

10 sinais de Alerta para
Imunodeficiências Primárias
(Fundação Jeffrey Modell)

Em **CRIANÇAS**

- 1) 4 ou mais novas otites em um ano
- 2) 2 ou mais sinusites graves em um ano
- 3) 2 ou mais meses em uso de antibióticos, com pouco efeito
- 4) 2 ou mais pneumonias em um ano
- 5) Dificuldade para ganhar peso ou crescer normalmente
- 6) Infecções cutâneas recorrentes, profundas ou abscessos profundos
- 7) Candidíase persistente em cavidade bucal ou infecção fúngica cutânea persistente
- 8) Necessidade de antibioticoterapia venosa para tratar infecções
- 9) 2 ou mais infecções generalizadas incluindo septicemia
- 10) História familiar de imunodeficiência primária

Em **ADULTOS**

- 1) 2 ou mais novas otites em um ano
- 2) 2 ou mais novas sinusites em um ano, na ausência de alergia
- 3) 1 pneumonia em um ano, por mais de um ano
- 4) Diarreia crônica com perda de peso
- 5) Infecções virais recorrentes (respiratórias, herpes, verrugas, condiloma)
- 6) Necessidade recorrente de antibioticoterapia venosa para tratar infecções
- 7) Abscessos profundos e recorrentes de pele ou órgãos internos
- 8) Candidíase oral persistente ou infecção fúngica persistente em pele ou outros locais
- 9) Infecção por micobactérias normalmente não patogênicas
- 10) História familiar de imunodeficiência primária



ASBAIRJ
Associação Brasileira de
Alergia e Imunologia

EXERCÍCIO
2019-2020

DIRETORIA

Dr. Nelson Cordeiro
Presidente

José Luiz Rios
Diretor Secretário

Sérgio Dortas
Diretor Tesoureiro

Solange Valle
Diretora Científica

Rosy Bastos
Diretor de Ética e Defesa Profissional

COMISSÃO DE ERROS
INATOS DA IMUNIDADE
(IMUNODEFICIÊNCIAS PRIMÁRIAS)

Maria Luiza Alonso
Coordenadora

Albertina Capelo Varandas

Aluce Loureiro Ouricuri

Ekaterini Simões Goudouris

Elisabete da Silva Blanc

Fernanda Pinto Mariz

Flávia Amêndola Anísio de Carvalho

Mônica Soares de Souza

Simone Pestana da Silva



Acesse nosso **site**
digitando www.asbairj.org.br
ou lendo o **QR Code**
e conheça nossas **mídias sociais**
www.instagram.com/asbairj/
www.facebook.com/ASBAIRJ/

ERROS INATOS DA IMUNIDADE

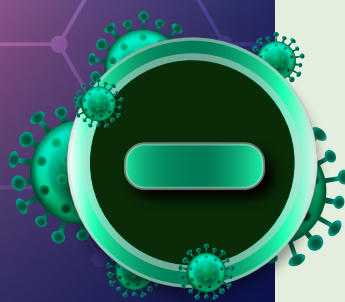
(Imunodeficiências Primárias)

O QUE SÃO E QUAIS

OS SINAIS DE ALERTA?



Os EII são, em geral, hereditários, sendo assim, podem acometer outros membros da família e uma história familiar de imunodeficiência é um importante sinal de alerta.



O que são Erros Inatos da Imunidade (EII) ou Imunodeficiências Primárias (IDP)?

Os EII ou IDP são um grupo de mais de 400 diferentes doenças causadas por defeitos genéticos, que comprometem um ou mais componentes do sistema imunológico, os quais podem estar alterados em quantidade (ausentes ou diminuídos) e/ou função (não funcionam de forma adequada). Portanto, há um desequilíbrio da resposta imunológica.

Os EII só acometem crianças?

Não. Os EII geralmente se iniciam na infância, mas as manifestações também podem surgir na idade adulta, como ocorre, por exemplo, na Imunodeficiência Comum Variável (um tipo de imunodeficiência predominantemente de anticorpos).

Quais os cuidados com a vacinação em pacientes com EII?

As vacinas de microrganismos mortos (inativadas) podem ser utilizadas nos pacientes com IDP e seus contatos domiciliares, já que não causam infecções. Dependendo do grau de deficiência imunológica, a eficácia da vacina pode estar comprometida.

As vacinas vivas atenuadas estão contraindicadas nas formas mais graves de comprometimento imunológico. A maioria dos pacientes com EII, não deve utilizar vacinas de microrganismos vivos (atenuados), pois podem causar infecção no paciente imunodeprimido.

A história de EII na família está sempre presente?

Não. Algumas vezes, a alteração genética ocorre apenas nas células reprodutivas dos pais. Outras vezes acontece uma mutação durante o desenvolvimento do feto na gravidez, sendo um novo defeito, não herdado dos pais, mas que poderá ser transmitido aos seus filhos. Por isso, é importante o aconselhamento genético.

Quando pensar na possibilidade de uma criança ou um adulto apresentar EII?

Deve-se suspeitar de EII quando o paciente apresenta um número maior de infecções comprovadas como pneumonia e infecções de ouvido, ou infecções graves como meningite, ou ainda, infecções que não respondem ao tratamento adequado. Também devemos pensar em EII nos pacientes que apresentam doenças autoimunes (exemplo: lúpus eritematoso sistêmico), asma grave, eczema grave, baixo ganho de peso, retardo de crescimento, diarreia crônica, entre outros. A avaliação pelo médico é fundamental para o diagnóstico correto.

O tratamento é igual para todos os EII?

Não. O tratamento depende do tipo de EII. Há casos em que se faz necessário o uso regular de medicamentos antibacterianos, antivirais ou antifúngicos. Nas deficiências em que há comprometimento da produção de anticorpos, está indicado o uso de imunoglobulina humana intravenosa ou subcutânea, a fim de repor anticorpos da classe IgG, que defendem o organismo contra infecções. O transplante de células-tronco hematopoiéticas (medula óssea ou cordão umbilical) é uma forma de tratamento bem especializada para algumas formas graves de EII. Em outros casos, tratamentos específicos estão indicados.

Todas as crianças com infecções de repetição tem imunodeficiência?

Não. As crianças com infecções de repetição devem ser avaliadas pelo médico, no entanto, a maioria delas é imunologicamente normal, algumas tem alergia respiratória/atopia e apenas uma pequena proporção tem imunodeficiência (que pode ser primária ou secundária). Crianças normais apresentam, principalmente até os 5 anos de idade, uma imaturidade do sistema imunológico e, portanto, apresentam mais infecções que as crianças maiores, adolescentes e adultos. É importante que se faça o diagnóstico correto para o tratamento adequado.

EII e COVID-19

Os pacientes com EII, em geral, apresentam o mesmo risco de se infectar pelo novo coronavírus que a população geral. Já, o risco de apresentar doença respiratória grave e formas mais complicadas de COVID-19, varia de acordo com o tipo de defeito do sistema imune que o paciente apresenta. Os pacientes com imunodeficiência combinada grave, por exemplo, são os de maior risco. Os pacientes com deficiência na produção de anticorpos podem complicar com infecções bacterianas secundárias, como ocorre após outras infecções por vírus. A imunoglobulina humana que alguns pacientes recebem mensalmente não tem anticorpos contra o atual coronavírus, pois o plasma dos doadores foi coletado bem antes do surgimento da COVID-19. Os cuidados de isolamento social, lavagem rigorosa das mãos ou limpeza com álcool em gel 70%, o uso de máscaras e demais medidas recomendadas em cada região devem ser seguidas por todos os pacientes com imunodeficiências primárias, pelas famílias e demais contactantes desses pacientes.

Reação grave às vacinas, em especial a BCG, é outro importante sinal de alerta.

Este é um texto geral e cada EII tem suas características individuais. É importante que todas as dúvidas sejam tiradas com o médico que acompanha o paciente.

Referências:

- 1- Manual de Imunodeficiências Primárias ASBAI-RJ Biênio 2017-2018
- 2- Tangye SG et al. J Clin Immunol. 2020 Jan;40(1):24-64.
- 3- IPOPI - <https://ipopi.org/>. Último acesso: 16/05/2020.
- 4- ASBAI - <http://asbai.org.br/mais-de-400-doencas-representam-as-imunodeficiencias-primarias/>
- 5- BRAGID (Grupo Brasileiro de Imunodeficiências) - <http://www.bragid.org.br/>