

Transplante de timo trata crianças com imunodeficiência severa

Para tratar uma forma rara e grave de **imunodeficiência** primária, pesquisadores do Centro Médico da Universidade Duke, nos Estados Unidos, estão realizando experimentalmente o transplante de **timo** - pequeno órgão em forma de borboleta localizado perto do coração. Os detalhes da técnica e resultados das primeiras cirurgias foram apresentados durante a 2ª Escola São Paulo de Ciência Avançada em Imunodeficiências Primárias ([ESPCA-PID](#)), realizada entre no início do mês de março, com apoio da [Fapesp](#).

Segundo a pediatra Mary Louise Markert, que coordena a equipe médica responsável pelo transplante, o procedimento é indicado para os casos mais severos de uma doença genética conhecida como síndrome de *DiGeorge*, nos quais o bebê nasce sem o timo. "O timo funciona como uma escola, onde um tipo muito importante de célula de defesa - o linfócito "T" - amadurece e aprende a proteger o corpo contra os patógenos. Na forma completa da síndrome de *DiGeorge* não há linfócitos T na corrente sanguínea do paciente, o que significa que ele está completamente vulnerável a infecções", explicou Markert.

Também é no timo que as células "T" aprendem a diferenciar os antígenos do próprio organismo e a não atacá-los. Em alguns pacientes com uma forma atípica da síndrome de *DiGeorge*, as células "T" até estão presentes no sangue, mas sem terem passado pelo treinamento no timo. Por conta disso, passam a atacar o próprio corpo causando **inflamações** terríveis na pele e em outros órgãos.

"Por meio de um teste sanguíneo é possível verificar se há células "T" circulantes e se elas expressam a proteína CD45RA - um indicador de que aquele linfócito passou pelo amadurecimento no timo. Em um bebê saudável, 70% das células "T" devem expressar esse marcador. Quando o exame indica 0% ou 1%, há algo muito errado com o timo, então é sinal de que aquele bebê pode se beneficiar com o transplante", disse Markert.

A equipe nos Estados Unidos já realizou o procedimento em **64 crianças** com a forma completa de *DiGeorge* e em outros dois portadores de uma mutação no gene *Foxn1* - caracterizada pela ausência de timo e de cabelo.

"Quando um cirurgião cardíaco opera um bebê com cardiopatia congênita, precisa muitas vezes remover uma parte do timo, pois esse órgão fica bem na frente do coração e é muito grande em recém-nascidos. Em vez de descartar o tecido no lixo, eles o colocam em um copo esterilizado e me informam. Claro que isso é feito com o consentimento da família", contou Markert.

O material **doado** passa então por uma bateria de exames para descartar qualquer tipo de contaminação. Em seguida, as células são cultivadas em laboratório e cortadas em fatias bem finas. "Após duas ou três semanas, essas fatias são implantadas no músculo da coxa da criança receptora. É como plantar tulipas: o cirurgião abre um espaço entre as células musculares, coloca o tecido e tampa",

contou.

As células do timo passam a crescer na perna e os glóbulos brancos imaturos produzidos na medula óssea começam a se dirigir ao local para receber o treinamento, contou a médica. "Quando você tem a escola, os estudantes vêm. Quando tudo dá certo, quatro meses após o transplante as células "T" maduras já podem ser detectadas na corrente sanguínea", disse a cientista.

Entre os pacientes operados pela equipe de Markert, **sobreviveram** 45 portadores da síndrome *DiGeorge* e os dois portadores da mutação *Foxn1* operados. O tempo de sobrevivência pós-transplante varia entre 2 meses e 19 anos, com média de 7,2 anos.

"Eles têm uma vida semelhante à das crianças que possuem a forma não completa da síndrome de *DiGeorge*, ou seja, que possuem um timo pequeno e não precisam de transplante. Eles conseguem frequentar a escola e não necessitam de imunossupressores", contou Markert.

Ela ressalta, porém, que a síndrome de *DiGeorge* pode comprometer outros órgãos, como a glândula paratireoide e o coração, e esses problemas não são resolvidos com o transplante de timo. "Durante o desenvolvimento embrionário, o timo, a paratireoide e o coração ficam todos localizados no pescoço do feto. Depois, o timo e o coração descem para o tórax e a paratireoide permanece no pescoço. Em portadores de *DiGeorge* alguma coisa dá errado durante a gestação e esses órgãos são afetados", explicou Markert.

RASTREAMENTO DE RECÉM-NASCIDOS

Os portadores da síndrome também podem apresentar **malformações** faciais, renais e de vias aéreas, além de problemas neurológicos e distúrbios de linguagem e audição. Estima-se que a doença afete 1 em cada 4 mil crianças nascidas vivas. Os casos mais graves, caracterizados pela ausência completa de timo, afetam 1 em cada 200 mil bebês.

"Possivelmente o problema é mais frequente do que imaginamos. Saberemos melhor sua abrangência com os resultados dos programas de rastreamento neonatal", disse a médica.

Alguns estados norte-americanos realizam, desde 2008, o rastreamento de recém-nascidos para a detecção de imunodeficiências primárias graves caracterizadas pela ausência de células T no sangue. O Brasil possui um projeto-piloto em São Paulo e deve começar outro no Estado de Minas Gerais no segundo semestre de 2013.

Fonte: Agência Fapesp, por Karina Toledo