



IMUNODEFICIÊNCIAS PRIMÁRIAS

# QUANDO ADMINISTRAR TERAPIA DE REPOSIÇÃO DE IMUNOGLOBULINA



## ABREVIações

CVID	Imunodeficiência Comum Variável
SII	Síndrome do intestino irritável
ICF	Imunodeficiência com instabilidade centromérica e anomalias faciais
IG	Imunoglobulina
IDP	Imunodeficiência primária
SCID	Imunodeficiência combinada grave
STAT3	Transdutor de sinal e ativador de transcrição 3
VODI	Doença veno-oclusiva com imunodeficiência

Imunodeficiências Primárias - Quando administrar terapia de reposição de IG, (1ª edição), Dezembro 2014

Edição Brasil

© International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI), 2014

Publicado pela IPOPI: [www.ipopi.org](http://www.ipopi.org)

## INTRODUÇÃO

**Este livreto explica como você e seu médico podem decidir quando usar a terapia de reposição de imunoglobulina.**

As imunodeficiências primárias (IDPs) são doenças raras que ocorrem quando componentes do sistema imunológico estão ausentes ou não funcionam corretamente, o que faz com que esses afetados sejam mais suscetíveis a infecções e outras complicações que indivíduos saudáveis.

O tratamento com terapia de reposição de anticorpos (também conhecida como imunoglobulina, IG) beneficia muitos indivíduos que não são capazes de produzir quantidades adequadas de anticorpos. Os produtos de terapia de reposição de IG são purificados do plasma sanguíneo que é doado por indivíduos saudáveis. É cuidadosamente selecionado e tem um excelente registro de segurança.

Embora este tratamento possa não prevenir todas as infecções, geralmente reduz significativamente a sua frequência e gravidade em muitas pessoas com IDPs.

Este folheto fornece informações sobre os fatores que precisam ser considerados na tomada de decisão para este tratamento.



## DECIDINDO SOBRE A TERAPIA DE REPOSIÇÃO DE IG: CONSIDERAÇÕES CHAVES

A terapia de reposição de IG é recomendada para a maioria das pessoas com defeitos primários de células B e acentuada deficiência de anticorpos. Em algumas IDPs, no entanto, outros tratamentos podem ser mais apropriados - realmente depende do tipo e da gravidade da sua IDP.

Seu médico será capaz de aconselhá-lo se a terapia de reposição com IG é a opção correta para tratar especificamente sua IDP.

### ANTES DE INICIAR A TERAPIA

Antes de iniciar a terapia de reposição de IG, é importante que seu médico preencha uma série de avaliações para demonstrar que suas IGs são baixas e que você não faz anticorpos específicos naturalmente em resposta a infecções ou imunização com vacinas.

### Testes de níveis de IG

Seu médico usará uma amostra de sangue para testar seus níveis de imunoglobulinas, particularmente níveis de IgG, bem como IgA e IgM

### Teste de desafio de vacina

Um teste de desafio de vacina fornece informações úteis sobre como seu sistema imunológico responde à vacina e mede quão bem você produz IGs. Tipicamente, uma vacina é administrada e a resposta do seu sistema imunológico à vacina é medida 4-6 semanas depois.

### História Clínica

Sua história clínica também será avaliada, por exemplo:

- Cursos de antibióticos por ano
- Perda de peso, falta de crescimento
- Hospitalizações por 5 anos
- Dias perdidos na escola/trabalho
- Incidência de diversas infecções e condições:
  - Pneumonia e infecções respiratórias superiores (incluindo sinusite)
  - Condições autoimunes.
  - Sepses, meningite, osteomielite, empiema, artrite séptica.
  - Esplenomegalia ou esplenectomia.
  - Linfadenopatia.
  - Diarreia infecciosa.
  - Gastroenterite crônica, doença semelhante à síndrome do intestino irritável (SII).
  - Função pulmonar.
  - Bronquiectasia

Se a sua IDP for leve e seu histórico clínico for positivo, seu médico poderá sugerir outros tratamentos antes de recomendar a terapia de reposição de IG, com monitoramento regular para quaisquer mudanças em sua saúde. Isso pode incluir tomar doses baixas de antibióticos durante alguns meses para ver até que ponto este tratamento os protege de infecções.

Se o seu médico sugerir terapia de reposição de IG, poderá ser por um período experimental de, por exemplo, um ano. Se você achar que é benéfico, pode ser aconselhável continuar com o tratamento.

As tabelas a seguir sugerem quando a terapia de reposição de IG pode ou não ser útil em uma variedade de IDP.

## IMUNODEFICIÊNCIAS QUE SEMPRE EXIGEM TERAPIA DE REPOSIÇÃO DE IG

Agamaglobulinemia (ligada ao X, autossômica ou adquirida)

Imunodeficiência Comum Variável (IDCV)

Síndrome de Good

Síndrome de Hyper IgM

IDCV antes e durante o transplante de medula óssea

Síndrome de Wiskott-Aldrich



## IMUNODEFICIÊNCIAS QUE PODEM EXIGIR TERAPIA DE REPOSIÇÃO DE IG

Ataxia Telangiectasia

Deficiências de complemento (C3, C4 and C5-9), deficiência de properdina

Doença veno-oclusiva hepática com imunodeficiência (VODI)

Deficiência da subclasse de IgG

Imunodeficiência com instabilidade centomérica e anomalias faciais (ICF)

Síndrome de Netherton

Distúrbio de anticorpo específico

Casos graves de hipogamaglobulinemia transitória na infância

Imunodeficiência combinada grave (IDCG) após transplante de medula óssea (alguns pacientes se recuperam completamente e não precisarão continuar o tratamento)

Deficiência de transdutor de sinal e ativador da transcrição 3 (STAT3)

Síndrome linfoproliferativa ligada ao X

## IMUNODEFICIÊNCIAS QUE GERALMENTE NÃO EXIGEM TERAPIA DE REPOSIÇÃO DE IG

Hipogamaglobulinemia e resposta normal de anticorpos assintomático moderado (mesmo sob antibioticoterapia)

Síndrome de DiGeorge

Disqueratose congênita

Hipogamaglobulinemia transitória da infância com infecções recorrentes graves



## MAIS INFORMAÇÕES E SUPORTE

Este livreto foi produzido pela Organização Internacional de Pacientes com Imunodeficiências Primárias (IPOPI). Outros folhetos estão disponíveis nesta série. Para obter mais informações e detalhes sobre as organizações de pacientes com IDP ativas em todo o mundo, visite [IPOPI.org](http://IPOPI.org)

Desenvolvido em conjunto com o Depto Científico de Erros Inatos da Imunidade da Associação Brasileira de Alergia e Imunologia em 2023 e o acadêmico Lorenzo J.M. Giusti

Esta tradução foi criada por uma entidade que não seja a IPOPI. Como tal, embora se faça todo o esforço para garantir a precisão da tradução, a IPOPI não garante a precisão, confiabilidade ou pontualidade de qualquer informação traduzida e não será responsável por perdas decorrentes da confiança na precisão, confiabilidade ou pontualidade de tal informação



**CSL Behring**

Este folheto foi traduzido com o apoio da CSL Behring.

**octapharma**

Financiado por uma bolsa educacional da Octapharma.