

BMI 0256

Nutrição

Imunodeficiências primárias e secundárias

Imunodeficiências

primárias



pais



Defeitos genéticos



Filhos com variados tipos de imunodeficiências

Secundárias ou adquiridas



Drogas por via endovenosa,
sexo não seguro,
malnutrição
Doenças crônicas como diabetes
e câncer
Causas iatrogênicas
Idade

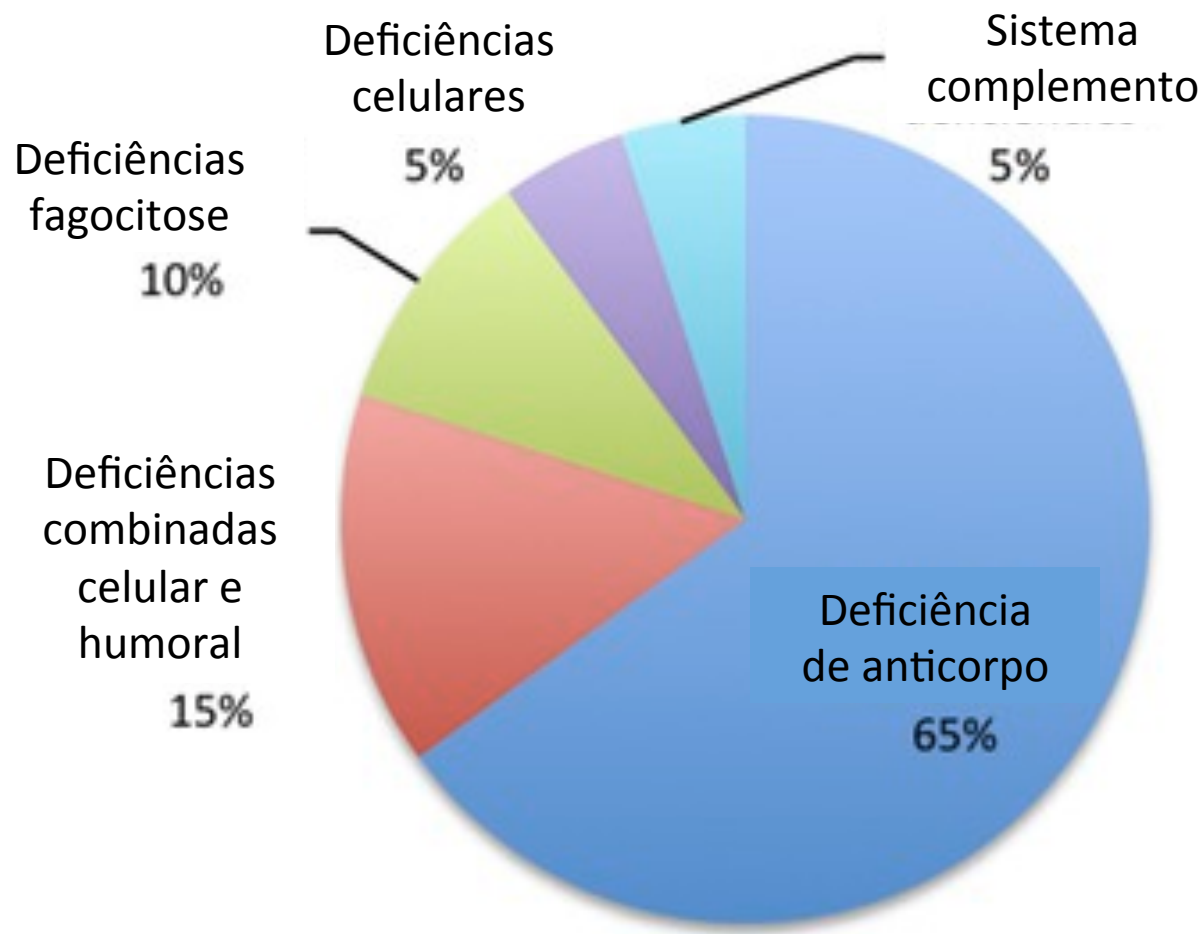


Desenvolvimento de AIDS
ou outras imunodeficiências



Repostas imunes suprimidas
ou ineficientes

Frequência relativa de imunodeficiências primárias

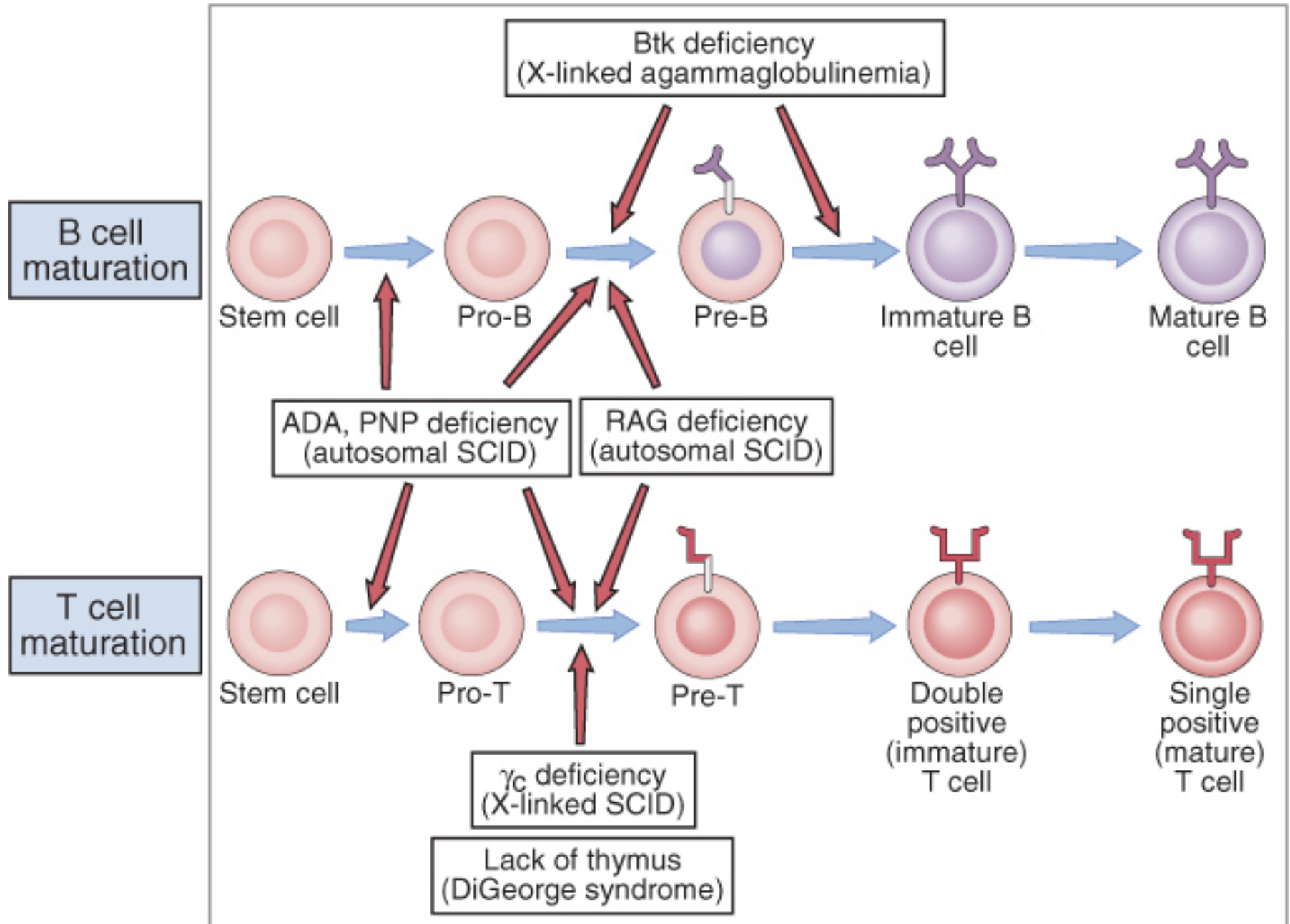


Alertas

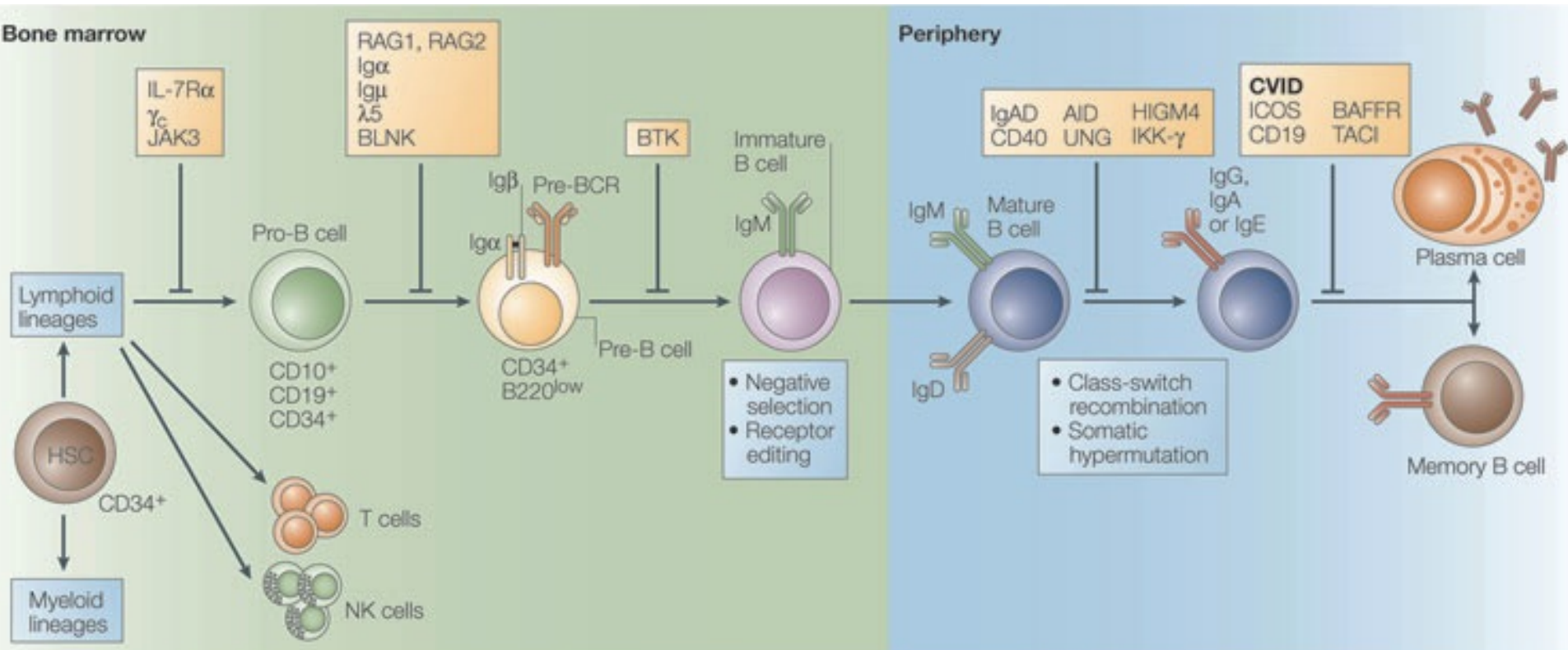
- 2 pneumonias ou mais em intervalo de 1 ano;
- 4 ou mais otites em intervalo de 1 ano;
- Estomatites de repetição ou monolíase por mais de 2 meses;
- Abscessos de repetição na pele;
- Episódio de infecção sistêmica grave (meningite, septicemia);
- Asma grave, doença do colágeno ou **doença autoimune**;
- **Infecções** intestinais de **repetição**;
- Efeito adverso ao BCG e/ou infecção por micobacteria;
- Fenótipo clínico sugestivo de síndrome associada a imunodeficiência;
- Histórico de imunodeficiência na família.

ABRI (Associação Brasileira de Imunodeficiência)

IMUNODEFICIÊNCIAS PRIMÁRIAS DURANTE DESENVOLVIMENTO



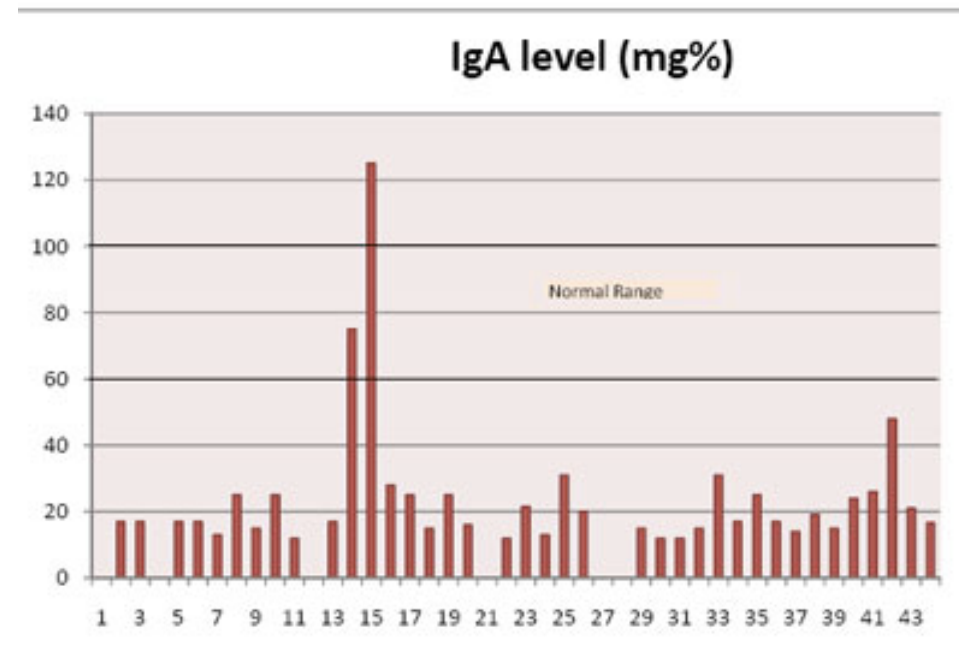
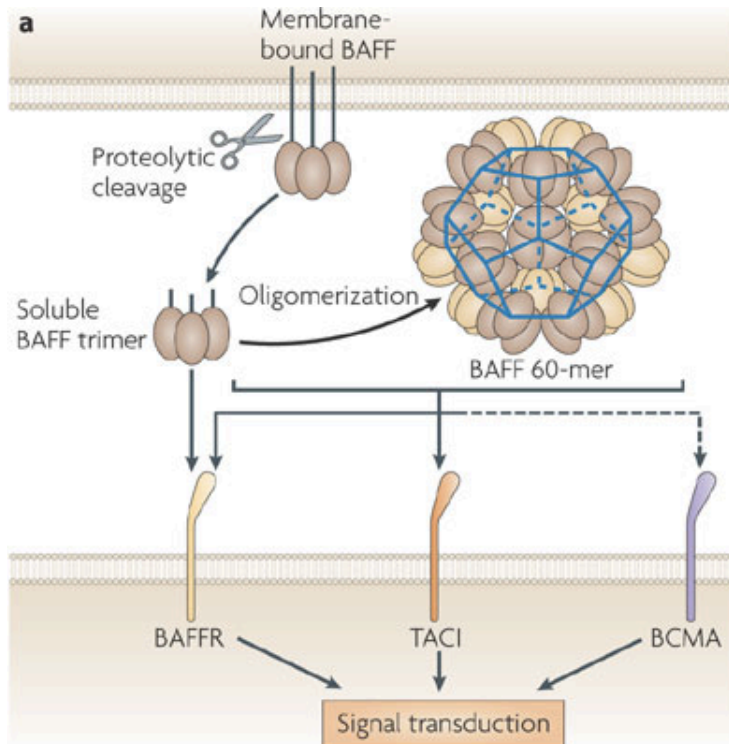
DEFICIÊNCIA NA PRODUÇÃO DE ANTICORPOS



INCIDÊNCIA DE IMUNODEFICIÊNCIAS

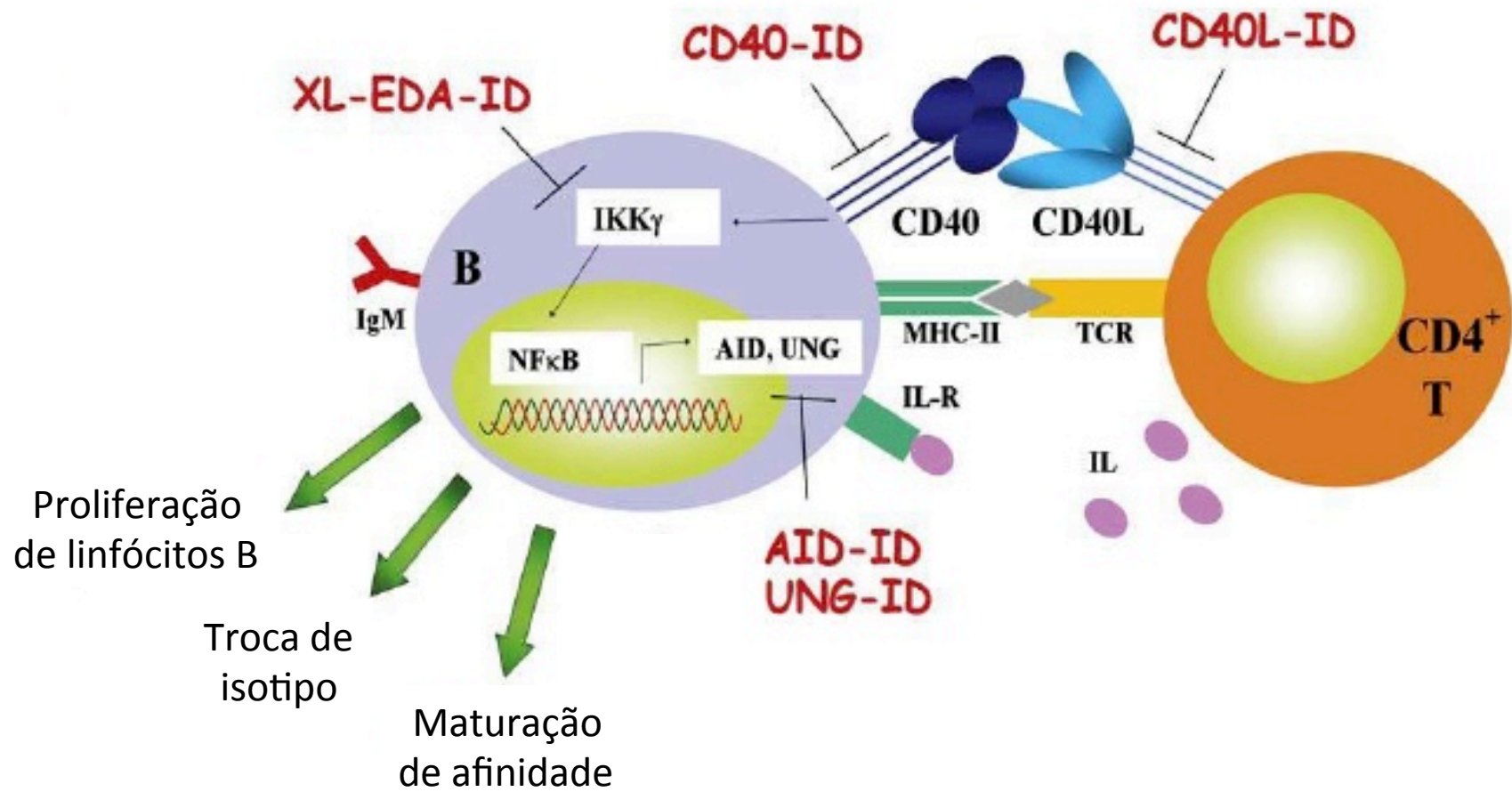
Type	Incidence
IMUNODEFICIÊNCIA DE IgA	1:300-700
IMUNODEFICIÊNCIA DE IgM	1:600
IMUNODEFICIÊNCIA COMUM VARIÁVEL	1:75,000
IMUNODEFICIÊNCIA COMBINADA SEVERA	1:100,000
AGAMAGLOBULINEMIA LIGADA AO X	1:100,000
DOENÇA GRANULOMATOSA CRÔNICA	1:500,000

DEFICIÊNCIA SELETIVA DE IgA – mutação em ciclofilina e TACI

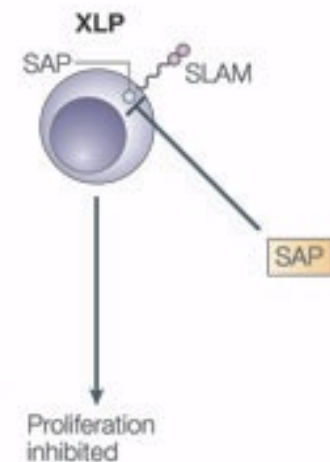
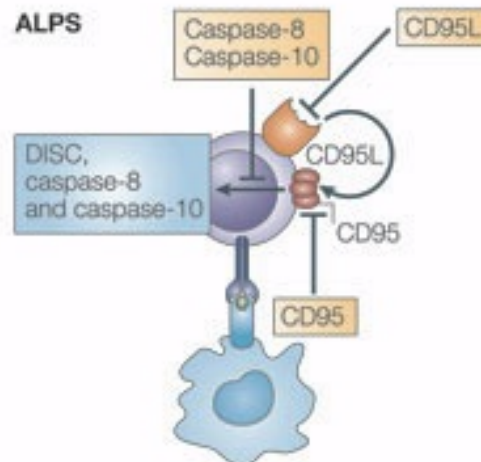
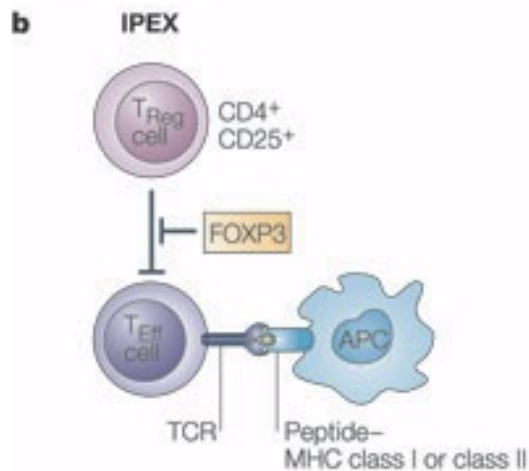
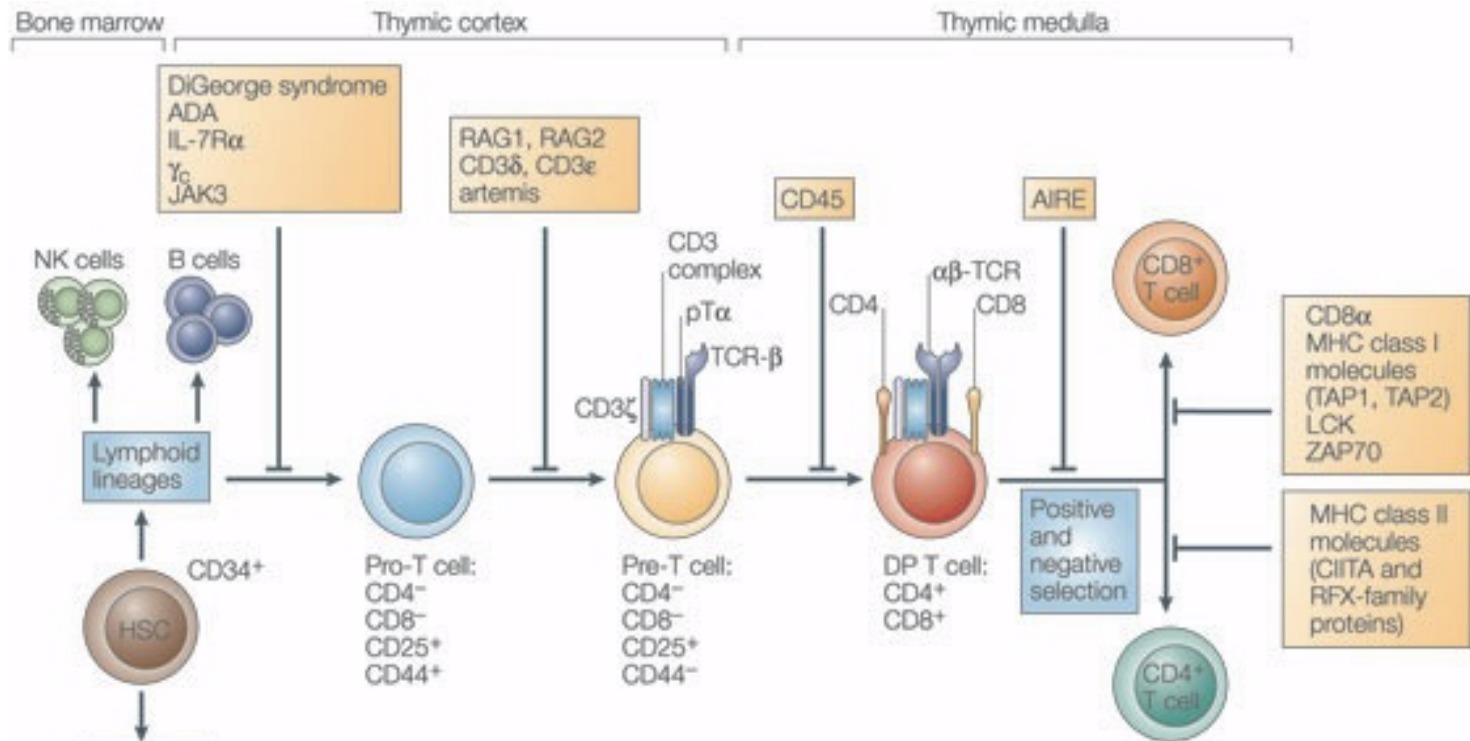


Dr. Vidt IgA Study (1988)

SÍNDROME DE HIPER-IGM



DEFICIÊNCIA CELULAR



SÍNDROME DA IMUNODEFICIÊNCIA COMBINADA SEVERA

GRUPO DE DOENÇAS RARAS, ÀS VEZES, FATAIS CARACTERIZADAS POR POUCA OU NENHUMA RESPOSTA IMUNE



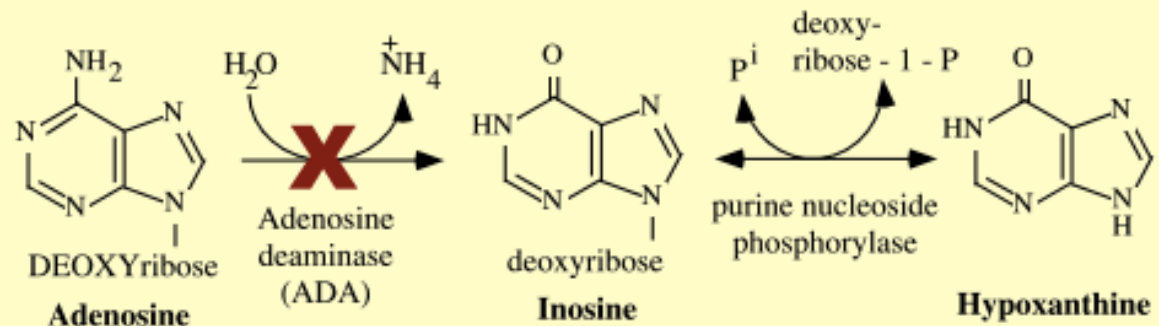
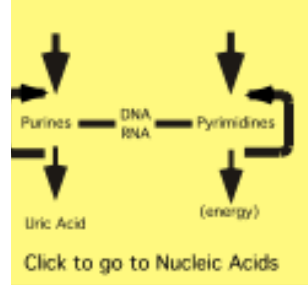
Table 1 | Etiologia de imunodeficiência severa combinada

Type of SCID	Chromosomal location	
<i>T-B⁺NK⁺</i>		
Interleukin-7 receptor α -chain deficiency	5p13	
CD3 δ -chain deficiency	11q23	
CD3 ϵ -chain deficiency	11q23	
<i>T-B⁺NK⁻</i>		
X-linked recessive SCID (γ_c deficiency)	Xq13.1	←
CD45 deficiency	1q31–1q32	
JAK3 deficiency	19p13.1	
<i>T-B⁻NK⁺</i>		
Artemis gene-product deficiency	10p13	
RAG1 and RAG2 deficiency	11p13	
<i>T-B⁻NK⁻</i>		
Adenosine-deaminase deficiency	20q13.11	←

γ_c , common cytokine-receptor γ -chain; JAK3, Janus kinase 3; NK, natural killer; RAG, recombination-activating gene; SCID, severe combined immunodeficiency

Adenosine Deaminase Deficiency

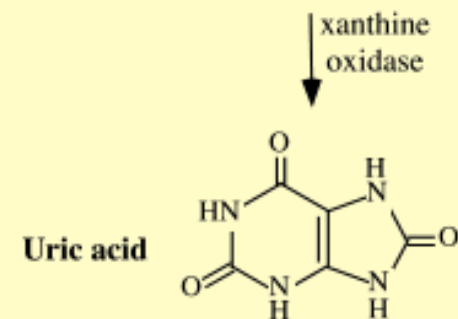
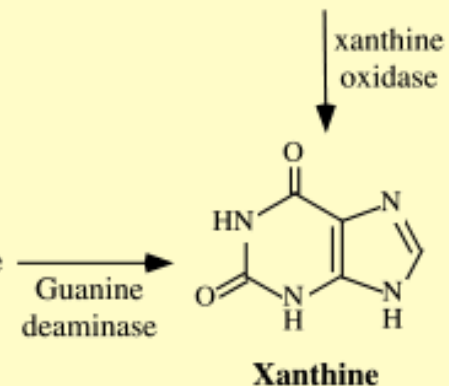
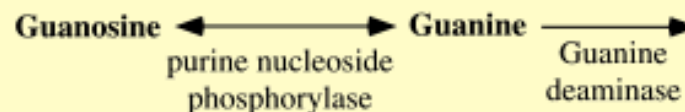
Deficiency of adenosine deaminase, the first enzyme in the breakdown of adenosine nucleotides, causes Severe Combined Immunodeficiency Syndrome, or SCIDS, probably by blocking Ribonucleotide Reductase via excess dATP buildup.



Severe Combined Immunodeficiency Syndrome, a profound lack of both cell-mediated and humoral immunity, is due to nonproliferation of both B lymphocytes and T lymphocytes.

It is thought that dATP build up especially in lymphocytes, and that consequently ribonucleotide reductase is inhibited, blocking any proliferation in those cell types.

dATP
(builds up,
inhibits
ribonucleotide
reductase - [click to view that reaction](#))

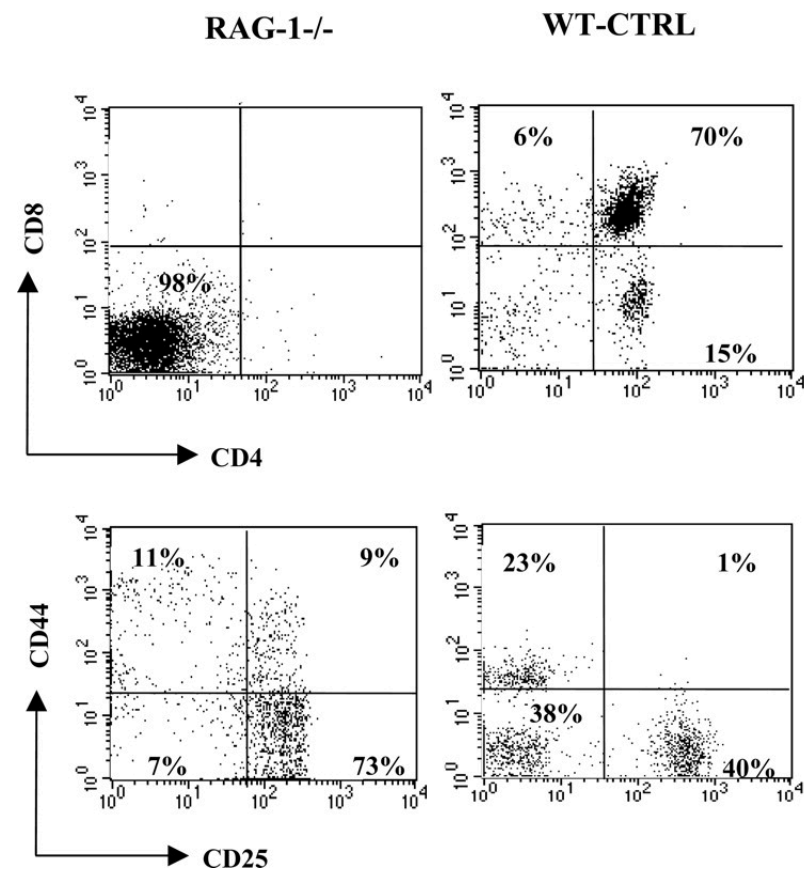


In muscle, there's another enzyme that can perform deamination of adenosine nucleotides. [Click to see more about this enzyme and its significance to intermediary metabolism.](#)

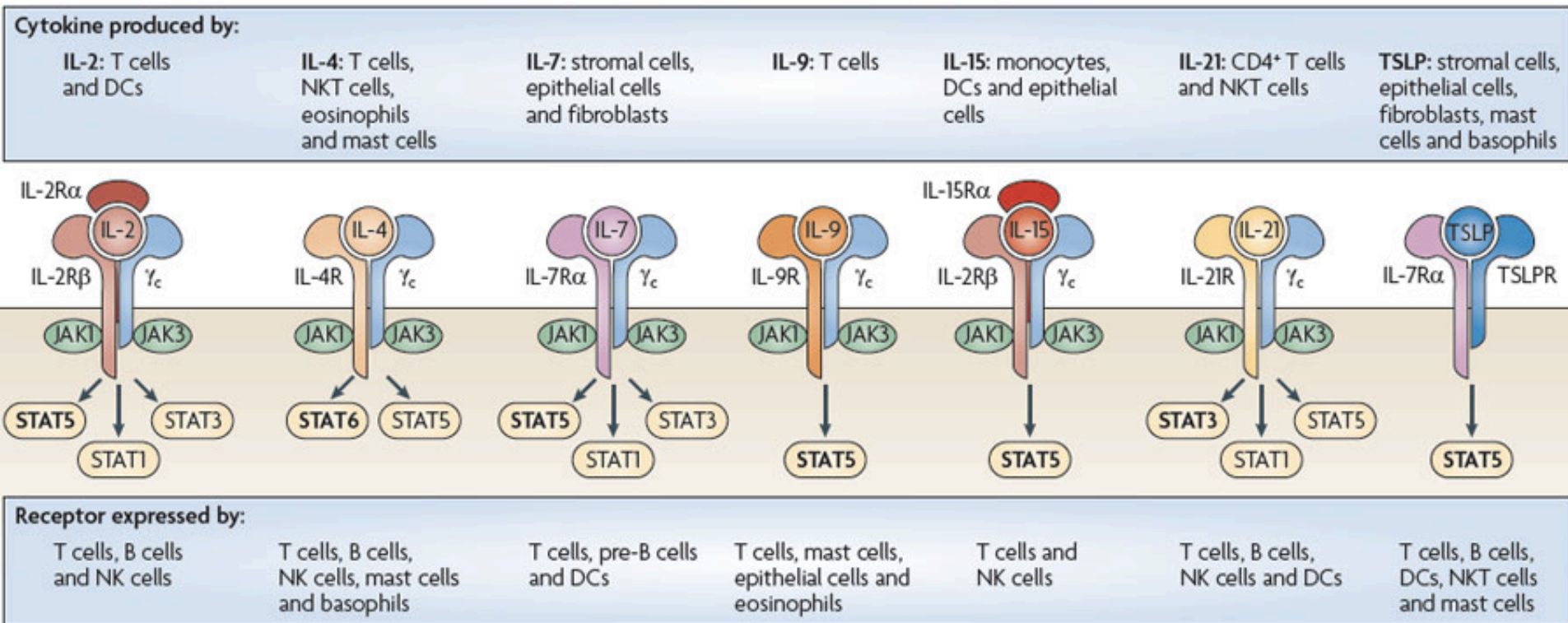
DEFICIÊNCIA NA MAQUINARIA DE REARRANJO DO LOCUS TCR/BCR (mutações missense em RAG1 e RAG2)



SÍNDROME DE OMENN
PEQUENA VARIABILIDADE DE RECEPTORES TCR



DEFICIÊNCIA NA EXPRESSÃO DA CADEIA GAMA DE RECEPTORES DE CITOCINAS γ_c



IMUNODEFICIÊNCIA SECUNDÁRIA OU ADQUIRIDA

IMUNODEFICIÊNCIAS SECUNDÁRIAS OU ADQUIRIDAS

Desnutrição

Iatrogênica { quimio/radioterapia
 { imunossupressores para controle
 { de rejeição de transplantes

Infecções por retrovírus

Metástases na medula óssea

Leucemia

Remoção do baço

Idade avançada

DESNUTRIÇÃO

Leptina (produzida por células adiposas) – níveis séricos proporcionais à massa de gordura corporal

Leptina tem atividade pró-inflamatória, estimula fagocitose, e expressão de IL-6 e TNF α , ativação de Th1

Altos níveis de leptina – doenças autoimunes

Níveis muito baixos (inanição) – redução da resposta inflamatória, atividade de macrófagos, alteração de perfil Th1 para Th2

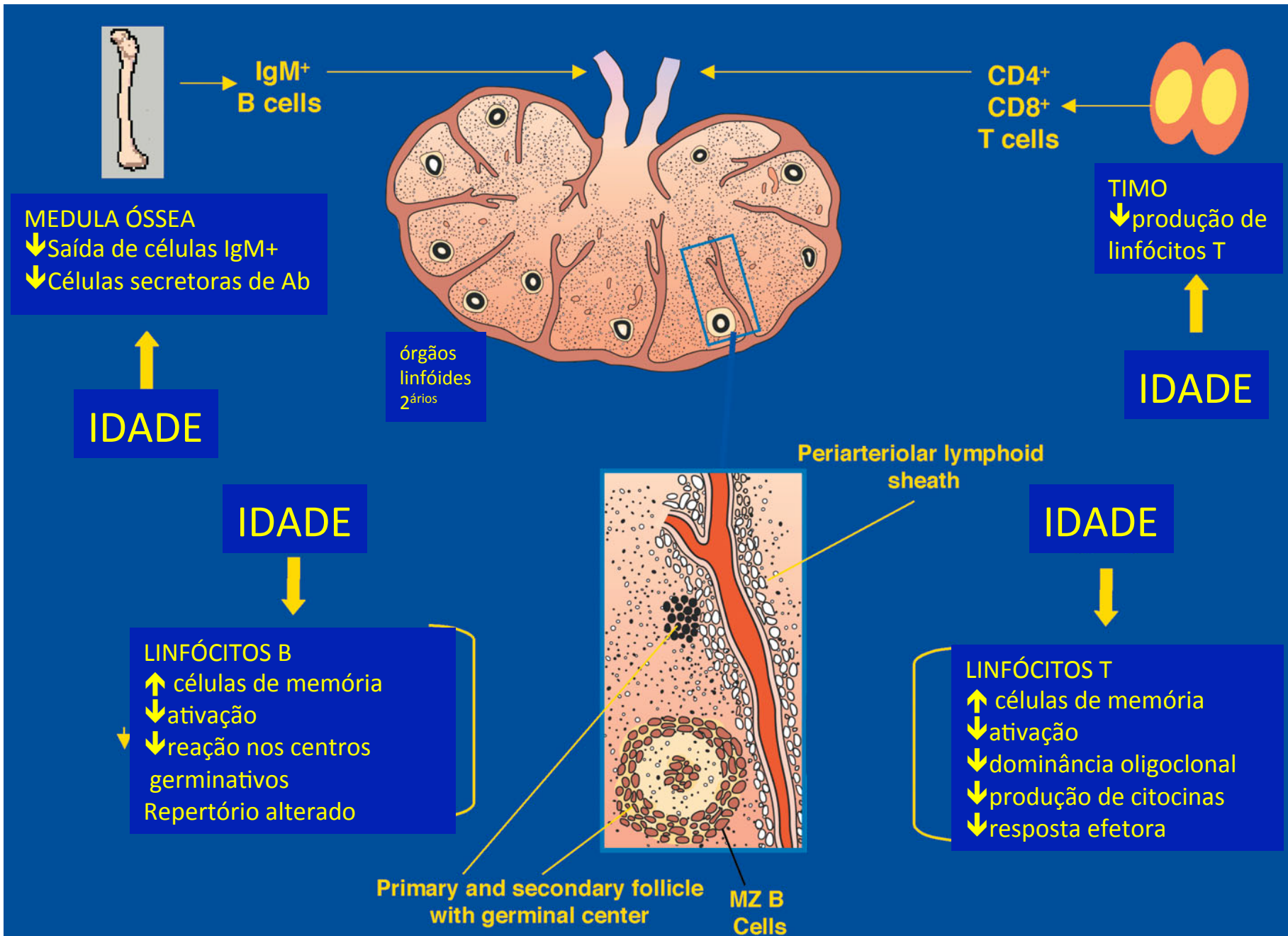
Inanição pode levar à queda de produção de proteínas do sistema complemento

DESNUTRIÇÃO

DIETA POBRE EM AMINOÁCIDOS – PROLIFERAÇÃO CELULAR DE LINFÓCITOS T PODE SER COMPROMETIDA;

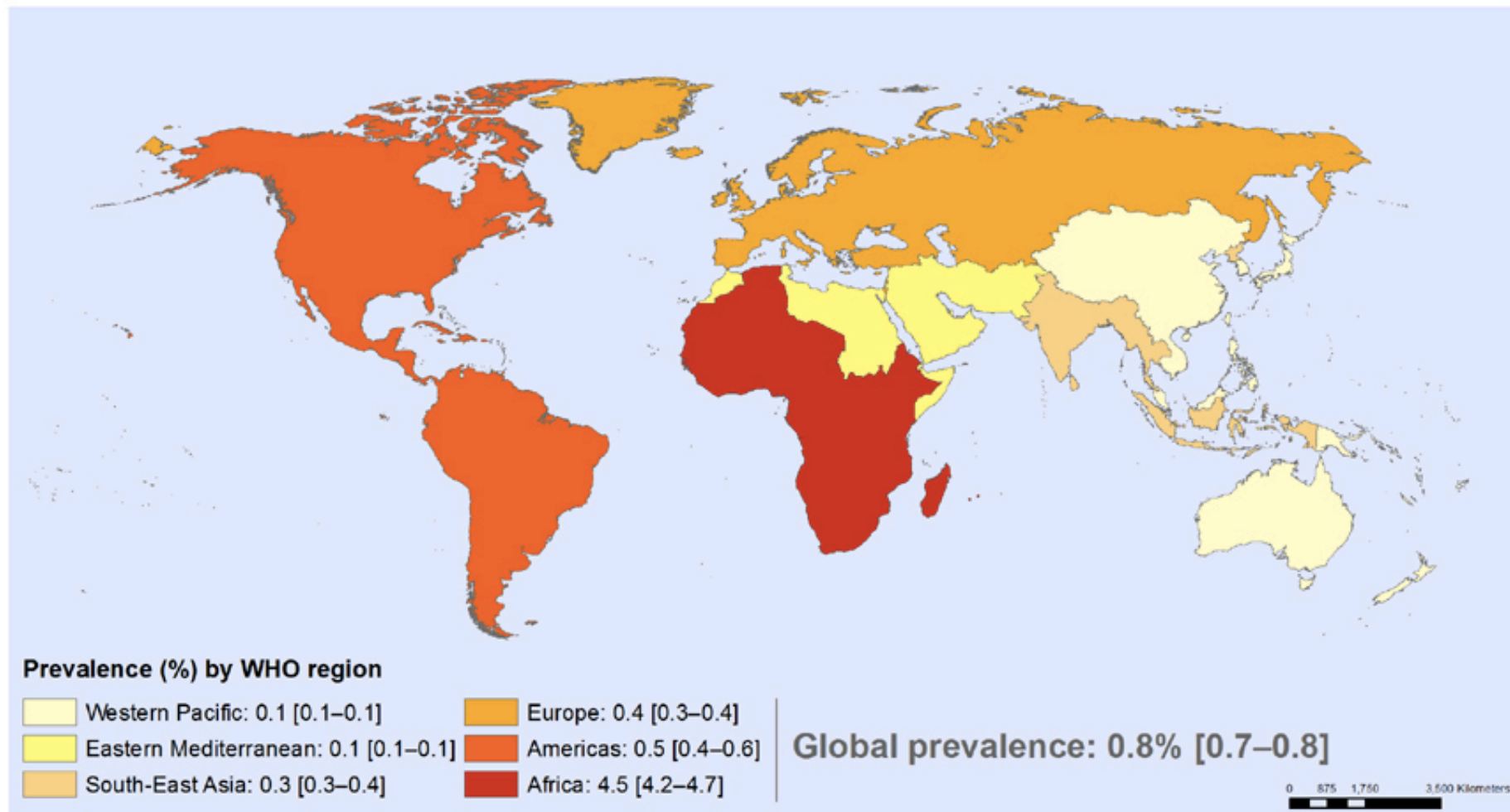
SISTEMA IMUNE PODE SER RECONSTITUÍDO A PARTIR DE UMA ÚNICA CÉLULA TRONCO, PORTANTO É UM SISTEMA QUE PODE SER “SACRIFICADO” PARA MANUTENÇÃO DA FUNÇÃO DE OUTROS SISTEMAS MAIS NOBRES, POR EXEMPLO SNC, DE FORMA TEMPORÁRIA;

IDADE



HIV - AIDS

Adult HIV prevalence (15–49 years), 2013 By WHO region



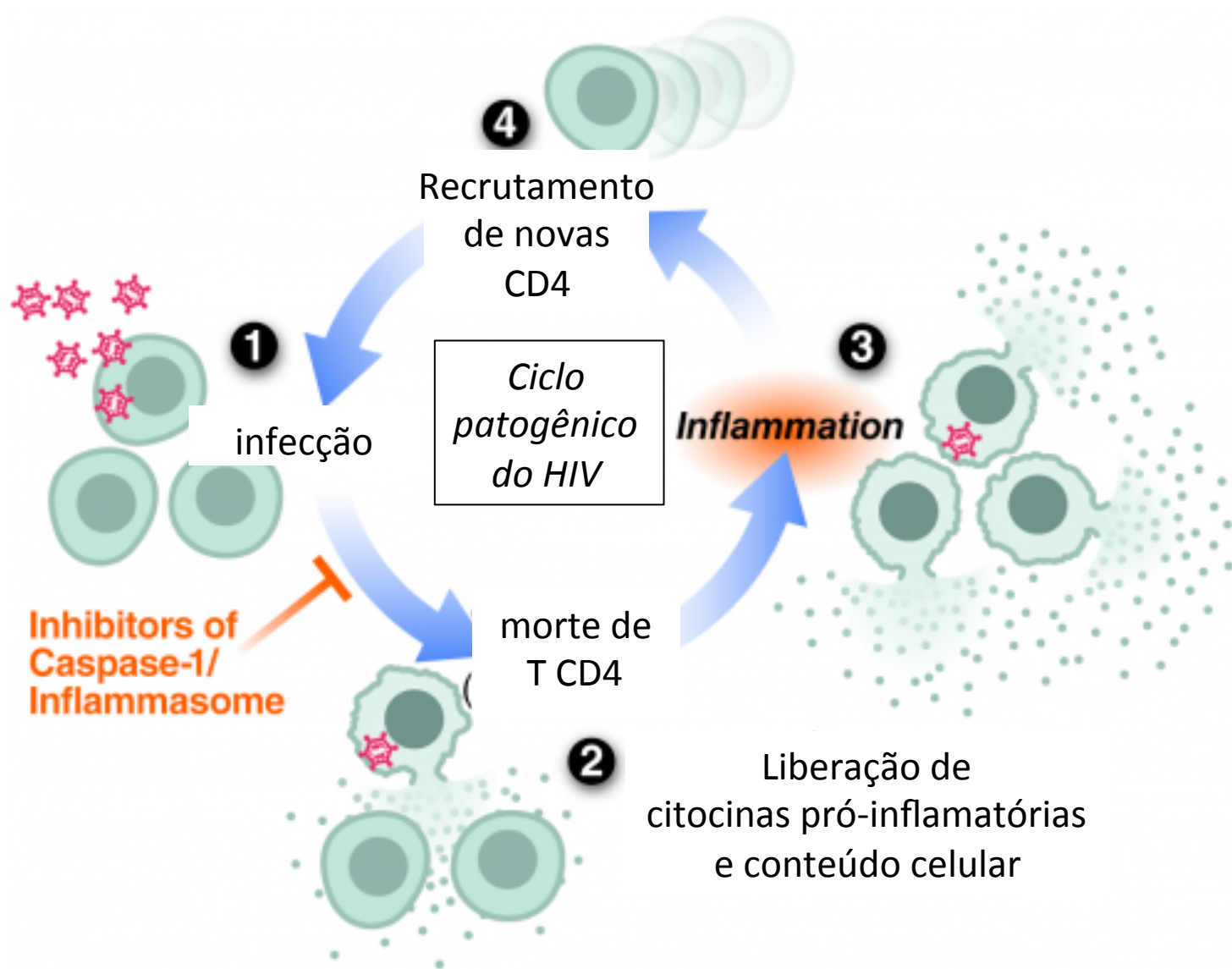
The boundaries and names shown and the designations used on this map do not imply the expression of any opinion whatsoever on the part of the World Health Organization concerning the legal status of any country, territory, city or area or of its authorities, or concerning the delimitation of its frontiers or boundaries. Dotted and dashed lines on maps represent approximate border lines for which there may not yet be full agreement.

Data Source: World Health Organization
Map Production: Health Statistics and
Information Systems (HSI)
World Health Organization



© WHO 2014. All rights reserved.

HIV - AIDS



Imunodeficiência e ao mesmo tempo inflamação sistêmica