

Встреча 19.09.19

Лабораторная диагностика ПИД с нарушением синтеза антител

	Норма	XLA и другие агаммаглобулинемии	Селективный дефицит IgA	Гипер-IgM	ОВИН
IgA (мг/дл)	дети – 3-232(0.3-2.32 г/л) 100–350 (1-3.5 г/л)	<20	<7	<7	Снижение
IgM (мг/дл)	д – 15-240(0.15-2.4 г/л) 80–250	<20	Норма	>300	Снижение или норма
IgG (мг/дл)	Д-300-1550(3.0-15.5) 900–1800	<200	Норма	Снижение	<450-500 мг/дл (у взрослых), снижение на 2 стандартных отклонения от возрастной нормы (у детей)
В-лимф. (%)	5–19	<1%	Норма	Норма	Изменения переменны (от нормальных значений до резкого снижения <1%)
Т-лимф.	55–80%	Норма	Норма	вариабельно	вариабельно

В таблице представлены нормы иммуноглобулинов для взрослых (коррекция нормальных значений для детей проводится в соответствии с возрастом).

Заместительная терапия.

- Все больные с нарушением синтеза антител нуждаются в проведении пожизненной заместительной терапии донорскими иммуноглобулинами (иммуноглобулин человека нормальный).
- Согласно рекомендациям ВОЗ, Препараты различных производителей не могут рассматриваться как эквивалентные. Препараты иммуноглобулина не являются дженериками, так как имеют разный способ производства, состав, содержание IgA и IgM, состав субклассов IgG, способы и количество стадий инактивации и элиминации вирусов. Процесс производства иммунобиологических препаратов влияет на их качество. Таким образом, вопрос клинической эффективности препарата выбора для проведения заместительной терапии является критически важным.
- Для достижения наилучшего результата лечения препарат ВВИГ следует подбирать, исходя из индивидуальных особенностей пациента.

Требования, предъявляемые к препаратам заместительной терапии при лечении ПИД

- В связи с потенциальным риском развития жизнеугрожающих инфекций, обусловленных парвовирусом В19, у пациентов с ПИД, необходимо выбирать препараты иммуноглобулина человека нормального, в инструкции по применению которых указаны этапы вирус элиминации, включающие инактивацию парвовируса В19
- Учитывая риск развития жизнеугрожающих анафилактических реакций, обусловленных наличием антител к иммуноглобулину класса А, уровень IgA должен быть прописан в инструкции к препарату и не превышать заявленный.
- Не рекомендуется применять препараты, в инструкциях которых не содержится четких сведений о содержании IgG, ввиду невозможности точного расчета терапевтической дозы.
- Содержание подклассов IgG должно быть прописано в инструкции к препарату и соответствовать физиологическому распределению. Подклассы IgG имеют специфическую направленность действия в отношении определенных патогенных возбудителей, в связи с чем только сохранение физиологического процентного соотношения подклассов IgG позволяет обеспечить оптимальный терапевтический эффект.
- Для лиц грудного возраста следует выбирать препараты иммуноглобулина человека нормального, разрешенного к использованию с 0 лет, согласно инструкции к препарату

Особенности выбора препарата в различных клинических ситуациях

- У детей и лиц пожилого возраста, лиц с сердечно-сосудистыми заболеваниями, заболеваниями почек, риском тромбоэмболии, у беременных и в других случаях, требующих ограничения объема инфузии, следует отдавать предпочтение использованию 10% растворов иммуноглобулина человека нормального, которые позволяют уменьшить число осложнений, обусловленных нагрузкой объемом
- Для минимизации осложнений терапии у лиц с сопутствующим сахарным диабетом препаратами выбора являются иммуноглобулины имеющие в своем составе L-пролин или мальтозу.
- Согласно данным международных клинических исследований, препараты, имеющие в своем составе мальтозу в качестве стабилизатора, являются оптимальными для пациентов с факторами риска развития почечной недостаточности (дегидратация, гиперволемиа, сепсис, парапротеинемия)
- Выбор препарата иммуноглобулина человека нормального должен проводиться с учетом индивидуальной переносимости. Риск развития побочных эффектов возрастает при начале терапии, при смене препаратов иммуноглобулина в процессе лечения. Меньший риск побочных эффектов имеют изоосмолярные препараты, а так же готовые к введению растворы по сравнению с лиофилизатами. При использовании нескольких флаконов лиофилизированного препарата, риск побочных эффектов возрастает.

Пути введения

- 1) Развитие системных реакций при внутривенном введении иммуноглобулинов
- 2) У пациентов с затрудненным венозным доступом, в том числе у детей и пожилых.
- 3) У пациентов с энтеропатией в связи с более эффективным поддержанием претрансфузионного уровня за счет более равномерного поддержания уровня IgG в интервалах между введениями.
- 4) При недостаточном насыщении на фоне лечения ВВИГ, т.к. по литературным данным, ПККИГ позволяют более эффективно поддерживать концентрацию IgG благодаря фармако-динамическим свойствам и отсутствию выраженных колебаний концентраций в процессе терапии.

Показатели эффективности терапии

- Достижение контроля над инфекционными проявлениями
- Достижение целевого претрансфузионного уровня IgG не ниже 800 мг/дл(5-6 г/л)

Режим насыщения

- Заместительная терапия используется в режиме насыщения – 0,6-0,8 г/кг (0.5-0.6) массы тела 1 раз в 3-4 недели. Данный режим введения используется:
 - А) при инициации терапии
 - Б) после перерывов в заместительной терапии более 3х месяцев
 - В) во время клинически-значимых инфекционных эпизодов

Поддерживающий режим

- 0,4 г/кг 1 раз в 3-4 недели
- Использование ВВИГ в дозе 0,4 г/кг для поддерживающей терапии, в большинстве случаев, достаточно для достижения желаемого претрансфузионного уровня, хотя могут потребоваться более высокие дозы.
- Доза иммуноглобулина и кратность введения должна быть индивидуализирована для каждого пациента с учетом сопутствующей патологии (бронхоэктазов, диареи с потерей белка и др.), метаболических особенностей, наличия/отсутствия обострения инфекционного процесса и др.

Аллергологический центр ГБУЗ НО НОДКБ

- Прием аллерголога в КДЦ : 3 кабинета, 8.00-14.30.
- Аллергологическое отделение ГБУЗ НО НОДКБ
- Тел. 417-74-19 – каб. зав.отделением
- 467-14-20 – ординаторская
- Тимофеева Елена Владимировна
- Астма-школа 3-4 раза в неделю 14.30-16.00
- E-mail: elenatim-nn@mail.ru

