



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.



www.bragid.org.br



GASTROENTEROLOGIA

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
Diarréia Crônica	Deficiência de Anticorpos	Dosagem de IgG, IgA, IgM
	Imunodeficiências Combinadas (lactentes)	CD3, CD4, CD8, CD56, CD19
Giardíase de difícil tratamento	Deficiência de Anticorpo	Dosagem de IgG, IgA, IgM
Enteropatia auto-imune + Diarréia Grave Outras manifestações : Hipotireoidismo, eczema, plaquetopenia, anemia hemolítica auto-imune, diabetes neonatal.	IPEX – (Immunodysregulation, Polyendocrinopathy and Enteropathy, X-linked)	Ausência de número ou função das células T regulatórias ou expressão reduzida da FOXP3
Candidíase persistente	Deficiência de células T	CD3, CD4 e CD8
	Candidíase mucocutânea crônica APECED (autoimmune polyendocrinopathy-candidiasis-ectodermal dystrophy)	CD3, CD4 e CD8 Linfoproliferação para Candida Teste da Candidina
Dor abdominal intensa simulando abdome agudo	Angioedema Hereditario	Dosagem e/ou ensaio funcional de inibidor de C1 esterase (C1INH), C4, C1q
	Angioedema Adquirido	Uso de inibidores da ECA, C1INH, C4, C1q