



BOLETIM ASBAI

Número 16 | Abril 2018

PALAVRA DOS DEPARTAMENTOS CIENTÍFICOS

Semana Mundial das Imunodeficiências 2018

A Semana Mundial das Imunodeficiências (World PI Week) é uma iniciativa em ação desde 2013, fundada por diversas entidades ao redor do mundo: ASID (African Society for Immunodeficiencies), CIS (Clinical Immunology Society), EFIS (European Federation of Immunological Societies), ESID (European Society for Immunodeficiencies), IDF (Immune Deficiency Foundation), Immunodeficiency Canada, INGID (International Nursing Group for Immunodeficiencies), IPOPI (International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies), Jeffrey Modell Foundation, LASID (Latin American Society for Immunodeficiencies) e PPTA (Plasma Protein Therapeutics Association), tendo como atuais patrocinadores Shire e CSL Behring.

Trata-se de uma campanha global que tem por objetivos a conscientização sobre esse grupo tão heterogêneo de doenças, com as mais diversificadas manifestações clínicas, e o aprimoramento de diagnósticos e tratamentos. A campanha estimula a realização e compartilhamento de atividades de confraternização e conscientização ao redor do planeta, no período de 22 a 29 de abril, e disponibiliza materiais em seu site (worldpiweek.org).

No Brasil, o BRAGID (Grupo Brasileiro de Imunodeficiências – (<http://imunopediatria.org.br/>), em parceria com a ASBAI, realizou em 2015 e 2016, encontros que permitiram discussões de casos e diretrizes de trabalho colaborativo entre profissionais, bem como confraternizações com grupos de pacientes. Em 2017, vários eventos foram realizados no mês de abril por médicos dedicados ao atendimento

desse grupo de doenças, em vários estados brasileiros, com a participação de pacientes, familiares e colegas de outras especialidades. Além disso, em outubro de 2017, a cidade de São Paulo sediou o LASID Meeting, evento que teve a participação de médicos de vários países e foi um enorme sucesso por sua primorosa organização, qualidade científica e sedimentação de redes de cooperação.

Neste ano, mais uma vez, BRAGID e ASBAI desejam estimular a realização de eventos educativos e de confraternização nas diversas unidades de atendimento e cuidado a pacientes com imunodeficiências primárias (IDPs) em todo o Brasil, durante o mês de abril. O tema da Semana Mundial das IDPs 2018 é a investigação e diagnóstico precoces, coincidindo com a Semana Mundial de Alergia, cujo tema é Dermatite Atópica. A Comissão de Assuntos Comunitários da ASBAI preparou cuidadosamente material destinado aos dois temas, que será disponibilizado às regionais.

Em 4 e 5 de maio, outro Encontro ASBAI-BRAGID acontecerá na sede, em São Paulo. A Comissão Organizadora está dedicada à preparação de atividades que permitam debater temas de grande interesse, como atualizações no diagnóstico e tratamento, o Projeto de Triagem Neonatal, o Registro Latino-Americano de Casos e o desenvolvimento de trabalhos colaborativos. O tradicional encontro com pacientes para simbolicamente “soltar balões” não vai faltar!

Participe, como puder e desejar! O que não vale é ficar de fora!

Departamento Científico de Imunodeficiências

Semana Mundial de Alergia 2018

Prezado colega,

Neste mês, teremos a comemoração da Semana Mundial de Alergia, de 22 a 28 de abril, e o tema escolhido para 2018 foi *Dermatite Atópica: Uma Coceira que Causa Erupções na Pele*. A Semana Mundial de Alergia é uma iniciativa anual da Organização Mundial de Alergia (WAO), juntamente com suas sociedades membros, que tem como objetivo aumentar a conscientização sobre doenças alérgicas e distúrbios relacionados e, também, incentivar o treinamento para melhorar o diagnóstico, manejo e prevenção dessas doenças e asma, que estão aumentando em prevalência em todo o mundo. A WAO estabeleceu a iniciativa em 2011, com a perspectiva de reunir vários grupos com um mesmo interesse, incluindo médicos, educadores, defensores dos pacientes, formadores de políticas, público em geral e autoridades de saúde para uma abordagem integrada, de modo a atender às necessidades de pacientes que sofrem de doenças alérgicas e asma e de seus cuidadores.

O tema deste ano, *Dermatite Atópica (DA)*, é de grande importância nesse momento em que se observa o aumento da prevalência da DA e principalmente o surgimento de formas mais graves e, portanto, de mais difícil controle. Todos sabemos que a DA é uma doença de fisiopatologia complexa, com

múltiplos fatores e desencadeantes envolvidos, com tratamento que depende muito do paciente e/ou seu cuidador. A aderência inadequada ao tratamento é fator determinante do insucesso no acompanhamento de doenças crônicas; e, na DA, existe um agravante para a aderência inadequada, que é o fato de o paciente necessitar da hidratação da pele, mais de uma vez ao dia, nas formas moderadas a graves da doença, o que aumenta o tempo diário gasto, determinando falhas na aderência. Além disso, a DA é uma doença que compromete muito a qualidade de vida, devido ao prurido provocar feridas e alterações no sono, com consequente baixo rendimento na escola e trabalho, gerando também baixa autoestima. O paciente tende ao isolamento social, fazendo-se necessário um acompanhamento multiprofissional, em que médico, psicólogo, enfermeiro e educador devem trabalhar em conformidade para o sucesso do tratamento.

A WAO sugere às sociedades membros que, durante essa Semana, a imprensa seja chamada para veicular o evento em todas as formas de mídia, que sejam feitas discussões multiprofissionais e eventos educacionais. Dessa forma, contamos com nossos associados para a divulgação em sua cidade da Semana Mundial de Alergia, com *Dermatite Atópica: Uma Coceira que Causa Erupções na Pele*.

Departamento Científico de Dermatite Atópica



Semana Mundial de IDP

“Meu Futuro Começa com Investigação e Diagnóstico Precoces das IDPs”

De 22 a 29 de abril



World Allergy Week 2018



Semana Mundial de Alergia

“Dermatite Atópica: Uma Coceira que Causa Erupções na Pele”

22 - 28 Abril 2018



ARTIGOS COMENTADOS

1. Obesity and asthma

Ubong Peters, et al. *J Allergy Clin Immunol* 2018; 141:1169-79

Comentado por: Prof.^a Dra. Marilyn Urrutia Pereira

A obesidade é um grande problema de saúde pública e um dos principais fatores de risco e modificadores de doença para asma em crianças e adultos. Indivíduos obesos têm um risco aumentado de asma, e pacientes asmáticos obesos têm mais sintomas, exacerbações mais frequentes e graves, resposta reduzida a vários medicamentos para a asma e diminuição da qualidade de vida.

A obesidade em asmáticos é uma síndrome complexa, que inclui diferentes fenótipos de doença que estão apenas começando a ser compreendidos.

Nesse artigo, os autores examinaram a epidemiologia e características dessa síndrome em crianças e adultos, bem como as alterações na função pulmonar observadas em cada faixa etária.

São discutidos os fatores e mecanismos mais bem reconhecidos envolvidos na patogênese da doença, enfocando particularmente dieta e nutrientes, microbioma, desregulações inflamatória e metabólica e a genética/genômica da asma e da obesidade.

Descreve também as evidências atuais sobre o efeito da perda de peso e menciona algumas orientações futuras importantes para a pesquisa.

Comentários: Estudos futuros devem caracterizar a obesidade além do IMC, considerando outros índices antropométricos e biomarcadores, assim como a asma não pode ser fenotipada apenas pela presença ou ausência de sibilância.

Pesquisas futuras devem visar:

- (1) Melhora da compreensão dos diferentes mecanismos e caminhos que fundamentam a asma e a obesidade;
- (2) Identificação de subfenótipos que possam ter fisiopatologia diferente e, assim, responder a distintas estratégias de manejo, bem como biomarcadores que possam ajudar a identificar esses subgrupos;
- (3) Desenvolvimento de novas terapias e abordagens terapêuticas para esses pacientes;

(4) Disfunção metabólica fenotípica em vez de apenas IMC em pacientes asmáticos;

(5) Investigação sobre como implementar efetivamente intervenções no estilo de vida direcionadas a pacientes asmáticos obesos;

(6) Investigação de como as mudanças na dieta e no microbioma podem afetar os desfechos em pacientes asmáticos.

2. The 2017 IUIS Phenotypic Classification for Primary Immunodeficiencies

Bousfiha A, Jeddane L, Picard C, Ailal F, Bobby Gaspar H, Al-Herz W, Chatila T, Crow YJ, Cunningham-Rundles C, Etzioni A, Franco JL, Holland SM, Klein C, Morio T, Ochs HD, Oksenhendler E, Puck J, Tang MLK, Tangye SG, Torgerson TR, Casanova JL, Sullivan KE. *J Clin Immunol* (2018) 38:129-143

Comentado por: Prof. Dr. Eli Mansur

Resumo: Desde 1990, o PID Expert Committee (EC) da International Union of Immunological Societies (IUIS), agora intitulado Inborn Errors of Immunity Committee, publica a cada dois anos uma classificação dos erros inatos da imunidade (EII). Esse catálogo completo serve como referência para imunologistas e pesquisadores ao redor do mundo, porém, não foi adaptado para os clínicos à beira do leito – para estes, o PID EC da IUIS está publicando uma classificação fenotípica desde 2013, que provou ser mais amigável. Agora, são 320 genes relacionados aos erros inatos da imunidade, com fenótipos tão diversos quanto infecção, malignidade, alergia, autoimunidade e autoinflamação. Essa publicação é a atualização de 2017 da classificação fenotípica, baseada na classificação do Comitê dos Erros Inatos da Imunidade da IUIS.

Comentários: Essa nova publicação visa atualizar as anteriores, mantendo a fórmula que mostrou ser fácil de entender e útil para ser usada por todos. A classificação está organizada em tabelas, cada uma agrupando os EII que compartilham uma determinada patogênese. As tabelas apresentam os fenótipos baseados em observações clínicas e biológicas.

Os erros inatos da imunidade agora são divididos em nove diferentes grupos: 1- Imunodeficiências Combinadas; 2- Imunodeficiências Combinadas com Características Sindrômicas; 3- Imunodeficiências Predominantemente Humorais; 4- Doenças da Desregulação Imune; 5- Defeitos do Número e Função dos Fagócitos; 6- Defeitos da Imunidade Intrínseca e Inata; 7- Doenças Autoinflamatórias; 8- Deficiências do Complemento; 9- Fenocópias dos Erros Inatos da Imunidade (podendo ser mutações somáticas ou associadas a autoanticorpos). Por fim, a publicação é uma complementação, mas não menos importante, da *International Union of Immunological Societies: 2017 Primary Immunodeficiency Diseases Committee Report on Inborn Errors of Immunity*, que atualiza os EII e foi assunto do mês anterior dessa carta.

3. Early life risk factors for chronic sinusitis: A longitudinal birth cohort study

Chang EH, Stern DA, Willis AL, Guerra S, Wright AL, Martinez FD. *J Allergy Clin Immunol* 2018; 141: 1291-7

Comentado por: Prof. Dr. Herberto José Chong Neto

Antecedentes: Antecedentes: sinusite crônica é uma doença comumente diagnosticada em adultos que, com frequência, se apresentam em estágio tardio e com alterações irreversíveis na mucosa. Entender a história natural da sinusite crônica é fundamental no desenvolvimento de terapias destinadas a prevenir ou retardar a doença.

Objetivo: Determinar os fatores de risco para sinusite em adultos em um estudo longitudinal de coorte (*Tucson Children's Estudo Respiratório*).

Métodos: Sinusite diagnosticada pelo médico foi re-

latada aos seis anos de idade. Sinusite entre 22 e 32 anos foi definida como autorrelato de sinusite mais exames radiológicos sinusais solicitados pelo médico. A atopia foi avaliada pelo teste cutâneo por puntura. Indivíduos foram agrupados em quatro fenótipos: sem sinusite (n = 621), sinusite transitória da infância (n = 57), sinusite de início tardio no adulto (n = 68) e sinusite crônica de início precoce (sinusite infantil e adulta, n = 26).

Resultados: A sinusite esteve presente em 10,8% das crianças e 12,2% dos adultos. Sinusite infantil foi o maior fator de risco independente para sinusite em adultos (*odds ratio* 5,24; IC95%: 2,5-7,1; P < 0,0001; n = 772). Sinusite crônica de início precoce foi associada com aumento dos níveis séricos de IgE aos nove meses de idade, atopia (avaliada pela reatividade do teste cutâneo), eczema infantil e rinite alérgica, resfriados frequentes na infância, asma materna e aumento da prevalência de asma concomitante. Não associação foi encontrada entre a sinusite adulta de início tardio e qualquer dos fatores de risco da vida precoce estudados.

Conclusões: Identificamos um fenótipo de sinusite crônica de início precoce associado à predisposição a infecções virais / resfriados no início da vida, alergias e asma. A elucidação dos mecanismos moleculares para esse fenótipo pode levar a terapias para prevenir a progressão da sinusite em adultos.

Comentários: Essa coorte de nascimento, que já nos ensinou muito sobre a história natural da asma, agora nos traz informações referentes a diferentes fenótipos de sinusite, encontrando um fenótipo de sinusite crônica de início precoce que está relacionado a infecções virais, alergias comprovadas por IgE e asma.

ESPAÇO DO ESPECIALISTA

NÃO PERCA! INSCRIÇÕES LIMITADAS!

Participe do Encontro ASBAI-BRAGID. Informações sobre inscrição pelo e-mail paradigma@paradigmaeventos.com.br ou no link http://www.asbai.org.br/sga/Mailing/visualizar.asp?i=870_844_8593_10042018104011



Encontro ASBAI-BRAGID

4 e 5 de maio de 2018

Local: ASBAI
Avenida Professor Ascendino Reis, 455 - Vila Clementino, São Paulo - SP

Clique aqui para mais informações

■ DESTAQUE EM PESQUISA NO BRASIL

PULMONARY FUNCTION IN FORMER VERY LOW BIRTH WEIGHT PRETERM INFANTS IN THE FIRST YEAR OF LIFE

Gonçalves D, Wandalsen G, Scavacini A, Lanza F, Goulart A, Solé D, Dos Santos A. *Respir Med* 2018; 136: 83-7

Comentado por Prof. Dr. Gustavo Falbo Wandalsen

Resumo

Introdução: A função pulmonar de lactentes nascidos prematuramente pode ser reduzida durante a infância.

Objetivo: Avaliar a função pulmonar de lactentes nascidos com muito baixo peso e com seis a 12 meses de idade corrigida e estudar fatores associados à função pulmonar alterada.

Métodos: Estudo transversal com lactentes com idade corrigida entre seis e 12 meses e peso de nascimento < 1.500 g. Não foram incluídos lactentes com malformações, doenças neuromusculares e pulmonares. Curvas expiratórias forçadas foram obtidas pela técnica de compressão tóraco-abdominal e volumes pulmonares foram mensurados por pleismografia de corpo total. Os parâmetros de função pulmonar obtidos nos lactentes prematuros foram comparados com os de grupo controle, nascidos a termo.

Resultados: Cinquenta e um prematuros e 37 controles tiveram a função pulmonar avaliada de forma satisfatória. Entre os prematuros, a média de idade gestacional ao nascimento foi de $30,0 \pm 2,5$ semanas e de peso ao nascimento de 1.179 ± 247 g. No total, 27,5% tiveram displasia broncopulmonar e 45% necessitaram de ventilação mecânica. Quando comparados com o grupo controle, os prematuros apresentaram menores valores médios (escore z)

dos seguintes parâmetros ($p < 0,05$): CVF (-0,3 vs. 0,7), VEF0,5 (-0,5 vs. 0,9), VEF0,5/CVF (-0,6 vs. 0,5), FEF50 (-0,4 vs. 0,9), FEF75 (-0,3 vs. 0,8), FEF85 (-0,1 vs. 0,6) e FEF25-75 (-0,5 vs. 1,1). Nenhuma criança a termo apresentou função pulmonar alterada, enquanto 39,2% dos prematuros apresentaram ($p = 0,001$). Os fatores associados com função pulmonar alterada foram: menor idade gestacional ao nascimento, tamanho pequeno para idade gestacional, necessidade de ventilação mecânica e presença de sibilância recorrente.

Conclusões: Prematuros apresentam elevada prevalência de alterações na função pulmonar e têm pior função pulmonar do que crianças a termo. Prematuridade, restrição de crescimento intrauterino, suporte ventilatório e sibilância recorrente se associam com função pulmonar alterada

Comentários: O presente estudo mostrou que lactentes de seis meses a um ano de idade nascidos prematuros de muito baixo peso apresentaram elevada prevalência de função pulmonar alterada, com predomínio de distúrbio obstrutivo. As alterações na função pulmonar dos prematuros são responsáveis, em grande parte, pela elevada morbidade e mortalidade por doença respiratória que essas crianças apresentam. Os impactos em médio e longo prazo dessas alterações pulmonares ainda não são totalmente conhecidos e alvo de grande interesse e pesquisa no momento.

Boletim ASBAI

Presidente: Dra. Norma de Paula Motta Rubini | **1º Vice-Presidente:** Dr. Flávio Sano | **2º Vice-Presidente:** Dr. Emanuel Sávio Cavalcanti Sarinho | **Diretora Secretária:** Dra. Fátima Rodrigues Fernandes | **Diretora Secretária Adjunta:** Dra. Alexandra Sayuri Watanabe | **Diretor Financeiro:** Dr. Gustavo Falbo Wandalsen | **Diretor Financeiro Adjunto:** Dr. Marcelo Vivolo Aun | **Diretor Científico:** Dr. Dirceu Solé | **Diretor Científico Adjunto:** Dr. Régis de Albuquerque Campos | **Diretor de Relações Internacionais:** Dr. Nelson A. Rosário Filho | **Diretor de Ética e Defesa Profissional:** Dr. Luiz Antonio Guerra Bernd | **Diretor de Educação Médica a Distância:** Dr. Luis Felipe C. Ensina | **Editor da Revista da ASBAI:** Dr. Pedro Francisco Giavina Bianchi Jr | **Coordenador de Mídia:** Dr. Herberto José Chong Neto | **Membros do Conselho Fiscal:** Dra. Isaura Barreiro Rodrigues, Dr. Clóvis Eduardo Santos Galvão e Dra. Maria de Fátima Marcelos Fernandes | **Suplentes:** Dr. Raul Emrich Melo, Dr. Cármino Caliano e Dra. Cynthia Mafra Fonseca de Lima.