



## NF- $\kappa$ B um fator de transcrição nuclear envolvido em diferentes Imunodeficiências Primárias

A elucidação dos mecanismos responsáveis pelas imunodeficiências primárias tem mostrado que estas doenças são mais complexas que inicialmente imaginado envolvendo pesquisa básica profunda em laboratórios cada vez mais sofisticados e especializados.

Um número crescente de doenças tem sido descritas como resultado de alterações na mutação no gene que ativa o fator nuclear (NF)  $\kappa$ B. O modelo clássico aceito da ativação do NF- $\kappa$ B sugere que membros desta família sejam mantidos no citoplasma da célula ligado a um inibidor (I $\kappa$ B) que previne a entrada do NF- $\kappa$ B no núcleo da célula que culmina com ativação e transcrição de sinais. Durante ativação celular, sinais são gerados resultando na formação do complexo I $\kappa$  kinase (IKK) o qual fosforila o I $\kappa$ B que é degradado e libera o NF- $\kappa$ B para o núcleo onde agirá como fator de transcrição.

Em artigo publicado neste número "Papel do fator nuclear kappa B (NF- $\kappa$ B) na expressão do gene NCF1 em leucócitos de indivíduos normais, e pacientes com doença granulomatosa crônica, displasia ectodérmica anidrótica, ou com defeitos no eixo IL-12/23-IFN- $\gamma$ " constatamos o envolvimento do NF- $\kappa$ B em diferentes imunodeficiências que acometem o sistema inato cujos mecanismos fisiopatológicos pareciam bem distintos. Embora os genes causadores destas doenças sejam diferentes, mecanismos de ativação do sistema parecem ser compartilhados.

Esses estudos nos ensinam a olhar o sistema imunológico de forma diferente, ao mesmo tempo em que auxiliam na elucidação dos mecanismos de ativação deste intrigante e apaixonante quebra-cabeça que é o nosso sistema imunológico.

**Profa. Dra. Beatriz T. Costa-Carvalho**  
Professora Adjunta da Disciplina de Alergia,  
Imunologia Clínica e Reumatologia  
Departamento de Pediatria UNIFESP-EPM