

Imunodeficiências primárias - perguntas e respostas

Pérsio Roxo-Júnior

Professor do Departamento de Puericultura e Pediatria da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (USP). Chefe da Divisão de Imunologia e Alergia Pediátrica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (USP).

Tatiana C. Lawrence

Pediatra, Alergista e Imunologista pela ASBAI. Mestre em Pediatria pela UNIFESP. Pós-Graduada em Imunologia na UNIFESP. Presidente da ABRI - Associação Brasileira de Imunodeficiência

O que é imunodeficiência?

O sistema imunológico é como um exército que defende nosso organismo, utilizando diferentes armas, todas importantes para a proteção adequada. A primeira linha de defesa é formada por células do sangue denominadas *glóbulos brancos* (neutrófilos e macrófagos) e por *proteínas do sangue* que são capazes de destruir micro-organismos (sistema complemento). Quando estes componentes não conseguem destruir os micro-organismos, o corpo lança mão de células específicas, denominadas linfócitos T e B, sendo que estes últimos produzem anticorpos.

Imunodeficiência é um grupo de doenças caracterizadas por um ou mais defeitos do sistema imunológico. Como consequência destas alterações, a criança se torna mais propensa a apresentar infecções frequentes e graves, além de tumores, alergias e doenças autoimunes.

Estas alterações do sistema imunológico são hereditárias?

Existem dois grupos de alterações imunológicas. O primeiro grupo é hereditário, e geralmente inicia-se na infância, embora em algumas situações só se manifeste na idade adulta. Nestes casos, outros membros da família podem ser afetados também. Estas alterações são conhecidas como *imunodeficiências primárias* ou *congênitas*. O segundo grupo não é hereditário, mas aparece como consequência de outras doenças, como desnutrição grave, infecção pelo HIV (vírus causador da AIDS) e uso de medicações que deprimem a imunidade (imunossupressores e corticoides). São conhecidas como *imunodeficiências secundárias* ou *adquiridas*. Este segundo grupo é mais frequente que o primeiro.

Os recém-nascidos são imunodeficientes?

Não. Os recém-nascidos recebem anticorpos da mãe através da placenta, nascendo com níveis adequados de anticorpos, o que lhes propicia proteção contra infecções nos primeiros meses de vida. Porém, durante o primeiro ano a criança passa por um processo de imaturidade de seu sistema imunológico, o que a torna mais vulnerável a infecções. Entretanto, estas infecções são leves e geralmente não apresentam

complicações. O leite materno é uma fonte rica de anticorpos e de outros componentes valiosos para a defesa do organismo. Este é um dos motivos da importância da manutenção do aleitamento materno, principalmente no primeiro ano de vida.

Crianças com resfriados mensais devem ser investigadas para imunodeficiência?

Não. Resfriados são infecções virais, geralmente sem gravidade, que frequentemente acometem crianças saudáveis, especialmente as que frequentam creches e escolas. Portanto, desde que não haja complicações para infecções mais graves, os resfriados frequentes não sugerem alterações da imunidade.

As imunodeficiências só se manifestam como infecções repetidas?

Não. Algumas vezes as imunodeficiências podem se manifestar como diarreia crônica, retardo de crescimento, emagrecimento, doenças alérgicas graves, doenças autoimunes (por exemplo: lúpus eritematoso e artrite reumatoide), tumores e alterações no sangue (anemia e diminuição de glóbulos brancos).

As imunodeficiências podem levar à morte?

O prognóstico das imunodeficiências depende de uma série de fatores. A idade da criança na época do diagnóstico é muito importante. Quanto mais cedo for detectada, melhores são as chances de uma boa qualidade de vida para a criança. Por outro lado, quando o diagnóstico é tardio, a probabilidade de ocorrência de complicações e sequelas é muito maior, inclusive com risco de morte. Por isso, é muito importante que as crianças sejam levadas rotineiramente ao pediatra, desde os primeiros meses de vida. Outro fator que muito influencia no prognóstico é o tipo de imunodeficiência, pois algumas delas envolvem risco de morte, caso não sejam tratadas rapidamente.

Existe tratamento para as imunodeficiências?

Existem diferentes formas de tratamento, dependendo da imunodeficiência. Podem ser com medicações para estimular a produção de glóbulos brancos, com a reposição mensal de anticorpos, com terapia gênica (ainda não disponível no Brasil) e também com o transplante de medula óssea ou de células-tronco, já realizados em nosso país para várias imunodeficiências. O mais importante é que as imunodeficiências sejam rápida e corretamente diagnosticadas, para que o tratamento adequado seja iniciado o mais cedo possível.

Realizando-se estes tratamentos não será mais necessário o uso de antibióticos?

Nem sempre. Estas formas de tratamento têm a finalidade de corrigir ou melhorar o funcionamento do sistema imunológico, mas o uso de antibióticos será necessário toda vez que ocorrerem infecções, como por exemplo, otites, sinusites ou pneumonias. Há casos, também, em que a criança já apresenta sequelas decorrentes das infecções repetidas, e o uso de antibióticos continuamente poderá ser necessário. Também existem algumas imunodeficiências cujo único tratamento recomendado no momento é o uso contínuo de antibióticos, para reduzir a frequência de infecções.

Pacientes que recebem anticorpos mensalmente deverão ser tratados pela vida toda?

Para algumas imunodeficiências este é o tratamento recomendado em qualquer parte do mundo. Nestes casos, o uso desta medicação é indeterminado (ou até surgir outro tipo de tratamento). Entretanto, algumas imunodeficiências são tratadas com reposição de anticorpos por tempo limitado, em torno de um a dois anos.

Pacientes com imunodeficiências podem ter filhos?

A imunodeficiência, por si só, não contraindica a gravidez ou a possibilidade de ter filhos. Porém, para algumas imunodeficiências há risco significativo de os filhos apresentarem o mesmo problema, por serem doenças hereditárias. Pais consanguíneos (parentes entre si) também têm maior risco de terem filhos com imunodeficiência.

Pacientes com imunodeficiências podem receber vacinas?

Depende do tipo de imunodeficiência e do tipo de vacina. Em algumas doenças, como deficiências do sistema complemento, todas as vacinas são recomendadas. Entretanto, para imunodeficiências graves, as vacinas de micro-organismos atenuados (por exemplo: BCG, febre amarela, poliomielite oral, rotavírus, tríplice viral e catapora) são contraindicadas.

Se meu filho apresentar infecções repetidas e suspeita de imunodeficiência, qual médico devo procurar?

Infecções é a principal causa de procura por atendimento médico em crianças. A maioria das imunodeficiências primárias tem início na infância. Portanto, o **pediatra** é o médico que deve iniciar o atendimento e acompanhar as crianças com infecções repetidas. Caso haja necessidade, as crianças deverão ser encaminhadas ao **pediatra especialista (imunologista pediatra)** para investigação e acompanhamento.

Sugestão para chamadas:

Imunodeficiências: quanto mais cedo diagnosticadas, melhores são as chances de uma boa qualidade de vida.

Diarreia crônica, retardo do crescimento e doenças alérgicas graves podem ser sinais de alerta para imunodeficiências.