

Tabela 1: Casos de Deficiência Hereditária de FH

Pacientes	Sintomas Clínicos	Alterações Moleculares	Referências
1a- Indiano, M, 8/12 a, pais consangüíneos	otite média: <i>H. influenza</i> , SHU assintomática		Thompson & Winterborn, 1981
1b- Indiano, M, 3 a, pais consangüíneos	assintomático		
2a- Argelino, M, 5 a, pais consangüíneos	otite e bronquite recorrentes seguida de hematúria, MCGN	1415TGT-AGT Cys431Ser homozigoto	Levy <i>et al</i> , 1986; Dragon-Durey <i>et al</i> , 2004
2b- Argelino, M, 6/12 a, pais consangüíneos	Otite média e bronquite, septicemia: <i>Escherichia coli</i> , infecção do trato respiratório superior: <i>Proteus sp.</i> , hematúria persistente, MCGN		
3a- Espanhola, F, pais não aparentados	<i>N. meningitidis</i> , MCGN		Lopez-Larrea <i>et al</i> , 1987
3b- Espanhola, F, pais não aparentados	<i>N. meningitidis</i> , MCGN		
3c- Espanhola, F, pais não aparentados	<i>N. meningitidis</i> , MCGN		
4a- Italiana, F, pais consangüíneos	ausência de infecções, asma, hematúria	substituição 638GAA-TAA E171 PTC	Brai <i>et al</i> , 1988; Sánchez-Corral <i>et al</i> , 2000
4b- Italiana, F, 11 a, pais consangüíneos	ausência de infecções, LES com nefrite, anticorpos anti-núcleo		
4c- Italiano, M, pais consangüíneos	ausência de infecções, assintomático		

Tabela 1: Casos de Deficiência Hereditária de FH

5- Escandinava, F, 15 a, pais não aparentados	Meningites 2X: <i>N. meningitidis</i> Gp B		Nielsen <i>et al</i> , 1989
6a- Francesa, F, 19 a, pais não aparentados	SHU		Pichette <i>et al</i> , 1994
6b- Francesa, F, pais não relacionados	assintomático		
7- Americano, M, 13 m	doença renal hipocomplementêmica crônica	T1679C (Cys518-Arg) heterozigoto G2949A (Cys941-Tyr) heterozigoto	Vogt <i>et al</i> , 1995; Ault <i>et al</i> , 1997
8- Alemã, F, 49 a	Meningite: <i>N. meningitidis</i> Gp X; SLE		Fijen <i>et al</i> , 1996
9a- Beduíno, M, 1a	baixos níveis de C2, C3, C5, FB e properdina; SHU		Ohali <i>et al</i> , 1998
9b- Beduíno, F, 1a			
10- Turco, M, pais consangüíneos	síndrome nefrótica, hipertensão, hematúria, proteinúria, SHU	2770TAT-TAA Tyr899PTC homozigoto	Rougier <i>et al</i> , 1998; Dragon-Durey <i>et al</i> , 2004
11a- Turco, pais consangüíneos	MPGN	453CGT-CTT Arg127Leu homozigoto	Dragon-Durey <i>et al</i> , 2004
11b- Turco, pais consangüíneos	MPGN		
12- Caucasiano, F	MPGN, síndrome nefrótica, hipertensão, insuficiência renal	2145TGT-TCT Cys673Ser homozigoto	Dragon-Durey <i>et al</i> , 2004

F: feminino;M: masculino;MCGN e MPGN: glomerulonefrites mesangiocapilar e membranoproliferativa;PTC: códon de parada prematuro;LES: lúpus eritematoso sistêmico;a: anos;m: meses (REIS *et al* , 2006).