



## IF-004 - INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS EN TRATAMIENTO CON IGS EN EL HUMS. EVALUACIÓN DE LAS CONSULTAS MONOGRÁFICAS

A. Bielsa<sup>1</sup>, C. Rodríguez-Vigil<sup>2</sup>, V. Gimeno<sup>3</sup>, C. Vicente<sup>3</sup>, S. Loscos<sup>1</sup>, E. Bautista<sup>1</sup>, A. Vicente<sup>1</sup> y L. Rello<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna; <sup>2</sup>Pediatría; <sup>3</sup>Farmacia; <sup>4</sup>Bioquímica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes adultos y pediátricos con IDP en tratamiento sustitutivo con Igs, y su manejo.

**Material y métodos:** Se incluyeron todos los pacientes en tratamiento sustitutivo con Igs por IDP según los datos obtenidos a través del Servicio de Farmacia. Las variables analizadas fueron: sexo, edad, año de inicio de tratamiento, dosis y frecuencia, vía de administración, servicio de procedencia, niveles valle de IgG, y en el caso de la vía subcutánea grado de satisfacción con el uso de dicha vía.

**Resultados:** Se encontraron 40 pacientes, 24 mujeres y 16 varones con un rango de edad de 5 a 88 años. Por Servicios: Inmuno Hematología Pediátrica (IHP): 5 pacientes. Medicina Interna- IDP del adulto (MI-IDP): 21 pacientes. Otros Servicios (no MI): 14 pacientes. Total adultos 35 p. Por grupos de edad: Menores de 18 años: 5 p, de 18 a 64 años: 22 p, de 65 o más: 13 p. Media y mediana 45 años. Casi el 63% de los adultos pertenecen al grupo de población activa. En adultos el 50% reciben IGIV cada 3 s, el 45% cada 4s (la mayoría de las consultas de MI- IDP) y el 5% cada 2s. Con un nivel valle medio de IgG en todos los grupos cercano a 900. Ningún paciente procedente del HUMS utiliza las IGSC. De los niños 4 pacientes utilizan la vía subcutánea con total satisfacción. Más de la mitad de los pacientes han iniciado el tratamiento en los últimos 10 años (23). De los adultos 7 en el último año. 3 de los 5 pacientes pediátricos desde el 2013 diagnosticados en la consulta monográfica.

**Discusión:** Las IDP con déficit predominante de anticuerpos son enfermedades minoritarias de gran morbimortalidad si no se diagnostican que requieren del tratamiento con Igs parenterales de por vida. Las 2 vías más utilizadas son la iv administrada en Hospital cada 2 4 semanas, y la sc administrada por el propio paciente o familia en domicilio cada 24h-2 semanas. La vía sc consigue niveles más estables, es de más fácil administración, tiene menos efectos adversos sistémicos, permite mayor flexibilidad de horarios, menos ausencias escolares y laborales y mejora la autopercepción de salud y calidad de vida. Para las IGSC, se calcula un 50% de reducción del coste por paciente/familia. En los países nórdicos el porcentaje de utilización es de hasta el 80% frente a un 20% de IGIV. En España, la utilización de la vía subcutánea en adultos oscila entre el 0 y 26% mientras que en niños puede llegar hasta el 80% como en Pediatría de nuestro hospital. En el HUMS, no hay ningún adulto que utilice la vía sc, por lo que se ha realizado la solicitud de incorporación de nuevos medicamentos a los hospitales del Sistema Sanitario Público de Aragón. De los adultos, casi el 63% de los pacientes pertenecen al grupo de población activa, muchas veces con

problemas en la empresa por ausentarse del trabajo para el tratamiento hospitalario cada 3-4 semanas, lo cual se podría evitar con el tratamiento domiciliario. No existen diferencias en los niveles valle alcanzados entre los pacientes con IGIV cada 3 o cada 4 semanas, estando todos clínicamente estables. La administración mensual evita un mes de estancia hospitalaria en 10 años por paciente, respecto de la administración cada 21 días. Por lo que esta frecuencia se recomienda siempre que el control de la enfermedad lo permita.

*Conclusiones:* Las IDP con déficit predominante de anticuerpos requieren tratamiento sustitutivo de por vida, la mayoría de los pacientes son escolares o población activa. Utilizar la vía SC o espaciar a 4 semanas la administración IV, son estrategias seguras que mantiene los niveles adecuados de IgG en sangre y mejora la calidad de vida. Los efectos secundarios no aparecen en todos los pacientes por lo que habrá que individualizar el uso de premedicación. Las consultas monográficas facilitan el diagnóstico y mejoran el manejo integral del paciente.