

# Imunodeficiência Primária (IDP)



Jeffrey Modell Foundation



CSL Behring  
Biotherapies for Life™

## 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)

## DEFICIÊNCIAS DA IMUNIDADE CELULAR

### 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 tuberculosa de difícil tratamento

### Suspeitas Diagnósticas

- Defeitos no eixo IFN $\gamma$  – IL12 - IL23
- Deficiência de STAT1
- Doença granulomatosa crônica

Reações adversas ao BCG é sugestivo de Imunodeficiência Primária

### Protocolo de Investigação

- Avaliação do eixo IFN $\gamma$  – IL12 - IL23
- Dihidrorodamina (DHR)
- Avaliação do NF $\kappa$ B

