

INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROF. FERNANDO FIGUEIRA - IMIP

PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO *STRICTO SENSU*

MESTRADO PROFISSIONAL EM CUIDADOS INTENSIVOS

**USO DE GUIA *ON-LINE* PARA INVESTIGAÇÃO DE ERRO INATO DA  
IMUNIDADE**

Documento de Descrição de Produto Técnico,  
desenvolvido durante o Programa de Mestrado  
Profissional em Cuidados Intensivos do  
Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando  
Figueira (IMIP).

**Mestranda:** Cecília Coelho Moraes de Brito

**Orientadora:** Maria Júlia Gonçalves de Mello

**Coorientadoras:** Paula Teixeira Lyra

Patrícia Gomes de Matos Bezerra

**Linha de pesquisa:** Estudos epidemiológicos, clínicos e cirúrgicos na saúde da criança e do adolescente

**RECIFE**

**2024**

## **Resumo produto técnico**

O uso de tecnologia tem ganhado uma importância cada vez maior no campo da saúde. Os sistemas de apoio à decisão clínica podem ser vistos como ferramentas muito úteis para auxiliar as investigações de doenças e a decisão terapêutica. Um exemplo é a utilização de ferramentas para indicar quando pacientes tem indicação de investigação para erro inato da imunidade (EII). Ainda existe uma grande necessidade de educação médica no que diz respeito aos EII, que por serem consideradas doenças raras, muitas vezes são negligenciadas. Por outro lado, o diagnóstico precoce e tratamento são fundamentais para a redução de morbimortalidade. Dessa forma, uma ferramenta que auxilie o profissional de saúde em quando pensar em EII e como realizar o rastreio inicial pode ser útil.

Foi realizado um estudo metodológico de elaboração e validação de guia *on-line* de uso na UTI pediátrica para indicação de rastreio de EII. Foi realizada validação de face (especialistas em imunologia pediátrica) e de semântica (pediatras intensivistas).

Foi elaborado um questionário pelos pesquisadores com expertise no tema contendo perguntas fechadas, com questões ramificadas. O questionário incluiu uma breve descrição do projeto e foram utilizados critérios da literatura envolvendo os sinais de alerta para EII de acordo com a faixa etária (critérios da JMF adaptados pelo BRAGID para maiores de 1 ano e os 12 sinais de alerta para menores de 1 ano). A partir da revisão de literatura, foi criada uma versão preliminar do instrumento de avaliação de sinais de alerta para EII. A versão inicial foi avaliada por um painel de especialistas, e após sugestões, o questionário foi modificado para finalmente, após consenso, ser obtida a versão final. Para validação do questionário, foi utilizado o método *Delphi* convencional. O guia foi anexado ao prontuário eletrônico do IMIP e já se encontra disponível para uso na pediatria.

The screenshot shows a sidebar menu on the left with the following items: Registros médicos, Cirúrgico, Registros de enfermagem, Medicções administradas, Scores clínicos (highlighted), CientíficaLab, Laudos/Anexos, Apac's, Parecer, Encaminhamentos/Alta, SINAN, Eventos adversos, and Consulta ao prontuário. The main area is titled 'Scores clínicos' and contains a form with the following fields:

- Indicador: (empty)
- Fórmula: APACHE II
- Perguntas: (empty)

A dropdown menu is open, showing the following options:

- COMFORT B
- ESCALA DE QUEDA DE MORSE
- RASS
- RASTREIO INICIAL PARA EII <1A
- RASTREIO INICIAL PARA EII >1A

Ao seleccionar o score, tanto para menor quanto maior de 1 ano, o profissional deve responder se o paciente preenche sinais de alerta.

The screenshot shows the 'Scores clínicos' form with the following information:

- Indicador: RASTREIO INICIAL PARA EII <1A
- Data/hora: 15/11/2023 09:02
- Fórmula: EII

The form contains a table with the following columns: Perguntas and Respostas.

Perguntas	Respostas
INFECCOES FUNGICAS, VIRAIS E/OU BACTERIANAS PERSISTENTES OU GRAVES	
REAÇÃO ADVERSA À VACINA BACILO CALMETTE- GUÉRIN (BCG)	
DOENÇA AUTOIMUNE E/OU AUTOINFLAMATÓRIA	
HISTÓRIA FAMILIAR DE EII OU DE ÓBITO PRECOCE POR INFECÇÃO	
DIARREIA PERSISTENTE OU CRÔNICA	
HIPOCALCEMIA, COM OU SEM CONVULSÃO	
CARDIOPATIA CONGÊNITA (PRINCIPALMENTE DE VASOS DA BASE)	
ATRASO NA QUEDA DO COTO UMBILICAL (ACIMA DE 30 DIAS)	
LINFOCITOPENIA (MENOS DE 2500 CEL/MM3), OU OUTRA CITOPENIA, OU LEUCOCITOSE PERSISTENTE SEM INFECÇÃO	
LESÕES CUTÂNEAS EXTENSAS	
QUADRO SEPSE-SÍMILE, FEBRIL, SEM IDENTIFICAÇÃO DE FOCO INFECCIOSO	
AUSÊNCIA DE IMAGEM TÍMICA AO RAIOS DE TÓRAX	

**Scores clínicos**

Indicador: RASTREIO INICIAL PARA EII >1A Data/hora: 15/11/2023 09:04

Fórmula: EII >1 ANO + EII >1 ANO + EII >1 ANO + EII >1 ANO + EII >1 ANO + EII >1 ANO + EII >1 ANO + EII >1 ANO + EII >1 ANO + EII >1 ANO + EII >1 ANO

Perguntas	Respostas
QUATRO OU MAIS NOVAS OTITES NO PERÍODO DE 1 ANO	
DUAS OU MAIS PNEUMONIAS NO PERÍODO DE 1 ANO	Sim
USO DE ANTIBIÓTICO POR DOIS MESES OU MAIS COM POUCO EFEITO	Não
ABCESSOS CUTÂNEOS RECORRENTES OU ABCESSOS EM ÓRGÃOS INTERNOS	
NECESSIDADE DE ANTIBIÓTICO ENDOVENOSOS PARA CONTROLE DE INFECÇÕES	
DUAS OU MAIS SINUSITES GRAVES NO PERÍODO DE 1 ANO	
DUAS OU MAIS INFECÇÕES SISTÊMICAS INCLUINDO SEPSE	
ESTOMATITE OU CANDIDÍASE ORAL OU CUTÂNEA POR MAIS DE 2 MESES	
HISTÓRIA FAMILIAR DE EII	

Perguntas	Respostas
INFECÇÕES FUNGICAS, VIRAIS E/OU BACTERIANAS PERSISTENTES OU GRAVES	Não
REAÇÃO ADVERSA À VACINA BACILO CALMETTE- GUÉRIN (BCG)	Sim
DOENÇA AUTOIMUNE E/OU AUTOINFLAMATÓRIA	Sim
HISTÓRIA FAMILIAR DE EII OU DE ÓBITO PRECOCE POR INFECÇÃO	Não
DIARREIA PERSISTENTE OU CRÔNICA	Não
HIPOCALCEMIA, COM OU SEM CONVULSÃO	Não
CARDIOPATIA CONGÊNITA (PRINCIPALMENTE DE VASOS DA BASE)	Não
ATRASO NA QUEDA DO COTO UMBILICAL (ACIMA DE 30 DIAS)	Não
LINFOCITOPENIA (MENOS DE 2500 CEL/M <sup>3</sup> ), OU OUTRA CITOPENIA, OU LEUCOCITOSE PERSISTENTE SEM INFECÇÃO	Não
LESÕES CUTÂNEAS EXTENSAS	Sim
QUADRO SEPSE-SÍMILE, FEBRIL, SEM IDENTIFICAÇÃO DE FOCO INFECCIOSO	Não
AUSÊNCIA DE IMAGEM TÍMICA AO RAIOS-X DE TÓRAX	Sim
<b>RESULTADO</b>	4
<b>INTERPRETAÇÃO</b>	>> ATENÇÃO! REALIZAR RASTREIO INICIAL PARA ERROS INATOS DA IMUNIDADE: HEMOGRAMA, ALBUMINA, IMUNOGLOB

O profissional irá preencher conforme as informações do paciente, e caso a criança apresente dois ou mais sinais de alerta para EII, o profissional será orientado a solicitar o rastreio inicial para EII (hemograma, sorologia para HIV, imunoglobulinas, albumina) e o parecer da imunopediatria.

Com a disponibilização do guia em prontuário eletrônico do IMIP, recomenda-se que em todos os pacientes internados em UTI sejam avaliados se preenchem sinais de alerta para EII.