

Já em 1933, o médico polonês Manes Kartagener estudou a ocorrência de *situs inversus*, bronquiectasia e sinusite crônica em 11 pacientes, na tentativa de elucidar uma origem em comum para esses sintomas. Esse conjunto de sintomas ficou conhecido como Síndrome de Kartagener. A nomenclatura “Síndrome dos Cílios Inversos” também foi utilizada, mas não é considerada correta, pois estudos posteriores mostraram que os cílios não estão necessariamente imóveis e sim que sua mobilidade pode estar comprometida ou apenas dessincronizada.

Causas

A alteração ultraestrutural dos cílios e flagelos mais frequente é a ausência ou defeitos nos braços de dineína, podendo prejudicar o braço interno e/ou interno. No entanto, outras condições podem ser admitidas como:

- Defeito nas espículas radiais.
- Transposição dos microtúbulos periféricos para uma posição central.
- Ausência das estruturas do axonema.
- Microtúbulos duplos supranumerários.
- Defeito no aparelho basal.

Sintomas

É observado um quadro com sintomas de tosse produtiva e com sangue; dificuldades para respirar; cansaço e fraqueza; falta de ar; chiado no peito; insuficiência cardíaca e aumento de tamanho das falanges distais dos dedos. Os sintomas da DCP são os mais diversos já que a doença atinge todo epitélio ciliar do corpo do paciente.

CILIOPATIAS

Por Rafael Pegoraro

Isabela Xavier

Nome científico: DISCINESIA CILIAR

Definição

A Discinesia Ciliar Primária (DCP) é uma doença hereditária que resulta em desordem na mobilidade dos cílios e flagelos. Ela acomete todos os locais onde há presença de epitélio ciliado com alterações ultraestruturais dos cílios e flagelos das células que os possuem.

Histórico

A DCP já foi referida por vezes como Síndrome de Kartagener ou Síndrome dos cílios imóveis. Seu estudo teve início no começo do século XX, onde se observava ocorrência de doenças como sinusopatia, otite média, infertilidade masculina e situs inversus.

Em 1904 foi descrita pela primeira vez a ocorrência concomitante de situs inversus e bronquiectasia (alargamento dos brônquios) pelo médico holandês Siewert.

No sistema respiratório, quando o transporte mucociliar funciona corretamente, o muco fica preso, bloqueando o trato respiratório. Nesse sentido, atividade efetiva dos cílios é necessária para manter os pulmões, seios paranasais e orelhas livres de organismos e detritos que podem causar infecções e doenças. Essas infecções acarretam bronquiectasia (distorção dos brônquios) que podem conduzir a pneumonia além de sinusite, bronquite e otite média.

Homens com DCP podem apresentar infertilidade, pois com a mobilidade do flagelo comprometida, os espermatozoides não conseguem chegar ao óvulo. Assim sendo, o paciente que tem DCP está sujeito a outros sintomas que vão além do sistema respiratório como insuficiência renal, refluxo gastroesofágico e até mesmo hidrocefalia nas crianças. Isso decorre do fato do ser humano possuir epitélio ciliado em diversos órgãos como: endométrio do útero revestimento dos ventrículos cerebrais (epêndima), canais eferentes, tuba uterina, prolongamentos das células retinianas, entre outros.

Tratamento

Por se tratar de uma doença genética, a DCP não possui tratamento. Contudo, alguns sintomas podem ser controlados.

A fisioterapia respiratória é hoje o melhor tratamento para os pacientes de DCP e é realizada por meio de métodos como drenagem postural e percussão torácica no sentido de possibilitar a eliminação do muco.



Texto online com
figuras
atin.icb.usp.br



atinbiocel

Causas

O eixo esquerdo-direito do corpo humano é definido no período embrionário por meio da rotação dos cílios das células do embrioblasto (camada celular do blastocisto). Elas giram no sentido horário, produzindo um fluxo descontínuo do fluido presente no blastocisto. Esse fluxo tende para esquerda e não à formação de um vórtice, devido à inclinação dos cílios na superfície celular.

Definição

Situs Inversus (SI) é uma condição inata com prevalência de 1:10.000, onde os órgãos do peito (coração e pulmões) e abdome (fígado, pâncreas, estômago, intestino, bexiga) estão organizados do lado oposto ao que seria natural, como se fosse uma imagem espelhada. Os rins não são considerados “espelhados” nesse caso, pois um tem posição simétrica em relação ao outro.



Video: Transporte
Mucociliar

SITUS INVERSUS

Células ciliadas na periferia esquerda do nó embrionário (embrioblasto) funcionam como sensores para essa corrente de fluido. Assim, esse fluxo exerce uma função de sinalização para essas células por meio da entrada de Ca²⁺ que, por sua vez, controla a expressão de genes que estabelecem o eixo esquerdo-direito.

Desse modo, na SI há o comprometimento da movimentação desses cílios decorrente de herança autossômica recessiva, o que provoca desorientação do padrão esquerdo-direito no corpo do paciente.

Sintomas

Pacientes que apresentam SI podem ter uma vida normal sem apresentar qualquer tipo de sintoma. Por isso, em muitos casos o paciente descobre que tem a anomalia de forma não intencional por meio de exames de ressonâncias magnéticas ou Raios-X que a princípio não teriam sido prescritos para diagnosticar tal alteração.

No entanto, em alguns casos, a dextrocardia decorrente de SI pode vir acompanhada de alguma cardiopatia como, por exemplo, alteração no posicionamento dos vasos (que deveria sair do ventrículo direito e conduzir o sangue aos pulmões).

Essa transposição dos vasos altera a condução do sangue que sai dos respectivos ventrículos e, como há uma diferença estrutural entre essas duas câmaras, a circulação sanguínea como um todo é afetada, pois o ventrículo direito não tem a mesma força propulsora que o ventrículo esquerdo para bombear o sangue para o restante do corpo.

Além disso, a ocorrência de SI pode estar relacionada com a de DCP, onde os sintomas já são conhecidos.

Tratamento

Por se tratar de uma alteração congênita, não há uma terapia adequada para os portadores, e necessariamente a DCP depende da ocorrência de doenças como DCP no caso de Síndrome de Kartagener (aproximadamente 20% dos pacientes com SI apresentam essa Síndrome).

OUTRAS CILIOPATIAS

Os estudos dos mecanismos e da importância dos cílios e flagelos para os seres vivos mostram que eles desempenham papéis importantes em muitos processos biológicos. Dentre eles, podemos citar:

- Síndrome de Alstrom
- Síndrome de Meckel-Gruber
- Doença renal polidística
- Síndrome de Joubert

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Chodhari , R., Mitchison, H. M. and Meeks, M. Cilia, primary ciliary dyskinesia and molecular genetics. (2004) Paediatric respiratory reviews. 5, 69–76.
- Ibarñez-Tallón, I., Heintz, N. and Omran, H. To beat or not to beat: roles of cilia in development and disease. (2003) Human Molecular Genetics. 12, 27–35.
- Biggrove, B.W. and Yost, H.J. The roles of cilia in developmental disorders and disease. (2006) Development. 133, 4131–4143
- Shiratori, H. and Hamada, H. The left-right axis in the mouse: from origin to morphology. (2006) Development. 133, 2095–2104
- Sharma, S., Chaitanya, K.K. and Suseelamma, D. Situs Inversus Totalis (Dextroversion) - An Anatomical Study. (2012) Anat Physiol. 2, 2-5.
- Suriya, G., Saritha, S. and Madan, S. Situs Inversus Totalis - A Case Report. (2013) Journal of Applied Physics. 3, 12-16.
- Marshall, W.F. The cell biological basis of ciliary disease. (2008). J Cell Bio. 180, 17-21.
- Toledo, M.F. et al. Discinesia ciliar primária na infância (2000). Jornal de Pediatria. 76, 9-12.
- Santos, J.W.A. et al. Discinesia ciliar primária. (2001). J Pneumol. 27, 262-268