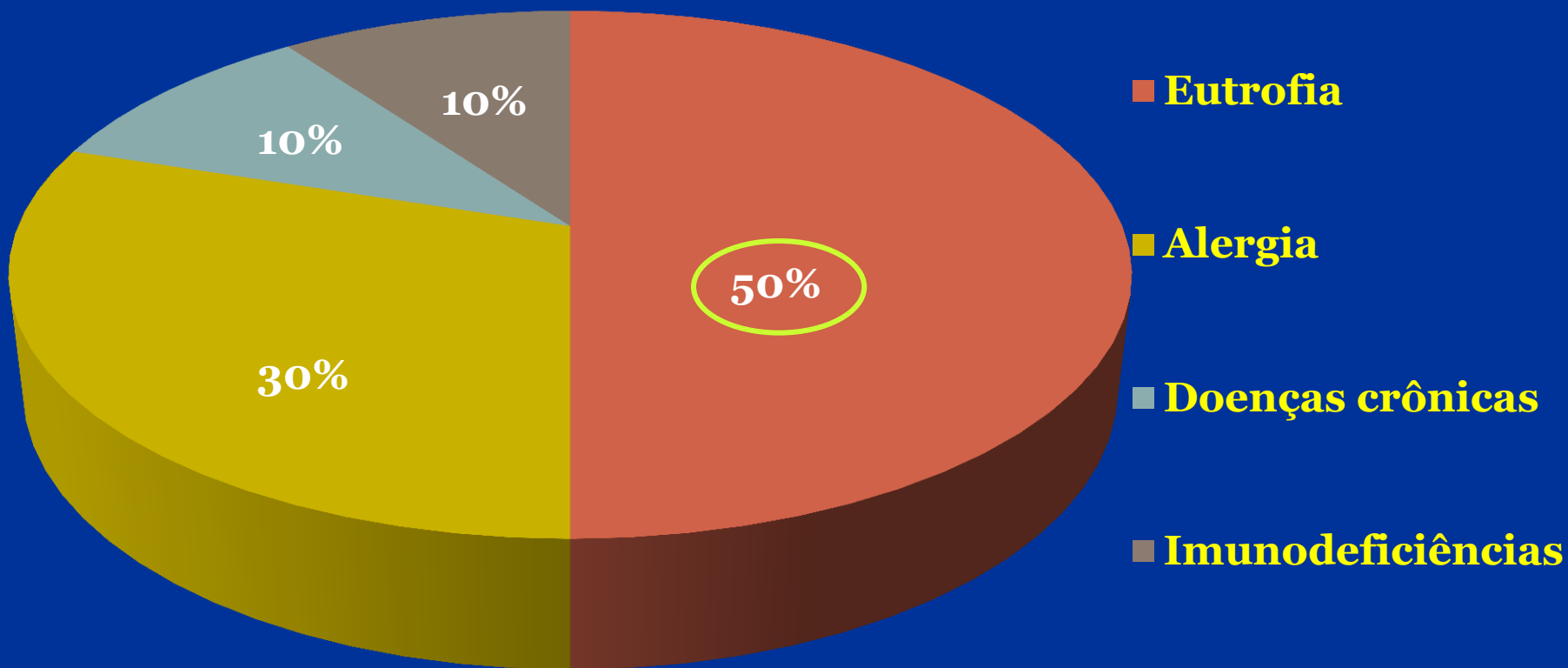


Infecções Recorrentes na Criança com Imunodeficiências Primárias

Pérsio Roxo Júnior

Divisão de Imunologia e Alergia
Departamento de Puericultura e Pediatria

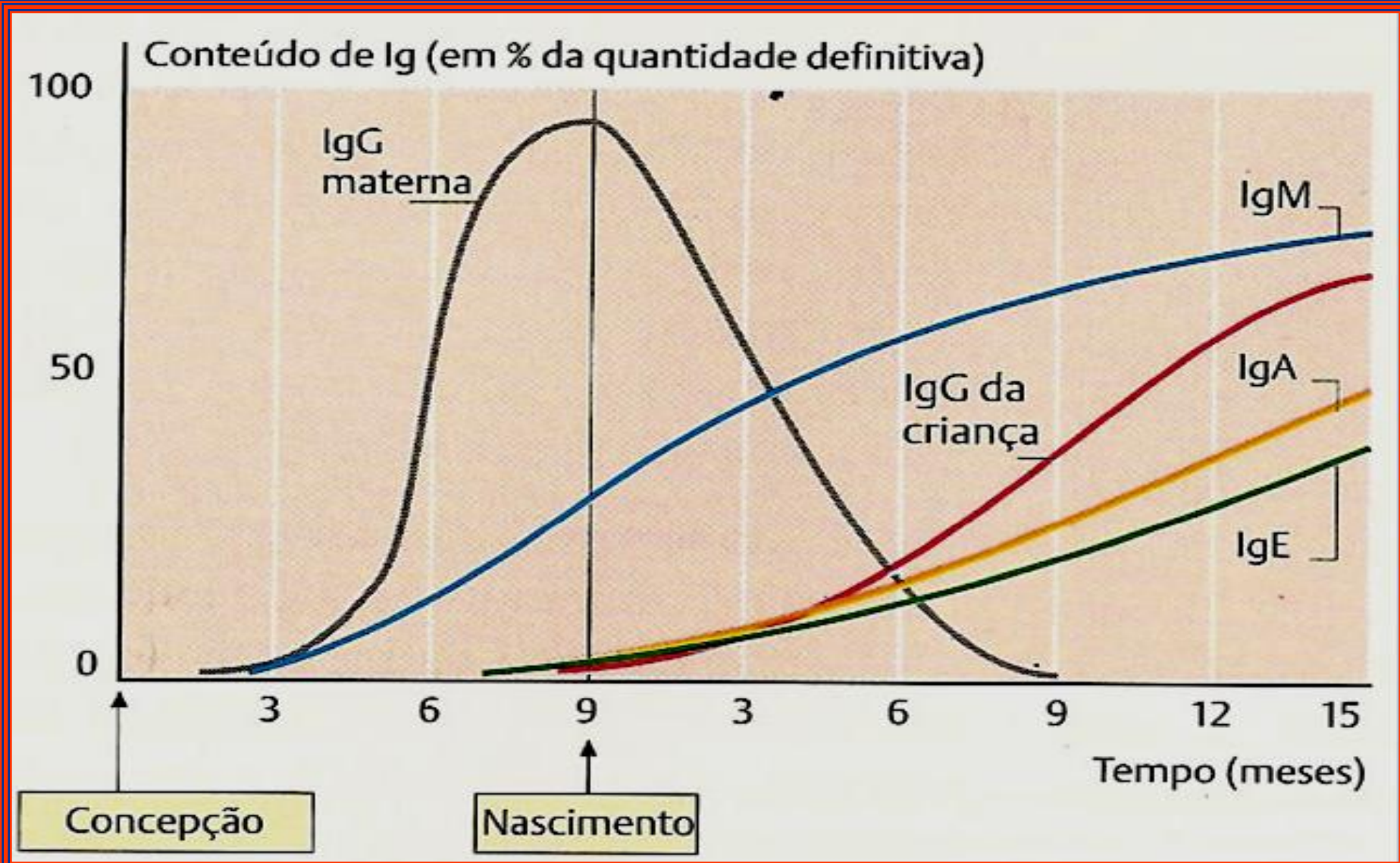
Infecções Recorrentes



Causas de Infecções de Repetição

- Nutricionais
- Ambientais
- Distúrbios posturais
- Alérgicas
- Metabólicas
- Cromossomopatias
- Malformações
- Doenças da pele
- Uso abusivo de antibióticos
- Pneumopatias crônicas
- Hospitalizações prolongadas
- Atraso vacinal
- Corpo estranho
- Prematuridade
- Deficiências da maturidade imunológica
- **Imunodeficiência**

Hipogamaglobulinemia Fisiológica



- **Imunodeficiências são um grupo diverso de anormalidades do sistema imunológico, resultando em aumento da suscetibilidade às infecções e complicações não infecciosas**
- **Imunodeficiências Primárias**
Congênitas ou hereditárias
- **Imunodeficiências Secundárias**
Adquiridas após alguma doença de base

Imunodeficiências Primárias

- Conjunto de doenças com apresentação clínica heterogênea, que afetam um ou mais componentes da resposta imunológica
- Hereditárias (antecedentes familiares)
- Início predominantemente na faixa pediátrica
- Prevalência estimada: 1:2000 nascidos vivos

Classificação

- Predominantemente Humorais (células B)
- Predominantemente Celulares (células T)
- Combinadas (células T e B)
- Fagocíticas (neutrófilos e macrófagos)
- Complemento

Apresentação Clínica

- Muito variável (especialmente em lactentes)

Infeções

Manifestações Infecciosas

- Infecção grave e precoce
- Infecções recorrentes de gravidade variável
- Infecções causadas por patógenos específicos
- Reações graves às vacinas atenuadas
- Resposta lenta e inadequada aos antimicrobianos
- Complicações infecciosas
- Hospitalizações frequentes
- Evolução mais grave e prolongada

História Familiar

- Morte por infecção em outras crianças
- Infecções recorrentes, autoimunidade ou malignidade em outros membros
- Abortamento recorrente espontâneo na mãe
- Reações vacinais graves em outros membros
- Consangüinidade entre os pais

Imunodeficiências Humorais

- Infecções respiratórias e gastrintestinais recorrentes
- Bactérias extracelulares piogênicas
- Outros patógenos (enterovírus e giardia)
- Início das infecções após 6 a 9 meses de vida
- Complicações freqüentes: bronquiectasias e bronquiolite obliterante
- Presença de co-morbididades

Imunodeficiências Humorais:

Exemplos

- Agamaglobulinemia congênita
- Imunodeficiência comum variável
- Deficiência de IgA
- Deficiência de subclasses de IgG

Deficiências Celulares

- Início precoce das infecções (primeiros meses de vida)
- Patógenos intracelulares
 - Vírus (HSV, V-Z, CMV, EBV)
 - Protozoários (Cryptosporidium sp, Toxoplasma gondii)
 - Micobactérias (inclusive BCG)
 - Fungos (Candida albicans, Pneumocistis jirovecci)
- Doença do enxerto *versus* hospedeiro
- Déficit crescimento pômdero-estatural importante
- Propensão para malignidade

Imunodeficiências Combinadas

- Infecções no período neonatal
- Graves e recorrentes
- Envolvimento de múltiplos órgãos
- Exantema generalizado ao nascimento
- Propensão para neoplasias
- Alterações hematológicas (citopenias, especialmente linfopenia)
- Reações graves ao BCG e outras vacinas atenuadas

Deficiências de Fagócitos

- Infecções graves e precoces (antes de 6 meses de vida)
- Pele, mucosas, TCSC, linfonodos, tecido osteo-articular, sistema respiratório, trato gastrointestinal
- Baixo ganho pondero-estatural
- Linfonodomegalia e hepatoesplenomegalia
- Propensão aumentada para neoplasias e doenças autoimunes

Deficiências de Complemento

- Menos frequentes
- Deficiências de componentes da via clássica (C1q, C2, C4): doenças autoimunes
- Deficiências de C3, properdina, fator D: infecções respiratórias recorrentes (semelhantes às deficiências humorais)
- Deficiências dos componentes terminais (C5-C9): infecções por neissérias
- Deficiência do inibidor de C1: angioedema hereditário

TABLE I. Infectious organisms frequently associated with or characteristic of major categories of immune deficiency

Organism	Antibody deficiency	Cellular deficiency	Combined deficiency	Phagocyte defect	Complement deficiency
Viruses	Enteroviruses	Herpesviruses	All	No	No
Bacteria	<i>Streptococcus pneumoniae</i> , <i>Haemophilus influenzae</i> , <i>Staphylococcus aureus</i> , <i>Pseudomonas aeruginosa</i> , <i>Campylobacter fetus</i> , <i>Neisseria meningitidis</i> , <i>Mycoplasma hominis</i> , <i>Ureaplasma urealyticum</i>	<i>Salmonella typhi</i>	As for antibody deficiency and cellular deficiency, also: <i>Listeria monocytogenes</i> , enteric flora	<i>S aureus</i> , enteric flora, <i>P aeruginosa</i> , <i>S typhi</i> , <i>Nocardia asteroides</i>	As for antibody deficiency, also <i>N meningitidis</i> (terminal pathway defect)
Mycobacteria	No	All, including BCG	All, including BCG	All, including BCG	No
Fungi	No	<i>Candida albicans</i> , <i>Coccidioides immitis</i> , <i>Histoplasma capsulatum</i> , <i>Aspergillus fumigatus</i>	<i>C albicans</i> , <i>Cryptococcus neoformans</i> , <i>Pneumocystis jiroveci</i>	<i>Aspergillus fumigatus</i> , <i>C albicans</i> , <i>P jiroveci</i>	No
Protozoa	<i>Giardia lamblia</i>		<i>Toxoplasma gondii</i>		No

Triagem Laboratorial

Atenção Primária/Secundária

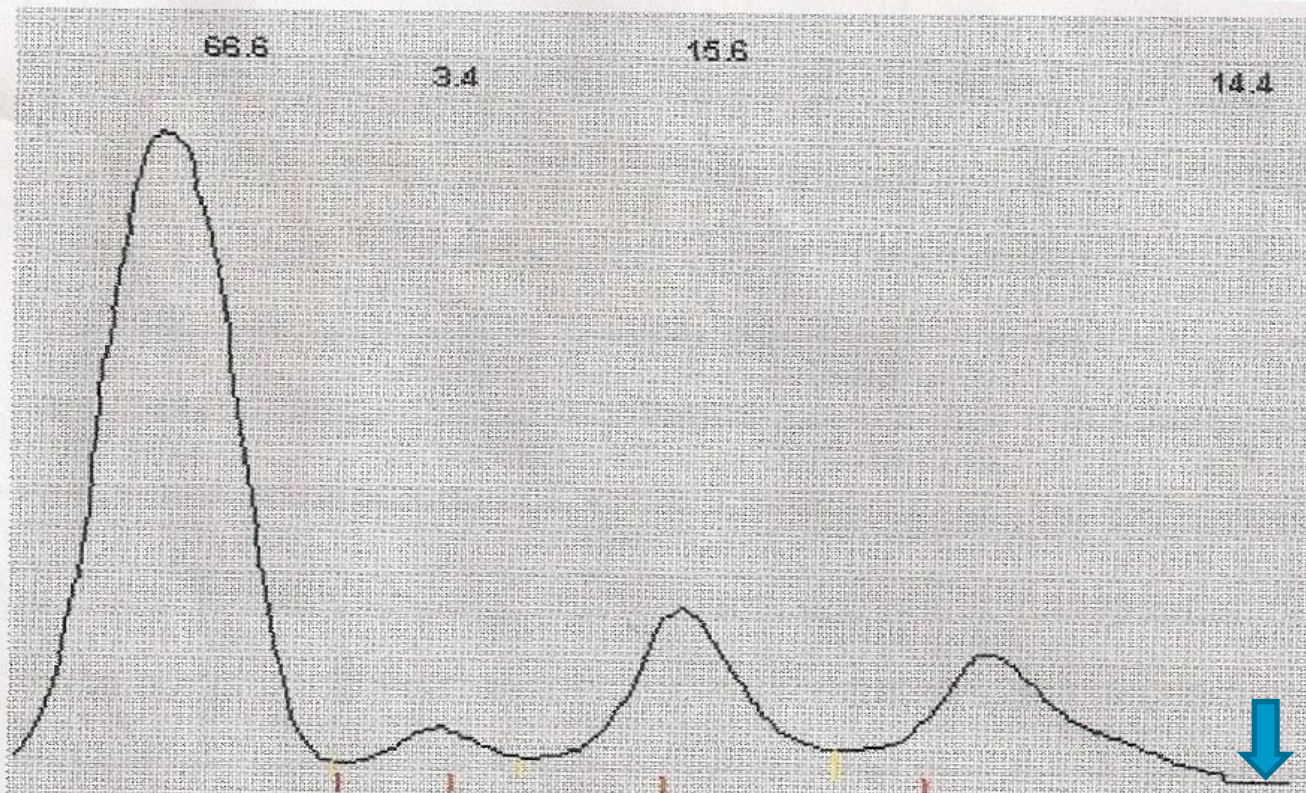
Hemograma completo

Eletroforese de proteínas (fração gamaglobulina)

Teste de hipersensibilidade tardia (PPD-RT23)

Radiografia simples de cavum e tórax

Sorologia anti-HIV



Albumina alfa.1 alfa.2 beta
 Obs.= na migração eletroforetica não foi detectada a fração gama.


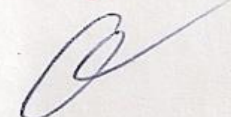
GRAFICO II E.F.P.

H.D.= Artrite crônica.

P.T.=6.50g/dl.

Alb =4.33g/dl.
 alfa.1=0.22g/dl.
 alfa.2=1.01
 beta=0.94g/dl.

04.08.2004

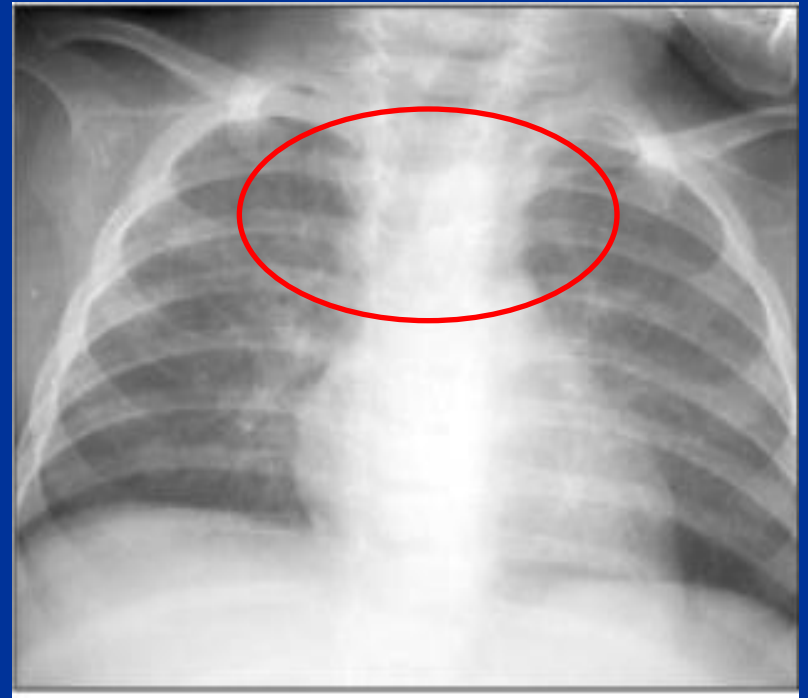



Agamaglobulinemia congênita

Imunodeficiência combinada grave (SCID)



Timo normal: “vela de barco”



Ausência de timo

Triagem Laboratorial

Atenção Terciária

1. Hemograma completo
2. Dosagem de imunoglobulinas (IgG, IgM, IgA e IgE)
3. Teste de hipersensibilidade tardia (PPD-RT23, candidina)
4. Radiografia simples de cavum e tórax
5. Teste de redução do NBT
6. Complemento hemolítico total (CH50)
7. Sorologia anti-HIV

Pediatra

Imunologista

Geneticista

Enfermeiro

**Abordagem
Multidisciplinar**

Assistente social

Fisioterapeuta

Psicólogo

Nutricionista



persiorj@fmrp.usp.br

rpp.fmrp.usp.br/immunopedrp