

» Envelhecimento precoce

Devido a uma mutação genética, as crianças começam a envelhecer entre os 18 meses e os 24 meses de idade. A doença é raríssima, sendo que a forma clássica afeta uma em cada 8 milhões de pessoas.

Incidência

HGPS: um caso em até 8 milhões de nascimentos. Afeta todos os sexos e raças. Nos últimos 20 anos, foram registrados casos de crianças com a HGPS nos seguintes países: Argélia, Argentina, Austrália, Brasil, Canadá, China, Cuba, Inglaterra, França, Alemanha, Israel, Itália, México, Escócia, Polônia, Porto Rico, África do Sul, Coreia do Sul, Síria, Turquia, EUA, Venezuela, Vietnã e Iugoslávia.

No Brasil, a Progeria Research Foundation diagnosticou três casos. No total, são 63 crianças vivendo com o problema em todo o mundo.

Progeria atípica
Há 15 casos descritos até hoje. Não há informações sobre incidência.

Síndrome de Werner
Prevalência de um caso em cada 1 milhão de nascimentos. Não há informações de quantas pessoas vivem atualmente com a doença.

Características

Os bebês nascem saudáveis, mas as características de envelhecimento acelerado começam entre 18 e 24 meses de idade.

O que é

A síndrome de progeria Hutchinson-Gilford (progeria ou HGPS) é uma condição genética rara e fatal, caracterizada pelo envelhecimento acelerado em crianças. O nome deriva do grego e significa "prematuramente velho". Há diferentes formas de progeria, como a síndrome de Werner (a pessoa pode viver até os 50 anos) e a progeria atípica (caso do menino Harry Crowther). Mas a mais comum é a HGPS, descrita no século 19 pelos médicos Jonathan Hutchinson e Hastings Gilford.

Causa

É provocada pela mutação de um gene chamado LMNA. Esse gene ativa a produção de uma proteína, a Lamin A, que desestabiliza o núcleo celular, afetando todas as células do corpo, com exceção das cerebrais. Essa instabilidade seria a responsável pelo envelhecimento precoce.

Diagnóstico

Normalmente, ocorre com a observância dos sintomas. Um teste genético, porém, pode identificar precocemente a mutação do LMNA.

Causa da morte

Crianças com a HGPS vivem, em média, até os 13 anos. Na síndrome de Werner, a expectativa de vida é até os 50 anos. No caso da progeria atípica, pode-se viver até os 30 anos. Nos três casos, a causa mais comum da morte são as doenças cardiovasculares.

Progeria e doenças cardíacas

Crianças com progeria são geneticamente predispostas a prematura e progressiva doença cardíaca. Assim como qualquer pessoa que tem problemas cardiovasculares, elas sofrem de pressão alta, infarto, artéria e falência do coração.

Rara e grave

A progeria é um grupo de doenças genéticas raras que atingem um indivíduo no mundo em cada 8 milhões, e fazem com que a pessoa afetada tenha sobrevida de, aproximadamente, 13 anos. O geneticista Salmo Raskin, presidente da Sociedade Brasileira de Genética Médica e diretor do laboratório de análises clínicas Genética, explica que a patologia é causada pelo acúmulo anormal da proteína progerina no interior das células. "O excesso de progerina destrói estruturas e vias metabólicas importantes, acelerando o processo de envelhecimento normal celular e do organismo. As consequências são que, tanto do ponto de vista do aspecto físico quanto de sua saúde, a pessoa com Progeria tem uma 'idade' muito superior à sua idade cronológica", descreve. Ele comenta que existem vários subtipos da doença, como o xeroderma pigmentoso — que era a alteração genética presente no corpo dos ratos da pesquisa — e o mal de Hutchinson-Gilford, a forma mais típica.

Entre as características de quem possui o problema, a geneticista Paula Frassinetti Vasconcelos de Medeiros, professora da Universidade Federal de Campina Grande (UFCG) e integrante da Sociedade Brasileira de Genética Médica, cita pele mais fina, nariz pontiagudo, vasos do crânio salientes, perda de cabelos e aparência física semelhante à de idosos. "Além disso, há problemas de articulação, oftalmológicos e cardíacos", detalha. Segundo a médica, que vem tratando o caso de uma menina de 5 anos com progeria, o estudo com

células-tronco sem dúvida pode ser uma esperança para tratar a patologia. "Mas essas pesquisas ainda são muito incipientes. Há um longo caminho até comprovar que os resultados em humanos podem ser os mesmos que os obtidos em ratos", alerta.

Raskin concorda com Paula quanto à relevância da pesquisa norte-americana. "Achei especialmente importante a parte da pesquisa na qual foram aplicadas células-tronco novas na barriga dos ratos com a doença e a comprovação de que isso prolongou a vida deles, bem como reduziu a velocidade de envelhecimento", ressalta o geneticista. "Esse fato é novo e abre caminho para pesquisas futuras que possam testar a modalidade de tratamento de rejuvenescimento em humanos", acrescenta. Ele adverte que o experimento precisa ser repetido por outros cientistas e em ratos com outros tipos de progeria, em especial nos com Hutchinson-Gilford, para que os resultados tenham mais valor.

A professora da UFCG comenta que a necessidade de outras análises científicas sobre o assunto vale não apenas para a terapia com essas unidades, mas também para a busca de outros medicamentos que possam ser usados em tais pacientes. "Atualmente, há três drogas sendo avaliadas para melhorar a qualidade de vida deles, bem como para fazer com que vivam mais. Um dos remédios é específico para inibir a enzima que potencializa a progerina, mas o problema é que o grupo disponível de pessoas que poderiam ser voluntárias para fazer os testes é muito pequeno", lamenta.

Luta contra o tempo

Pesquisadores americanos descobrem que células-tronco ineficientes são a causa e não a consequência do envelhecimento. Injeção de novas unidades em ratos mostra ótimos resultados no combate à rara progeria, que provoca degradação acelerada do organismo

» THAIS DE LUNA

A solução para a progeria, doença genética extremamente rara que causa o envelhecimento precoce, pode estar nas células-tronco. Essas estruturas, que têm a capacidade de se autorreplicar e se diferenciar em vários tecidos, estariam diretamente ligadas às modificações no organismo percebidas à medida que os seres vivos envelhecem. A conclusão consta de um estudo da Escola de Medicina da Universidade de Pittsburgh (Estados Unidos) publicado recentemente na revista científica *Nature Communications*. O grupo de pesquisadores descobriu que as células-tronco dos músculos de ratos idosos ou com distúrbios de envelhecimento acelerado não funcionam tão bem quanto as presentes no corpo de ratos jovens. "Em análise laboratorial, notamos que elas proliferam com menor frequência, têm dificuldades em se tornar tecidos musculares, ossos e cartilagens, além de não conseguirem regenerar estruturas danificadas", descreveu ao *Correio* uma das autoras do estudo, Laura Niedernhofer, professora do Departamento de Microbiologia e Genética Molecular da universidade norte-americana.

"Em seguida, questionamos se essa perda da função das células-tronco contribui para as mudanças que vêm com a velhice ou se seriam apenas uma consequência disso", recorda. Para responder esse tópico, a equipe de cientistas injetou novas estruturas, vindas do tecido muscular de ratos jovens e saudáveis — com 17 dias de vida —, na barriga de roedores que tinham progeria e, portanto, possuíam expectativa de vida de 21 a 28 dias. "Com essa aplicação, estendemos o tempo de vida desses animais em até três vezes, já que alguns ficaram vivos até os 66 dias", conta Laura.

O procedimento também retardou o início dos sintomas associados à idade avançada, como instabilidade ao caminhar, tremores, inatividade, perda de massa muscular e má postura. A partir dessa análise, a professora de genética molecular e seus colegas concluíram que as células-tronco ineficientes são a causa, não a consequência do envelhecimento.

Como as novas unidades migraram para diversos tecidos após a injeção, sem se concentrar em nenhum especificamente, os pesquisadores acreditam que elas agem no organismo de modo a estimular as outras células a funcionarem corretamente. "Desse modo, podemos estimar que, futuramente, as células-tronco dos músculos adultos serão uma boa opção de tratamento para pessoas com progeria, principalmente porque podem ser desenvolvidas fora do corpo humano para se dividir em muitas estruturas", afirma a norte-americana.

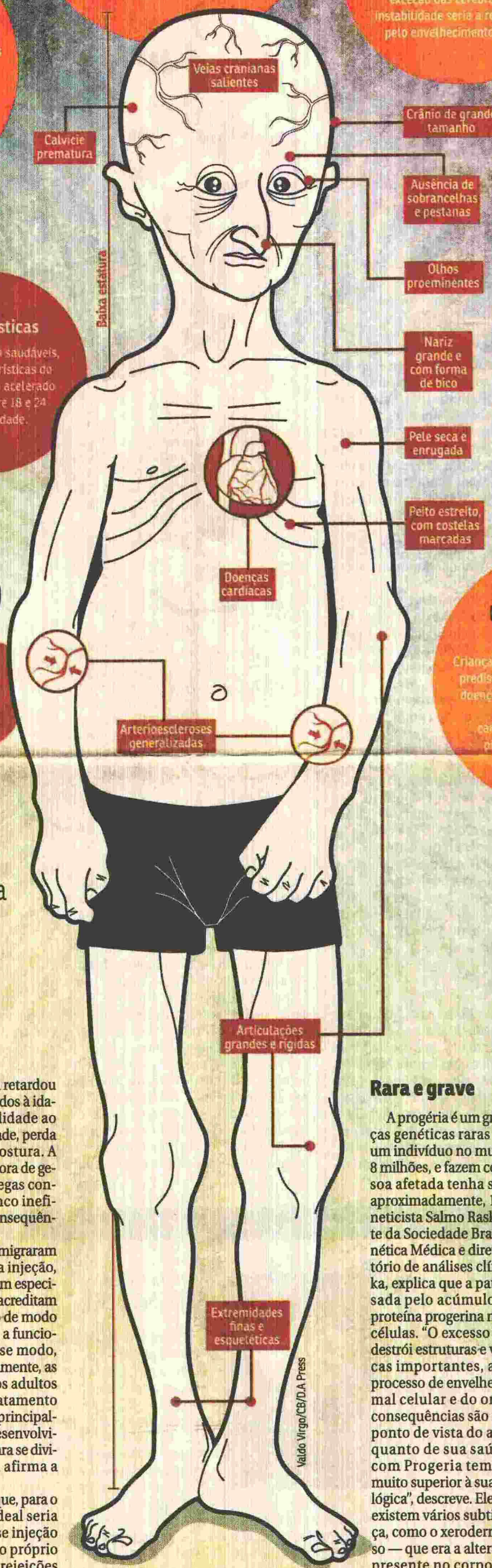
Ela, no entanto, pondera que, para o tratamento da doença, o ideal seria que cada paciente recebesse injeção das unidades produzidas no próprio organismo, a fim de evitar rejeições imunológicas. Para isso, Laura sustenta que "o certo seria começar o processo com a correção da mutação do gene que causa a doença a partir de terapia genética". Só depois, então, ocorreria o transplante autólogo (em que o material transferido é da própria pessoa).

De acordo com a autora, o trabalho mostra que manter a boa atuação das células-tronco é importante para o vigor do corpo humano. "Consequentemente, substituir as estruturas adultas ou conseguir rejuvenescê-las pode ser uma opção terapêutica viável não apenas para quem sofre com a progeria, mas também para quem quer se manter saudável à medida que a idade chega", conclui.



Consequentemente, substituir as estruturas adultas ou conseguir rejuvenescê-las pode ser uma opção terapêutica viável não apenas para quem sofre com a progeria, mas também para quem quer se manter saudável à medida que a idade chega"

Laura Niedernhofer, uma das autoras do estudo



Valdo Virgo/CBDA Press