

Imunodeficiências Primárias com Indicação de Terapia de Reposição com Imunoglobulina Humana

Defeitos primários com hipogamaglobulinemia e/ou produção de IgG sem função adequada.

Abordagem prática para indicação de reposição de imunoglobulinas (www.esid.org)

- 1) IgG <200 mg/dL: todos os pacientes (excluir crianças em fase de hipogamaglobulinemia fisiológica);
- 2) IgG 200-500 mg/dL: se uma deficiência de anticorpo é identificada em associação com a presença de infecções;
- 3) IgG > 500 mg/dL: se uma deficiência de anticorpo específica é identificada com infecções graves ou de repetição.

Exames laboratoriais que devem ser realizados antes do início do tratamento:

1. Dosagem de IgG, IgA e IgM
2. Dosagem de anticorpo a antígenos vacinais proteicos e polissacarídeos
3. Hemograma
4. Contagem de linfócitos T e B
5. Avaliação de órgãos com algum comprometimento, tal como os pulmões,
6. Avaliação da função hepática e renal.

Considerações sobre dose, intervalo e via de administração

Dose:400-800mg/kg/mês. Acima de 600mg/kg para pacientes com sequelas pulmonares ou sinusite crônica.

Intravenosa: Intervalo: a cada 3-4 semanas. Velocidade: Recomenda-se sempre seguir as instruções do fabricante.

Algumas medicações como furosemida e diazepam podem precipitar em contato com imunoglobulina devendo-se evitar o uso do mesmo acesso venoso simultaneamente.

Subcutânea: Intervalo: quinzenal, semanal, diário ou dias alternados. Velocidade de infusão: Recomenda-se sempre seguir as instruções do fabricante. Pode-se iniciar com 10mL/hora podendo ser aumentada de forma lenta (1-3 mL/h) até 22mL/hora se o paciente não apresentar reação adversa, sendo necessário o uso de bomba de infusão. É

recomendado não aplicar mais que 20 ml em cada sítio, devendo-se mudar o local da aplicação caso o paciente receba volumes maiores. Em caso de aplicações diárias, pode ser feito por “push” lentamente utilizando-se diretamente seringas de 10-20mL.

Monitorização do Paciente em intervalos de 3-6 meses na dependência do quadro clínico.

Exames laboratoriais:

Hemograma, VHS, PCR

Função renal e hepática.

Níveis de IgG, IgM e IgA

Em caso de infecção, deve-se isolar o microrganismo

Três ou mais infecções moderadas por ano justificam o aumento da dose da Imunoglobulina

Por ser um hemoderivado, o lote e o nome do produto infundido deve ser anotado a cada aplicação.

Eventos adversos

Varia de 0,6% a 30%. Essa proporção é maior na presença de infecções.

A maioria dos eventos adversos está relacionado à velocidade de infusão.

Em algumas situações, pode-se usar pré-medicação como antipiréticos, analgésicos, anti-histamínicos ou corticóides. Eventos adversos graves são raros.

Em caso de evento adverso leve-moderado, deve-se suspender a medicação, medicar com sintomático e, após melhora do quadro, reiniciar a infusão em velocidade lenta.

As reações adversas em que há necessidade de uso de medicação devem ser notificadas a **farmacovigilância** acessado pelo: portal.anvisa.gov.br centros de farmacovigilância e acessar o do seu estado: ex São Paulo: http://www.cvs.saude.sp.gov.br/eventos_adv.asp.

Características dos produtos a serem infundidos:

Produtos com sacarose, sorbitol ou maltose devem ser evitados para pacientes com risco de doença renal e diabéticos.

Produtos com prolina devem ser evitados em pacientes com doença do metabolismo do aminoácido

Produtos **hiperosmolares constituem sério risco para ocorrência de distúrbios tromboembólicos**, especialmente em idosos, recém nascidos, cardiopatas e nefropatas

Os produtos com **altas concentrações de sódio constituem risco para pacientes cardiopatas**, além de serem hiperosmolar, aumentando consideravelmente o risco de distúrbios tromboembólicos e sobrecarga da função renal

Fatores de risco do paciente	Fatores de Risco da IgIV					
	Volume infundido	Conteúdo Açúcar	Conteúdo Sódio	Osmolaridade	pH	
Cardiopatas	x		x	x		
Disfunção Renal	x	x	x	x		
Anticorpo Anti-IgA						
Risco Tromboembólico	x		x	x		
Diabetes		x				
Pacientes Idosos	x	x	x	x		
Recém-nascidos	x		x	x	x	x

Adaptado de: *Int Immunopharmacol* 2006; 6:592-599.

Drogas que induzem Hipogamaglobulinemia

Agentes Antimaláricos
 Captopril
 Carbamazepina
 Corticosteróides
 Fenclofenaco
 Sais de Ouro
 Penicilamina
 Fenitoína
 Sulfasalazina

Adaptado de: *Curr Allergy Asthma Rep.* 2004;4(5):349-58