

ROTINA DE AVALIAÇÃO DE IMUNODEFICIÊNCIAS PRIMÁRIAS NO PSI HRAS

Dr.FABRICIO PRADO MONTEIRO

INTRODUÇÃO:

O sistema imunológico é dividido didaticamente em inespecífico, representado pelos sistemas de fagócitos e Complemento (C), e o específico, representado pela imunidade mediada por linfócitos B (humoral) e linfócitos T (celular);

Entretanto, o que ocorre é uma ampla interação entre os diversos componentes da resposta imunológica, que permite prevenir e debelar as infecções, de forma mais eficiente;

A integridade do sistema imune depende da presença de um número adequado de células funcionalmente competentes e assim sendo permite a homeostase e perpetuação de nossa espécie.

Estaremos aptos com esse documento, a identificar os principais grupos de imunodeficiências primárias e encaminhar corretamente para serviço complementar adequado, afim de promover o diagnóstico precoce e tratamento adequado, quando possível.

EPIDEMIOLOGIA:

As deficiências predominantemente humorais representam cerca de 60% das imunodeficiências primárias;

As deficiências celulares são responsáveis por cerca de 20%;

As deficiências de fagócitos por aproximadamente 18%;

As mais raras são as do Sistema Complemento (C).

LABORATORIO:

A avaliação da competência imunológica geralmente requer laboratório especializado e o custo financeiro é elevado;

Outro aspecto a ser considerado é a escolha de métodos passíveis de serem executados com a menor quantidade possível de sangue;

Por estes motivos, na suspeita de uma imunodeficiência primária, deve-se solicitar os exames que vão dar mais informações de acordo com a HISTÓRIA CLÍNICA do paciente;

O diagnóstico de algumas ID pode ser afastado, com pequeno custo, se forem utilizadas provas de triagem bem selecionadas.

EXAMES INICIAIS (GERAIS):

Hemograma completo;

Níveis séricos de Imunoglobulinas : IgG, IgA e IgM ;

Teste cutâneo de Hipersensibilidade Tardia (PPD) .

AVALIACAO DA IMUNIDADE HUMORAL:

As ID humorais são as mais freqüentes;

A história clínica de infecções bacterianas de repetição como pneumonia, otite média aguda, meningite ou sinusite nos leva a suspeitar de uma deficiência de anticorpo;

Ao exame físico é importante que se verifique a presença de órgãos linfóides que podem estar reduzidos ou ausentes nestes pacientes;

A ausência de adenóide, comprovada pela radiologia de cavum, em crianças com infecções de repetição sugere, fortemente, uma agamaglobulinemia;

Na suspeita de Imunodeficiência predominantemente humoral os exames iniciais a serem solicitados são:

Exames Inicias:

Dosagem de IgG , IgA , IgM séricas;

Dosagem de Isohemaglutininas;

Dosagem de Anticorpos Vacinais: ex: Rubéola, Poliovirus, Sarampo;

Exames complementares:

Subclasses de IgG;

Níveis de anticorpos após vacinas com antígenos polissacárides (pneumococos);

Quantificação de Linfócitos B (CD19);

AVALIAÇÃO DA IMUNIDADE CELULAR:

As ID celulares são, sem dúvida, as mais graves, muitas vezes vindo acompanhadas de deficiência de anticorpos sendo, então, denominadas ID combinadas.

Infecções por fungos ou germes oportunistas são freqüentes assim como infecções virais graves.

Na suspeita de deficiência da imunidade celular, devem ser realizados os seguintes exames:

Exames Iniciais:

Hemograma : morfologia e número de Linfócitos;

Rx de Tórax : Imagem Tímica;

Testes Cutâneos de Hipersensibilidade Tardia : PPD, Candidina, SK- SD, Tétano;

Exames complementares:

Quantificação de Linfócitos T:CD3, CD4 e CD8;

Resposta linfoproliferativa a fitohemaglutinina (PHA).

AVALIAÇÃO DOS FAGÓCITOS:

Neutrófilos são células de vida curta que agem como células efetoras contra muitos tipos de bactérias e fungos;

Fagócitos são recrutados ao local de inflamação para que ocorra a fagocitose;

A fagocitose induz a um metabolismo oxidativo conhecido como "burst" respiratório, sendo produzida uma série de substâncias como peróxido de hidrogênio(H₂O₂), radicais de hidrogênio(OH⁻), ânion superóxido(O₂⁻), oxigênio (1O₂), que juntas vão ser tóxicas, resultando na morte do microorganismo fagocitado;

Um defeito no recrutamento dos neutrófilos ou em qualquer uma das etapas de fagocitose ou da capacidade bactericida pode ser responsável pela ID;

Nas deficiências de fagócitos, infecções supurativas são freqüentes;

O *Staphylococcus aureus* é agente etiológico freqüente nestas infecções.

Exames Iniciais:

Hemograma : número e morfologia dos neutrófilos e monócitos;

Teste do N.B.T;

Exames complementares:

Capacidade bactericida (DHR); Moléculas de adesão; Mieloperoxidase; IgE sérica.

AVALIAÇÃO DO SISTEMA COMPLEMENTO:

As proteínas do sistema complemento (C) são um grupo de proteínas plasmáticas termo-sensíveis que interagem sequencialmente após ativação, mediando processos inflamatórios, realizando a depuração de imunocomplexos, destruindo bactérias através da lesão da membrana e neutralizando vírus;

As concentrações dos diferentes componentes do C no sangue do RN a termo atingem valores entre 50% e 70% dos observados em adultos normais, com exceção de C9, cujos níveis são de 16%;

Ao final do primeiro ano de idade, todos os componentes atingem valores semelhantes aos de adultos normais.

Exames Iniciais:

Complemento Hemolítico Total;

Exames complementares:

Atividade da via alternativa;

Dosagens individuais das proteínas séricas do complemento.

BIBLIOGRAFIA:

- BELLANTI, J.A.- Clinical Immunology. *Pediatr. Clin. North Am.*, 41(4), 1994.
- COSTA-CARVALHO, B.T.; NUDELMAN, V.; CARNEIRO-SAMPAIO, M.M.S. – Mecanismo de Defesa contra Infecção. *Jornal de Pediatria*, suppl.1:S3-S11, 1998.
- FLEISHER, T.A & TOMAR, R.H. - Introduction to Diagnostic Laboratory immunology. *JAMA*, 278(22):1823-1834, 1997
- FUJIMURA, M.D. – Níveis séricos das subclasses de IgG em crianças normais e nefróticas. São Paulo, 1991 - Tese de Doutorado – Universidade de São Paulo.
- HANNET I, ERKELLER-YUKSEL F, LYDYARD P, DENEYS V, DEBRUYÈRE M. Developmental and maturational changes in human blood lymphocyte subpopulations. *Immunology Today*, 13(6):215-218, 1992.
- HUSTON, D.P. - Diagnostic Laboratory Immunology. *Immunology and Allergy Clinics of North America*, 14(2), 1994
- PRIMARY IMMUNODEFICIENCY DISEASES - REPORT OF A WHO SCIENTIFIC GROUP. *Clinical Experimental Immunology*, 109, suppl 1:1-28, 1997.
- RICH, R.R. - Clinical Immunology - Principles and Practice Mosby-Year Book, 1996
- STIEHM, E.R.- Immunologic disorders of infants and children. 4.ed. Philadelphia, W.B. Saunders, 1996. 1084p.

