

Imunodeficiência Primária (IDP)

Sinais de Alerta:

- Quatro ou mais infecções que necessitam uso de antibióticos no período de 1 ano (otite, bronquite, sinusite, pneumonia)
- Infecção de repetição ou infecção que requer uso prolongado de antibiótico ou tratamento intravenoso. Infecção por germes oportunistas
- Efeitos colaterais graves após imunização (BCG) e/ou incapacidade de montar uma resposta com níveis protetores de anticorpo após imunização
- Crescimento e desenvolvimento inadequados
- História familiar positiva de IDP
- Monilíase persistente após o 1º mês de vida
- Duas ou mais infecções bacterianas graves

O diagnóstico precoce de IDP é crucial para prognóstico do paciente.

Deficiências Humorais

Apresentação Clínica

- Infecções graves e/ou de repetição por bactérias encapsuladas
- Infecções de repetição das vias aéreas

Suspeitas Diagnósticas

- Deficiências de anticorpo: agamaglobulinemia, imunodeficiência comum variável, deficiência de IgA, deficiência de anticorpos específicos
- Deficiência de complemento
- Neutropenias e Doença Granulomatosa Crônica
- Síndrome de Wiskott-Aldrich (acompanhada de plaquetopenia)
- HIV

Protocolo de Investigação

1º passo

- Hemograma - atenção ao número de linfócitos e neutrófilos
- Dosagem de imunoglobulinas (IgG, IgA, IgM)



2º passo

- Resposta a antígenos vacinais
- Subclasse de IgG
- CH50
- CD19 (linfócitos B)

Deficiências Celulares

Apresentação Clínica

- Crescimento e desenvolvimento inadequados já presentes no 1º ano de vida
- Infecções graves/repetição por quaisquer germes inclusive oportunistas

Suspeitas Diagnósticas

- Imunodeficiência grave combinada
- Deficiência de linfócitos T
- Síndrome de Wiskott-Aldrich

Protocolo de Investigação

1º passo

- Hemograma – atenção ao numero de linfócitos e neutrófilos
- Dosagem de imunoglobulinas (IgG, IgA, IgM)
- Subpopulações de linfócitos: CD3, CD4, CD8, CD19 e CD16/56 (Células NK)
- Teste HIV



2º passo

- Resposta a antígenos vacinais
- Linfoproliferação
- WASP (proteína do Wiskott-Aldrich)

Defeitos de Fagócitos

Apresentação Clínica

- Infecções piogênicas de repetição
- Infecções por cândida ou outro fungo
- Abscesso pulmonar

Suspeitas Diagnósticas

- Neutropenia
- Doença granulomatosa crônica
- Hiper IgE

Protocolo de Investigação

- Hemograma – atenção ao número de linfócitos e neutrófilos
- Dosagem de imunoglobulinas (IgG, IgA, IgM, IgE)
- CH50
- Dihidrorodamina (DHR)

Defeitos Micobactericida dos Leucócitos

Apresentação Clínica

- Infecção por micobactéria não tuberculosa, Salmonela

Suspeitas Diagnósticas

- Defeitos no eixo $\text{IFN}\gamma$ – IL12 – IL23
- Deficiência de STAT1

Protocolo de Investigação

- Avaliação do eixo $\text{IFN}\gamma$ – IL12 – IL23

Níveis séricos de Imunoglobulinas de Subclasse de IgG (mg/dL) em população Brasileira

3 a 6mm	IgG	IgA	IgM	IgG1	IgG2	IgG3	IgG4
Percentil 3	338	4	25	119	9	1	2
P10	338	4	29	147	10	3	2
P25	406	7	32	192	16	17	3
P50	491	16	38	249	32	22	6
P75	589	22	42	369	43	42	9
P97	698	27	52	426	58	55	12

4 a 4,9a	IgG	IgA	IgM	IgG1	IgG2	IgG3	IgG4
Percentil 3	564	28	58	119	288	15	3
P10	646	40	64	147	423	33	4
P25	799	56	87	192	496	40	7
P50	892	85	103	249	599	50	12
P75	1051	123	138	369	732	82	23
P97	1318	215	176	426	857	118	67

3 a 6mm	IgG	IgA	IgM	IgG1	IgG2	IgG3	IgG4
Percentil 3	338	4	30	192	4	1	2
P10	365	7	35	239	9	3	2
P25	428	14	47	274	26	23	3
P50	540	30	61	319	43	33	5
P75	693	42	73	406	65	47	7
P97	764	73	86	436	82	59	11

5 a 5,9a	IgG	IgA	IgM	IgG1	IgG2	IgG3	IgG4
Percentil 3	564	50	59	306	27	19	10
P10	616	64	74	410	37	22	11
P25	799	88	86	530	90	29	13
P50	892	124	114	628	151	53	20
P75	1116	155	133	760	227	90	25
P97	1318	191	166	834	242	140	30

3 a 9mm	IgG	IgA	IgM	IgG1	IgG2	IgG3	IgG4
Percentil 3	364	7	37	169	22	2	3
P10	425	7	44	231	30	2	3
P25	532	21	51	343	44	8	5
P50	711	38	59	412	55	25	6
P75	792	66	78	466	85	41	9
P97	918	83	87	543	112	65	13

6 a 7,9a	IgG	IgA	IgM	IgG1	IgG2	IgG3	IgG4
Percentil 3	665	47	49	204	89	19	19
P10	680	66	54	347	102	26	22
P25	799	85	75	496	112	50	28
P50	892	127	86	597	173	62	38
P75	1100	174	120	791	217	86	49
P97	1465	267	218	1065	261	110	63

9 a 12mm	IgG	IgA	IgM	IgG1	IgG2	IgG3	IgG4
Percentil 3	520	7	47	323	22	4	3
P10	586	7	54	349	22	7	3
P25	667	21	78	369	34	23	6
P50	746	48	99	483	83	25	7
P75	829	84	113	559	97	40	13
P97	875	130	138	643	128	52	16

8 a 9,9a	IgG	IgA	IgM	IgG1	IgG2	IgG3	IgG4
Percentil 3	672	70	67	439	95	28	0
P10	680	98	69	482	112	28	10
P25	799	112	80	531	180	41	21
P50	892	153	91	619	189	65	43
P75	1166	203	114	799	242	81	59
P97	1537	311	139	917	331	105	75

2 a 18mm	IgG	IgA	IgM	IgG1	IgG2	IgG3	IgG4
Percentil 3	526	7	40	399	14	14	3
P10	586	7	67	439	28	15	5
P25	693	30	76	479	45	25	6
P50	820	55	103	499	62	33	11
P75	875	77	126	533	139	35	14
P97	951	149	154	543	208	49	16

10 a 11,9a	IgG	IgA	IgM	IgG1	IgG2	IgG3	IgG4
Percentil 3	739	113	65	256	86	19	16
P10	793	150	76	467	112	24	22
P25	860	166	82	545	125	36	24
P50	923	192	103	661	218	65	45
P75	1182	213	125	757	277	80	51
P97	1475	248	134	844	368	104	66

2 a 2,9a	IgG	IgA	IgM	IgG1	IgG2	IgG3	IgG4
Percentil 3	540	11	43	350	37	10	7
P10	589	12	44	377	61	11	7
P25	737	22	73	415	79	23	8
P50	838	50	97	544	107	33	9
P75	932	98	114	592	137	48	11
P97	1116	192	194	786	187	76	31

12 a 13,9a	IgG	IgA	IgM	IgG1	IgG2	IgG3	IgG4
Percentil 3	680	113	46	252	106	21	8
P10	799	118	51	446	114	30	13
P25	923	134	77	554	135	40	22
P50	1149	161	106	661	237	50	34
P75	1301	199	126	751	309	66	61
P97	1611	254	152	1011	368	82	84

3 a 3,9a	IgG	IgA	IgM	IgG1	IgG2	IgG3	IgG4
Percentil 3	513	29	43	169	18	1	5
P10	651	35	44	439	18	1	7
P25	773	51	73	504	27	12	10
P50	838	68	97	574	142	44	17
P75	951	118	120	689	198	63	22
P97	1046	142	158	818	272	87	34

Adultos	IgG	IgA	IgM	IgG1	IgG2	IgG3	IgG4
Percentil 3	739	84	81	256	180	12	13
P10	793	99	92	256	192	29	23
P25	860	132	103	401	214	43	30
P50	986	179	124	579	266	55	45
P75	1116	255	144	756	304	72	71
P97	1390	354	167	877	372	92	78

Fonte: Fujimura M.D. – Níveis séricos das subclasses de IgG em crianças Normais e nefróticas (Tese de Doutorado – FMUSP, 1991. Área de Pediatria.)

Valores de referência de linfócitos/mm³ em população brasileira saudável

		cordão	0-3m	3-6m	6-12a	1-2a	2-6a	6-12a	12-18a	19-44a
CD3	p10	798	2438	1919	2156	1969	1515	1280	1161	844
	p50	1532	3352	3404	3413	3209	2180	1854	1505	1331
	p90	2994	5247	5368	5004	4392	3701	2413	2077	1943
CD4	p10	485	1686	1358	1360	957	780	618	630	476
	p50	1115	2282	2248	2064	1620	1178	907	837	813
	p90	2263	3417	3375	3066	2727	2086	1348	1182	1136
CD8	p10	264	486	523	560	563	453	390	332	248
	p50	461	877	881	1108	1030	730	612	449	418
	p90	982	1615	1798	1803	1753	1700	1024	776	724
CD19	p10	278	395	955	811	711	631	471	460	138
	p50	548	1053	1795	1278	1184	962	728	690	234
	p90	1228	1697	2596	1792	1553	1283	1031	1143	544
NK	p10	279	239	199	164	153	135	217	114	134
	p50	674	499	379	416	318	269	236	228	235
	p90	2151	1020	731	801	703	601	515	446	545

Fonte: Moraes-Pinto MI et al, 2005

Sites

www.imunopediatria.org.br

Grupo Brasileiro de Imunodeficiência

www.abri.com.br

Associação Brasileira de Imunodeficiência

www.info4pi.org

The Jeffrey Modell Foundation

www.lagid.lsuhs.edu

Grupo Latino Americano de Imunodeficiência

www.esid.org

Sociedade Européia de Imunodeficiência

www.primaryimmune.org

The Immune Deficiency Foundation

Apoio:



Para o uso seguro e mais eficiente de proteínas humanas