

Imunodeficiências Primárias

Mantenha-se saudável! Um guia para doentes e suas famílias



Imunodeficiências Primárias: Mantenha-se Saudável! Um Guia para doentes e suas Famílias, (1ª Edição), Dezembro 2012

Edição conjunta Brasil / Portugal

© International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI), 2012

Publicado por IPOPI (www.ipopi.org)

O que são Imunodeficiências Primárias?

Este folheto explica o que são imunodeficiências primárias (IDP) e o que deve ser feito para que as pessoas com IDP se mantenham saudáveis.

As IDP são um grupo diversificado de doenças causadas por defeitos congénitos que afetam o funcionamento de um ou mais componentes do sistema imunológico (nomeadamente células e proteínas). Algumas IDP são relativamente moderadas/brandas, enquanto outras são graves. As IDP são muitas vezes identificadas na infância, mas podem também ser diagnosticadas nos adultos. As IDP não estão relacionadas com a SIDA, que é causada por uma infeção viral pelo VIH / HIV (Vírus da Imunodeficiência Humana).

O sistema imunológico ajuda o corpo a combater as infeções provocadas por microrganismos, sejam bactérias, vírus, fungos ou protozoários. Quando o sistema imunológico não funciona corretamente, como nas IDP, as pessoas estão mais propensas às infeções.

As infeções podem ser mais comuns do que é normal, mas podem ser particularmente agressivas e/ou difíceis de tratar, ou podem ser causadas por microrganismos pouco comuns.

Muitas pessoas com IDP recebem uma terapêutica de substituição com imunoglobulina G que ajuda na proteção contra infeções. Outros tratamentos incluem a transplantação de células estaminais para as formas mais graves de IDP, as transfusões de granulócitos e as injeções de interferão gama. A brochura do IPOPI “Imunodeficiências Primárias – Tratamentos das imunodeficiências primárias: um guia para os doentes e suas famílias” apresenta mais esclarecimentos sobre estes tratamentos.

Nos doentes com IDP pode também ocorrer agressão do organismo por parte do sistema imunológico do próprio, o que se designa por autoimunidade. Este processo pode provocar dor e inchaço nas articulações, conhecida por artrite, problemas na pele, anemia, perda de plaquetas, inflamação dos vasos sanguíneos, diarreia ou problemas renais. Alguns doentes com IDP são mais propensos a alergias e/ou asma.

Os tratamentos das IDP permitem a muitos doentes uma qualidade de vida tão normal quanto possível. Existem algumas ações que os doentes adultos, os pais de crianças com IDP e as próprias crianças podem fazer para se manterem saudáveis.

As IDP são causadas por defeitos hereditários ou genéticos do sistema imunológico. IDP não estão relacionadas com a SIDA (Síndrome de Imunodeficiência Adquirida). As IDP não são doenças contagiosas – não é possível contrair uma IDP e contagiar as outras pessoas. Contudo, as crianças podem herdar IDP dos seus pais. As pessoas com IDP devem aconselhar-se sobre a sua condição genética se desejarem ter filhos.

Prevenir infeções

As pessoas com IDP têm mais propensão a infeções nas várias partes do corpo, algumas das quais mostradas na figura. É importante contactar o médico sempre que se suspeite de uma infeção.



O mais importante é existirem várias formas para os doentes e seus pais poderem ajudar a prevenir as infeções.

Higiene

Uma boa higiene é muito importante. Isto significa ações simples, tais como:

- Lavar as mãos regularmente e com cuidado, principalmente antes das refeições e depois de usar instalações sanitárias, atividades no exterior e após contacto com animais. *Todos devem tapar a boca e o nariz quando espirram ou tosse.*
- Limpar e proteger cortes e arranhões.
- Boa higiene pessoal, que é muito importante, incluindo o escovar cuidadosamente os dentes e visitar regularmente o dentista.
- Boa higiene dos alimentos, para evitar intoxicação gastrointestinal.

- Uma boa higiene em casa – é importante manter a casa limpa e evitar níveis de humidade elevados para afastar problemas de pulmões. Os brinquedos das crianças devem ser limpos com periodicidade.
- Evitar locais com fumo e repletos de gente.

Sempre que possível, as pessoas com IDP devem evitar o contacto com pessoas com infeções. Por exemplo, pais de crianças com IDP graves devem pedir na escola para serem informados sempre que existam surtos de infeções e pedir conselho à equipa de imunoalergologia.

Algumas pessoas com IDP podem necessitar de tomar precauções quando contactam com animais. Em caso de dúvida, peça a opinião ao seu médico.

Em caso de necessidade cirúrgica é importante que o cirurgião saiba que a pessoa tem IDP para poder prevenir infeções relacionadas com a operação.

Vacinação

A vacinação (ou imunização) envolve uma pequena dose de bactérias ou vírus que podem causar uma infeção, de forma a ajudar o organismo a ficar imune. Algumas vacinas contêm microrganismos mortos, enquanto outras contêm microrganismos vivos.

Muitos pacientes recebem uma terapêutica de substituição com imunoglobulina G, com o objetivo de manter um nível normal de anticorpos, para os proteger contra as infeções. As pessoas com IDP muitas vezes têm de recorrer a medicamentos para combater infeções causadas por bactérias (antibióticos), por vírus (antivirais) ou por fungos (antifúngicos). Como com todos os medicamentos, é importante seguir o conselho do médico, enfermeiro ou farmacêutico.

A maioria dos doentes, tratados com terapêutica substitutiva com imunoglobulinas, não necessita de tomar vacinas. Mais importante, a maioria dos doentes não deve tomar vacinas de vírus vivos, pois pode causar uma infeção. Incluem-se nestas, as vacinas para rotavirus, poliomielite, sarampo, papeira, rubéola e varicela, e ainda a BCG para a tuberculose. Os familiares de um doente devem ser vacinados de forma a evitar infeções em casa. Todavia, doentes e pais devem pedir, aos seus médicos, conselhos em todas as matérias relacionadas com vacinação.

Viagens

Ter uma IDP não faz com que os doentes não possam viajar, mas há certas precauções que são aconselháveis. Os doentes devem discutir os planos de viagem com o seu imunologista, que pode aconselhar nas questões de segurança e na necessidade de vacinas. Antes de viajar, as pessoas com IDP devem assegurar-se de que têm os medicamentos adequados e seguro de viagem. Se possível, devem pedir ao seu especialista ou no centro médico para que lhes seja providenciada a terapia necessária para o decorrer da sua viagem.

Os pacientes devem ter um documento explicando as condições e o objetivo dos medicamentos e ainda a descrição dos equipamentos transportados. Pode ser uma carta assinada pelos seus imunologistas e, se possível, traduzida na língua do país a visitar. Modelos de cartas podem ser consultados em www.ipopi.org.

Poderá ser disponibilizada mais informação em cada país através das associações nacionais de doentes e de algumas entidades relacionadas com o instituto de sangue ou com o Serviço de transfusões de sangue da Cruz Vermelha.

Dieta

Uma dieta nutritiva e equilibrada é importante para a saúde de todos. As pessoas com IDP devem evitar comida crua ou mal cozinhada (ex.: carne, ovos e queijos frescos). A maioria não necessita de uma dieta especial ou de suplementos vitamínicos. Doentes e pais devem consultar a equipa de imunologistas antes de tomarem quaisquer suplementos.

Pessoas com IDP devem evitar beber água de origens duvidosas, ou água que esteja no mesmo recipiente há algum tempo.

Cuidados com a pele

Algumas pessoas com IDP podem necessitar de cuidados a nível dérmico, tais como os cuidados a ter com a exposição solar. Em caso de dúvida aconselhe-se com o seu médico.

Exercício e desporto

As pessoas com IDP podem desfrutar do exercício e do desporto tal como qualquer outra pessoa. Doentes com incapacidade nas células fagocitárias (tal como a doença granulomatosa crónica) devem evitar nadar em lagos ou tanques, evitar o manuseamento da cobertura orgânica do solo dos jardins, o “restolho” (material lenhoso triturado com mofo). Certas IDP interferem com a coagulação do sangue e os doentes nestas condições necessitam de avaliar a prática de desportos com o seu imunologista.

Sono

As pessoas com IDP devem garantir que dormem bastante, tal a sua importância para a saúde. A quantificação correta do sono depende da idade dos doentes. Em caso de dúvida os pais e doentes devem perguntar aos seus médicos e enfermeiros quantas horas de sono precisam.

As pessoas com IDP não devem fumar, pois causa infeções pulmonares. Se possível, devem pedir às pessoas que os rodeiam para não fumarem. Os pais das crianças com IDP não devem fumar.

Vida sexual

As pessoas com IDP devem tomar precauções para evitar contrair doenças sexualmente transmissíveis, como por exemplo através do uso de preservativos.



Imunodeficiências Primárias

Informação adicional e apoio

Este folheto foi produzido pela Organização Internacional de Pacientes com Imunodeficiências Primárias (IPOPI). Estão disponíveis outros folhetos intitulados “*Tratamentos para Imunodeficiências Primárias: um guia para pacientes e suas famílias*” e “*Imunodeficiências Primárias. Um guia para escolas*”.

Para informações adicionais e detalhes sobre organizações de pacientes com IDP em 40 países em todo o mundo, visite **www.ipopi.org**



www.abri.com.br



www.apdip.pt

Baxter

Financiado por um subsídio educacional de Baxter Healthcare Corporation