



INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

# CUÁNDO SE DEBEN ADMINISTRAR INMUNOGLOBULINAS



## ABREVIATURAS

IDCV	Inmunodeficiencia C6mun Variable
SII	S6ndrome del intestino irritable
ICF	Inmunodeficiencia con inestabilidad de la regi6n centrom6rica y anomal6as faciales
IG	Inmunoglobulina
IDP	Inmunodeficiencia primaria
IDCG	Inmunodeficiencia combinada grave
STAT3	Transductores de se6ales y activadores de la transcripci6n 3
EVOHI	Enfermedad veno-oclusiva hep6tica con inmunodeficiencia

Inmunodeficiencias Primarias — Cu6ndo se debe administrar el tratamiento substitutivo con inmunoglobulinas (1ª edici6n).  
 Diciembre 2014

© Organizaci6n Internacional de Pacientes con Inmunodeficiencias Primarias (IPOPI), 2014

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

## INTRODUCCIÓN

### **Este folleto explica cómo tú y tu médico podéis decidir cuándo usar el tratamiento substitutivo con inmunoglobulinas**

Inmunodeficiencias Primarias (IDPs) son enfermedades minoritarias causadas cuando los componentes del sistema inmunitario faltan o no funcionan correctamente. Las personas con IDPs son más propensas a contraer infecciones que otras personas.

La terapia de substitución con inmunoglobulinas ayuda a aquellas personas que no son capaces de producir suficientes anticuerpos. Las inmunoglobulinas se obtienen del fraccionamiento del plasma humano de donantes sanos. Los tratamientos con inmunoglobulinas son cuidadosamente seleccionados y tienen un historial de seguridad excelente.

Si bien las inmunoglobulinas (Igs) no impiden todas las infecciones, sí que reducen la frecuencia y la gravedad de muchas infecciones en pacientes con IDPs.

Este folleto contiene información en los factores que se han de tener en cuenta a la hora de tomar una decisión sobre estas terapias.



## DECIDIR SOBRE LA TERAPIA DE SUBSTITUCIÓN CON INMUNOGLOBULINAS: CONSIDERACIONES IMPORTANTES

La terapia de sustitución con inmunoglobulinas está recomendada para la mayoría de las personas con inmunodeficiencias de las células B y con marcadas deficiencias de anticuerpos. Sin embargo, para algunas IDPs, otros tratamientos pueden ser más apropiados, dependiendo del tipo y de la gravedad de la IDP.

Tu médico te aconsejará sobre si la terapia de sustitución con inmunoglobulinas es la mejor opción para el tratamiento de tu tipo de IDP.

### ANTES DE EMPEZAR CON LA TERAPIA

Antes de comenzar con la terapia de sustitución con inmunoglobulinas, es importante que tu médico realice una serie de estudios para demostrar que tu nivel de inmunoglobulinas (Igs) es bajo y que no produces anticuerpos específicos en respuesta a las infecciones o inmunización con vacunas.

#### Prueba de niveles de inmunoglobulinas

Tu médico empleará una muestra de sangre para analizar tus niveles de inmunoglobulinaS, especialmente los niveles de IgG, IgA e IgM.

#### Prueba de respuesta vacunal

La prueba de respuesta vacunal proporciona información útil sobre cómo tu sistema inmunitario responde a la vacuna y mide cuán bien produces Igs. Normalmente, cuando se administra una vacuna, tu sistema inmunitario desarrolla una respuesta a la vacuna que es medida entre 4 y 6 semanas después.

#### Historia clínica

Tu historia clínica será también evaluada, por ejemplo:

- Ciclos de antibióticos por año
- Pérdida de peso, retraso en el desarrollo
- Número de hospitalizaciones en los últimos 5 años
- Días de ausencia en la escuela/trabajo
- Incidencia de varias infecciones:
  - Neumonía e infecciones del tracto respiratorio superior (incluida la sinusitis).
  - Enfermedades autoinmunes.
  - Sepsis, meningitis, osteomielitis, empiema, artritis séptica.
  - Esplenomegalia o esplenectomía.
  - Linfadenopatía.
  - Diarrea infecciosa.
  - Gastroenteritis crónica, síndrome del colon irritable y otros trastornos relacionados.
  - Función respiratoria.
  - Bronquiectasias.

Si tu IDP es leve y tu historial clínico positivo, tu médico puede sugerir otros tratamientos antes de recomendarte la terapia substitutiva con Igs, con un seguimiento regular de cualquier cambio en tu estado de salud. Esto puede incluir dosis bajas de antibióticos por unos meses para ver si te protegen de las infecciones.

Si tu médico sugiere una terapia de substitución con Igs, puede que sea durante un periodo de prueba de, por ejemplo, un año. Si este tratamiento es beneficioso, es aconsejable continuar con él.

Las tablas siguientes sugieren cuándo una terapia de substitución con Igs puede, o no, ser útil para algunas IDPs.

## INMUNODEFICIENCIAS QUE SIEMPRE REQUIEREN DE UNA TERAPIA DE SUBSTITUCIÓN CON IGS.

Agammaglobulinemia (ligada al cromosoma X, autosómica recesiva o adquirida)

Inmunodeficiencia Común Variable (IDCV)

Síndrome de Good

Síndrome de hiper-IgM

Inmunodeficiencia Combinada Grave antes y durante el trasplante de médula ósea

Síndrome de Wiskott-Aldrich



## INMUNODEFICIENCIAS QUE PUEDEN REQUERIR UN TRATAMIENTO DE SUBSTITUCIÓN CON IGS.

Ataxia telangiectasia

Deficiencias del complemento (C3, C4 y C5-9), déficit de properdina

Enfermedad hepática veno-oclusiva con inmunodeficiencia

Inmunodeficiencia con inestabilidad centromérica y anomalías faciales (ICF)

Síndrome de Netherton

Deficiencia selectiva de anticuerpos

Casos graves de hypogammaglobulinemia transitoria de la infancia

Inmunodeficiencia Combinada Grave después del trasplante de médula ósea (algunos pacientes se reponen completamente y no necesitarán continuar con la terapia)

Déficit de los transductores de señales y activadores de la transcripción 3 (STAT3)

Síndrome linfoproliferativo ligado al cromosoma X

## INMUNODEFICIENCIAS QUE NO NECESITAN NORMALMENTE DE TERAPIA DE SUBSTITUCIÓN CON IGS

Hypogammaglobulinemia asintomática moderada (incluso bajo profilaxis antibiótica) y respuesta normal de anticuerpos

Síndrome de DiGeorge

Dyskeratosis congénita

Hypogammaglobulinemia transitoria de la infancia con infecciones recurrentes



## MÁS INFORMACIÓN Y AYUDA

Este folleto ha sido producido por la Organización Internacional de Pacientes con Inmunodeficiencias Primarias (IPOPI). Otros folletos de esta serie están disponibles en la página web de IPOPI. Para más información y detalles sobre las organizaciones de pacientes con IDPs en 52 países en todo el mundo en: [www.ipopi.org](http://www.ipopi.org).

**octapharma**

Financiado por una beca de formación de Octapharma.