



## **IMUNODEFICIÊNCIA PRIMÁRIA (IDP)**

As Imunodeficiências Primárias são doenças genéticas do sistema imunológico que acarretam maior suscetibilidade a infecções, Podem afetar todos os órgãos do nosso corpo sendo as infecções crônicas, persistentes, de repetição, debilitantes e, em alguns casos, fatais.

Apresentam também maior suscetibilidade a doenças auto-imune, alérgicas, neoplásicas e auto-inflamatórias.

Até o momento mais de 250 doenças diferentes já foram identificadas sem predileção por sexo, etnia ou idade. A classificação mais recente destas doenças está publicada no *Frontiers in Immunology*, 5 :1-33, 2014.

A prevalência é estimada em 1: 2000 habitantes

Existem hoje muitos tratamentos disponíveis de forma que o paciente pode ter uma boa qualidade de vida. O diagnóstico precoce é fundamental para um tratamento bem sucedido.

## ALERGIA

**SINAIS DE ALERTA PARA O DIAGNÓSTICO DE IMUNODEFICIÊNCIA PRIMÁRIA COM POSSÍVEIS DIAGNÓSTICOS E TESTES LABORATORIAIS A SEREM REALIZADOS.**

	Imunodeficiência	Laboratório
Asma de difícil controle	Deficiência de IgA	Dosagem de IgG, IgA, IgM
	Associada a pneumonia e sinusite: Imunodeficiência Comum Variável	Dosagem de IgG, IgA, IgM Dosagem de anticorpos a antígenos vacinais
	Deficiência de Anticorpos específicos	Pesquisa de anticorpos ao pneumococos após vacina
Eczema + infecção	Síndrome de Wiskott-Aldrich	Expressão da WASP Plaquetopenia com plaquetas pequenas
	Síndrome de Hiper-IgE Características: Pneumonia por <i>S. aureus</i> , Eczema, Infecção fúngica, Hiper mobilidade articular, Fácies grosseiro	Dosagem de IgE
	Imunodeficiência Combinada Grave (SCID)	CD3, CD4, CD8, CD19, CD16/56 + linfopenia no hemograma
	IPEX (Immunodysregulation, Polyendocrinopathy and Enteropathy, X-linked)	Expressão da FOXP3
Sinusite de repetição	Deficiência de anticorpos	Dosagem de IgG, IgA, IgM + produção de anticorpos ao pneumococo após vacina
Angioedema sem urticária	Angioedema Hereditário	Dosagem e/ou ensaio funcional de inibidor de C1 esterase (C1INH), C4, C1q
	Angioedema Adquirido	Uso de inibidores da ECA, C1INH, C4, C1q