

Os pequenos lisossomos e seus grandes efeitos

- 1 O estudo aprofundado das células tem permitido entender os intrincados caminhos que levam a determinadas doenças humanas, possibilitando eventualmente sua cura, tratamento e prevenção. Você sabia, por exemplo, que já se conhecem mais de 25 doenças resultantes de distúrbios digestivos das células?

Doença de Tay-Sachs

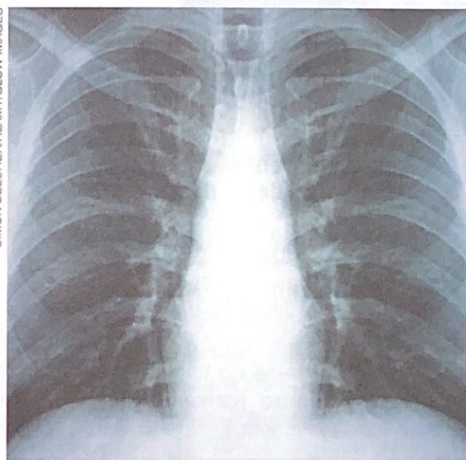
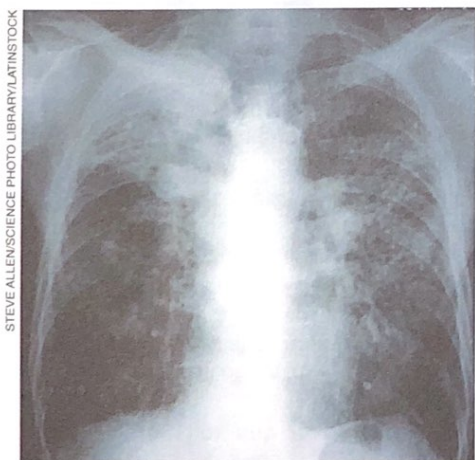
- 2 A doença de Tay-Sachs (DTS) resulta de um defeito na enzima que atua em uma das etapas da digestão intracelular de um gangliosídeo, substância normalmente presente nas membranas das células nervosas, mas que precisa ser continuamente reciclada por meio da digestão dos lisossomos. As autópsias mostram que as células nervosas dos doentes estão aumentadas devido ao inchaço dos lisossomos, que ficam repletos de gangliosídeos não digeridos. Os sintomas da DTS começam a se manifestar no primeiro ano de vida; por volta dos dois anos, a criança já apresenta sinais de demência e geralmente morre antes de completar três anos de idade.

Silicose e asbestose

- 3 Duas outras doenças relacionadas aos lisossomos são a silicose e a asbestose, que afetam os pulmões.
- 4 A **silicose** é comum em pessoas constantemente expostas a pó de sílica, como os trabalhadores de marmorarias e os ceramistas, entre outros. Os minúsculos cristais dessa substância ficam em suspensão no ar inalado e atingem os pulmões, nos quais são ingeridos por fagocitose pelos macrófagos, células de defesa que "patrulham" os alvéolos

pulmonares. As partículas de sílica acumulam-se nos lisossomos dos macrófagos e acabam por perfurá-los, levando ao derrame de enzimas ativas e a prejuízos às células pulmonares.

- 5 A **asbestose** é uma doença relacionada à inalação prolongada de poeira com alta concentração de fibras de amianto. À semelhança do que ocorre com a sílica, o amianto inalado acumula-se nos lisossomos de células pulmonares e altera seu funcionamento.
- 6 O amianto, ou asbesto, pertence ao grupo dos silicatos cristalinos hidratados. Ambas as denominações referem-se ao fato de esse material ser incombustível, o que difundiu seu emprego na produção de materiais antichamas. Além da incombustibilidade, a estrutura fibrosa do amianto possui alta resistência mecânica, durabilidade e flexibilidade. Por isso, esse material é empregado na indústria, principalmente para a fabricação de telhas e caixas-d'água, de autopeças de veículos, entre outras aplicações. O amianto já foi largamente utilizado como isolante térmico e proteção antichama nas décadas de 1940 e 1950.
- 7 O uso do amianto vem sendo proibido em vários países; embora ainda utilizado em alguns estados brasileiros, sua proibição no Brasil todo é questão de tempo. De acordo com dados da Organização Mundial da Saúde (OMS), um terço dos cânceres ocupacionais – ou seja, aqueles originados por agentes carcinogênicos presentes no ambiente de trabalho – é causado pela inalação de fibras de amianto¹.



À esquerda, radiografia da caixa torácica de uma pessoa cujos pulmões estão fibrosados em decorrência da asbestose. À direita, radiografia mostrando pulmões saudáveis.

1 Mais informações em: <<http://www2.stf.jus.br/portalStfInternacional/cms/destaquesNewsletter.php?sigla=newsletterPortalInternacionalDestaques&idConteudo=217549>>. Acesso em: maio 2016.

- 8 Embora para muitas pessoas essas precauções pareçam exageradas, autoridades da área da saúde sugerem aos que têm um telhado de amianto que procurem instalar um forro ou alguma proteção para evitar o contato com o farelo das telhas, que se desprende principalmente com a umidade e o bolor. Recomendam-se também cuidados com a caixa-d'água, evitando o uso de escova de aço na limpeza e principalmente produtos agressivos, como a água sanitária. O ideal, com o tempo, é substituí-la.

Encefalopatias espongiformes transmissíveis

- 9 Os lisossomos estão implicados em uma série de doenças conhecidas como encefalopatias espongiformes transmissíveis ou TSE (do inglês, *transmissible spongiform encephalopathies*). A mais conhecida delas é a **doença da vaca louca** ou BSE (do inglês, *bovine spongiform encephalopathy*); sua correspondente humana é a nova variante da doença de Creutzfeldt-Jakob, mais conhecida pela sigla nvCJD.
- 10 Essas doenças caracterizam-se por uma degeneração lenta do sistema nervoso central decorrente do acúmulo de uma proteína fibrosa infectante conhecida como **príon**, geralmente adquirida pela ingestão de carne contaminada. O aspecto esponjoso do cérebro dos doentes deve-se ao acúmulo de fibras dessa proteína.
- 11 Os surtos da doença da vaca louca no gado bovino da Inglaterra e de alguns outros países, nas décadas de 1980 e 1990, foram provavelmente causados pela prática de enriquecer a ração dos rebanhos com proteína animal derivada de carcaças. Animais eventualmente contaminados por príons tiveram

suas carcaças reduzidas a pó e serviram de alimento a animais sadios, contaminando-os. Casos de nvCJD, principalmente em pessoas na Inglaterra, foram relacionados à ingestão de carne proveniente de animais infectados por príons. O Brasil está aparentemente livre da doença porque em nossa pecuária o gado é alimentado quase exclusivamente com produtos de origem vegetal.

- 12 O **kuru** é uma doença neurológica causada por príon, endêmica entre nativos da Nova Guiné e cuja transmissão está ligada a rituais de canibalismo. Nessas populações, costuma-se macerar o cérebro do cadáver e utilizá-lo no preparo de uma sopa, ingerida pelos familiares do morto. Se este era portador da encefalopatia transmissível, os familiares correm o risco de contrair a doença. Como os sintomas levam anos para se manifestar, foi difícil estabelecer a relação entre os rituais e a aquisição da enfermidade.

- 13 Supõe-se que, quando uma pessoa ou um animal ingerem carne contaminada por príons, estes não são digeridos e penetram intactos na circulação sanguínea. Pelo sangue, os príons chegam aos nervos e aos corpos celulares dos neurônios, nos quais começam a fazer com que proteínas normais similares a eles se transformem em novos príons. Estes, sendo resistentes à digestão, acumulam-se nos lisossomos e acabam por causar a morte das células nervosas. A lenta destruição dos neurônios afeta o funcionamento do sistema nervoso, levando ao aparecimento dos sintomas típicos da doença: perda gradativa da memória recente e de orientação espacial, incontinência urinária e demência.

● Guia de leitura Responda em seu caderno

- 1 Leia o primeiro parágrafo do quadro. Como você responderia a alguém que não considere importante conhecer os distúrbios digestivos das células?
- 2 O segundo parágrafo apresenta a doença de Tay-Sachs. Qual é a relação dessa doença com os lisossomos?
- 3 Leia os parágrafos 3, 4 e 5 do quadro, que descrevem duas outras doenças: a silicose e a asbestose. Qual é a relação de cada uma delas com os lisossomos?
- 4 Nos parágrafos 6, 7 e 8 fala-se do uso de materiais que contêm amianto (caixas-d'água, telhas etc.), das recomendações para o seu uso e da proibição desse produto em alguns países. Você já ouviu falar nesse assunto? Pesquise a situação do uso do amianto no Brasil e informe-se sobre os riscos do uso desse material para a saúde das pessoas.
- 5 Com base na leitura do nono e do décimo parágrafos do quadro, responda: o que é a "doença da vaca louca"?
- 6 Leia o parágrafo de número 11, que comenta sobre a disseminação da "doença da vaca louca" na Inglaterra. Por que, segundo o texto, o Brasil está aparentemente livre da doença?
- 7 No décimo segundo parágrafo, é apresentado o kuru, doença também causada por um príon. De acordo com o texto, como se dá a disseminação dessa doença?
- 8 No último parágrafo do quadro (13º), é estabelecida a relação entre doenças causadas por príons ("doença da vaca louca" e kuru) e os lisossomos. Qual é ela?