Oftalmologia e Otorrinolaringologia

Edição VIII

Capítulo 25

IMUNODEFICIÊNCIAS PRIMÁRIAS E INFECÇÕES DE REPETIÇÃO NA OTORRINOLARINGOLOGIA

IGOR DINIZ GONÇALVES[1]
LUÍS EDUARDO VALERA BIEL[1]
ANA LUÍSA VALERA BIEL[2]
ANA VITÓRIA GONÇALVES MINATTI[3]
GABRIELA FELICIO KARIYA[1]
MARIA EDUARDA BERNARDES TERRA PIRES[1]

1. Discente – Universidade Anhembi Morumbi (UAM).
2. Discente – Universidade de Marília (UNIMAR).
3. Discente – Universidade do Oeste Paulista (UNOESTE).

Palavras-chave: *Imunodeficiências Primárias; Otite; Sinusite*.

EDITORA PASTEUR

DOI: 10.59290/5201520022

INTRODUÇÃO

As imunodeficiências primárias (IDPs) constituem um grupo heterogêneo de doenças genéticas caracterizadas por alterações quantitativas ou funcionais do sistema imunológico, resultando em maior susceptibilidade a infecções, doenças autoimunes, inflamatórias e neoplásicas (BONILLA *et al*., 2020; BUCCIOL & MEYTS, 2020). Embora tradicionalmente associadas à infância, avanços diagnósticos têm evidenciado que uma parcela significativa dos casos é diagnosticada na idade adulta, frequentemente após anos de infecções recorrentes e tratamento inadequado (BUSSE & RAZVI, 2022).

No contexto da otorrinolaringologia (ORL), as IDPs assumem papel de destaque, uma vez que sinusites, otites médias e infecções do trato respiratório inferior de repetição figuram entre as manifestações clínicas mais comuns dessas condições (SAMARGANDY *et al*., 2021; OLIVEIRA *et al*., 2023). Agamaglobulinemias, deficiência seletiva de IgA e deficiências das subclasses de IgG representam causas frequentes de infecções respiratórias recorrentes, frequentemente subdiagnosticadas (ROXO JÚNIOR, 2009; OZKAN *et al*., 2005).

A identificação precoce dessas imunodeficiências no cenário da ORL é fundamental para prevenir complicações estruturais, como bronquiectasias, perda auditiva, sinusopatia crônica e redução da qualidade de vida (FERNÁNDEZ *et al*., 2017). Além disso, estratégias específicas de vacinação e profilaxia antimicrobiana desempenham papel central no manejo desses pacientes (ESCHER *et al*., 2022; KURUVILLA & MORENA, 2013).

O objetivo deste estudo foi analisar, por meio de revisão da literatura, as principais manifestações otorrinolaringológicas associadas às imunodeficiências primárias, bem como discutir estratégias diagnósticas e terapêuticas voltadas para o reconhecimento precoce e manejo dessas condições.

MÉTODO

Este capítulo foi elaborado a partir de uma revisão narrativa e integrativa da literatura, com busca sistematizada nas bases de dados PubMed, SciELO e LILACS, abrangendo publicações entre 2020 e 2025. Foram utilizados descritores controlados e termos livres como *primary immunodeficiency*, *recurrent infections*, *otolaryngology*, *agammaglobulinemia*, *IgA deficiency*, *IgG subclass deficiency*, *vaccination* e *prophylaxis*.

Foram incluídos artigos originais, revisões sistemáticas, consensos e diretrizes clínicas que abordassem manifestações otorrinolaringológicas das IDPs, critérios diagnósticos e estratégias terapêuticas (BONILLA *et al*., 2020; SAMARGANDY *et al*., 2021). Excluíram-se relatos de caso isolados e estudos fora do período estabelecido.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

As IDPs afetam predominantemente a imunidade humoral, celular ou combinada (BUCCIOL & MEYTS, 2020). Na prática otorrinolaringológica, as deficiências de anticorpos são as mais relevantes, devido à incapacidade de neutralização de patógenos encapsulados, como *Streptococcus pneumoniae* e *Haemophilus influenzae* (OZKAN *et al*., 2005).

Pacientes com IDPs frequentemente apresentam infecções de vias aéreas superiores recorrentes, refratárias ao tratamento convencional, com evolução para formas crônicas ou

complicadas, levantando suspeita de imunodeficiência subjacente (FERNÁNDEZ *et al*., 2017; OLIVEIRA *et al*., 2023).

As agamaglobulinemias, como a agamaglobulinemia ligada ao X (doença de Bruton), caracterizam-se por ausência ou níveis extremamente baixos de imunoglobulinas séricas. Clinicamente, manifestam-se por infecções bacterianas recorrentes, particularmente otites médias, sinusites bacterianas e pneumonias (BONILLA *et al*., 2020).

O diagnóstico precoce permite a introdução de terapia de reposição de imunoglobulina, que reduz a frequência e a gravidade das infecções, além de prevenir sequelas estruturais no trato respiratório (BUSSE & RAZVI, 2022).

A deficiência seletiva de IgA é a IDP mais prevalente na população geral (ROXO JÚNIOR, 2009). Embora muitos indivíduos sejam assintomáticos, uma proporção significativa apresenta rinossinusites recorrentes, otites médias, faringites e infecções respiratórias baixas (SAMARGANDY *et al*., 2021).

Na ORL, esses pacientes podem evoluir com sinusopatia crônica, polipose nasal e maior risco de infecções persistentes (OLIVEIRA *et al*., 2023). A abordagem é individualizada, uma vez que a reposição de IgA não está disponível, sendo priorizadas medidas de profilaxia, tratamento precoce das infecções e vacinação adequada (ESCHER *et al*., 2022).

As deficiências das subclasses de IgG, particularmente IgG2 e IgG4, estão fortemente associadas a infecções respiratórias recorrentes (OZKAN *et al*., 2005). Crianças e adultos com esse distúrbio apresentam resposta inadequada a antígenos polissacarídicos, predispondo a infecções bacterianas de repetição.

O atraso diagnóstico das IDPs é comum, especialmente em adultos, nos quais os sintomas podem ser atribuídos erroneamente a fatores ambientais ou alérgicos (BUSSE & RAZVI, 2022). Na ORL, sinais de alerta incluem infecções respiratórias recorrentes, otites médias frequentes, sinusites graves anuais e falha terapêutica repetida (BONILLA *et al*., 2020).

A investigação inclui dosagem sérica de imunoglobulinas, subclasses de IgG, avaliação da resposta vacinal e, quando indicado, testes genéticos (BUCCIOL & MEYTS, 2020).

A vacinação constitui pilar fundamental na prevenção de infecções em pacientes com IDPs, com preferência para vacinas inativadas e esquemas vacinais individualizados (ESCHER *et al*., 2022). A profilaxia antibiótica pode ser indicada em casos selecionados, especialmente em pacientes com infecções recorrentes graves (KURUVILLA & MORENA, 2013), enquanto a reposição de imunoglobulina permanece o tratamento de escolha nas deficiências humorais significativas (BONILLA *et al*., 2020).

CONCLUSÃO

As imunodeficiências primárias representam causa relevante e frequentemente subdiagnosticada de infecções de repetição no âmbito da otorrinolaringologia (OLIVEIRA *et al*., 2023). Agamaglobulinemias, deficiência seletiva de IgA e deficiências das subclasses de IgG estão diretamente associadas a quadros recorrentes de sinusites, otites e pneumonias, com impacto significativo na morbidade e na qualidade de vida (OZKAN *et al*., 2005).

O reconhecimento precoce, aliado à investigação imunológica adequada, permite a implementação de estratégias terapêuticas eficazes, como reposição de imunoglobulina, vacinação direcionada e profilaxia antimicrobiana (BONILLA *et al*., 2020; ESCHER *et al*., 2022). O papel do otorrinolaringologista é central na suspeição diagnóstica e no encaminhamento oportuno desses pacientes, contribuindo para melhores desfechos clínicos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BONILLA, F.A. *et al*. Practice parameter for the diagnosis and management of primary immunodeficiency. Journal of Allergy and Clinical Immunology, v. 136, 2020. doi: 10.1016/j.jaci.2015.04.049.

BUCCIOL, G. & MEYTS, I. Recent advances in primary immunodeficiency: from molecular diagnosis to treatment. F1000Research, v. 9, 2020. doi: 10.12688/f1000research.21553.1.

FERNÁNDEZ, F. *et al.* Specific antibody deficiency: primary immunodeficiency associated to respiratory allergy. Revista Chilena de Pediatría, v. 88, p. 252, 2017. doi: 10.1016/j.rchipe.2016.08.006.

KURUVILLA, M. & MORENA, M.T. Antibiotic prophylaxis in primary immune deficiency disorders. Journal of Allergy and Clinical Immunology, v. 1, p. 573, 2013. doi: 10.1016/j.jaip.2013.09.013.

OZKAN, H. *et al.* IgA and/or IgG subclass deficiency in children with recurrent respiratory infections and its relationship with chronic pulmonary damage. Journal of Investigational Allergology and Clinical Immunology, v. 15, p. 69, 2005.

ROXO JÚNIOR, P. Imunodeficiências primárias: aspectos relevantes para o pneumologista. Jornal Brasileiro de Pneumologia, v. 35, 2009. doi: 10.1590/S1806-37132009001000010.

SAMARGANDY, S. *et al.* Medical and surgical treatment outcomes in patients with chronic rhinosinusitis and immunodeficiency: a systematic review. International Forum of Allergy & Rhinology, v. 11, p. 162, 2021. doi: 10.1002/alr.22647.