

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 γ – IL12 - IL23
- Deficiência de STAT1
- Doença granulomatosa crônica

Reações adversas ao BCG é sugestivo de Imunodeficiência Primária

Protocolo de Investigação

- Avaliação do eixo IFN γ – IL12 - IL23
- Dihidrorodamina (DHR)
- Avaliação do NF κ B

NÍVEIS SÉRICOS DE IMUNOGLOBULINAS DE SUBCLASSE DE IgG (MG/DL) EM POPULAÇÃO BRASILEIRA

3 a 6mm	IgG	4	25	119	9	1	2	IgG4
	Percentil 3	338	4	59	147	10	3	2
	P10	338	4	59	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
	IgA	4	30	192	4	1	2	IgA4
	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	
6 a 9mm	IgG	4	30	192	4	1	2	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
	IgA	4	30	192	4	1	2	IgA4
	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	
9 a 12mm	IgG	4	30	192	4	1	2	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
	IgA	4	30	192	4	1	2	IgA4
	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	4	30	192	4	1	2	IgG4
	Percentil 3	520	7	29	323	22	4	3
	P10	566	7	47	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
	IgA	4	30	192	4	1	2	IgA4
	Percentil 3	526	7	40	399	14	14	3
	P10	566	7	47	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	
18 a 24mm	IgG	4	30	192	4	1	2	IgG4
	Percentil 3	526	7	40	399	14	14	3
	P10	566	7	47	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
	IgA	4	30	192	4	1	2	IgA4
	Percentil 3	526	7	40	399	14	14	3
	P10	566	7	47	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	
2 a 2,9a	IgG	4	30	192	4	1	2	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
	IgA	4	30	192	4	1	2	IgA4
	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	
3 a 3,9a	IgG	4	30	192	4	1	2	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
	IgA	4	30	192	4	1	2	IgA4
	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	
4 a 4,9a	IgG	4	30	192	4	1	2	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
	IgA	4	30	192	4	1	2	IgA4
	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	4	30	192	4	1	2	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
	IgA	4	30	192	4	1	2	IgA4
	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	
6 a 7,9a	IgG	4	30	192	4	1	2	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
	IgA	4	30	192	4	1	2	IgA4
	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	
8 a 9,9a	IgG	4	30	192	4	1	2	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
	IgA	4	30	192	4	1	2	IgA4
	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	
10 a 11,9a	IgG	4	30	192	4	1	2	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
	IgA	4	30	192	4	1	2	IgA4
	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	