

TABELA I: IMUNODEFICIÊNCIAS COMBINADAS DE CÉLULAS T E B

Linfopenia (no hemograma) ou linfopenia de céls T (na imunofenotipagem de linfócitos)

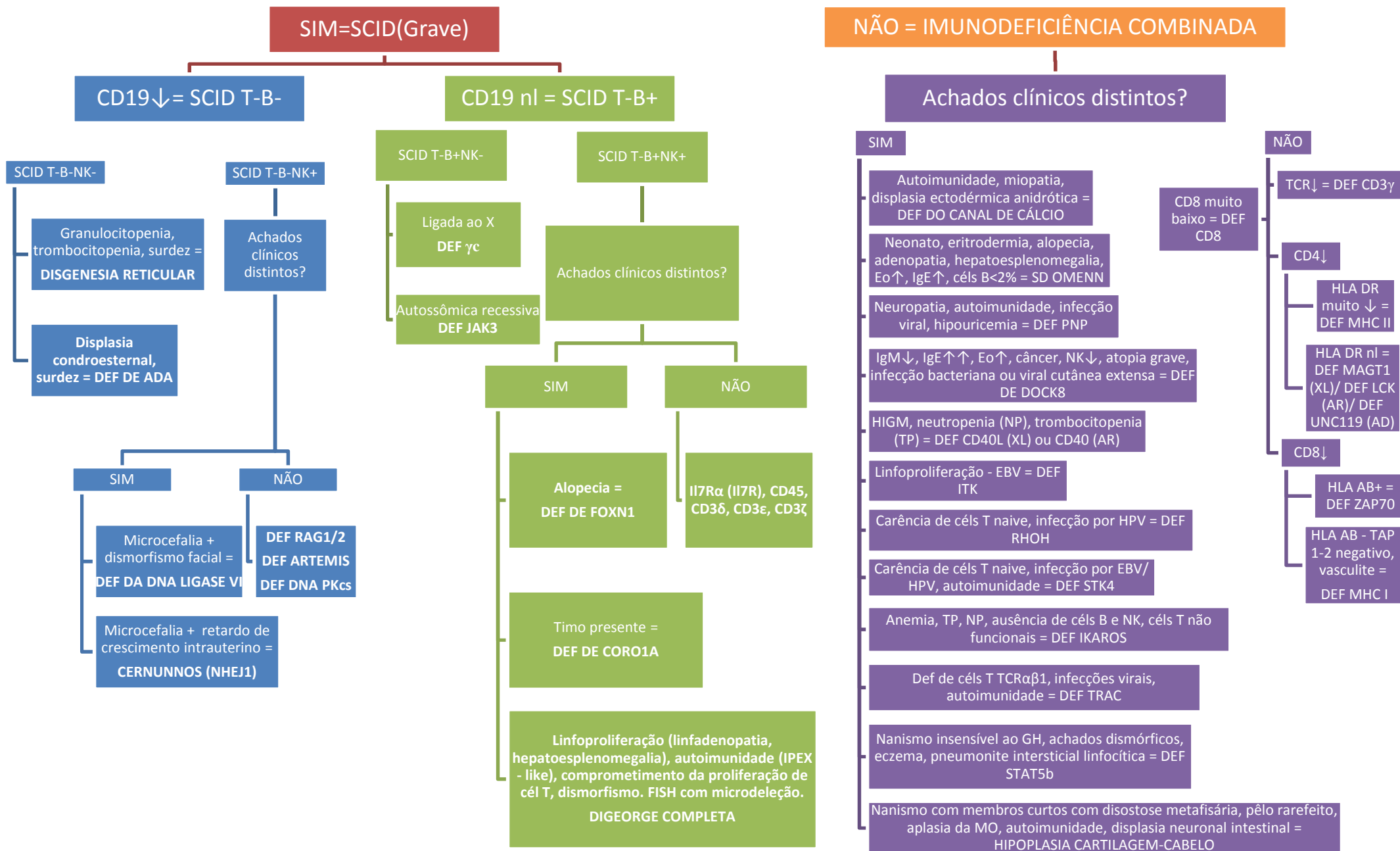


TABELA II: SÍNDROMES BEM DEFINIDAS COM IMUNODEFICIÊNCIA

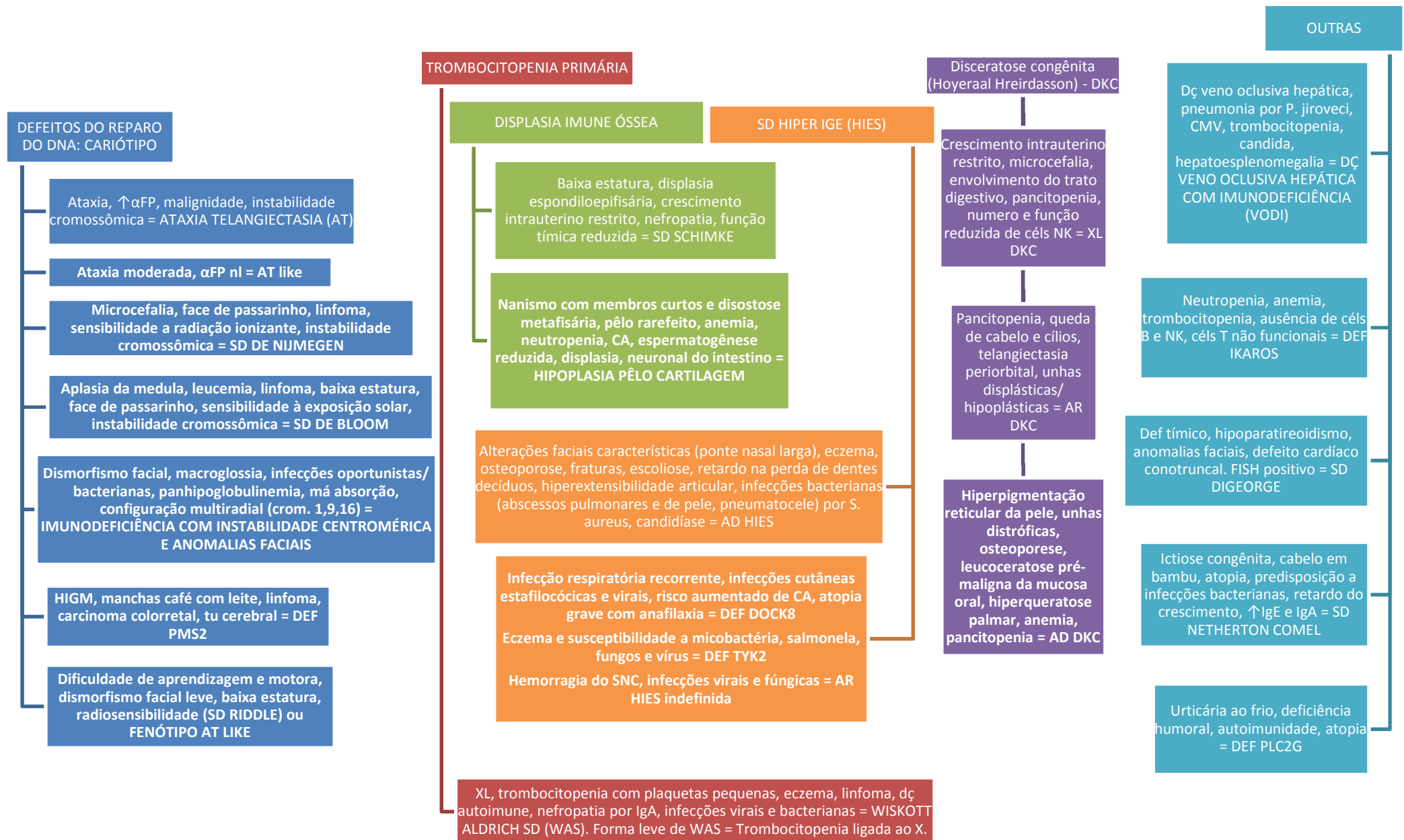


TABELA IV: DOENÇAS COM DESREGULAÇÃO IMUNE

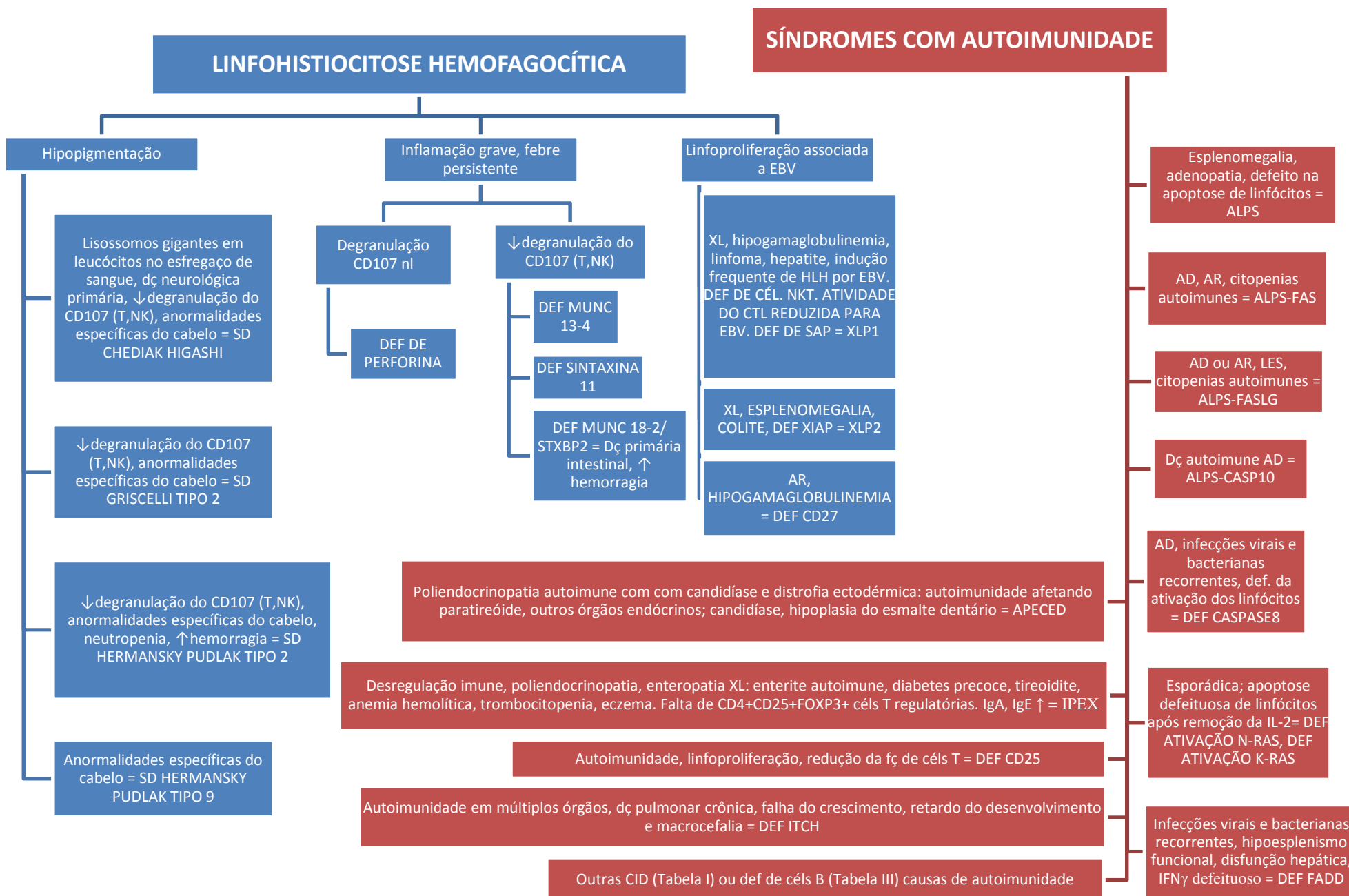


TABELA V: DEFEITOS CONGÊNITOS DO NÚMERO DE FAGÓCITOS, FUNÇÃO OU AMBOS

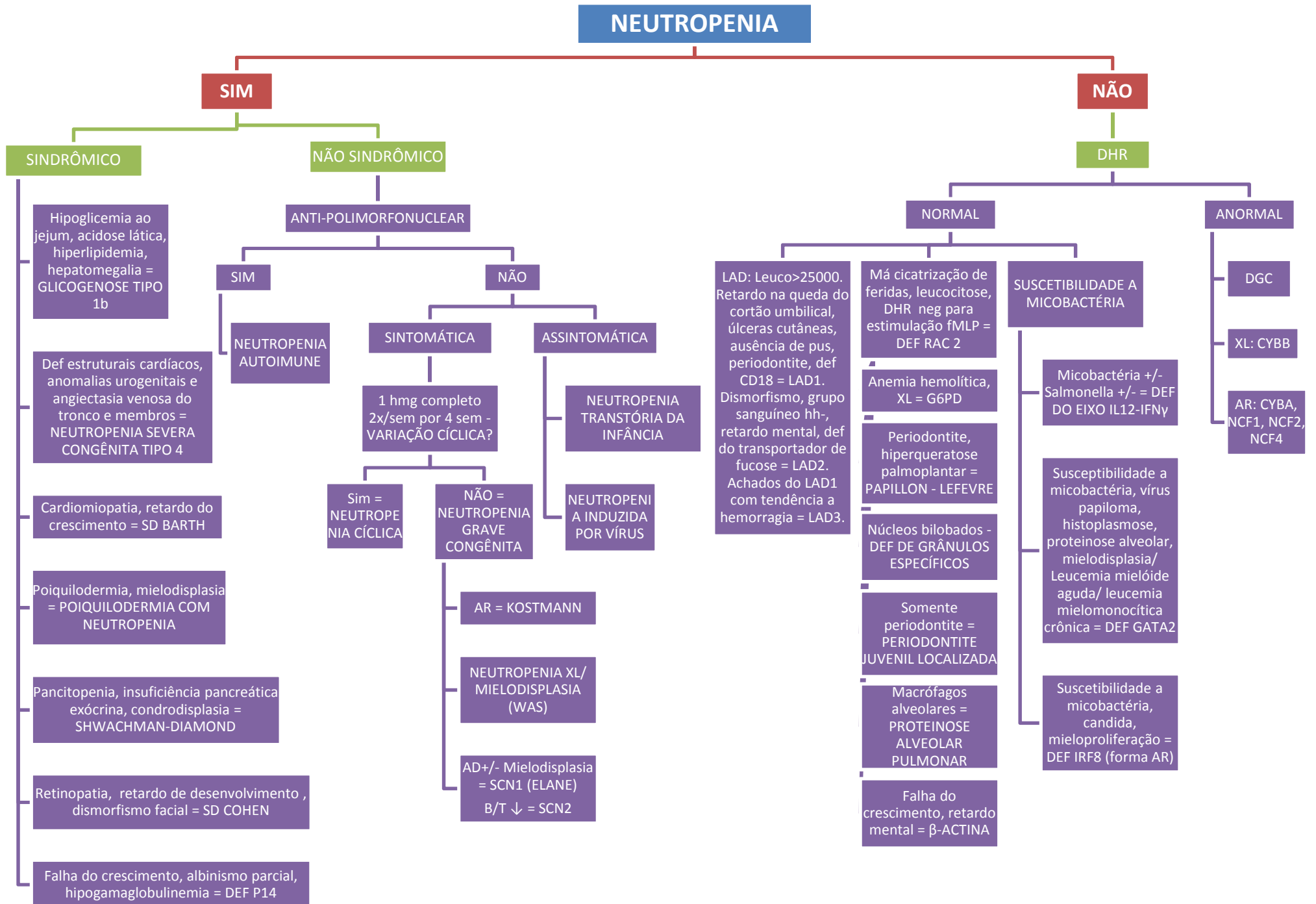


TABELA VI: DEFEITOS NA IMUNIDADE INATA

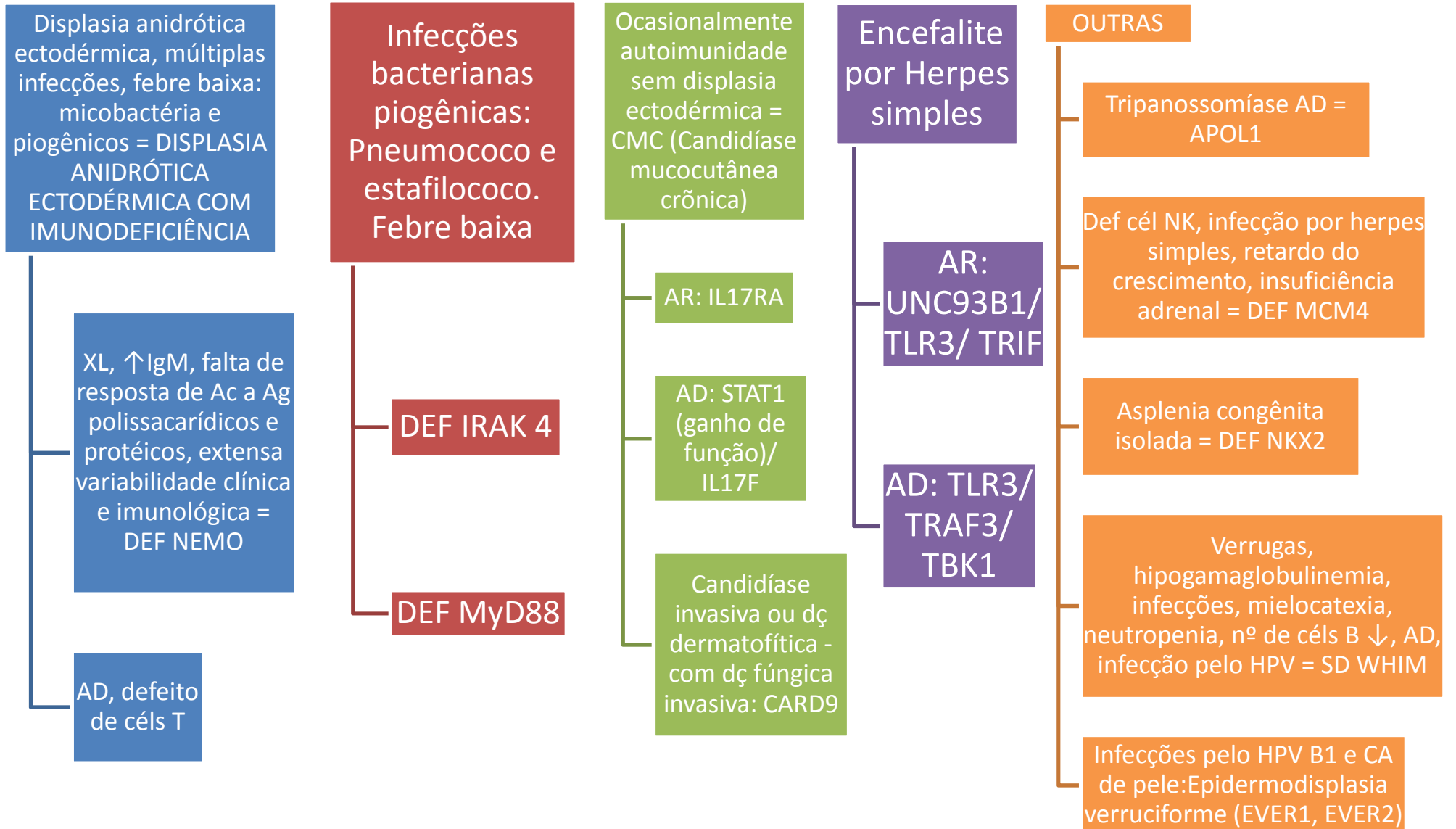


TABELA VII: DOENÇAS AUTOINFLAMATÓRIAS

IDADE DE INÍCIO

NEONATAL

AR. Frequência das crises: contínua. Duração das crises: contínua. Osteomielite multifocal estéril, foliculite. IL-1: efeito sem oposição = DEF DO ANTAGONISTA DO RECEPTOR DE IL-1(DIRA)

AR. Duração das crises: poucos dias. Frequência das crises: 1-3/mês. Osteomielite multifocal crônica recorrente, dor grave, tumefação dos tecidos moles, anemia dependente de transfusão = MAJEED

AD. Duração das crises: contínua, muitas vezes piora à noite. Frequência das crises: geralmente diária. Grupo étnico: norte da Europa. Urticária, surdez, conjuntivite, amiloidose = SD MUCKLE WELLS (CAPS)

AR. Crises de enterocolite precoces, fístula entérica, abscesso perianal, foliculite crônica, \uparrow TNF α
Doença inflamatória intestinal de início precoce (EOIBD) : IL10/IL10R

LACTENTE

AR. Frequência das crises: 1-2 meses. Duração das crises: >3-7 dias. Adenopatia cervical, aftose, diarreia, Aumento de IgD e IgA \uparrow , marcadores de fase aguda e acidúria mevalônica durante crise =MKD (HIDS)

AD. Duração das crises: contínua. Frequência das crises: contínua. Rash urticariforme, meningite asséptica e crônica. Artropatia deformante, surdez neurosensorial, retardo mental, baixa acuidade visual. Resposta de fase aguda a maior parte do tempo = CINCA (NOMID, CAPS)

INFÂNCIA/ ADULTO JOVEM

AR. Frequência das crises: variável. Duração das crises: 1-4 dias. Polisserosite, dor abdominal, artrite, amiloidose. Responsiva a colchicina, eritema erisipela-like, resposta de fase aguda importante durante as crises = FEBRE MEDITERRÂNEA FAMILIAR

AD. Duração da crise: 24-48h. Exposição ao frio - urticária não pruriginosa, artrite, calafrios, conjuntivite = SD AUNTOINFLAMATÓRIA AO FRIO FAMILIAR

AD. Duração da crise: 1-4 semanas. Frequência das crises: variável. Serosite, rash, edema periorbital e conjuntivite; amiloidose, resposta de fase aguda durante as crises. Baixos níveis solúveis de TNF-R1 quando bem = TRAP5

AD. Duração das crises: 5 dias. Frequência das crises: intervalos fixos de 4 a 6 sem. Oligoartrite piogênica estéril, pioderma gangrenoso, miosite, resposta de fase aguda durante crise. = PAPA

AD. Duração e frequência das crises: contínuas. Uveíte, sinovite granulomatosa, camptodactilia, rash, neuropatia craniana, dç de Crohn. Resposta de fase aguda modesta contínua = SD BLAU

TABELA VIII: DEFICIÊNCIA DE COMPLEMENTO

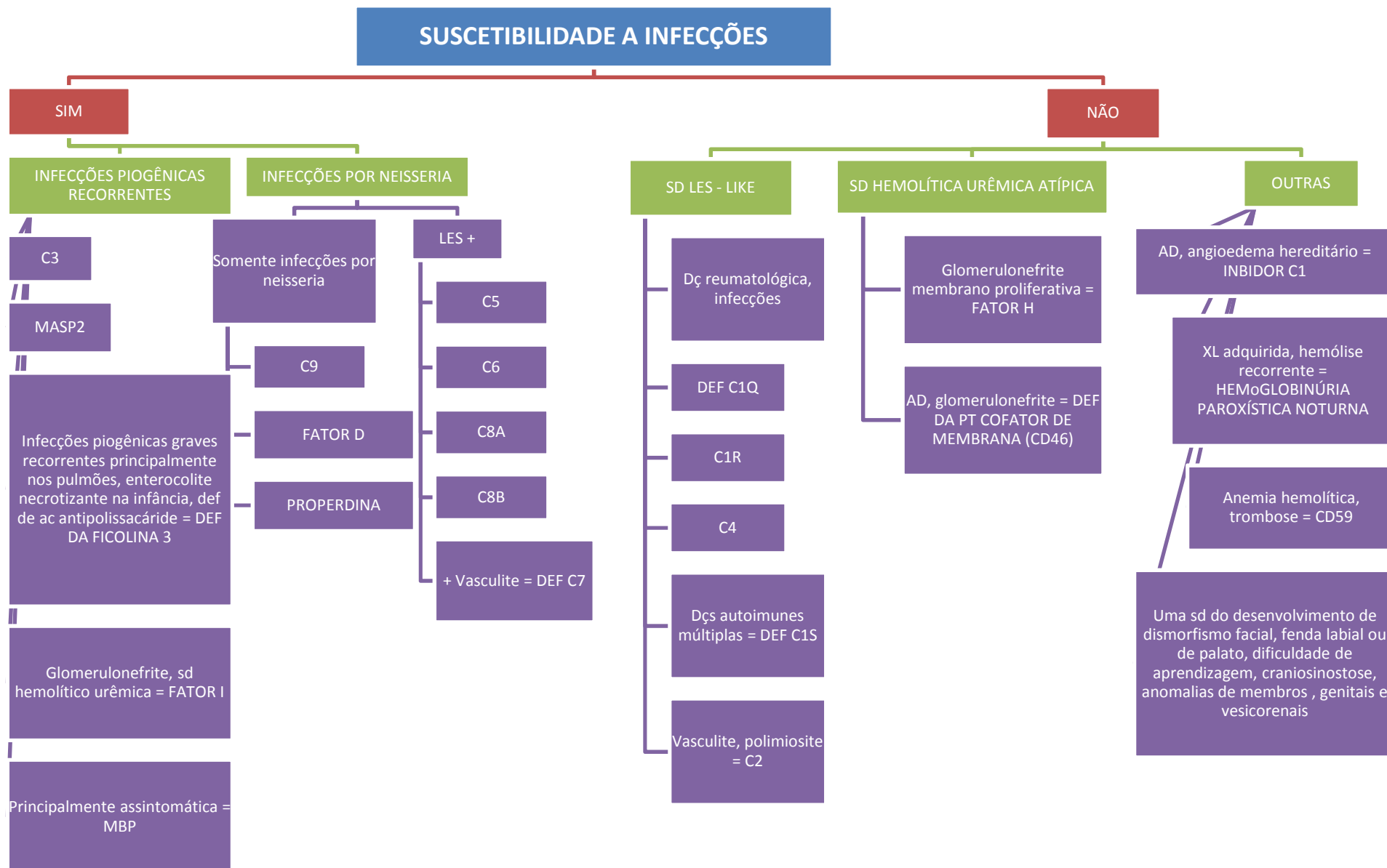


TABELA III: DEFICIÊNCIA PREDOMINANTE DE ANTICORPOS

Infecções bacterianas recorrentes ex.: otite, pneumonia, sinusite, diarreia, seps

NÍVEL SÉRICO DE IMUNOGLOBULINA: IgA, IgG, IgM

