

IMUNODEFICIÊNCIAS PRIMÁRIAS (OUTRAS)		
<b>SEM PROTOCOLO</b>		
<b>Medicamento</b>	<b>IMUNOGLOBULINA HUMANA</b>	
<b>CID 10</b>	<b>D81.0, D81.1, D81.2, D81.3, D81.4, D81.5, D81.6, D81.7, D81.8, D82.0, D82.1</b>	
<b>Apresentação</b>	<b>2,5 g * e 5 g (ampolas)</b>	
<b>Inclusão</b>	Diagnóstico de síndrome combinada da imunodeficiência (SCID), deficiência de ADA, Síndrome de Nezelof, deficiência de pnp, deficiência major do complexo de histocompatibilidade, outras deficiências imunitárias combinadas, Síndrome de Wiskott-Aldrich, Síndrome de DiGeorge	
<b>Anexos Obrigatórios</b>	<b>Exames:</b> concentração sérica das imunoglobulinas (IgA, IgM e IgG total), avaliação da síntese ativa de anticorpos**, hemograma, anti-HIV, ureia, creatinina, albumina, AST e ALT. <b>Relato médico</b> e/ou exame que comprove a imunodeficiência.	
<b>Administração</b>	Segundo critérios médicos.	
<b>Prescrição Máxima Mensal</b>	100 amp (5 g) ou 200 amp (2,5 g)*	
<b>Monitoramento</b>	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 (uréia 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.	
<b>Exclusão</b>	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.	
<b>Tempo de Tratamento</b>	Indeterminado	
<b>Validade dos Exames</b>	Concentração sérica das imunoglobulinas (IgA, IgM e IgG total), avaliação da síntese ativa de anticorpos: 12 meses; Hemograma, anti-HIV, ureia, creatinina, albumina, AST e ALT: 3 meses	
<b>Especialidade Médica</b>	<b>Novas Solicitações e Adequações</b>	Geneticista, Imunologista ou Hematologista
	<b>Renovações Sem Alterações</b>	Geneticista, Imunologista ou Hematologista
<p><b>* 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.</b></p> <p><b>** AVALIAÇÃO DA SÍNTESE ATIVA DE ANTICORPOS:</b> através da dosagem de um dos três itens abaixo: - Dosagem de isohemaglutininas anti-A e anti-B ou - Dosagem dos anticorpos pós-vacinais (anti-tétano, anti-difteria), anti-rubéola, anti-hepatite B e anti-sarampo ou - Dosagem de anticorpos anti-polissacarídes do pneumococo (pré e pós-vacinais).</p>		
<p><b>CID-10:</b>  <b>D81.0</b> Imunodeficiência combinada grave [SCID] com disgenesia reticular  <b>D81.1</b> Imunodeficiência combinada grave [SCID] com números baixos de células T e B  <b>D81.2</b> Imunodeficiência combinada grave [SCID] com números baixos ou normais de células B  <b>D81.3</b> Deficiência de adenosina-deaminase [ADA]</p>		

**D81.4** Síndrome de Nezelof

**D81.5** Deficiência de purina-nucleosídeo fosforilase [PNP]

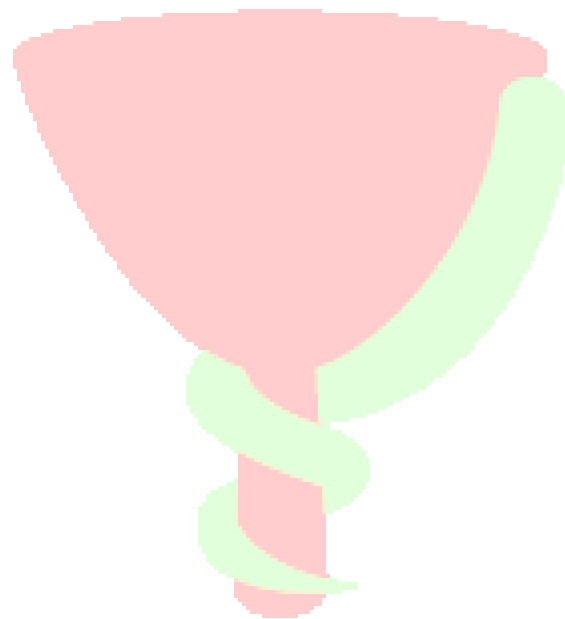
**D81.6** Deficiência major classe I do complexo de histocompatibilidade

**D81.7** Deficiência major classe II do complexo de histocompatibilidade

**D81.8** Outras deficiências imunitárias combinadas

**D82.0** Síndrome de Wiskott-Aldrich

**D82.1** Síndrome de DiGeorge



**DIAF**

Diretoria de Assistência  
Farmacêutica