

Imunodeficiência Primária (IDP)



Associação Brasileira de Imunodeficiência



Jeffrey Modell Foundation

Sinais de Alerta:

1. Duas ou mais Pneumonias no último ano
2. Quatro ou mais novas Otites no último ano
3. Estomatites de repetição ou Monilíase por mais de dois meses
4. Abscessos de repetição ou Ectima
5. Um episódio de infecção sistêmica grave (Meningite, Osteoartrite, Septicemia)
6. Infecções intestinais de repetição / Diarréia crônica
7. Asma grave, Doença do colágeno ou Doença auto-imune
8. Efeito adverso ao BCG e / ou infecção por micobactéria
9. Fenótipo clínico sugestivo de síndrome associada à Imunodeficiência
10. História familiar de Imunodeficiência

Adaptação da Fundação Jeffrey Modell e da Cruz Vermelha Americana

O diagnóstico precoce de IDP é crucial para o 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

Diagnóstico Diferencial

- 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)

Apresentação Clínica

- Crescimento e desenvolvimento inadequados já presentes no 1º ano de vida
- Infecções graves/repetição por quaisquer germes inclusive oportunistas
- Monilíase oral persistente
- Efeito adverso ao BCG

Suspeitas Diagnósticas

- Imunodeficiência grave combinada
- Deficiência de linfócitos T
- Síndrome de Wiskott-Aldrich
- Deficiência do CD40L

Protocolo de Investigação

- 1º passo**
- Hemograma – atenção ao número de linfócitos e neutrófilos
 - Dosagem de imunoglobulinas (IgG, IgA, IgM)
 - Subpopulações de linfócitos: CD3, CD4, CD8, CD19 e CD16/56 (Células NK)
 - Teste de HIV, de PPD e de candidina

- 2º passo**
- Resposta a antígenos vacinais
 - Linfoproliferação
 - WASP (proteína do Wiskott-Aldrich)
 - CD40L

DEFEITOS DE FAGÓCITOS

Apresentação Clínica

- Infecções piogênicas de repetição
- Infecções por candida 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)
- Dihidrorodamina (DHR)

DEFEITOS MICOBACTERICIDAS DOS LEUCÓCITOS

Apresentação Clínica

- Infecção por micobactéria não tuberculosa, salmonela
- Infecção por micobactéria tuberculosis de difícil tratamento

Suspeitas Diagnósticas

- Defeitos no eixo IFN γ – IL12 - IL23
- Deficiência de STAT1
- Deficiência do NEMO

Reações adversas ao BCG é sugestivo de Imunodeficiência Primária

Protocolo de Investigação

- Avaliação do eixo IFN γ – IL12 - IL23
- Avaliação do NF κ B

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
6 a 9mm	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
4 a 4,9a	IgG	IgA	IgM	IgG1	IgG2	IgG3	IgG4
Percentil 3	564	28	58	288	58	15	3
P10	616	40	64	423	72	33	4
P25	799	56	87	496	112	40	7
P50	892	85	103	599	167	50	12
P75	1051	123	138	732	187	82	23
P97	1318	215	176	857	247	118	67
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

9 a 12mm	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
12 a 18mm	IgG	IgA	IgM	IgG1	IgG2	IgG3	IgG4
Percentil 3	520	7	47	323	22	4	3
P10	586	7	29	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
18 a 24mm	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	42	44	17
P75	951	118	120	689	198	63	22
P97	1046	142	158	818	272	87	34
Adulto	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 nefroticas (Tese de Doutorado – FMUSP, 1991. Área de Pediatria).

VALORES DE REFERÊNCIA DE LINFÓCITOS/mm³ EM POPULAÇÃO BRASILEIRA SAUDÁVEL

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

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.lasid.org
Sociedade Latino Americana de Imunodeficiência

www.esid.org
Sociedade Européia de Imunodeficiência

www.primaryimmune.org
The Immune Deficiency Foundation

www.dinimmsoc.org.org
Sociedade de Imunologia Clínica

APOIO



Jeffrey Modell
Foundation