



SAP



Semana de
Congresos y
Jornadas Nacionales

REPORTE DE INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS EN 2 CENTROS DE INMUNOLOGÍA EN ARGENTINA

**1º Congreso Argentino de Alergia e Inmunología en Pediatría
"En el marco de la Semana de Congresos y Jornadas Nacionales 2019"**

22 al 24 de Mayo de 2019

Panamericano Buenos Aires Hotel & Resort y EXE Hotel Colón

SEMINARIO A. ; MOREIRA I. ; LLARENS A. ; RIAÑO CARDOZO L. ; GOMEZ RACCIO A. ;
DI GIOVANNI D. ; REGAIRAZ L. ; BEZRODNIK L.



C.I.C.
Centro de Inmunología Clínica
Dra. Liliana Bezrodnik

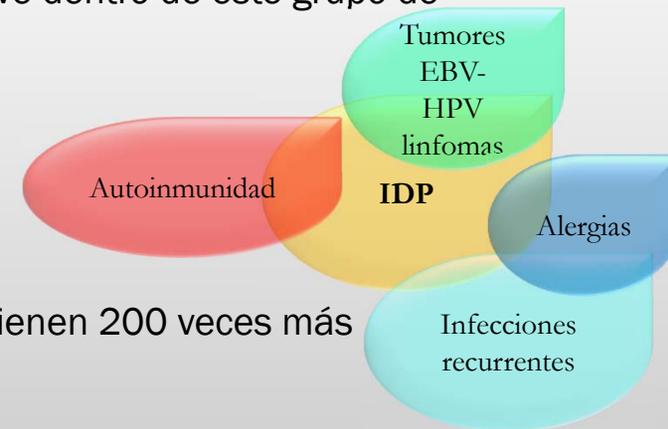


Centro Jeffrey Modell
Argentina



INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

- Las Inmunodeficiencias Primarias (IDP), incluye múltiples defectos genéticos del sistema inmunológico que causan una mayor susceptibilidad a infecciones que a menudo son crónicas, persistentes, recurrentes y en algunos casos, fatales.
- Las infecciones pueden incluir bronquitis, neumonía, aftas, abscesos de la piel, infecciones del oído y sinusitis, pero también pueden presentarse como enfermedades autoinmunes, citopenias, alergias, erupciones cutáneas, enfermedad inflamatoria crónica y síntomas disregulatorios
- Hay más de 350 genes específicos, relacionados con IDP. Estas enfermedades pueden manifestarse a cualquier edad.
- Estos trastornos varían en gravedad desde la Deficiencia Selectiva de IgA en, el extremo más suave del espectro a la Inmunodeficiencia Combinada Severa, el extremo más grave dentro de este grupo de enfermedades.
- Las IDP, son cuatro veces la incidencia de la fibrosis quística.
- Aproximadamente, el 80% de las personas afectadas son < de 20 años.
- El instituto nacional de cáncer (USA) informa que las personas con IDP tienen 200 veces más riesgo de desarrollar el cáncer que la población general.

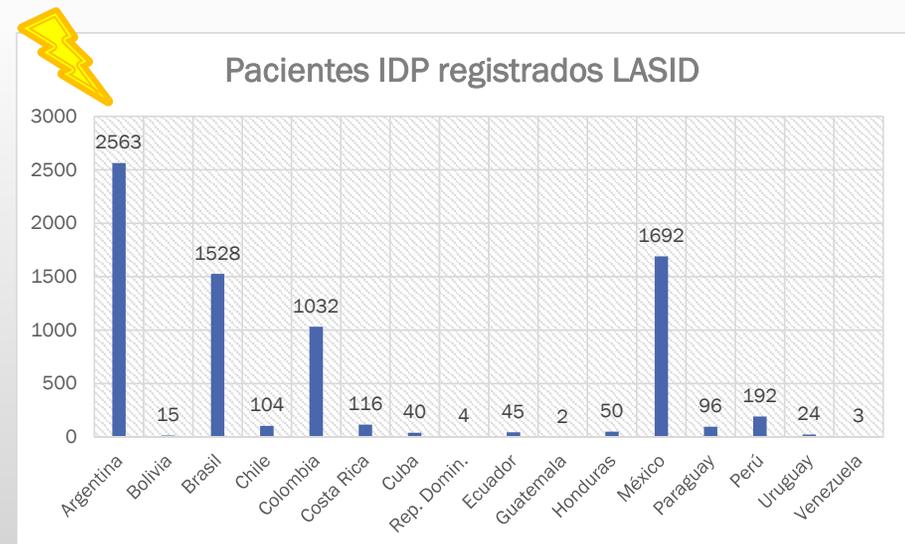


REGISTRO INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

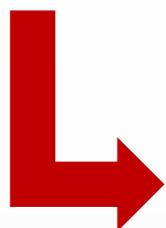
- En 2009 la Sociedad Latino Americana de Inmunodeficiencias (LASID), creó el registro de IDP, 128 centros: Argentina, Bolivia, Brasil, Chile, Colombia, Costa Rica, Cuba, El Salvador, Guatemala, Honduras, México, Paraguay, Perú, República Dominicana, Uruguay and Venezuela.
- Favorece la difusión, el diagnóstico temprano de la IDP, que es esencial para evitar morbilidad asociada.
- Los registros nacionales e internacionales, fomentan la colaboración y proporcionan un conjunto de datos valiosos a los clínicos, investigadores, empresas farmacéuticas y formuladores de políticas sanitarias.
- Actualmente no hay registro argentino de IDP



Pacientes IDP Registrados LASID:
7506



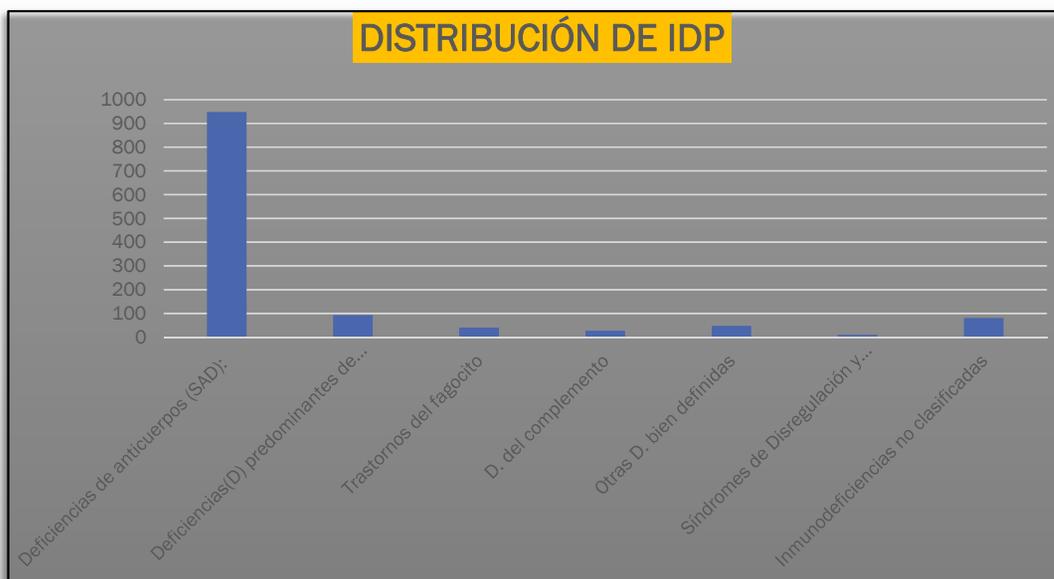
OBJETIVO: Presentar la prevalencia de IDP, en 2 centros de Inmunología en Argentina en atención de pacientes pediátricos y adultos con IDP.



1505 PACIENTES
IDP



Pacientes IDP
Registrados:
1212 (80,5%)

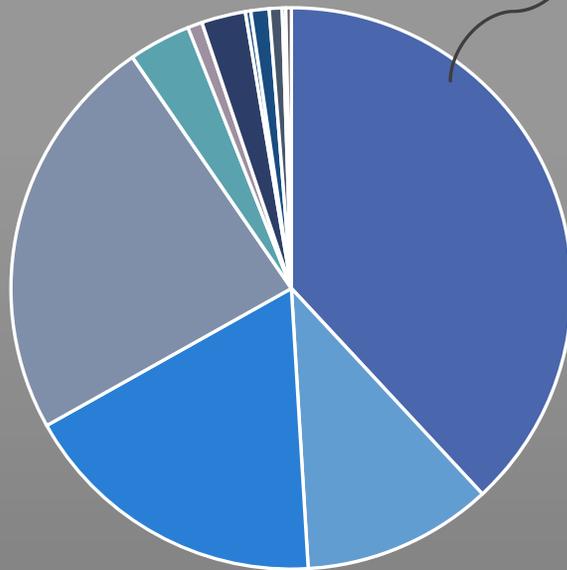


IDP	Nº PTE
Deficiencias de anticuerpos (SAD):	948
Deficiencias(D) predominantes de células	93
Trastornos del fagocito	41
D. del complemento	27
Otras D. bien definidas	48
Síndromes de Disregulación y enfermedades autoinmunes	10
Inmunodeficiencias no clasificadas	81

Las Deficiencias de Anticuerpos, constituyen el grupo más grande de pacientes dentro del registro

Deficiencias de Anticuerpos (SAD)

DSA, la más frecuente

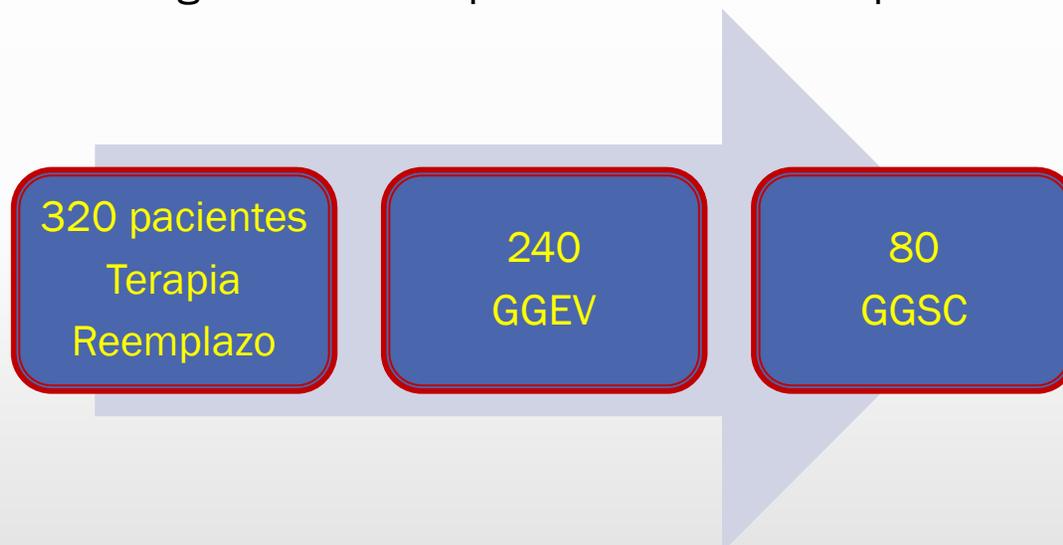


1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12

1 - DSA1	360
2 - IDCV	104
3 - Deficiencia específica IgG	169
4 - Hipogamaglobulinemia Transitoria	224
5 - XLA	34
6 - Agamaglobulinemia, causa desconocida	8
7 - Hipogamaglobulinemia 2°	24
8 - Deficiencia Selectiva IgM	3
9 - Deficiencia de subclases	10
10 - Deficiencia CD40L	7
11 - HIGM, causa desconocido	2
12 - Otras hipogamaglobulinemias	3

Prevalencia de IDP, en 2 centros de Inmunología en Argentina Tratamiento IDP

El reemplazo de inmunoglobulina es el pilar del tratamiento para la mayoría de las IDP



8 pacientes reciben terapia inmunomoduladora todos con gamaglobulina

Prevalencia de IDP, en 2 centros de Inmunología en Argentina

- En nuestra cohorte de inmunodeficiencia no clasificada 57 pacientes se presentan con Síndrome Autoinflamatorio

Diagnóstico	Pacientes
Fiebre Mediterránea Familiar (FMF)	22 p
Síndrome fiebre periódica, asociado a criopirina (NLRP3)	1 p
Síndrome autoinflamatorio CANDLE like	1 p
Síndrome de fiebre periodica, aftas, stomatitis, faringitis y adenitis cervical (PFAPA)	31 p
Síndrome Hiper IgD	1 p
Síndrome fiebre periódica, asociado a NLRP12	1 p
Total	57 p

REGISTRO INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

REPORT OF 8 YEARS OF PRIMARY IMMUNODEFICIENCIES IN TWO CENTERS IN ARGENTINA FOR LASID REGISTRY - LASID 2017

REPORT OF 9 YEARS OF PRIMARY IMMUNODEFICIENCIES IN TWO CENTERS IN ARGENTINA FOR LATIN AMERICAN SOCIETY OF IMMUNODEFICIENCIES, REGISTRY MODEL - CIS 2018

Clinical Management Review

The European Society for Immunodeficiencies (ESID) Registry Working Definitions for the Clinical Diagnosis of Inborn Errors of Immunity

Markus G. Seidel, MD^{a,*}, Gerhard Kindle, MD, Dipl Inf^{b,c,d,e}, Benjamin Gathmann, MSc^b, Isabella Quinti, MD^d, Matthew Buckland, MD^f, Joris van Montfrans, MD, PhD^f, Raphael Scheible, MSc^g, Stephan Rusch^{h,i}, Lukas M. Gasteiger, Cm^g, Bodo Grimbacher, MD^{b,g,h,i}, Nizar Mahlaoui, MD, PhD^{g,i}, and Stephan Ehl, MD^{b,k,l}; on behalf of the ESID Registry Working Party and collaborators *Graz, Austria; Freiburg, Germany; Rome, Italy; London, UK; Utrecht, the Netherlands; and Paris, France*

LASID REGISTRY: 1ST REPORT ON PRIMARY IMMUNODEFICIENCIES IN LATIN AMERICA FOR LASID REGISTRY ESID 2018

Immunol Res
DOI 10.1007/s12026-017-8907-1



ORIGINAL ARTICLE

Modeling strategy to identify patients with primary immunodeficiency utilizing risk management and outcome measurement

Vicki Modell¹ · Jessica Quinn¹ · Grant Ginsberg¹ · Ron Gladue¹ · Jordan Orange² · Fred Modell¹

Immunologic Research
<https://doi.org/10.1007/s12026-018-8996-5>

ORIGINAL ARTICLE



Global report on primary immunodeficiencies: 2018 update from the Jeffrey Modell Centers Network on disease classification, regional trends, treatment modalities, and physician reported outcomes

Vicki Modell¹ · Jordan S. Orange¹ · Jessica Quinn¹ · Fred Modell¹

DISCUSIÓN

- ✓ El registro de LASID celebra su décimo aniversario en 2019. Permite un acceso fácil y confiable
- ✓ Esperamos aumentar la precisión de datos de seguimiento para futuros informes y continuar con el mayor reclutamiento de pacientes con IDP para mejorar el diagnóstico, mejorar la clasificación, mejorar el pronóstico, optimizar la terapia, recopilar datos de IDP, realizar estudios clínicos, genéticos y terapéuticos internacionales y multicéntricos.
- ✓ Los registros permiten desarrollar nuevas estrategias en programas de salud, ayudar a la asignación racional de recursos, mejoras en la atención clínica y leyes que protejan a los pacientes con IDP.
- ✓ Es necesario seguir desarrollando a nivel nacional el mismo para poder demostrar que las IDP no pertenecen al grupo de enfermedades raras siendo en muchos casos su incidencia mayor de la reportada hace unos años.

Invitamos a todos a registrar nuestros pacientes !!!





SAP



Semana de
Congresos y
Jornadas Nacionales

MUCHAS GRACIAS !



C.I.C.
Centro de Inmunología Clínica
Dra. Liliana Bezrodnik



Centro Jeffrey Modell
Argentina

