

Editorial

Semana mundial de las Inmunodeficiencias Primarias: Del 22 al 26 Abril

Con el objetivo de aumentar el conocimiento y demandar mayor investigación sobre las Inmunodeficiencias Primarias (IDPs) y en consecuencia mejorar la calidad de vida de los pacientes portadores de IDPs, organizaciones a nivel mundial decidieron decretar la semana de las IDPs del 22 al 26 de Abril. Promoviendo actividades con el fin de concientizar sobre su existencia, estimular su estudio y el desarrollo de investigación en el campo, de esta manera avanzar en el conocimiento de estas patologías tan complejas.

Qué son las IDPs? son un grupo de defectos genéticos que causan alteraciones en los mecanismos de defensa tanto innatos como adaptativos, relacionados con: **1)** ausencia de uno o varios de los componentes celulares, tanto linfoides como mieloides, **2)** incapacidad para la comunicación de los componentes de la respuesta inmune, así como también en el reconocimiento de antígenos extraños, propios o modificados e **3)** incapacidad para la activación de los mecanismos efectores, bien sea por dificultad para alcanzar los tejidos afectados; para polarizar la respuesta inmune tanto proinflamatoria como reguladora; o para liberar mediadores encargados de la destrucción de los agentes infecciosos. Este complejo grupo de enfermedades condicionan no solo a una susceptibilidad elevada para sufrir infecciones por diferentes agentes infecciosos, sino también a la alteración de los mecanismos homeostáticos y de vigilancia que evita el desarrollo de enfermedades autoinflamatorias y neoplásicas.

A pesar de que se estima que su frecuencia a nivel mundial es de 1 por cada 1200 nacimientos, actualmente en Venezuela no existe una verdadera casuística nacional ni regional ni estrategias clara para su detección ni para la implementación de terapias adecuadas para su control. Esto es debido en parte a que su estudio requiere de múltiples ensayos, muchos de ellos costosos y de difícil acceso, y como consecuencia pasan desapercibidas, repercutiendo en un subregistro y en el fallecimiento de pacientes por su desconocimiento o a la aparición de complicación irreversibles que pudieron ser prevenidas si el diagnóstico se realizara de manera oportuna.

Qué hacemos en el Idic-ULA? con la finalidad de mejorar la calidad de vida de los niños con Inmunodeficiencias Primarias, desde hace varios años desarrollamos una línea de investigación destinada a la detección oportuna de las IDPs, en pacientes pediátricos con infecciones severas y recurrentes. Sin embargo, la fuerte crisis económica por la que atraviesa el país, ha mermado nuestra capacidad de atención y el avance en el conocimiento sobre las IDPs en nuestra región.

Esperamos en un futuro próximo contar con apoyo nacional e internacional con el fin de: 1) Conocer su frecuencia y características, lo que permitirá además proponer políticas de estado para la implementación de programas preventivos, de soporte y terapéuticos a los pacientes y familiares; y 2) La incorporación de profesionales y estudiantes del área biomédica (Red multidisciplinaria) que aseguren la educación, prevención, manejo y pesquisa de estos pacientes

Agradecimiento. al equipo multidisciplinario conformado por: Nathaly Araujo, Médico Residente de Pediatría, Guillermo Terán-Angel, Nubia Silva Gutiérrez y Morella Bouchard, miembros del Idic-ULA, al Servicio de Pediatría del IAHULA, en especial a Belkys Rujano, Frances Stock y Magdalena Correa y a los estudiantes de pregrado Victoria Bellorin, Juan Carlos Gabaldon Figueira y Astrid Cantor

Dra. Siham Salmen
Instituto de Inmunología Clínica
Facultad de Medicina
Universidad de Los Andes
Email: sihamsa@ula.ve

Como citar este artículo: Salmen S. Semana mundial de las Inmunodeficiencias Primarias: Del 22 al 16 Abril. *Avan Biomed* 2016; 5: 1.