



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.

HEMATOLOGIA

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

Excluir sempre Infecção pelo HIV

	Imunodeficiência	Laboratório
Plaquetopenia com plaquetas pequenas	Síndrome de Wiskott-Aldrich. Outros sintomas: eczema e infecção de repetição Trombocitopenia ligada ao X	Hemograma com contagem e avaliação do tamanho das plaquetas (pequenas). Expressão da WASP CD3, CD4 e CD8 Dosagem de IgG, IgA, IgM
Citopenias auto-ímmunes (anemia, plaquetopenia e neutropenia auto-ímmune)	Imunodeficiência Comum Variável <u>Outras características:</u> Infecção de repetição e doenças auto-ímmunes	Dosagem de IgG, IgA, IgM
Linfadenopatia + Esplenomegalia <u>Excluir neoplasias e infecções</u>	Doença linfoproliferativa auto-ímmune Defeitos de apoptose	Aumento do número das células T duplo-negativas: CD3+CD4-CD8-
Defeitos quantitativos e qualitativos dos neutrófilos (neutropenia e neutrofilia)	Neutropenias	Hemograma
	Doença Granulomatosa Crônica	Teste da dihidrorodamina (DHR)
	Defeitos de adesão leucocitária	Neutrofilia, CD11 e CD18
	Albinismo parcial - Síndrome de Chediak-Higashi ou Griscelli	Grânulos citoplasmáticos nos leucócitos