

Veleszületett immunhiányos állapotok kezelése

Kriván Gergely
Egyesített Szent István és
Szent László Kh

Immunhiányos állapotok

Az immundeficienciák az immunrendszer hiányos működését jelentő kóros állapotok, melyek elsősorban az infekciók elleni csökkent védekezőképességben nyilvánulnak meg.

Tartósan fennálló immundeficienciákban, amennyiben a beteg az infekciós halálozást elkerüli, tumoros betegségek, egyes immundeficienciákban autoimmun betegségek léphetnek fel.

Tévhitek

- A veleszületett immunhiányos (PID) állapotok ritka betegségek
- A PID súlyos betegség
- A PID gyermekkorban jelenik meg
- A PID előterében mindig a fertőzések állnak
- A PID többféle kórokozóval szembeni fogékonyságot jelent

PID gyakorisága

15 éve	1:50 000
10 éve	1:10 000
5 éve	1:1 000
Napjainkban	1:250-500



INFEKCIÓK jellemzői	normális	kóros (ID)
Gyakoriság	max. 8-12 enyhe infekció/év, iskolakezdés után kevesebb	több mint 12 infekció/év
Súlyosság	enyhe	súlyos
Lezajlás	akut	krónikus, sok visszaesés
Maradandó károsodások	nem	krónikus
Visszaesés - ugyanazon kórokozó	általában nem	igen
Infekciók apatogén/részlegesen patogén kórokozókkal	nem	igen

10 figyelmeztető jel PID-ben

1 8 vagy több új otitis egy éven belül

2 2 vagy több súlyos sinusitis egy éven belül

3 2 vagy több hónapos antibiotikum kezelés csekély hatással

4 2 vagy több pneumonia egy éven belül

5 Csecsemőkori súlyállás, fejlődésbeli elmaradás

6 Visszatérő mély bőr-, vagy belső szervi tályogok

7 Perzisztáló soor oris, vagy egyéb bőrgombásodás 1 éves kor után

8 Csak intravénás antibiotikum mellett gyógyuló infekciók

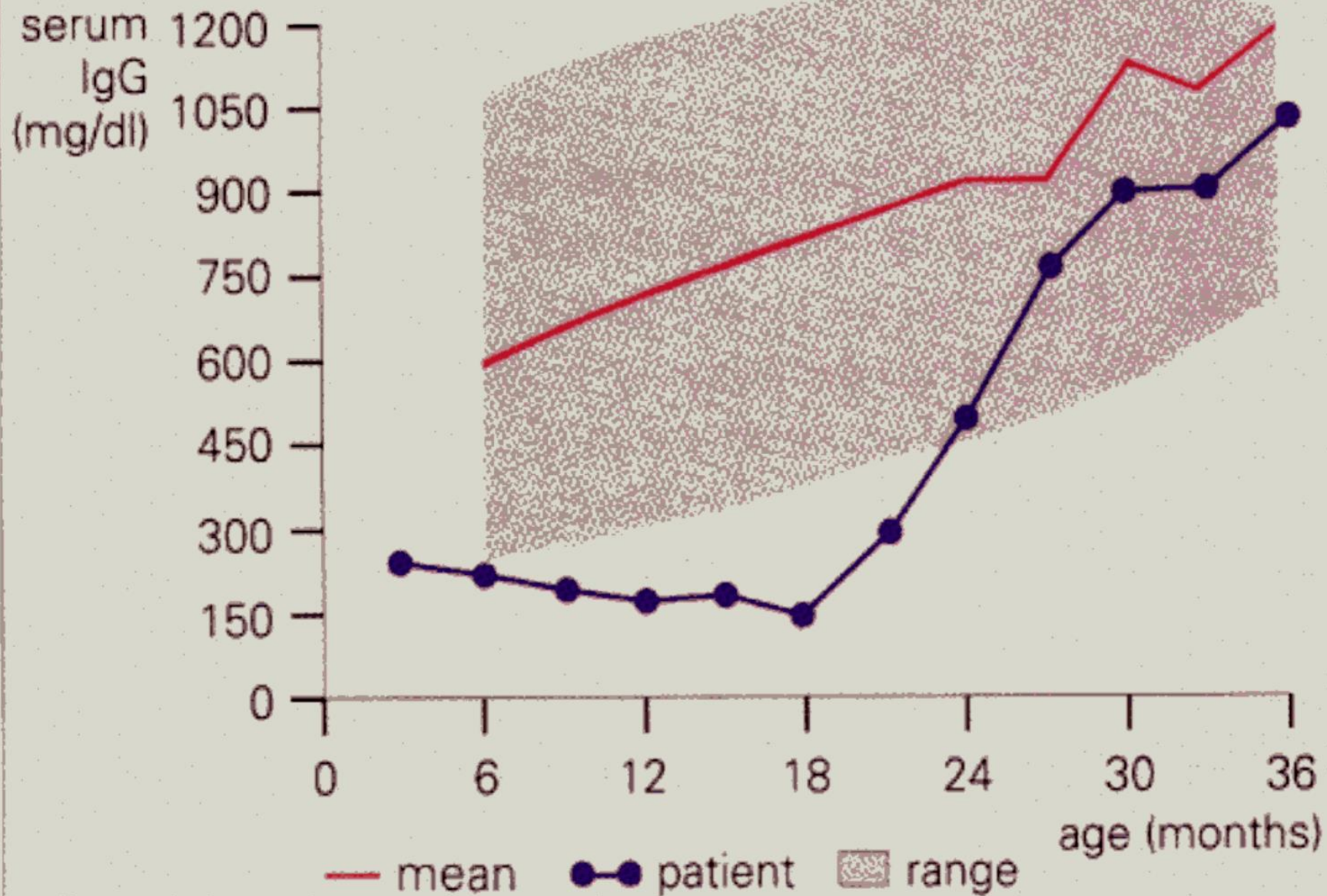
9 2 vagy több mélyre terjedő fertőzés

10 Pozitív családi anamnézis ID-ra

Az immundefektusok felosztása

- FIZIOLÓGIÁS ÉS ÁTMENETI
IMMUNDEFICIENCIÁK
(koraszülött/újszülött, csecsemő, kisded)
- Primer ID
- Szekunder ID

IgG in transient hypogammaglobulinaemia



Az immundefektusok felosztása

- Átmeneti ID
- **PRIMER IMMUNDEFEKTUSOK**
- Szekunder ID

Családi anamnézis!!!

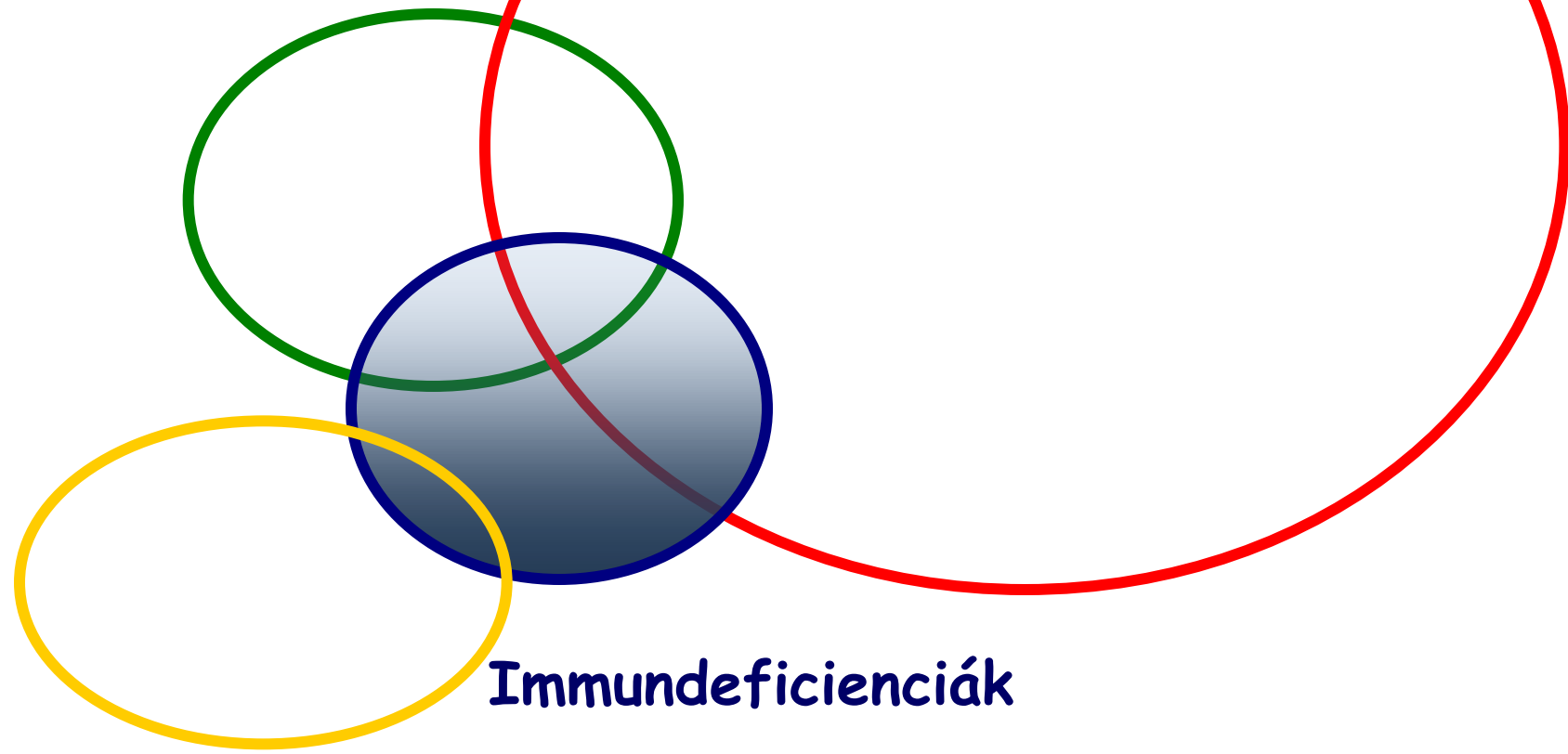
- Vérokonság
- Váratlan csecsemő-, kisdedkori halálozás (oltás, infekció)
- Gyakori infekciók családtagoknál, autoimmunitás, halmozottan malignitás

PRIMER IMMUNDEFEKTUSOK KÖVETKEZMÉNYEI

- infekciók elleni védelem hiánya
- lymphoproliferatív betegségek és tumorok gyakoribb előfordulása (főleg T- és NK sejt hiányban)
- allergiás kórképek
- autoimmun betegségek - arthritis, SLE, gyulladásos bélbetegségek - gyakoribb előfordulása
(T-sejt, B-sejt és komplement hiányokban)

Allergia

Autoimmun betegségek



Immundeficienciák

Malignus betegségek

Primer immundefektusok felosztása

1. Természetes immunitás zavarai
2. T-sejt defektusok (kombinált immundeficienciák)
3. B-sejt defektusok (antitesthiány szindrómák)
4. Jól meghatározott ID szindrómák
5. Immunreguláció primer zavarai
6. Fagocita defektusok
7. Autoinflammatorikus szindrómák
8. Komplement defektusok

WHO osztályozás

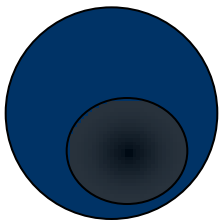
kb. 200 féle primer immundeficiencia

- B-sejt defektus (antitest hiány) 65%
- T-sejtes/kombinált immundeficiencia 20%
- Komplement hiány 4%
- Phagocytá defektus 9%
- Egyéb 2%

leggyakoribb: IgA hiány, 1/400-700

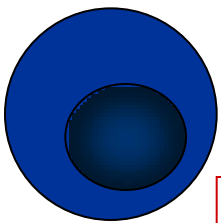
Csontvelő

Limfoid sejt vonal



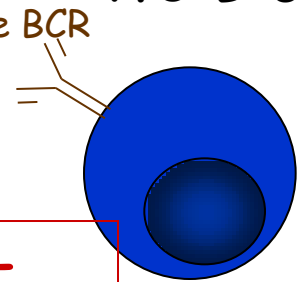
Haemopoetikus
őssejt CD34+

Pro-B-sejt



AR Agammaglobulinaemia
RAG1, RAG2,
Iga, Igμ, γ5, BLNK

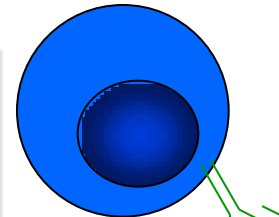
Pre-B-sejt



XLA
Btk

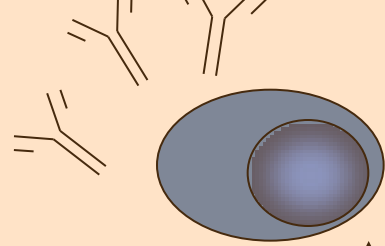
Negatív szelekció
Receptor érés

Éretlen-B-sejt



Periféria

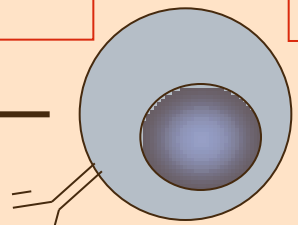
Plazmasejt



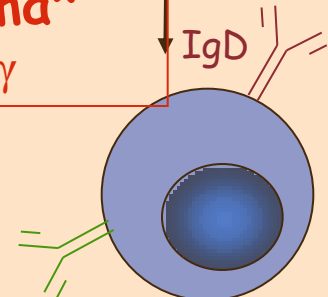
CVID
ICOS, BAFFR,
CD19, TACI

IgA hiány, IgG alosztály hiány,
Spec antitest hiány
Hyper-IgM szindróma*
CD40, AID, UNG, IKK-γ

Ig osztályváltás
Szomatikus hypermutáció,
affinitás érés

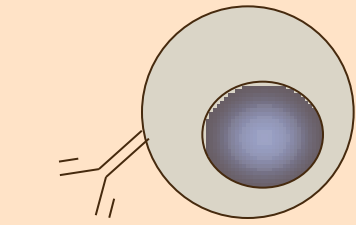


B-Lymphoblast
(aktivált B-sejt)



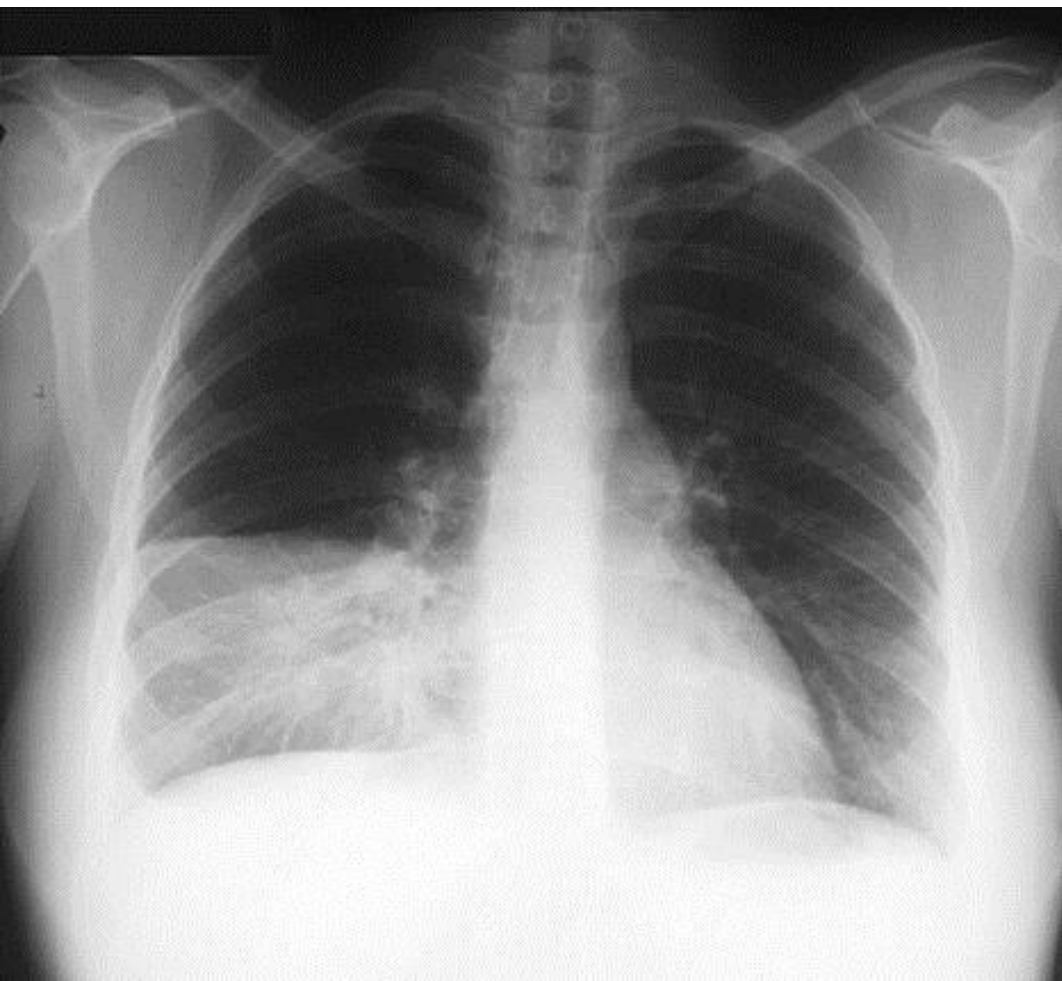
Érett-B-sejt

Memória B-sejt

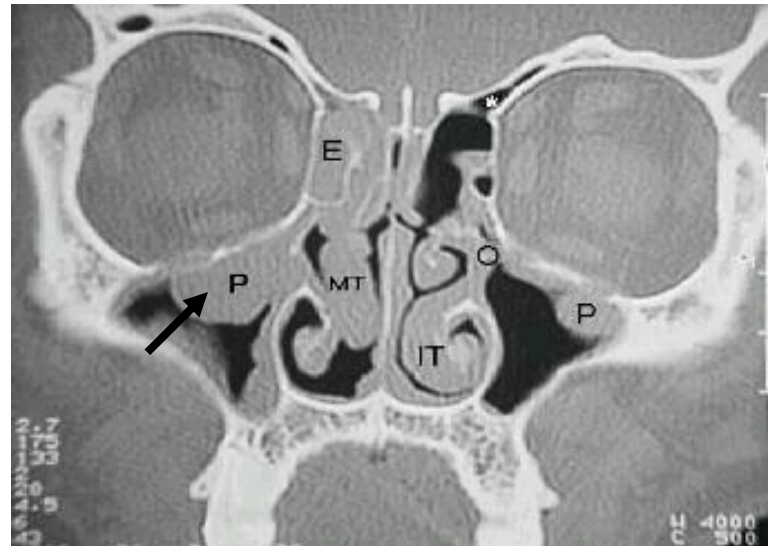


B sejt defektusok klinikai jellemzői

- Visszatérő sinopulmonális fertőzések vagy szepszis (elsősorban Ps tokkal bíró baktériumok)
- Bronchiectasiák
- Krónikus vagy visszatérő hasmenések (gyakran Giardia vagy enterovírusok)
- Növekedési zavar
- Krónikus enterovírus meningoencephalitis
- Arthritis



Lobaris pneumonia



Csökkent IgG szinttel járó primer antitest hiány állapotok

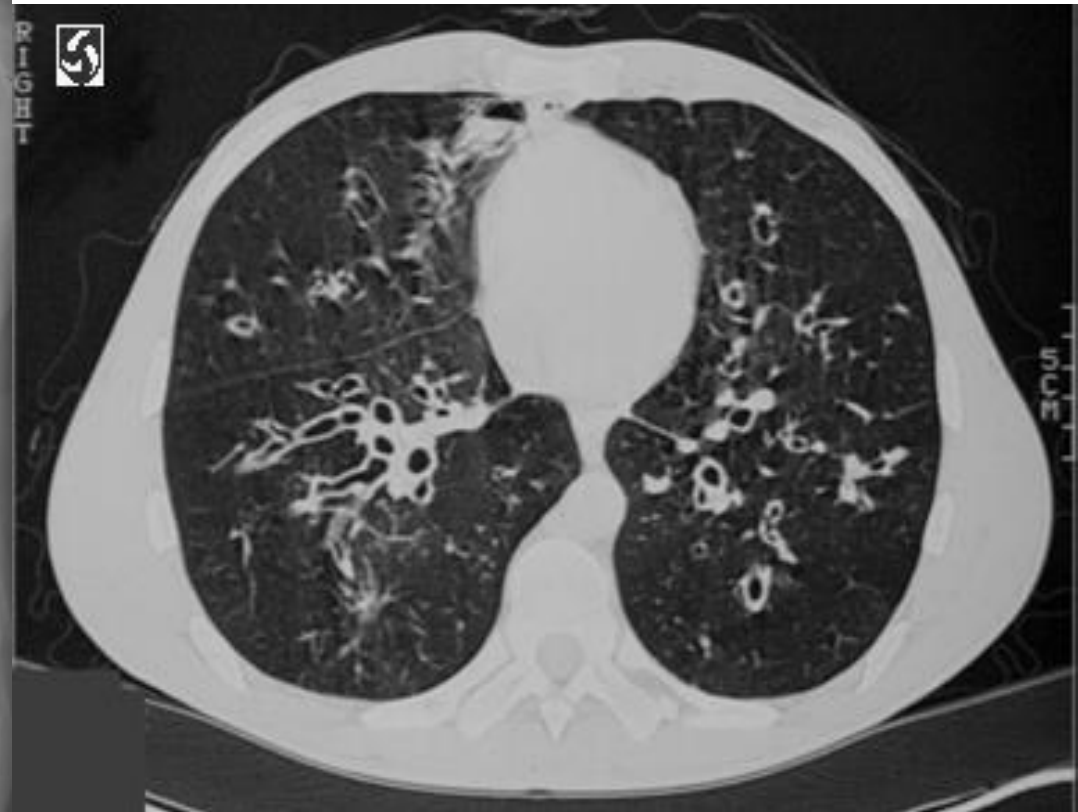
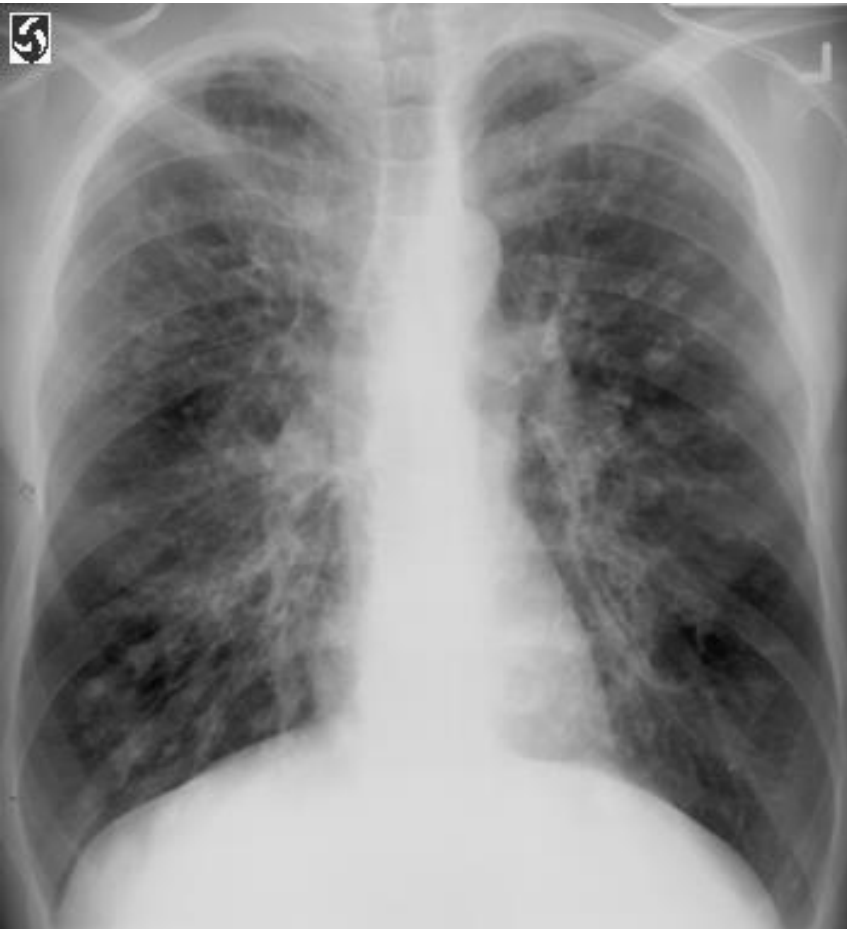
- X-hez kötött agammaglobulinaemia (\downarrow IgG, IgA és IgM)*
- Hyper IgM szindróma (\uparrow v. norm. IgM, \downarrow IgG és IgA)*
- Változó immundeficiencia (CVID) (\downarrow IgG, \downarrow v. norm. IgM és IgA)*
- X-hez kötött lymphoproliferatív betegség hypogammaglobulinaemiával*
- Csecsemőkori átmeneti hypogammaglobulinaemia (\downarrow IgG)
- Perzisztáló enyhe IgG hiány
- IgA hiány

*IgG pótlás csaknem mindig szükséges

Antitest hiány normális Ig szint mellett

- IgG2 alosztály hiány
- IgG3 alosztály hiány
- IgG4 alosztály hiány
- Specifikus antitest hiány normális immunglobulin szint mellett

Bronchiectasia

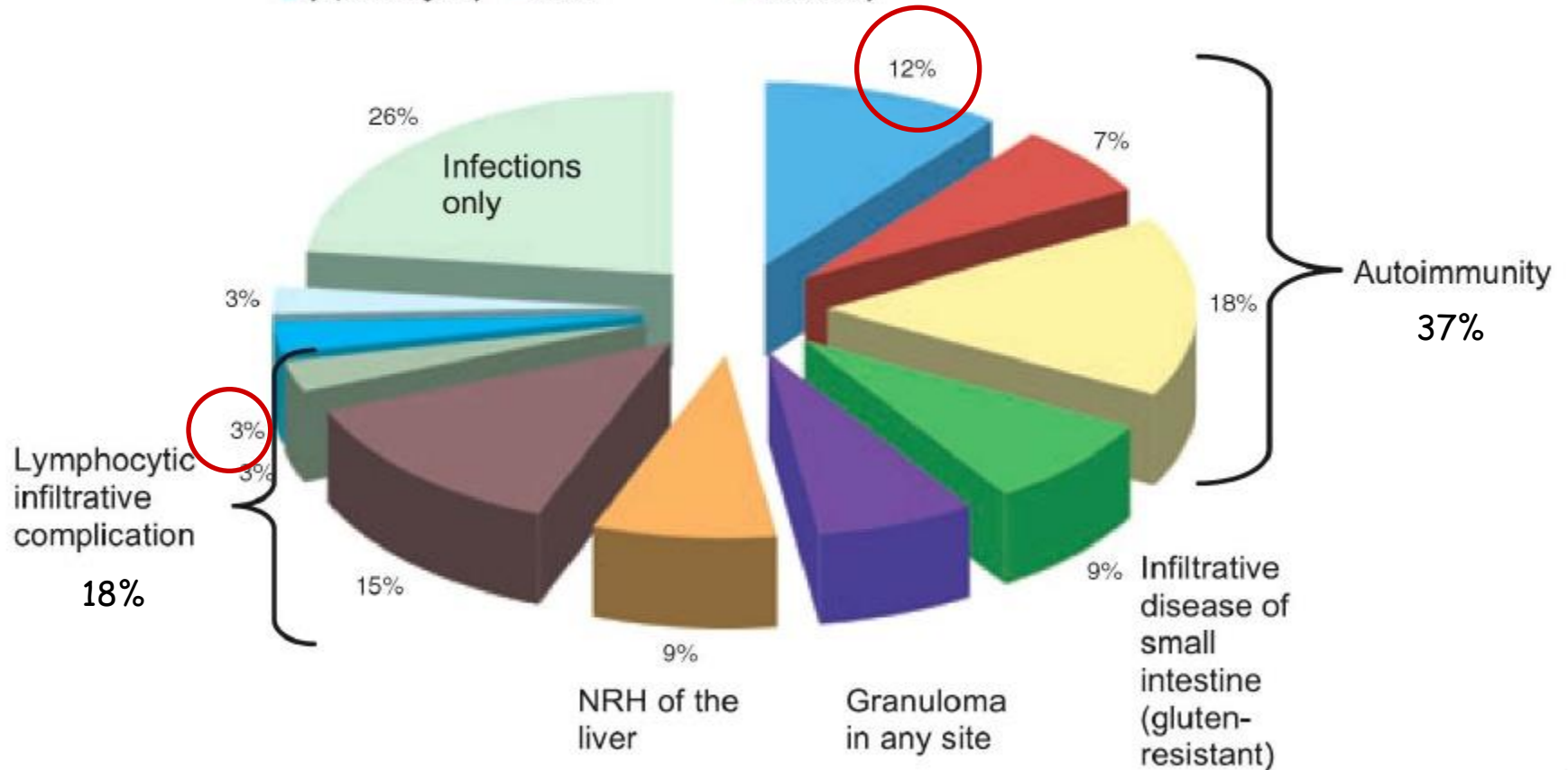


Common variable immunodeficiency - CVID klinikai jellemzői

- Incidencia 1:25.000 (de 1:10.000- 1:100.000)
- Rendszerint 30 éves kor előtt; dg és a klinikai tünetek megjelenése között 5-7 év telik el
- Visszatérő és/vagy súlyos fertőzések
- Granuloma (tüdő, nyirokcsomó, lp, bőr, máj, csontvelő, vese stb.)
- Autoimmunitás 25-50%-ban (ITP, AIHA, RA, AP, TH, Sjögren sy, SLE, IBD stb.) Elsősorban a cytopeniák megelőzhetik az infekciókat.
- Autoinflammáció, allergiás kórképek
- Malignitás (30x lymphoma, 50x gyomorrák incidencia)
- > poligénes öröklésmenet (10-20%-ban CVID vagy IgA hiány a családban)
- T sejt aktiváció és proliferáció zavart lehet, a dendritikus sejtek és a citokinek defektusa is kísérheti
- Kizáráson alapuló, aluldiagnosztizált, „hypervariábilis” kórkép

Complications in patients with CVIDs

- Cytopenia
- Skin
- Organ specific
- Enteropathy
- Granuloma
- Hepatomegaly
- Persistent L/N
- LIP
- Lymphoid malignancy
- Cancers
- Infections only



Disease complication prevalences

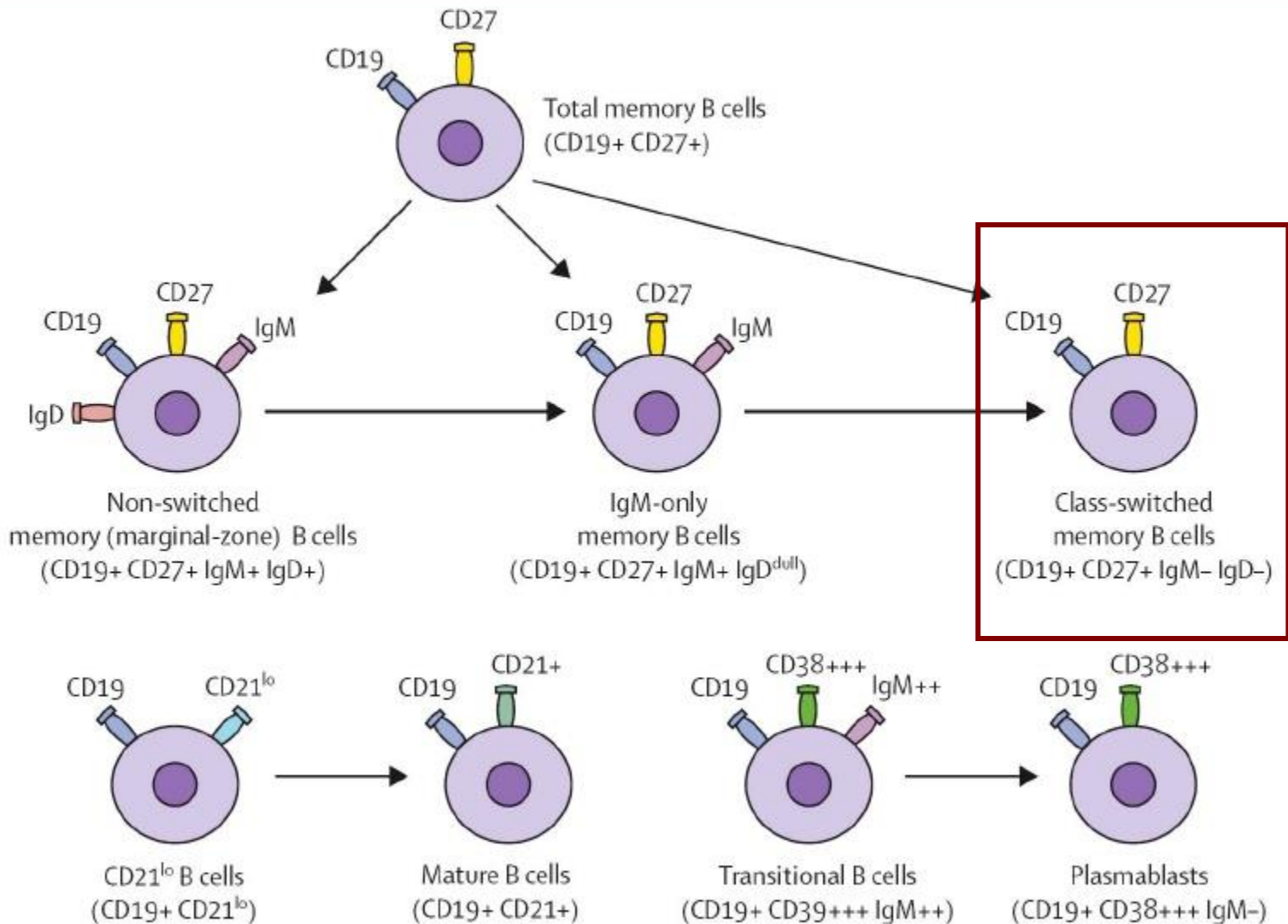
	WEHR et al. (Blood 2008; 111:77-85.)	CHAPEL et al (Blood. 2008;112:277-86.)
No. of CVID patients	303	334
Splenomegaly, %	40.5	30
Lymphadenopathy, %	26.2	15
Granulomatous disease, %	11.6	8
Autoimmune phenomena*, %	20.3	25
Autoimmune cytopenia, %	20.2	12

***not include autoimmune cytopenia**

A különböző fenotípusok kórjósolata

Fenotípus	A halálozási arány növekedése az infekciós fenotípushoz képest	Relatív kockázat
Enteropathia	<0.001	4.0
Polyclonalis lymphocytás infiltráció	<0.001	3.0
Lymphoid tumor	0.002	5.5
Autoimmunitás	0.03	2.5

Peripheral blood B-cell subsets



CVID - definíció*

- Kezdet: 4 éves kor után
- Nagymértékben csökkent se IgG (<4,5 g/l), IgA és/vagy IgM
- Csökkent vagy hiányzó antitest válasz az immunizációra
- Egyéb specifikus primer immundefektusok és szekunder antitesthiányos betegségek kizárhatók

CVID - új kritériumrendszer (2013)*

- „A” = major kritériumok (mindegyik kötelező):
 - Hypogammaglobulinaemia: IgG < 5 g/l felöttkorban
 - Az immunhiánynak más egyéb oka nem azonosítható
 - Életkor > 4 év (ez alatt nem mondjuk ki a CVID diagnózisát, várunk, de ha kell, kezelünk)

CVID - új kritériumrendszer (2013)*

- „B” = az immunrendszer hibájából következő klinikai tünetek közül 1 vagy több:
 - Rekurrens, súlyos vagy szokatlan infekciók
 - Antibiotikumra adott gyenge válasz
 - Antibiotikum profilaxis ellenére kialakuló bakteriális fertőzés
 - Egy adott védőoltás ellenére kialakuló fertőzés
 - Bronchiectasia és/vagy krónikus sinusitis
 - Inflamációs betegségek vagy autoimmunitás

CVID - új kritériumrendszer (2013)*

C'' = alátámasztó laboratóriumi eredmények (3 vagy több):

- IgA (< 0,8 g/l) és/vagy IgM (< 0,4 g/l) társuló hiánya vagy csökkent cc-ja
- B sejtek jelenléte, de a CD27+ memória B-sejtek száma csökkent és/vagy emelkedett CD21(low)+ sejtszám
- IgG3 deficiencia < 0,2 g/l
- Csökkent vakcinációs válasz az életkori kontrollhoz képest
- Átmeneti vakcinációs válasz az életkori kontrollhoz képest
- Isohaemagglutininek hiánya (ha nem AB vércsoportú)
- Az autoimmunitást támogató laboratóriumi érték (pl. Coombs poz.)
- Genetikai eltérés (TACI, BAFFR, MSH5 stb.)

CVID - új kritériumrendszer (2013)*

- „D” = bármely, a CVID-et alátámasztó, jellemző szövettani kép (nem kötelező):
 - Lymphocytas interstitialis pneumonia
 - Granulomás betegség
 - A máj nodularis regeneratív hyperplasiaja
 - A bél nodularis lymphoid hyperplasiaja
 - A bélbiopsziás anyagban a plazmasejtek hiánya

A javasolt új kritériumrendszer alkalmazása

- Valószínű CVID: ABC vagy ABD kritériumok teljesülnek, szükséges az immunglobulin szubsztitúció.
- Lehetséges CVID: A, AB vagy AC vagy AD, néhány beteg ezek közül igényelheti az immunglobulin pótlást.
- IgG > 5 g/l és egyetlen más kritériumot sem teljesít = HGUS (hypogammaglobulinaemia of uncertain significance). Kezelést nem, de követést igényel immunhiány illetve autoimmun betegség irányában.

CVID - Szent László Kh

- 55 beteg (ffi/nő: 29/26)
- Átlagéletkor: 33,5 év (13-61 év)
- Az első tünetek megjelenése: 21 év (3-52 év)
- A diagnózis ideje: 26 év (3-57 év)
- A tünetek kezdete és a dg. között eltelt idő: 30 hónap (2-480 hónap)

CVID - Szent László Kh

- Prezentációs tünetek:
 - 53/55 (96%) beteg - infekciók
 - 21/55 (38%) beteg - enterális tünetek
 - 14/55 (25%) beteg - hematológiai eltérések (AIHA, ITP, neutropenia)
 - 5/55 (9%) beteg - ízületi panaszok
 - 2/55 (3%) beteg - granuloma képződés
- Tumorok:
 - Limfómák (5/55): HD - 3 beteg, NHL- 2 beteg
 - 3 autológ és 1 allogén átültetés
 - Ewing sc - 1 beteg

CVID - Szent László Kh

- Alacsony B sejtszám: 22 eset
- Csökkent CD4/CD8 arány: 33 eset
- Ig szintek a diagnóziskor:
 - IgG: 1,3 g/l (0- 6,23 g/l)
 - IgA: 0,022 g/l (0-0,89 g/l)
 - IgM: 0,11 g/l (0-2,39 g/l)

Enterális tünetek

- 20%-ban krónikus gyomor-bélrendszeri tünetek: puffadás, diszkomfort, hasmenés, felszívódási zavar
- 5%-ban **súlyos tünetek és elváltozások**
- **László Kh: 8/55 (14%) súlyos enterális panaszok, malabsorptio**
- Gastrointestinális fertőzések viszonylag ritkábban (CMV, giardiasis, campylobacter)
- Terápia: antibiotikumok, elementális diéta, szteroid, Budenosid?, infliximab?

Monogénes defektusok

ICOS deficiency (<i>ICOS</i> , 2q33)	5 families, 11 patients	Late onset, early onset	IgG, A, M low	URI, LRI, GI, SP, LP, AI , SG
CD19 deficiency (<i>CD19</i> , 16p11.2)	6 families, 9 patients	Early onset	IgG and IgA low, IgM variable	URI, LRI, GI, SP, LP, AI , SG, GN
BAFFR deficiency (<i>TNFRSF13C</i> , 22q13.1-q13.31)	1 family, 2 patients	Late onset	IgG and IgM low, IgA normal	URI, LRI
CD81 deficiency (<i>CD81</i> , 11p15.5)	1 family, 1 patient	Early onset	IgG low, IgA and IgM normal	URI, LRI, GN
CD20 deficiency (<i>CD20</i> , 11q12)	1 family, 1 patient	Early onset	IgG low, IgA and IgM normal	URI
CD21 deficiency (<i>CR2</i> , 1q32)	1 family, 1 patient	Late onset	IgG and IgA low, IgM normal	URI, GI, SP
TACI (<i>TNFRSF13B</i> , 17p11.2)	About 8 to 10% of CVID patients	Late onset, early onset	IgG and IgA low, IgM variable	URI, LRI, GI, SP, AI , LP, SG
LRBA deficiency (<i>LRBA</i> , 4q31.3)	4 families, 5 patients	Early onset (<15 years)	IgG and IgA low, IgM variable	URI, LRI, AI , GI, SG

AI, autoimmunity (autoimmune hemolytic anemia, immune thrombocytopenic purpura, neutropenia); GI, gastrointestinal tract involvement (gastritis, celiac like disease, Crohn's like disease); GN, glomerulonephritis; LP, lymphoproliferation; LRI, lower respiratory tract infection (bronchitis, pneumonia); SG, sarkoid-like granulomatous disease; SP, splenomegaly; URI, upper respiratory tract infection (sinusitis, rhinitis, otitis media, pharyngitis).

Immunfenotípus - klinikai korrelációk

- Alacsony osztályváltott memória B sejt (<2%)
 - Granulomák, autoimmun betegségek, splenomegalia
- Magas CD21^{low} B sejt arány (> 10%)
 - Splenomegalia, autoimmun cytopenia
- Magas tranzicionális B sejt arány
 - Lymphadenopathia
- Kérdéses összefüggések
 - Memória B sejt arány vs. IgG szint, malignitás (IgM), chr tüdőbetegség

Terápia

- IVIG: 55/55 eset
- 5% és 10% IVIG
- Átlagos havi adag: 500 mg/kg (250-1700 mg/kg)
- Enterális tünetek esetén > 700 mg/kg
- IgG mélykoncentráció: 6,01 (2,88 - 12 g/l)
- ScIg: 12 esetben

Terápia

- Immunglobulin pótlás
- Szteroid, immunszuppresszív szerek
- Fertőzések agresszív kezelése,
szupportív terápia

Az IVIG készítményekről általában...

- 15.000-60.000 donor plazmájából
- Vírus és egyéb patogén mentesített
- 3-12% IgG koncentráció
- > 90% IgG monomer és dimer
- Mellékhatásokat a polimer aggregátumok aránya befolyásolja - csökkentése stabilizáló szerekkel (albumin, glicin, polietilén glikol, D-mannitol, D-szorbitol, szukróz, glukóz, maltóz, prolin)
- Ozmolaritás: 253 mOsm/l (5%) - 1250 mOsm/l (10%)
- Stabilitást növeli: alacsonyabb pH
- IgA tartalom (0,4 $\mu\text{g/ml}$ - 720 $\mu\text{g/ml}$)

Magyarországon forgalmazott IvIg és ScIg készítmények

Termék	Forma	Tárolás hűtve	IgA tartalom	Stabilizáló szer	Beadási sebesség
Intravénás					
Humaglobin	liofilizált, 5%	Igen	< 50 μ g/ml	Glicin, glukóz	0,6-1,2 ml/kg/h
Intratect	5% liquid	Nem	< 2 mg/ml	Glicin	1,4-1,9 ml/kg/h
Octagam	5% liquid	Nem	\leq 0,2 mg/ml	Maltóz	Max. 5 ml/kg/h
Octagam	10% liquid	Nem	\leq 0,4 mg/ml	Maltóz	Max. 7,2ml/kg/h
Privigen	10% liquid	Nem	\leq 25 μ g/ml	Prolin	Max. 7,2 ml/kg/h
Kiovig	10% liquid	Nem	140 μ g/ml	Glicin	Max. 7,2 ml/kg/h
Subcutan					
Gammanorm	16,5% liquid	Nem	<82.5 μ g/ml	Glicin	Max. 40 ml/h
Vivaglobin	16% liquid	Nem	< 1,7 mg/ml	Glicin	Max. 1,13 ml/kg/h
Hizentra	20% liquid	Nem	<0,05 mg/ml	Prolin	Max. 25 ml/h/terület

A subcutan Ig előnyei

- A súlyos vagy szisztémás mellékhatások ritkábbak
(szisztémás : 0 - 3 százalék ↔ IVIG: 2 - 6 százalék)
- Magasabb, akár fiziológiás IgG szint
- Az igényhez illeszthető adagolás
- Otthoni alkalmazás lehetősége
- Rossz vénás viszonyok mellett is alkalmazható
- Biztonságos alkalmazás IgA hiányban
- Az esetek többségében premedikáció nem szükséges
- Proteinvesztő enteropathiában előnyös lehet

Jobb tolerálhatóság az IVIG-et nem toleráló betegekben

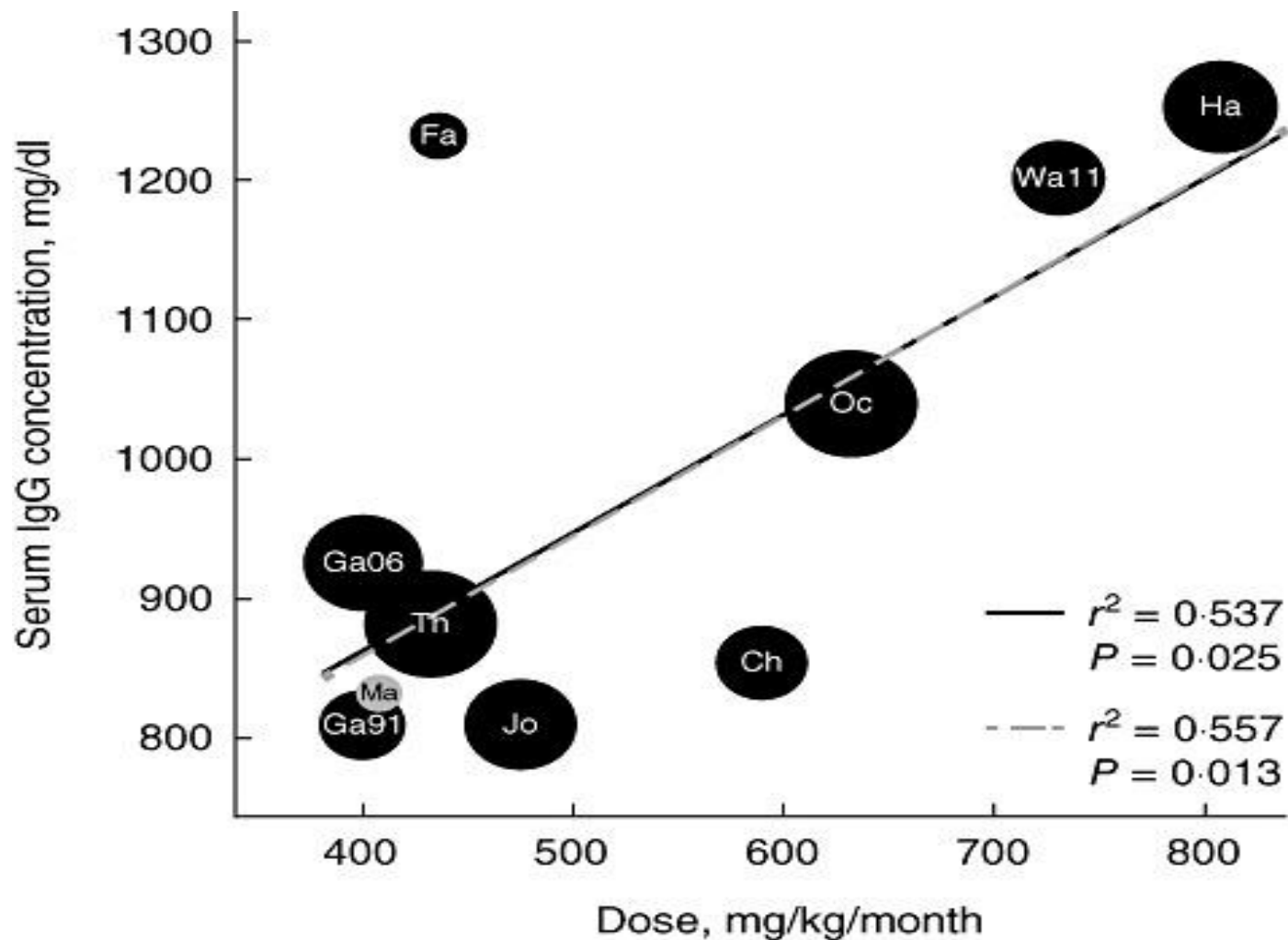
- **Quinti I., J Clin Immunol 2008**
- 13 beteg
- Az IVIG-re adott mellékhatások intenzív premedikációval sem előzhetők meg vagy készítményváltásokat indokoltak
- A szubsztitúciós kezelést leállították és ATB profilaxist alkalmaztak

- SCIG: 11/13 beteg jól tolerálta

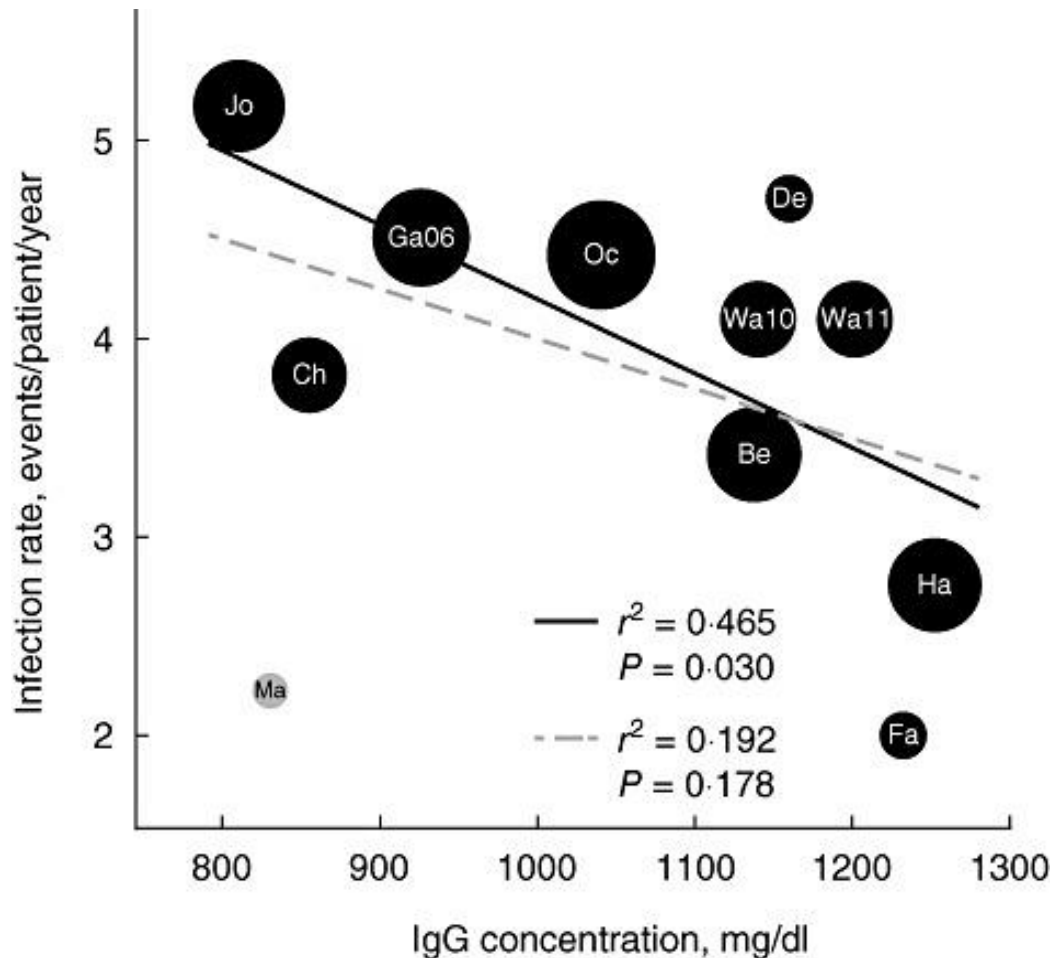
- 1. beteg: hypotensio, hidegrázás, láz, hátfájás, fejfájás 9 hónapos jól tolerált SCIG terápia után — 1.6g/hét-re csökkentett adaggal megszűnt, majd később fokozatos emelés mellékhatás nélkül
- 2. beteg: súlyos reakció az első alkalmazáskor (hypotensio, angioedema), 1 hónap múlva másik SCIG készítményre váltottak
- Az anti IgA antitest státusszal nem függött össze

- **Hasonló eredmények:**
- Eijhout HW, Neth J Med 2003 és Horn J, Clin Immunol 2007

Subcutan immunglobulin (SCIG) adag és a szérum IgG koncentráció



Szérum IgG szintek és az infekciók száma SCIIG kezelés során



Az SCIG mellékhatásai

Többségében lokális szöveti reakciók

- Fájdalom
- Viszketés
- Erythema
- Oedema és beszűrődés

Rendszerint 24 órán belül megszűnik

Néhány hetes kezelés után csökkennek

- az infekciók miatt kezdetben több antigén-antitest komplex keletkezik
- az enyhe reakciókról a betegek rendszerint nem számolnak be

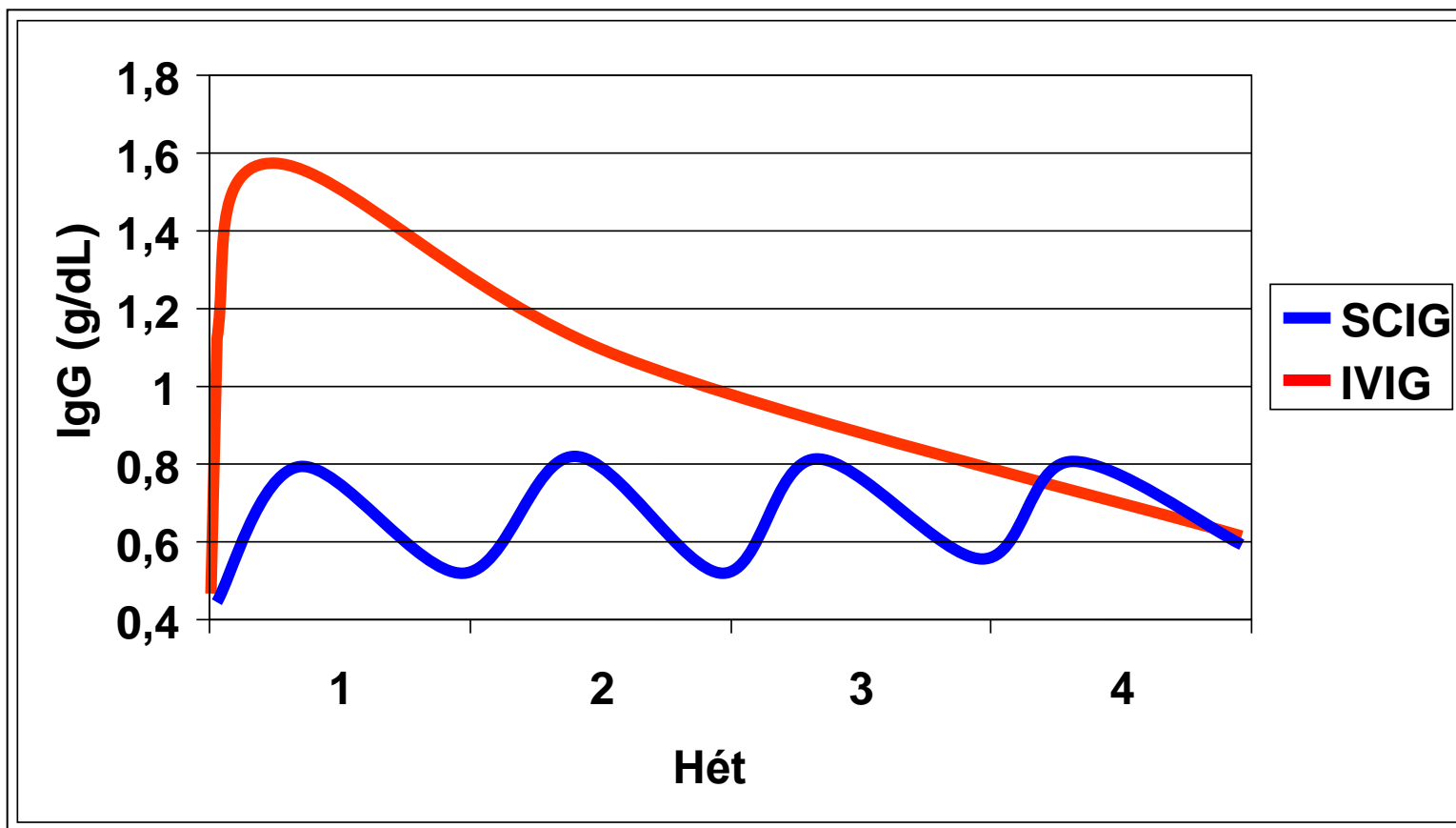
Szisztémás reakciók nagyon ritkák

Súlyos anaphylaxia nem fordul elő

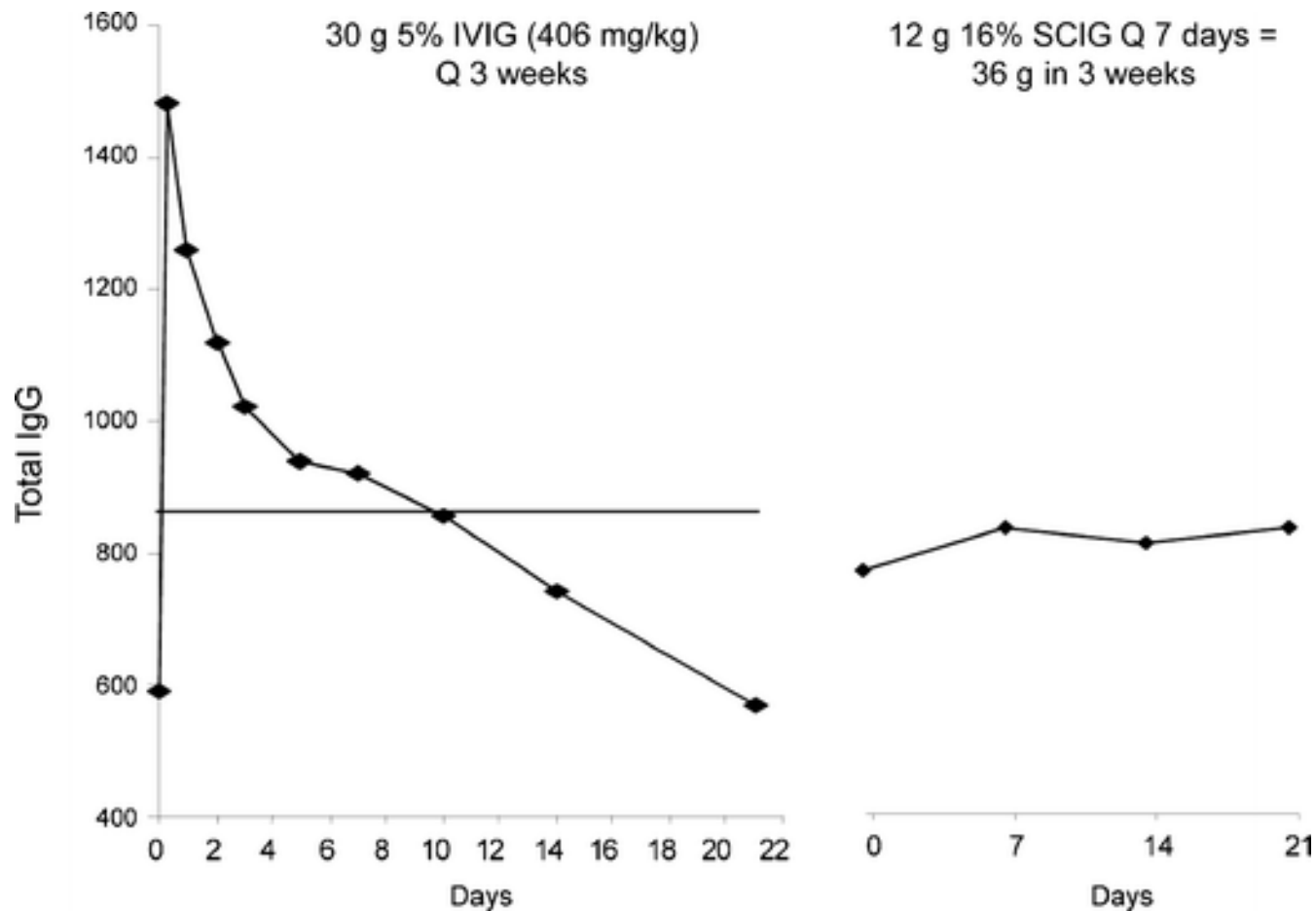
A subcutan Ig előnyei

- A súlyos vagy szisztémás mellékhatások ritkábbak (szisztémás : 0 - 3 százalék ↔ IVIG: 2 - 6 százalék)
- **Magasabb, akár fiziológiás IgG szint**
- Az igényhez illeszthető adagolás
- Otthoni alkalmazás lehetősége
- Rossz vénás viszonyok mellett is alkalmazható
- Biztonságos alkalmazás IgA hiányban
- Az esetek többségében premedikáció nem szükséges
- Proteinvesztő enteropathiában előnyös lehet

IgG szintek alakulása IvIg és ScIg kezelés mellett



Magasabb, akár fiziológiás IgG szintek



Berger M. Subcutaneous immunoglobulin replacement in primary immunodeficiencies. Clin Immunol. 112:1-7. 2004

A subcutan Ig előnyei

- A súlyos vagy szisztémás mellékhatások ritkábbak (szisztémás : 0 - 3 százalék ↔ IVIG: 2 - 6 százalék)
- Magasabb, akár fiziológiás IgG szint
- Az igényhez illeszthető adagolás
- Otthoni alkalmazás lehetősége
- Rossz vénás viszonyok mellett is alkalmazható
- Biztonságos alkalmazás IgA hiányban
- Az esetek többségében premedikáció nem szükséges
- Proteinvesztő enteropathiában előnyös lehet

Jobb életminőség

- Meta-analysis
- 47 közlemény, 1.484 összehasonlított eset
- SCIG: megfelelő völgykoncentrációk
- Kevés mellékhatás
- IVIG-gel megegyező hatékonyság
- Jobb életminőség és terápiás elégedettség, gyorsabb funkcionális restitúció kevesebb munkahelyi hiányzással

Az ScIg olcsóbb, mint az IVIG - számos országban

- **Befolyásoló tényezők:**
- Eszközök
- Személyi költségek
- IVIG & SCIG ár

- **Költségvizsgálat a rapid push** módszerrel Kanadában
- (Martin A et al., Tranfusion Med, 2012)
- **SCIG költségcsökkenése betegenként, 3 év alatt \$5736, elsősorban a kórházi bérköltségek miatt**

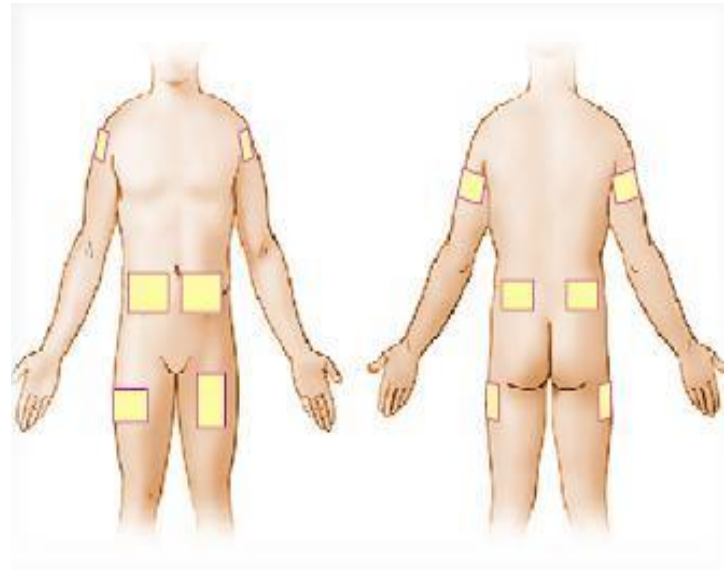
- **Európai költséghatékonysági vizsgálatok**
- Svédország (Gardulf, 1995)
- Németország (Hogy, 2005)
- Nagy-Britannia (Liu, 2005)
- Franciaország (Haddad 2006 és Beaute 2010)
- **Az otthoni SCIG 25-75%-kal olcsóbb, mint a kórházi IVIG terápia**

SCIG kezelésre nem alkalmas betegek

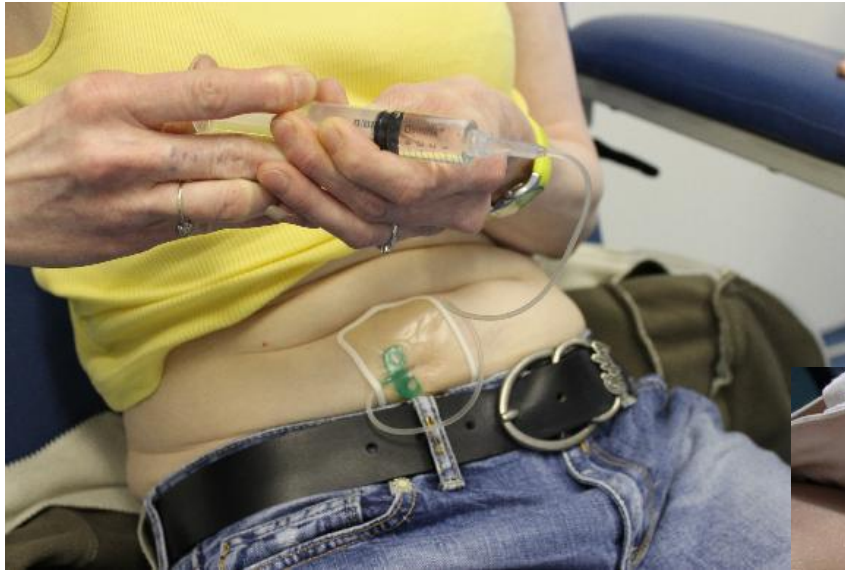
- Fizikai nehézség, otthoni segítőszemélyzet hiánya
- Bőrbetegség
- Súlyos vérzésveszély
- Nem tolerálható lokális mellékhatások
- Tűszúrástól való félelem
- Ritka infúziót preferáló betegek
- Non-compliance
- Számos co-morbiditással rendelkező betegek, akinek gyakori ellenőrzése kívánatos
- ITP vagy más aktív autoimmun betegség (?)

SCIg infúzió helye

- **Javasolt beadási helyek**
 - Has
 - Belső/külső comb
 - Csípőtájék
 - Felkar
- Fájdalmas, horzsolt, hyperaemiás vagy beszűrt területre soha!
- Több helyszín esetén, a helyek egymástól és a köldöktől 5 cm-re legyenek



Subcután alkalmazás lehetőségei



Rapid push technika



Pumpás adagolás

Mi a rapid push technika?

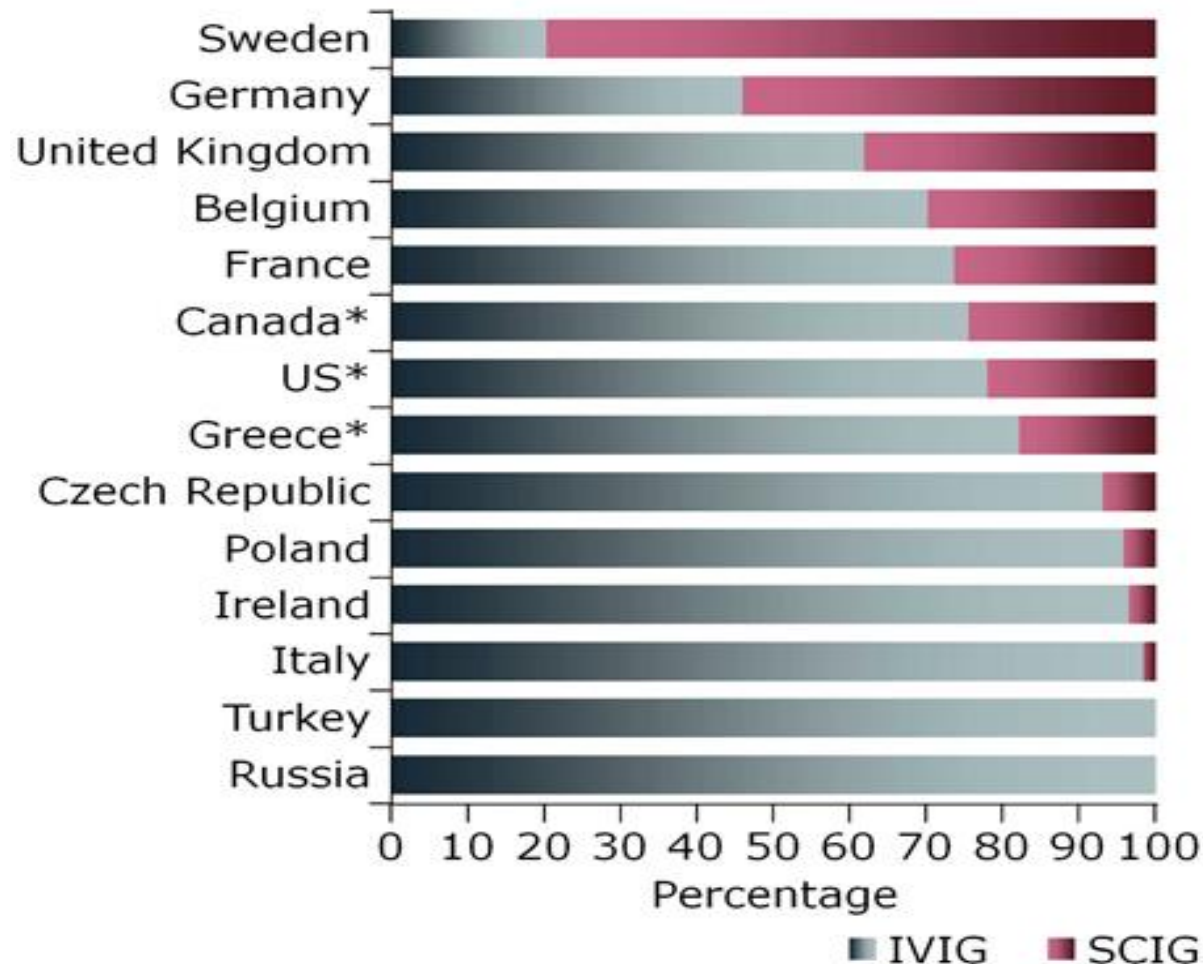
- Igen egyszerű, pumpamentes technika
- A sebességet a beteg manuálisan szabályozza a subcután szövetek toleranciájának függvényében
- Az infúzió tartama csaknem mindig rövidebb
- A beadás időtartama 5-20 perc, általában 1-2ml/perc sebesség
- Akár 20ml SCIG alkalmazható egy helyre
- Néhány beteg egyidőben vagy egymás után 2 helyre adja az infúziót, amellyel a heti infúziós napok száma csökkenthető

Rapid push & pumpa

Szempontok

- A pumpa ára növeli a kezelés költségeit
- Az egészségbiztosító nem fedezi a pumpa költségét
- A beteg többsége számára a pumpa nem megfizethető
- Néhány beteg számára a pumpa kezelése nehézséget jelent
- A pumpa szállítása nehézséget jelenthet (tönkremenetel, repülés)
- A betegek a rövidebb beadási időt részesítik előnyben

Az IVIG és a SCIG alkalmazásának aránya PID-ben*



*Jolles S, Sleasman SW, Adv Ther (2011)

IVIG a Szent László Kórházban

- Primer antitest hiány: ~150 beteg ~ 1700 kezelés
- Szekunder antitest hiány: ↑ allogén vérképző őssejt-átültetés ~ 200 kezelés
- Egyéb: ITP, Kawasaki, Guillain-Barré szindróma
- Évi IVIG felhasználás: ~ 35-40 kg
- Mintegy 1900 infúziós kezelés évente

ScIg motiváció

- **IVIG-ScIg oka**
 - Önállóság: 1
 - Munkahelyi - iskolai hiányzás 11
 - Utazás 3
 - IVIG mellékhatásai 4
 - Vénaproblémák 1
 - Hasmenés 1
 - Folyadékredukció 1
 - Külföldi utazás 2