

10

SINAIS DE
ALERTA
PARA
ERROS
INATOS DA
IMUNIDADE



ASBAI

Associação Brasileira de
Alergia e Imunologia

Quais os

10 sinais

de alerta para os erros inatos da imunidade?

01 História familiar de erro inato da imunidade ou consanguinidade;

02 Infecções com frequência aumentada para a faixa etária e/ou de curso prolongado ou não esperado e/ou por microrganismos não usuais ou oportunistas;

03 Diarreia crônica de início precoce;

04 Quadros alérgicos graves;

08 Febre recorrente ou persistente, sem identificação de agente infeccioso ou malignidade;

05 Eventos adversos não usuais a vacinas atenuadas (BCG, febre amarela, rotavírus, tetra viral);

09 Manifestações precoces e/ou combinadas de autoimunidade, em especial citopenias ou endocrinopatias;

06 Características sindrômicas;

07 Déficit do crescimento;

10 Malignidades precoces, incomuns e/ou recorrentes.

Saiba mais sobre os sinais de alerta para os erros inatos da imunidade

EM 1993, a Fundação Jeffrey Modell e a Cruz Vermelha Americana desenvolveram 10 sinais de alerta para o diagnóstico de imunodeficiências primárias. Podemos estimar que nessa época haviam sido identificados menos de 50 defeitos imunológicos primários. A especialidade era exercida basicamente por pediatras e havia o conceito que as imunodeficiências primárias eram doenças muito raras, acometendo 1 em cada 10.000 a 100.000 indivíduos. Assim, os sinais de alerta foram estabelecidos com maior relevância em processos infecciosos: 4 ou mais otites ao ano; 2 ou mais sinusites graves ao ano; 2 ou mais meses com antibiótico com pouca eficácia; 2 ou mais pneumonias ao ano; falha em ganhar peso ou crescer, abscessos cutâneos profundos ou recorrentes; candidíase oral persistente ou infecção fúngica na pele; necessidade de antibióticos EV para controlar as infecções e 2 ou mais infecções graves incluindo septicemia. Como último e muito relevante ponto foi incluída a história familiar considerando a



ASBAI

Associação Brasileira de
Alergia e Imunologia

genética das doenças imunológicas primárias⁽¹⁾.

COM A EVOLUÇÃO do conhecimento e o acesso a novas tecnologias, o número de defeitos imunológicos cresceu rapidamente, alcançando, segundo a mais recente classificação, 485 doenças que afetam primariamente o funcionamento do sistema imune e que, em sua maioria, apresentam determinantes genéticos. Também, houve a constatação que o termo imunodeficiências não seria o mais adequado para nomear esse grupo de doenças, pois as manifestações clínicas não decorrem apenas de deficiências, mas também de uma desregulação do sistema imune, apresentando-se não somente com infecções. Nesse contexto, o termo de Erros Inatos da Imunidade foi adotado para designar esse conjunto heterogêneo de doenças.⁽²⁾

SEGUNDO OS ESTUDOS mais recentes, podemos estimar a ocorrência de EII em 1 a cada 1200 indivíduos em média. Há doenças no grupo que são ultra raras e outras, mais frequentes. Globalmente, os defeitos mais comuns são aqueles que afetam prioritariamente a produção de anticorpos. Há, no entanto, defeitos que acometem de maneira combinada linfócitos T e B, fagócitos, o sistema complemento ou outros componentes da imunidade inata.⁽³⁾



1 (<https://info4pi.org/library/educational-materials/>)

2 Tangye SG, Al-Herz W, Bousfiha A, Cunningham-Rundles C, Franco JL, Holland SM, et al. Human Inborn Errors of Immunity: 2022 Update on the Classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee. J Clin Immunol. 2022 Oct;42(7):1473-1507. doi: 10.1007/s10875-022-01289-3.

3 Abolhassani H, Azizi G, Sharifi L, Yazdani R, Mohsenzadegan M, Delavari S, et al. Global systematic review of primary immunodeficiency registries. Expert Rev Clin Immunol. 2020 Jul;16(7):717-732.

DE FATO, as manifestações clínicas mais comuns são as infecções, que podem ser repetidas, simples ou muito graves, causadas por germes comuns ou causadas por patógenos oportunistas. No entanto, a desregulação imune pode se apresentar também como manifestações de alergia, autoimunidade, inflamação, linfoproliferação benigna ou câncer. Se nos concentrarmos apenas em quadros infecciosos e fenótipos característicos, podemos perder até 25% dos casos, uma vez que sintomas e sinais decorrentes de desregulação do sistema imune podem ser os primeiros a surgir, ou mesmo serem as únicas manifestações.

ALÉM DISSO, as primeiras manifestações dos EII costumam aparecer na faixa etária pediátrica, mas muitas vezes surgem em adultos, ou mesmo em idosos. Logo, não somente os profissionais envolvidos com o atendimento de crianças e adolescentes devem estar atentos para a suspeita dessas doenças.

EM RESUMO, há uma grande variabilidade na expressão clínica e laboratorial dos defeitos imunológicos primários e os profissionais de saúde em geral devem estar preparados para a suspeita diagnóstica, permitindo assim confirmação diagnóstica e tratamento precoces, fundamentais para reduzir as complicações, isto é, a morbimortalidade relacionada a essas doenças.

NESSE CENÁRIO, é fundamental que os profissionais de saúde que atuam na atenção primária conheçam os sinais de alerta para a suspeita de que o paciente possa apresentar algum EII. Salientamos que o objetivo desses sinais é ter uma grande sensibilidade e não promover relevante especificidade diagnóstica.



ASBAI
Associação Brasileira de
Alergia e Imunologia



ASBAI

Associação Brasileira de
Alergia e Imunologia

DIRETORIA ASBAI

Biênio 2023- 2024

Fábio Chigres Kuschnir
Presidente

Ekaterini Simões Goudouris
Diretora Científica

Jackeline Motta Franco
Diretora Científica Adjunta

REALIZAÇÃO

DEPARTAMENTO CIENTÍFICO DE ERROS
INATOS DA IMUNIDADE

Anete S. Grumach
Coordenadora

COMISSÃO DE POLÍTICAS
DE SAÚDE

Faradiba Sarquis Serpa
Coordenadora

Departamento Científico: Erros Inatos da Imunidade

MEMBROS TITULARES

- Adriana Azoubel Antunes
- Antonio Condino Neto
- Carolina Cardoso de Mello Prando
- Carolina Sanchez Aranda
- Cristina Maria Kokron
- Ekaterini Simões Goudouris
- Fabiola Scancetti Tavares
- Fernanda Pinto Mariz
- Gesmar Rodrigues Silva Segundo
- Helena Fleck Velasco
- Irma Cecilia Douglas Paes Barreto
- Leonardo Oliveira Mendonça
- Luciana Araújo Oliveira Cunha
- Maria Luiza Oliva Alonso
- Mariana de Gouveia Pereira Pimentel
- Mayra de Barros Dorna
- Wilma Carvalho Neves Forte



ASBAI

Associação Brasileira de
Alergia e Imunologia



SPOTIFY
ASBAI



FACEBOOK
Asbai Alergia



INSTAGRAM
asbai_alergia



TIK TOK
@asbai_alergia



YOUTUBE
ASBAI Alergia



TWITTER
@asbai_alergia



SITE
www.asbai.org.br



CLIQUE e acesse
nosso site e mídias sociais.