

IMUNODEFICIÊNCIA PRIMÁRIA COM PREDOMINÂNCIA DE DEFEITOS DE ANTICORPOS		
Portaria SAS/MS nº 495 – 11/09/2007		
Medicamento	IMUNOGLOBULINA HUMANA	
CID 10	D80.0, D80.1, D80.3, D80.5, D80.6, D80.7, D80.8, D83.0, D83.2, D83.8	
Apresentação	2,5 g * e 5 g (ampolas)	
Inclusão	Diagnóstico** de agamaglobulinemia ligada ao X, imunodeficiência comum variável ou outro tipo de imunodeficiência primária com predominância de defeitos de anticorpos com presença de relato médico descrevendo a ocorrência de infecções de repetição e exames que comprovem o comprometimento da imunidade humoral.	
Anexos Obrigatórios	Exames: concentração sérica das imunoglobulinas (IgA, IgM e IgG total), avaliação da síntese ativa de anticorpos***, hemograma, anti-HIV, uréia, creatinina, albumina, AST e ALT. Relato médico com critérios de inclusão.	
Administração	Início de tratamento: 300-400mg/kg a cada 3 semanas ou 400-500mg/kg a cada 4 semanas. Dose máxima: 600mg/kg a cada 3 semanas ou 800mg/kg a cada 4 semanas. O ajuste de doses ou do intervalo de infusões deve ser guiado pelos níveis séricos de IgG e pela condição clínica global do paciente.	
Prescrição Máxima Mensal	100 amp (5 g) ou 200 amp (2,5 g)*	
Monitoramento	Recomenda-se a realização de monitorização clínica e laboratorial através de: - uso de diário de sintomas sugestivos de infecção; - trimestralmente: hemograma, EQU, provas de função renal (ureia e creatinina) e hepática (TGO, TGP, TP e albumina); - no dia da aplicação: excluir infecção ativa através de anamnese/exame físico; - antes de cada aplicação: dosagem de IgG sérica. Embora um dos objetivos do tratamento com IGH seja manter a IgG sérica acima de 500mg/dL este tratamento visa principalmente a melhorar o controle dos quadros infecciosos apresentados pelos pacientes.	
Exclusão	Em casos de infecções ativas, neoplasia, insuficiência renal ou hepática, história de reação anafilática a imunoglobulina, diagnóstico incidental da patologia com predominância de deficiência de anticorpos e sem história de infecções de repetição ameaçadoras da vida, imunodeficiência predominantemente celular ou deficiência de apenas umas das imunoglobulinas IgA, IgD e IgM	
Tempo de Tratamento	Indeterminado	
Validade dos Exames	Concentração sérica das imunoglobulinas (IgA, IgM e IgG total), avaliação da síntese ativa de anticorpos: 12 meses; Hemograma, anti-HIV, uréia, creatinina, albumina, AST e ALT: 3 meses.	
Especialidade Médica	Novas Solicitações e Adequações	Geneticista, Imunologista ou Hematologista
	Renovações Sem Alterações	Geneticista, Imunologista ou Hematologista
<p>* Imunoglobulina Humana 2,5 g somente poderá ser cadastrada para solicitação em casos de baixas doses. Bem como, dispensada no modo substitutivo quando houver falta da apresentação 5 g.</p> <p>** DIAGNÓSTICO: Embora a suspeita de uma imunodeficiência seja baseada em dados clínicos, o diagnóstico definitivo depende da realização de exames complementares. Mesmo que haja diminuição significativa das imunoglobulinas, deve ser determinada a capacidade de o paciente sintetizar ativamente os anticorpos. Albumina deve ser dosada, para exclusão de síndrome nefrótica.</p> <p>*** AVALIAÇÃO DA SÍNTESE ATIVA DE ANTICORPOS: através da dosagem de um dos três itens abaixo:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Dosagem de isohemaglutininas anti-A e anti-B ou 		

2. Dosagem dos anticorpos pós-vacinais (anti-tétano, anti-difteria), anti-rubéola, anti-hepatite B e anti-sarampo ou
3. Dosagem de anticorpos anti-polissacárides do pneumococo (pré e pós-vacinais)

CID-10:

D80.0 Hipogamaglobulinemia hereditária

D80.1 Hipogamaglobulinemia não familiar

D80.3 Deficiência seletiva de subclasses de imunoglobulina G [IgG]

D80.5 Imunodeficiência com aumento de imunoglobulina M [IgM]

D80.6 Deficiência de anticorpos com imunoglobulinas próximas do normal ou com hiperimunoglobulinemia

D80.7 Hipogamaglobulinemia transitória da infância

D80.8 Outras imunodeficiências com predominância de defeitos de anticorpos

D83.0 Imunodeficiência comum variável com predominância de anormalidades do número e da função das células B

D83.2 Imunodeficiência comum variável com auto-anticorpos às células B ou T

D83.8 Outras imunodeficiências comuns variáveis



DIAF
Diretoria de Assistência
Farmacêutica