

# Erros inatos da imunidade — quando suspeitar e como começar

Sinais de alerta (Jeffrey Modell adaptados pelo BRAGID, LASID e sinais do primeiro ano de vida), triagem inicial no consultório, teste do pezinho com TREC e KREC, vacinas vivas na suspeita e no diagnóstico (CRIE), reposição de imunoglobulina pelo PCDT do Ministério da Saúde e o que é urgência

---

Por **Dr. José Roberto Stefani** — Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076

Professor do Centro Universitário Max Planck

**Referências:** SBP, Ministério da Saúde, AAP, NICE, AEP, Johns Hopkins, Harvard, Oxford e Cambridge · Revisão: setembro de 2026

Gravidade em semáforo (● leve · ● moderada · ● grave), conduta ambulatorial e critérios para encaminhar ao especialista, ao pronto-socorro ou internar, com a comparação entre SBP/Ministério da Saúde e as referências internacionais (convergências e divergências). [Baixar em PDF](#)

## CONTEÚDO

1. O que é e como se apresenta
2. Classificação de gravidade
3. Diagnóstico no consultório
4. Tratamento e seguimento
5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar
6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família
7. Comparação com as referências
8. Fontes

## EM RESUMO

Os **erros inatos da imunidade (EII)**, antes chamados imunodeficiências primárias, são mais de 550 doenças monogênicas (SBP, DC nº 37, 2026). Manifestam-se por **infecções de repetição, graves, prolongadas ou por germes incomuns**, mas também por **autoimunidade, inflamação, linfoproliferação, alergia grave e fenótipos sindrômicos**. O pediatra suspeita pelos **10 sinais de alerta** (Jeffrey Modell adaptados pelo BRAGID; na regra do BRAGID, adotada pelo site, **um sinal já justifica investigar**) e pelos **sinais do primeiro ano de vida**, e começa a investigação com **hemograma (linfócitos e neutrófilos absolutos), IgG, IgA e IgM por valores de referência para a idade, sorologias vacinais e anti-HIV**. O **teste do pezinho** passou a incluir as imunodeficiências (Lei 14.154/2021, etapa 4), com **TREC** (linfócitos T) e **KREC** (linfócitos B), em implantação progressiva pelos estados. Na suspeita de EII, **BCG e rotavírus ficam suspensos** (SBP; MS) e as demais vacinas vivas aguardam o imunologista até se excluir defeito celular; confirmada deficiência humoral grave, o **CRIE contraindica só a BCG** (CDC, AAP e AEP são mais restritivos); os conviventes devem ser vacinados (CRIE). A reposição de imunoglobulina segue o **PCDT do Ministério da Saúde** e é decidida em centro de referência. **Lactente com infecção grave ou oportunista, linfopenia ou déficit de crescimento, BCG disseminada e febre com toxemia em criança com EII são pronto-socorro (●)**.

## 1. O que é e como se apresenta

Grupos (classificação da IUIS, simplificada)

| GRUPO                                           | EXEMPLOS                                                                                                                                                                                 | GERMES E MANIFESTAÇÕES TÍPICAS                                                                                                                                                                      |
|-------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Deficiências de anticorpos (as mais frequentes) | Agamaglobulinemia ligada ao X, imunodeficiência comum variável, deficiência seletiva de IgA, deficiência de anticorpos antipolissacarídeos, hipogamaglobulinemia transitória da infância | Bactérias encapsuladas (pneumococo, <i>Haemophilus</i> ): otites, sinusites, pneumonias, bronquiectasias; enterovírus, giárdia; em geral <b>após 6 meses</b> , quando cai a IgG materna (PCDT 2007) |
| Imunodeficiências combinadas (celulares)        | Imunodeficiência combinada grave (SCID), síndrome de DiGeorge, síndrome de hiper-IgM                                                                                                     | <b>Antes dos 6 meses:</b> vírus, fungos, <i>Pneumocystis</i> , BCG; diarreia crônica, monilíase persistente, déficit de crescimento                                                                 |
| Defeitos de fagócitos                           | Doença granulomatosa crônica, deficiências de adesão leucocitária, neutropenias congênitas                                                                                               | <i>S. aureus</i> , <i>Aspergillus</i> , <i>Serratia</i> : abscessos, linfadenites supuradas, BCGite; queda tardia do coto umbilical                                                                 |
| Deficiências do complemento                     | C5–C9, properdina, C1q, C4                                                                                                                                                               | Meningococo recorrente; lúpus-símile                                                                                                                                                                |
| Desregulação imune e autoinflamação             | IPEX, ALPS, síndromes de febre periódica                                                                                                                                                 | Autoimunidade precoce (diabetes, enteropatia, citopenias), linfoproliferação, febres recorrentes                                                                                                    |
| Síndromes bem definidas                         | Wiskott-Aldrich, ataxia-telangiectasia, hiper-IgE (STAT3)                                                                                                                                | Eczema com plaquetopenia; ataxia e telangiectasias; eczema, abscessos frios e pneumatocelos                                                                                                         |

Adaptado de AEP (2019) e do documento **Febre e infecção na criança imunocomprometida e com dispositivos** (Infectologia).

**Os 10 sinais de alerta na criança** (Jeffrey Modell, adaptados pelo BRAGID e divulgados pela ASBAI e pela SBP):

1. 2 ou mais pneumonias no último ano.
2. 4 ou mais otites novas no último ano.
3. Estomatites de repetição ou monilíase por mais de 2 meses.
4. Abscessos de repetição ou ectima.
5. Um episódio de infecção sistêmica grave (meningite, osteoartrite, sepse) — na lista divulgada pela SBP (2018), dois ou mais episódios.
6. Infecções intestinais de repetição ou diarreia crônica.
7. Asma grave, doença do colágeno ou doença autoimune.
8. Efeito adverso ao BCG ou infecção por micobactéria.
9. Fenótipo clínico sugestivo de síndrome associada a imunodeficiência.
10. História familiar de imunodeficiência.

Na adaptação do BRAGID, **um sinal já justifica investigar** — regra adotada pelo site, como em **Pneumonias de repetição — como investigar**; a SBP (2018) divulga os 10 sinais sem fixar quantos são necessários, e a lista original da Jeffrey Modell, usada pela AEP, pede **2 ou mais**. A LASID acrescenta déficit de crescimento, necessidade de antibiótico venoso, antibiótico por 2–3 meses com pouca melhora e doença reumatológica sem causa clara.

**Sinais de alerta no primeiro ano de vida** (Carneiro-Sampaio e cols., 2011 — proposta brasileira):

- Infecções fúngicas, virais ou bacterianas graves ou persistentes; sepse-símile febril sem agente identificado.
- **Reação adversa ao BCG** (lesão extensa, adenite supurada, doença disseminada).
- **Linfopenia** ( $< 2.500$  linfócitos/mm<sup>3</sup>) ou outras citopenias persistentes.
- Diarreia persistente; lesões cutâneas extensas (eritrodermia).
- **Cardiopatía congênita, hipocalcemia** com ou sem convulsão, ausência de imagem tímica na radiografia (DiGeorge).
- Queda do coto umbilical após 30 dias (defeito de adesão leucocitária).
- Doença autoimune ou inflamatória precoce (diabetes, enteropatia, citopenias).
- História familiar de EII ou de mortes precoces por infecção; consanguinidade.

## 2. Classificação de gravidade

| GRAVIDADE  | CRITÉRIOS CLÍNICOS                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | CONDUTA                                                                                                                                                                                                                              |
|------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| ● Leve     | Infecções frequentes, mas leves e de resolução normal, em criança que cresce bem, com causa evidente (creche, tabagismo passivo, rinite ou asma mal controladas); <b>nenhum sinal de alerta</b> ; triagem inicial normal; deficiência isolada de IgA sem infecções graves                                                                                                                                                                                                         | Seguimento pelo pediatra: tratar os fatores, completar o calendário vacinal, reavaliar se surgir sinal de alerta                                                                                                                     |
| ● Moderada | <b>1 ou mais sinais de alerta</b> em criança em bom estado; imunoglobulinas baixas para a idade; ausência de resposta vacinal; neutropenia ou plaquetopenia persistentes sem outra causa; <b>teste do pezinho com TREC ou KREC alterado em bebê bem</b> (convocação pelo SRTN); fenótipo sindrômico; criança com EII já diagnosticada com infecção localizada e bom estado                                                                                                        | <b>Encaminhar com prioridade ao imunologista pediátrico</b> ou centro de referência; TREC ou KREC alterado: <b>com urgência</b> , pelo fluxo do SRTN; <b>suspender vacinas vivas</b> até a avaliação; tratar as infecções sem atraso |
| ● Grave    | <b>Lactente com infecção grave ou oportunista, linfopenia para a idade ou déficit de crescimento</b> (suspeita de imunodeficiência combinada grave); <b>BCG disseminada</b> ; sepse, meningite, osteomielite, pneumonia com SpO <sub>2</sub> < 92%; <b>febre com toxemia</b> em criança com agamaglobulinemia, imunodeficiência combinada, doença granulomatosa crônica ou asplenia; imunodeprimido exposto a varicela ou sarampo; reação grave durante infusão de imunoglobulina | <b>Pronto-socorro/hospital</b> ; contato <b>com urgência</b> com a imunologia pediátrica; <b>nenhuma vacina viva</b> ; hemocomponentes irradiados e filtrados na suspeita de defeito celular                                         |

**Fatores de risco que elevam a gravidade:** idade abaixo de 6 meses; consanguinidade; irmão com EII ou óbito precoce por infecção; vacina viva já aplicada (BCG, rotavírus) em lactente com suspeita de defeito celular; bronquiectasias; atraso diagnóstico (a reposição tardia já encontra lesão pulmonar).

## 3. Diagnóstico no consultório

**Primeiro, confirmar que as infecções são reais e anormais:** reveja radiografias e culturas; compare com o esperado para a idade e para a creche; procure causas mais comuns (asma, rinite, refluxo, adenoide, tabagismo passivo, anemia ferropriva, desnutrição, HIV, perdas proteicas).

**Triagem inicial do pediatra (PCDT 2007; SBP, DC nº 37/2026; AEP 2019)**

- **Hemograma com contagem absoluta** de linfócitos, neutrófilos e plaquetas, e esfregaço (excluir blastos; plaquetas pequenas no Wiskott-Aldrich). A contagem de linfócitos do

lactente é alta: **< 2.500/mm<sup>3</sup> no 1º ano** é alerta (Carneiro-Sampaio 2011; a AEP usa < 2.000/mm<sup>3</sup>, sobretudo abaixo de 6 meses), e 80% das SCID têm linfopenia (AEP 2019).

- **IgG, IgA e IgM** (IgE se eczema grave com abscessos) interpretadas por **valores de referência para a idade** (CALIPER, adotado pela SBP); nadir fisiológico da IgG aos **3–6 meses**. Imunoglobulinas normais não excluem defeito de anticorpo: avaliar a função.
- **Resposta vacinal (síntese ativa de anticorpos)**: anti-tétano, anti-difteria, anti-hepatite B, sarampo e rubéola, conforme as vacinas recebidas (PCDT 2007); interpretação limitada abaixo de 1 ano (SBP 2026).
- **Isoaglutininas anti-A e anti-B**: úteis a partir de 2 anos (AEP 2019); só valem nos grupos O, A e B — o grupo AB não as produz (SBP 2026).
- **Anti-HIV** sempre; **albumina e urina tipo 1** se Ig baixas (perda por síndrome nefrótica ou enteropatia — PCDT 2007).
- **Radiografia de tórax** no lactente (timo; pneumonias).

**Com o especialista**: imunofenotipagem de linfócitos (CD3, CD4, CD8, CD19, CD56), resposta a polissacarídeos pneumocócicos, subclasses de IgG (em geral acima de 7 anos — AEP), complemento (CH50, AP50), di-hidrorrodamina (doença granulomatosa crônica), linfoproliferação e estudo genético.

### Teste do pezinho e imunodeficiências

- A **Lei 14.154/2021** ampliou o Programa Nacional de Triagem Neonatal em 5 etapas; a **etapa 4 é a das imunodeficiências primárias**. A implantação é progressiva: alguns estados e municípios já fazem **TREC** e **KREC** pelo SUS (por exemplo, São Paulo e Minas Gerais, segundo o Jornal da USP), e outros estão em implantação; confira o que o SRTN do seu estado oferece.
- **TREC baixo ou ausente**: linfopenia T — suspeita de **SCID**, DiGeorge, outras linfopenias (prematuridade, perdas). **KREC baixo**: linfopenia B — suspeita de **agamaglobulinemia**.
- **Resultado alterado**: o SRTN convoca para repetir e confirmar (citometria); o bebê vai **com urgência** ao imunologista. Até a confirmação: **nenhuma vacina viva** (BCG, rotavírus), hemocomponentes irradiados e aleitamento materno suspenso até se conhecer a sorologia materna para CMV (revisão de Mongkonsritragoon et al., 2023; SBP e MS não tratam do tema). **Bebê com infecção ou febre**: 🚫.
- **BCG**: quando houver coleta de triagem para EII, a SBP recomenda, idealmente, **adiar a BCG até a avaliação do resultado** (Calendário SBP 2026/2027); o MS deixa o adiamento a critério médico (Instrução Normativa do Calendário Nacional de Vacinação 2026) e contraindica a BCG na pessoa com EII. Onde não há TREC, a BCG segue o calendário.

**Diagnóstico diferencial que não pode passar**: HIV; fibrose cística e discinesia ciliar (infecções sinopulmonares); corpo estranho e malformação (pneumonia no mesmo lobo); leucemia (citopenias); perdas proteicas (síndrome nefrótica, linfangiectasia); imunodeficiência secundária (desnutrição, corticoide, imunossupressores, inclusive na gestação);

**hipogamaglobulinemia transitória da infância** — diagnóstico retrospectivo, ver **Hipogamaglobulinemia no lactente**.

## 4. Tratamento e seguimento

---

**O pediatra:** reconhece, investiga o 1º degrau e encaminha; trata cada infecção **cedo, com dose plena e por tempo adequado** (PCDT 2007), conforme os documentos do site (pneumonia, otite, sinusite — amoxicilina em dose alta quando o pneumococo é o alvo); mantém crescimento, nutrição, saúde bucal e escola; coordena vacinas com o CRiE; orienta higiene, água tratada e alimentos cozidos nos defeitos graves.

**O especialista:** confirma o diagnóstico e o defeito, indica profilaxias, imunoglobulina, transplante de células-tronco hematopoiéticas (curativo na SCID, idealmente antes das infecções) e terapia gênica quando disponível.

### **Reposição de imunoglobulina (PCDT do MS, Portaria SAS/MS nº 495, de 11/09/2007)**

- **Incluídos:** agamaglobulinemia ligada ao X, imunodeficiência comum variável e outros defeitos predominantes de anticorpos, com **infecções de repetição comprovadas e falha de produção de anticorpos** demonstrada.
- **Excluídos:** achado laboratorial sem infecções relevantes; deficiência isolada de IgA, de IgM ou de IgD; defeito predominantemente celular (tratado em outro contexto).
- A decisão não se baseia só no nível de IgG, mas nas infecções e na incapacidade de produzir anticorpos; o paciente é encaminhado a **centro de referência** com imunologista.
- Na hipogamaglobulinemia transitória, a SBP (2026) admite imunoglobulina **temporária** se IgG < -2 DP (sobretudo < 100 mg/dL) ou infecções graves.

| MEDICAMENTO                                                          | DOSE                                                                                                                         | INTERVALO                                                  | DURAÇÃO                     | OBSERVAÇÃO E REFERÊNCIA                                                                                                                              |
|----------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------|-----------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Imunoglobulina humana IV (reposição)                                 | 300–400 mg/kg a cada 3 semanas <b>ou</b> 400–500 mg/kg a cada 4 semanas; máx. 600 mg/kg (3 semanas) ou 800 mg/kg (4 semanas) | 3–4 semanas                                                | Contínuo                    | PCDT 2007; meta de IgG de vale > 500 mg/dL e, sobretudo, controle das infecções; AEP 2019: vale > 700 mg/dL (> 900 se bronquiectasias); especialista |
| Sulfametoxazol-trimetoprima (profilaxia, a critério do especialista) | 5 mg/kg de trimetoprima                                                                                                      | 3 dias por semana (diária na doença granulomatosa crônica) | Contínuo                    | AEP 2019; <i>Pneumocystis</i> na imunodeficiência combinada; infecções apesar de IgG adequada                                                        |
| Azitromicina (profilaxia alternativa, a critério do especialista)    | 5 mg/kg                                                                                                                      | Dias alternados (3 vezes por semana)                       | Contínuo                    | AEP 2019; deficiência de anticorpos com infecções apesar da reposição                                                                                |
| Dipirona (febre e dor)                                               | 15 mg/kg/dose (não < 3 meses ou < 5 kg)                                                                                      | 6/6 h                                                      | Sintomático                 | Padrão do site; febre em EII grave não se trata em casa sem avaliação                                                                                |
| Paracetamol (febre e dor)                                            | 10–15 mg/kg/dose (máx. 75 mg/kg/dia)                                                                                         | 4/4 a 6/6 h                                                | Até 48–72 h sem reavaliação | Padrão do site                                                                                                                                       |

Reações à imunoglobulina (cefaleia, calafrios, febre, mais comuns nas primeiras infusões) são manejadas reduzindo a velocidade; anafilaxia segue o **Protocolo de Anafilaxia**.

**Vacinas (Manual dos CRIE 2023, Tabela 9 — posição do site em Vacinação da criança imunocomprometida)**

| ERRO INATO                                                                     | VACINAS VIVAS                                                                                                                             | VACINAS INDICADAS NO CRIE                                                                               |
|--------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Defeito combinado (celular e humoral)                                          | <b>Nenhuma</b>                                                                                                                            | Hib, VIP, pneumocócica (VPC20 pela NT 52/2026), MenACWY, influenza, hepatite A, HPV e demais não vivas  |
| Deficiência humoral grave (agamaglobulinemia, imunodeficiência comum variável) | <b>BCG contraindicada;</b> varicela e demais da rotina permitidas pelo CRIE (posição do site; CDC, AAP e AEP divergem — ver a comparação) | Hib, VIP, varicela, pneumocócica, MenACWY, influenza, hepatite A, HPV                                   |
| Deficiência de IgA e de subclasses                                             | Permitidas                                                                                                                                | As mesmas, com a rotina                                                                                 |
| Deficiência do complemento                                                     | Permitidas                                                                                                                                | Hib, varicela, pneumocócica, MenACWY, influenza, hepatite A, HPV e rotina (meningocócica B fora do SUS) |
| Doença granulomatosa crônica                                                   | <b>BCG contraindicada;</b> virais permitidas                                                                                              | Hib, pneumocócica, MenACWY, influenza, hepatite A, HPV                                                  |

- **Rotavírus:** contraindicado na suspeita de imunodeficiência até 6 meses (Calendário SBP 2026/2027) e na SCID.
- Em reposição de imunoglobulina, as vacinas vivas injetáveis aplicadas têm resposta comprometida; respeitar os intervalos do CRIE (IgIV de reposição 300–400 mg/kg: 8 meses).
- **Conviventes:** calendário completo, influenza anual, varicela e tríplice viral nos suscetíveis, **VIP** (nunca VOP); rotavírus permitido, com lavagem das mãos nas trocas de fralda (CRIE 2023).
- **Exposição a varicela ou sarampo** em defeito celular ou humoral grave: imunoglobulina específica ou humana **com urgência** pelo CRIE (ver **Vacinação da criança imunocomprometida e com doenças crônicas (CRIE)**).
- **BCG disseminada** ou outro evento adverso grave: **notificação obrigatória (compulsória)** como ESAVI grave.

**O que não fazer:** profilaxia antibiótica ou imunoglobulina "de prova" sem diagnóstico do especialista; vacina viva em lactente com sinal de alerta antes de afastar defeito celular; transfusão não irradiada na suspeita de SCID; atribuir infecções graves "à creche" sem investigar.

## 5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar

---

- Lactente com pneumonia grave, sepse, meningite, infecção por *Pneumocystis*, CMV, candidíase invasiva ou outro germe oportunista.
- Lactente com linfopenia para a idade, diarreia crônica e déficit de crescimento (suspeita de SCID), sobretudo se recebeu BCG ou rotavírus.
- BCG com lesões múltiplas, adenite com febre e perda de peso, hepatoesplenomegalia (BCG disseminada).
- Febre com toxemia, hipotensão ou desconforto respiratório em criança com EII conhecida; abscesso profundo na doença granulomatosa crônica; meningococemia na deficiência de complemento.
- Hipocalcemia com convulsão em lactente com cardiopatia (DiGeorge).
- Reação grave durante a infusão de imunoglobulina.

**Como encaminhar:** contato prévio com o serviço e com a imunologia pediátrica; **oxigênio para manter SpO2 entre 94% e 98%**; acesso venoso e expansão se choque (ver **Sepse e choque séptico na criança**, Urgências); hemoculturas antes do antibiótico, sem atrasá-lo; isolamento protetor; relatório com sinais de alerta, exames, vacinas recebidas (data do BCG e do rotavírus), última dose de imunoglobulina e resultado do teste do pezinho.

## 6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família

---

- "Infecção que volta muitas vezes, que é grave ou que não melhora com o tratamento habitual precisa ser investigada; anote cada episódio, o antibiótico usado e as internações."
- "Até o imunologista liberar, seu filho não recebe vacinas de vírus ou bactérias vivas; as outras vacinas devem continuar, e a família deve estar toda vacinada."
- "Leve sempre o cartão de vacinas, o resultado do teste do pezinho e o relatório do especialista."
- **Pronto-socorro imediatamente** se: febre com prostração, respiração rápida ou difícil, manchas roxas, sonolência, convulsão, recusa alimentar no lactente, diarreia com sinais de desidratação; contato com catapora ou sarampo (avisar no mesmo dia).
- **Retorno antes do previsto** se: nova infecção, perda de peso, feridas na boca persistentes, ferida que não cicatriza, gânglios inchados com pus.

## 7. Comparação com as referências

| ITEM              | SBP                                                                  | MINISTÉ-<br>RIO DA<br>SAÚDE                                                                       | AAP                                                     | NICE                              | AEP                                                                        | JOHNS<br>HOPKINS                  | HARVARD                           | OXFORD /<br>CAM-<br>BRIDGE |
|-------------------|----------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------|-----------------------------------|----------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------|-----------------------------------|----------------------------|
| Versão consultada | DC nº 37, 02/04/2026; 10 sinais, 02/05/2018; Calendário 2026/2027    | PCDT, Portaria nº 495/2007; Manual dos CRIE, 6ª ed., 2023; IN do Calendário 2026; Lei 14.154/2021 | Vacinas pelo CDC/ACIP (tabela 8-1, 26/06/2024)          | Sem diretriz localizada           | Protocolo de Imunodeficiências primárias, 2019                             | Sem posição específica localizada | Sem posição específica localizada | Segue o NICE               |
| Sinais de alerta  | 10 sinais (2018), sem fixar o número; item 5 com 2 ou mais episódios | —                                                                                                 | Sem posição específica localizada                       | Sem posição específica localizada | 10 sinais Jeffrey Modell; 2 ou mais                                        | Sem posição específica localizada | Sem posição específica localizada | Segue o NICE               |
| Triagem inicial   | Hemograma, Ig por idade (CALIPER), resposta vacinal, isoaglutininas  | Hemograma, Ig, síntese ativa de anticorpos                                                        | Sem posição específica localizada                       | Sem posição específica localizada | Hemograma e Ig detectam metade; linfopenia < 2.000                         | Sem posição específica localizada | Sem posição específica localizada | Segue o NICE               |
| Triagem neonatal  | DC nº 37 não aborda TREC; adiar BCG se houver coleta                 | Etapa 4 da Lei 14.154/2021, em implantação; adiar BCG a critério médico                           | Sem posição específica localizada                       | Sem posição específica localizada | Defende o criadado de SCID                                                 | Sem posição específica localizada | Sem posição específica localizada | Segue o NICE               |
| Vacinas vivas     | Rotavírus contraindicado na suspeita (até 6 meses)                   | Humoral grave: só BCG contraindicada; conviventes vacinados                                       | Humoral grave: SCR, SCRv, FA, BCG e VOP contraindicadas | Sem posição específica localizada | Evitar vivas no paciente e nos conviventes (agamaglobulinemia, combinadas) | Sem posição específica localizada | Sem posição específica localizada | Segue o NICE               |
| Imunoglobulina    | Temporária na HTI selecionada                                        | 300–500 mg/kg a cada 3–4 semanas; vale > 500                                                      | Sem posição específica localizada                       | Sem posição específica localizada | 400 mg/kg/mês; vale > 700                                                  | Sem posição específica localizada | Sem posição específica localizada | Segue o NICE               |

**Leitura:** as referências concordam em suspeitar pelos sinais de alerta, em começar por hemograma e imunoglobulinas interpretadas pela idade, em confirmar a falha funcional de anticorpos antes de repor imunoglobulina, em encaminhar a centro de referência e em proibir vacinas vivas nos defeitos celulares. As divergências são três. (1) **Limiar dos sinais de alerta:** o BRAGID investiga com 1 sinal; a SBP (2018) divulga os 10 sinais sem fixar o número (e, no item 5, fala em dois ou mais episódios de infecção sistêmica grave, contra um episódio do BRAGID e da ASBAI); a Jeffrey Modell original e a AEP pedem 2 ou mais. (2) **Vacinas vivas na deficiência humoral grave:** o CRIE (MS, 2023) contraindica só a BCG e libera varicela e demais vacinas da rotina; o CDC (tabela 8-1, seguido pela AAP) contraindica também tríplice e tetraviral, febre amarela e VOP, e a AEP (2019) evita vacinas vivas até nos conviventes, enquanto o CRIE manda vacinar os conviventes. (3) **Meta da reposição:** IgG de vale > 500 mg/dL no PCDT (2007) e > 700 mg/dL na AEP (2019). O NICE não tem diretriz sobre o tema, e

não se localizou posição institucional de Johns Hopkins ou Harvard. **O site adota a SBP** (adiamento da BCG quando há coleta de triagem e contra indicação do rotavírus na suspeita) e, onde a SBP não se posiciona, **o Ministério da Saúde: PCDT 2007 na reposição e Manual dos CRIE 2023 nas vacinas**, inclusive na deficiência humoral grave (só a BCG contraindicada) e nos conviventes; a posição mais restritiva de CDC, AAP e AEP fica registrada para que o leitor, com o imunologista, faça a sua escolha no caso individual. No número de sinais de alerta, que nem a SBP nem o MS fixam, o site segue o BRAGID (1 sinal basta).

#### PONTOS PRÁTICOS

1. Um sinal de alerta já justifica investigar (BRAGID); no lactente, linfopenia, infecção grave, diarreia crônica ou reação ao BCG são urgência.
2. Primeiro degrau no consultório: hemograma com linfócitos absolutos, IgG, IgA e IgM por idade, sorologias vacinais, anti-HIV, albumina e urina.
3. Na suspeita de EII, suspender BCG e rotavírus e aguardar o imunologista para as outras vivas; na deficiência humoral grave confirmada, o CRIE contraindica só a BCG; vacinar os conviventes.
4. TREC ou KREC alterado no teste do pezinho: imunologista com urgência pelo fluxo do SRTN, sem vacinas vivas e com hemocomponentes irradiados.
5. Imunoglobulina e profilaxias são decisão do centro de referência; o pediatra trata cada infecção cedo e em dose plena.

Veja também, nesta Biblioteca: **Hipogamaglobulinemia no lactente** (Temas atualizados pela SBP); **Pneumonias de repetição — como investigar e Bronquiectasias não fibrose cística e discinesia ciliar primária** (Pneumologia); **Febre e infecção na criança imunocomprometida e com dispositivos e HIV na criança — exposição vertical e criança vivendo com HIV** (Infectologia); **Vacinação da criança imunocomprometida e com doenças crônicas (CRIE) e Eventos supostamente atribuíveis à vacinação (ESAVI) e contra indicações verdadeiras e falsas** (Imunizações); **Neutropenias na infância (fora da quimioterapia) e Interpretando o hemograma alterado na criança — leucocitose, linfocitose, eosinofilia, plaquetose, policitemia e pancitopenia** (Hematologia); **Marcha atópica e reações de hipersensibilidade e Dermatite atópica** (nesta área).

## 8. Fontes

- SBP, Departamento de Imunologia Clínica. Hipogamaglobulinemia no lactente, Documento Científico nº 37, 02/04/2026, conforme a análise publicada nesta Biblioteca (Temas atualizados pela SBP).
- SBP. SBP divulga 10 alertas sobre imunodeficiência primária, 02/05/2018. [sbp.com.br](http://sbp.com.br)

- SBP. Calendário de Vacinação da SBP — atualização 2026-2027. [sbp.com.br](http://sbp.com.br)
- ASBAI. Deficiências imunológicas — os 10 sinais de alerta adaptados para o nosso meio. [sbai.org.br](http://sbai.org.br)
- Artmed. Imunodeficiências primárias em pediatria — quando suspeitar? (reproduz a adaptação do BRAGID e a regra de 1 sinal). [artmed.com.br](http://artmed.com.br)
- LASID. Signos de alarma de IDP. [lasid.org](http://lasid.org)
- Pinto-Mariz F. Failure of immunological competence — when to suspect? (sinais do 1º ano de vida, Carneiro-Sampaio 2011). [PMC](http://PMC)
- Ministério da Saúde. PCDT Imunodeficiência primária com predominância de defeitos de anticorpos — imunoglobulina humana, Portaria SAS/MS nº 495, 11/09/2007. [gov.br/saude](http://gov.br/saude)
- Ministério da Saúde. Manual dos Centros de Referência para Imunobiológicos Especiais, 6ª ed., 2023 (Tabela 9). [PDF](#)
- Ministério da Saúde. Instrução Normativa do Calendário Nacional de Vacinação 2026 (BCG). [PDF](#)
- Mongkonsritragoon W et al. Positive newborn screening for severe combined immunodeficiency — what should the pediatrician do? Clin Med Insights Pediatr, 2023;17. [PMC](http://PMC)
- Brasil. Lei nº 14.154, de 26/05/2021 — amplia o Programa Nacional de Triagem Neonatal. [camara.leg.br](http://camara.leg.br)
- Jornal da USP. Teste do Pezinho Ampliado no SUS (TREC e KREC). [jornal.usp.br](http://jornal.usp.br)
- CDC/ACIP. Altered immunocompetence — General Best Practice Guidelines (tabela 8-1, 26/06/2024). [cdc.gov](http://cdc.gov)
- AEP. Seoane Reula ME et al. Diagnóstico y manejo de las inmunodeficiencias primarias en niños, 2019. [PDF](#)

## Dr. José Roberto Stefani

Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076 · Professor do Centro Universitário Max Planck

Rua das Orquídeas, 667 — Sala 203 — Medical Tower Office Premium — Indaiatuba/SP  
(19) 99114-9114 · [pediatra.stefani@gmail.com](mailto:pediatra.stefani@gmail.com) · [www.neonatologia.com.br](http://www.neonatologia.com.br)

Conteúdo de caráter educativo, sem substituir a avaliação médica individual. Critérios, doses e condutas são referência e devem ser confirmados em protocolo/bula atualizados, individualizados e conduzidos sob especialista.