



IMUNODEFICIÊNCIAS PRIMÁRIAS

IMUNODEFICIÊNCIAS PRIMÁRIAS E INFECÇÕES



ABREVIATÓES

DGC	Doença granulomatosa crônica
CVID	Imunodeficiência Comum Variável
WAS	Síndrome de Wiskott-Aldrich
IgE	Imunoglobulina E
HSCT	Transplante de células-tronco hematopoiéticas
IG	Imunoglobulina
IPOPI	Organização Internacional de Pacientes com Imunodeficiências Primárias
IDP	Imunodeficiência primária

Imunodeficiências Primárias e Infecções (1ª edição)

A IPOPI deseja agradecer ao Dr. David Lowe, Imunologista Clínico do Royal Free Hampstead NHS Trust, em Londres, Reino Unido, pelo gentil apoio na preparação deste livreto.

© International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI), 2017

Publicado por IPOPI: www.ipopi.org

INTRODUÇÃO: O QUE É INFECÇÃO?

Este livreto explica a variedade de infecções que podem afetar pessoas com imunodeficiências primárias e como elas podem ser melhor prevenidas e tratadas.

A infecção ocorre quando o corpo é invadido por microrganismos (como bactérias, fungos, vírus e parasitas) que normalmente não estão presentes. As infecções podem afetar uma parte específica do corpo (como a garganta ou os pulmões) ou se espalhar e afetar o corpo todo.

As infecções são doenças transmissíveis, o que significa que podem ser disseminadas pelo ar, por alimentos ou água contaminados, pelo sangue ou por contato direto.

Infecções comuns incluem:

- Infecções do trato respiratório, incluindo pneumonia e infecções dos seios da face, ouvidos e garganta
- Infecções de pele, como dermatites ou abscessos (áreas infectadas contendo pus)
- Infecções intestinais, como gastroenterite e infecção por *Clostridium difficile*
- Infecções do sistema nervoso central, incluindo o cérebro – como meningite e encefalite
- Infecções na corrente sanguínea e sepsse

As imunodeficiências primárias (IDPs) são doenças raras que ocorrem quando componentes do sistema imunológico do corpo estão ausentes ou não funcionam corretamente. O sistema imunológico é um sistema complexo que protege o corpo contra infecções. Ao comprometer o sistema imunológico, as IDPs tornam as pessoas mais vulneráveis a infecções.

As seções a seguir explicam com mais detalhes por que as infecções são particularmente problemáticas para pessoas com IDPs, como elas são investigadas e tratadas, e os passos importantes que pacientes, pais e cuidadores podem tomar para preveni-las.

QUESTÕES ESPECÍFICAS PARA PACIENTES COM IDPs

Existem várias razões pelas quais as infecções são particularmente problemáticas para pessoas com imunodeficiências primárias (IDPs) e por que os pacientes devem tentar evitá-las:

INFECÇÕES COMUNS E GRAVES

Pacientes com IDPs podem contrair as mesmas infecções que afetam outras pessoas. No entanto, essas infecções tendem a ser mais frequentes e mais graves em pessoas com IDPs do que na população em geral. Infecções recorrentes (como pneumonia, diarreia e infecções do ouvido interno e dos seios da face) costumam ser os primeiros sinais de que alguém tem uma IDP.

As infecções também podem ser mais difíceis de tratar em pessoas com IDPs, podendo durar mais tempo e tornar-se infecções “crônicas”.

Diferentes IDPs afetam diferentes partes do sistema imunológico (conforme explicado no folheto da IPOPI “Classificação das IDPs”). A suscetibilidade de um paciente a infecções, portanto, depende do tipo de IDP que possui. Por exemplo:

- Infecções do trato respiratório são comumente associadas a deficiências de anticorpos (como a imunodeficiência comum variável – CVID) ou a deficiências do sistema complemento. Infecções do trato respiratório inferior (como pneumonia) também são comuns na doença granulomatosa crônica (CGD), deficiência de células T e deficiência de CD40L.
- Infecções de pele estão frequentemente associadas a muitas IDPs, especialmente às IDPs que afetam as células fagocitárias (como a CGD), imunodeficiências combinadas (como imunodeficiência combinada grave, síndrome de Wiskott-Aldrich, deficiência de CD40L), CVID e síndrome de hiper-IgE.

INFECÇÕES “OPORTUNISTAS”

Além disso, pessoas com IDPs são mais suscetíveis a certos tipos de infecções que normalmente só afetam indivíduos com o sistema imunológico enfraquecido — essas são conhecidas como infecções oportunistas.

Infecções oportunistas podem ser causadas por bactérias ou vírus que normalmente não causariam doenças em pessoas com sistema imunológico normal, ou ainda por organismos mais incomuns, como fungos ou parasitas.

SINTOMAS DIFERENTES

As infecções podem causar muitos sintomas diferentes, dependendo da parte do corpo afetada, do tipo de microrganismo causador e da gravidade da infecção. Sintomas gerais comuns incluem febre (temperatura elevada), dor e vermelhidão no local da infecção (por exemplo, na pele ou na garganta).

É importante destacar que pacientes com IDPs podem não apresentar os mesmos sintomas que outras pessoas normalmente teriam. Por exemplo, um paciente com IDP pode não ter febre ou pode apresentar apenas sintomas leves, mesmo em casos de infecções graves ou com risco de vida.

Isso significa que pacientes, pais e cuidadores devem estar sempre atentos a qualquer sinal de infecção e buscar atendimento médico imediatamente, caso suspeitem que o paciente esteja com uma.

INVESTIGANDO E TRATANDO INFECÇÕES

BUSCANDO ATENDIMENTO MÉDICO

Pacientes, pais e cuidadores devem entrar em contato com o médico o mais rápido possível ao suspeitar de uma infecção, para permitir um diagnóstico e tratamento imediatos. Algumas infecções podem ser tratadas em casa, mas infecções mais graves podem exigir cuidados hospitalares. Em certos casos, pode ser necessária uma consulta com um médico especialista em doenças infecciosas.

Os pacientes devem sempre manter à mão as informações sobre sua IDP, medicações, médico responsável e contato de emergência, caso necessitem de atendimento médico urgente. Pode ser útil manter todas essas informações reunidas em um cartão médico ou utilizando o aplicativo IDP Genius.

A equipe escolar deve estar ciente das necessidades de um aluno com IDP e saber como agir se houver suspeita de infecção, incluindo notificar imediatamente a família do paciente.



PID GENIUS APP

A IPOPI desenvolveu o aplicativo PID Genius para ajudar pessoas que vivem com imunodeficiências primárias (IDPs) a organizar suas informações de saúde tê-las disponíveis a qualquer momento — inclusive em situações de emergência. O PID Genius está disponível para ser baixado (“download”) na Google Play e na App

INVESTIGAÇÕES

Vários exames e testes podem ser necessários para investigar uma infecção suspeita. Além do exame físico, o paciente pode precisar de exames de sangue e de imagem (como radiografias).

Com frequência, será coletada uma amostra (como escarro, pus ou sangue) para ajudar os médicos a identificar o microrganismo causador da infecção e escolher o melhor tratamento antimicrobiano. Identificar o organismo é importante porque o tratamento pode ser longo ou complexo em casos de IDP, e os médicos precisam ter certeza de que estão prescrevendo a medicação correta.

ANTIMICROBIANOS

Os antimicrobianos (ou anti-infecciosos) matam ou inibem microrganismos causadores de infecção e são usados para tratar e prevenir infecções. Eles incluem: Antibióticos (atuam contra bactérias), Antivirais (atuam contra vírus), Antifúngicos (atuam contra fungos)

Cada antimicrobiano age sobre um determinado grupo — *ou espectro* — de microrganismos. Por isso, é útil saber qual organismo está causando a infecção na hora de escolher o medicamento. Se os médicos não conseguirem identificar o microrganismo (ou enquanto aguardam os resultados dos testes), podem prescrever antimicrobianos de amplo espectro, que atuam contra uma variedade de germes que provavelmente estão envolvidos.

Pessoas com IDPs podem precisar de doses mais altas ou tratamentos mais longos com antimicrobianos do que outras pessoas, pois suas infecções podem ser mais difíceis de combater. Em alguns casos, pode ser necessário usar mais de um antimicrobiano ao mesmo tempo.

Os antimicrobianos podem ser administrados: Via oral (em forma de comprimidos, cápsulas ou líquido), Tópica (como cremes ou colírios), Injetável, para infecções mais graves, e, menos frequentemente, podem ser inalados (ou “nebulizados”), especialmente para infecções respiratórias.

PONTOS IMPORTANTES SOBRE O USO DE ANTIMICROBIANOS

Tome os antimicrobianos exatamente conforme indicado no rótulo, na bula do paciente ou de acordo com as orientações do seu médico ou farmacêutico.

Use apenas os antimicrobianos que foram prescritos para você — nunca “pegue emprestado” de amigos ou familiares.

Informe sua equipe de saúde se: seus sintomas continuarem piorando, você não conseguir tomar os antimicrobianos prescritos ou apresentar efeitos colaterais indesejáveis.



CUIDADOS DE SUPORTE

Vários outros tipos de tratamento podem ser usados para aliviar os sintomas de uma infecção, incluindo:

- Hidratação, para evitar a desidratação (por exemplo, especialmente em casos de diarreia);
- Medicamentos para reduzir febre e dor;
- Medicamentos broncodilatadores, para ajudar na respiração em pacientes com bronquite (inflamação dos brônquios pulmonares);
- Supressores de tosse e expectorantes, para fluidificar o muco em infecções do trato respiratório;
- Exercícios de respiração profunda e intervenções respiratórias, como drenagem torácica ou dos seios da face, fisioterapia respiratória ou uso de pressão positiva nas vias aéreas;
- Drenagem cirúrgica, que pode ser necessária para alguns tipos de abscessos infectados.

PREVENÇÃO DE INFECÇÕES

Há muitas medidas que pacientes com IDPs, pais e cuidadores podem adotar para ajudar a prevenir infecções, mantendo uma vida o mais normal possível.

HIGIENE E CUIDADOS PESSOAIS

A boa higiene é essencial. Isso inclui atitudes simples, como:

- Lavar as mãos regularmente e com cuidado, especialmente antes das refeições e após usar o banheiro, realizar atividades ao ar livre ou brincar com animais de estimação;
- Limpar e cuidar de cortes e arranhões;
- Cobrir a boca e o nariz com lenço ao tossir ou espirrar — isso é importante tanto para o paciente quanto para os familiares;
- Escovação adequada dos dentes e visitas regulares ao dentista;
- Higiene alimentar adequada — uma dieta nutritiva é importante, mas os pacientes devem evitar alimentos crus ou mal cozidos (como carnes, ovos, queijos e peixes crus), água contaminada, de origem duvidosa ou armazenada por longos períodos no mesmo recipiente.

Alguns pacientes podem ser orientados a evitar:

- Nadar em lagos ou açudes;
- Contato com terra, poeira ou solo;
- Contato com animais de estimação e outros animais.

Sempre que possível, os pacientes devem evitar contato com pessoas doentes. Por exemplo, devem evitar locais muito cheios e considerar o uso de máscara facial durante a temporada de gripe (inverno).

Os pais de crianças com IDPs graves devem pedir à escola que os informe sobre surtos de infecção, e então buscar orientação com a equipe médica que acompanha a IDP. Também devem garantir que a escola adote medidas de controle de infecção, como manter fora da escola, por pelo menos 48 horas, crianças que tiveram episódios de diarreia e vômito.

Outras medidas importantes que os pacientes e suas famílias podem adotar para prevenir infecções incluem:

- Parar de fumar, para reduzir o risco de infecções respiratórias;
- Consultar um médico antes de fazer piercings, tatuagens ou procedimentos similares;
- Tratar o eczema (consulte o folheto “IDPs e Alergias”), pois coçar a pele pode causar infecções cutâneas;
- Praticar sexo seguro (incluindo o uso de preservativos quando apropriado), para evitar doenças sexualmente transmissíveis;
- Informar ao cirurgião, de que o paciente tem uma IDP, caso seja necessária uma cirurgia.



VACINAÇÃO

A vacinação (ou imunização) é a administração de uma vacina contendo componentes de bactérias ou vírus com o objetivo de proteger contra infecções causadas por esses organismos.

Crianças são rotineiramente vacinadas contra várias infecções virais e bacterianas preveníveis, e outras vacinas podem ser recomendadas para viajantes.

O uso adequado de vacinas para pacientes com IDPs e seus familiares depende do tipo específico de IDP. Por isso, é muito importante obter orientações individualizadas com o médico especialista em IDP.

De modo geral, vacinas que possam trazer benefícios às pessoas com IDPs devem ser administradas e não evitadas. No entanto, a maioria dos pacientes com IDPs não deve receber vacinas chamadas “vivas” ou “atenuadas” (como as vacinas contra sarampo, caxumba e rubéola — tríplice viral — ou a vacina oral contra a poliomielite), pois essas podem causar infecções nesses pacientes.

A vacinação dos familiares e contatos próximos é altamente recomendada (por exemplo, a vacina contra a gripe), para reduzir o risco de transmissão de infecções aos pacientes com IDP — mas isso deve sempre ser feito com base na orientação do médico responsável pela IDP.



VIAGENS

Ter uma IDP (Imunodeficiência Primária) não deve impedir os pacientes de viajarem, mas certos cuidados são recomendados. Os pacientes devem discutir seus planos de viagem com o médico especialista em IDP, que poderá orientar sobre prevenção de infecções, incluindo a necessidade de vacinas e medidas contra a malária. Alguns pacientes com IDP grave podem ser aconselhados a evitar países com alto risco de infecções.

Durante a viagem, os pacientes devem ter atenção redobrada com a higiene alimentar e evitar água local (inclusive gelo) caso haja suspeita de que não seja segura. Também devem tomar cuidados para evitar queimaduras solares e picadas de insetos, além de relatar qualquer sintoma possível de infecção (por exemplo, diarreia). Pode ser recomendado levar medicação para tratar diarreia do viajante.

Atenção especial é necessária caso o destino exija certificado de vacinação contra febre amarela, pois essa é uma vacina com vírus vivo. Nesses casos, os pacientes ou seus responsáveis devem solicitar ao imunologista uma declaração médica explicativa e talvez precisem obter um certificado de isenção em uma clínica especializada em medicina de viagem.

TERAPIA DE REPOSIÇÃO DE IMUNOGLOBULINA

A terapia de reposição de imunoglobulina oferece proteção contra infecções. É o tratamento mais importante para muitos pacientes com IDP, embora não substitua os demais cuidados preventivos contra infecções mencionados anteriormente.

Esse tratamento é prescrito de acordo com as necessidades individuais de cada paciente. Pode ser administrado por via intravenosa ou subcutânea, e alguns pacientes podem fazer o tratamento em casa. Mais informações estão disponíveis nos folhetos da IPOPI: “*Quando iniciar a terapia de reposição com imunoglobulina*” e “*Terapia de reposição de imunoglobulina – Um tratamento não serve para todos*”.

ANTIMICROBIANOS

Pacientes com IDP, às vezes, recebem antimicrobianos de forma preventiva, por períodos prolongados. Esse tipo de tratamento é chamado de profilaxia. Os médicos avaliam o equilíbrio entre benefícios e riscos individualmente, levando em conta os possíveis efeitos colaterais e o risco de resistência antimicrobiana (quando os microrganismos se tornam resistentes aos medicamentos).

TRATAMENTO DE OUTRAS CAUSAS

Em alguns casos, condições médicas não infecciosas podem contribuir para infecções recorrentes. Por exemplo, infecções respiratórias podem estar associadas à rinite alérgica e asma, e o eczema pode favorecer infecções na pele — por isso é importante que essas condições sejam identificadas e tratadas adequadamente (consulte o folheto “*IDPs e Alergias*”).

INFORMAÇÕES ADICIONAIS E APOIO

Este livreto foi produzido pela Organização Internacional de Pacientes com Imunodeficiências Primárias (IPOPI). Outros livretos estão disponíveis nesta mesma série. Para mais informações e para conhecer as organizações de pacientes com imunodeficiências primárias (IDP) ao redor do mundo, visite o site: www.ipopi.org.

Desenvolvido em conjunto com o Depto Científico de Erros Inatos da Imunidade da Associação Brasileira de Alergia e Imunologia em 2023 e o acadêmico Lorenzo J.M. Giusti

Esta tradução foi criada por uma entidade que não seja a IPOPI. Como tal, embora se faça todo o esforço para garantir a precisão da tradução, a IPOPI não garante a precisão, confiabilidade ou pontualidade de qualquer informação traduzida e não será responsável por perdas decorrentes da confiança na precisão, confiabilidade ou pontualidade de tal informação



CSL Behring

Este folheto foi traduzido com o apoio da CSL Behring.



Financiado por uma bolsa educacional da Shire.