



PARECER TÉCNICO-CIENTÍFICO

Paciente:

Idade: 4 anos.

Diagnóstico: CID10 D80.0 Hipogamaglobulinemia hereditária (agamaglobulinemia autossômica recessiva, agamaglobulinemia ligada ao X, agamaglobulinemia ligada ao X com deficiência de hormônio de crescimento) - condição genética rara caracterizada por uma deficiência na produção de imunoglobulina.

Prescrição: Imunoglobulina Humana 200 mg/mL (Via Subcutânea - IgSC). Substituição de terapia de reposição de imunoglobulina humana endovenosa (IgIV) por imunoglobulina humana subcutânea (IgSC).

Histórico: Paciente em IgIV mensal desde os 10 meses. Apresentou três internações em UTI por pneumonias graves e derrame pleural.

Justificativa da Troca: Exaustão de acesso venoso periférico (dificuldade anatômica e idade), necessidade de acessos profundos/centrais, com risco elevado de trombose e infecção. A via subcutânea (SC) foi prescrita como alternativa para garantir a adesão e a segurança do paciente. A terapia SC domiciliar reduz o absenteísmo escolar/laboral (dos pais) e a exposição ao ambiente hospitalar (nosocomial).

1. IMUNOGLOBULINA HUMANA

1.1 Indicação em bula (1)

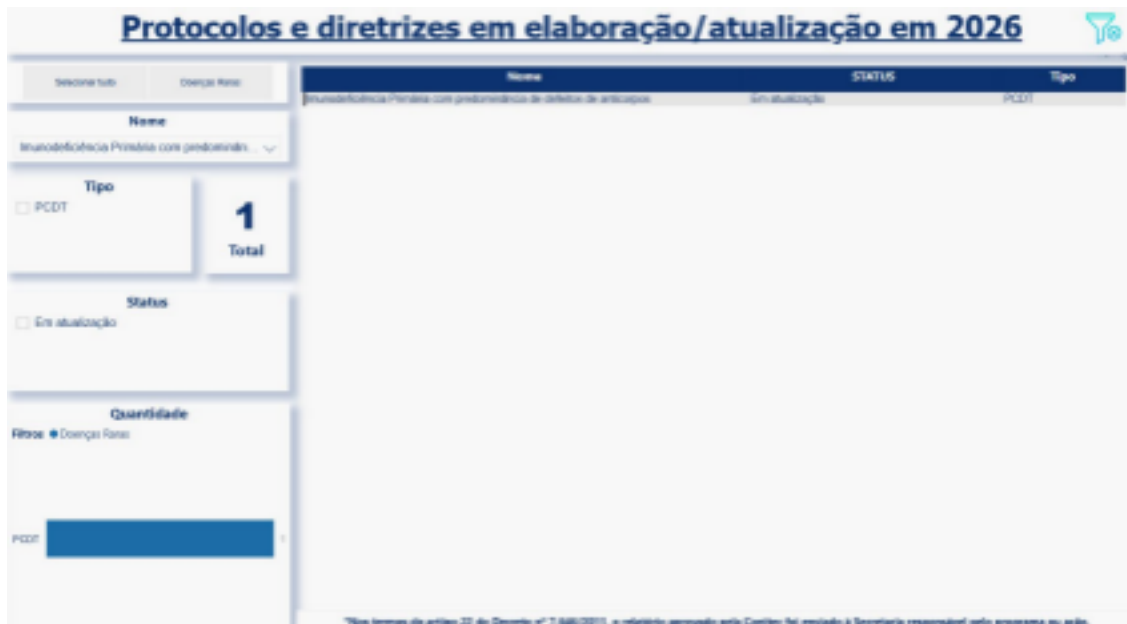
É indicado para terapia de reposição de imunoglobulinas em crianças e adolescentes (0 a 18 anos) com síndrome de imunodeficiência primária com produção insuficiente de anticorpos, incluindo agamaglobulinemia e hipogamaglobulinemia congênitas, imunodeficiência variável comum, imunodeficiência combinada grave, síndrome de Wiskott Aldrich e deficiências de subclasses de IgG com infecções recorrentes.

1.2 Padronização no Sistema Único de Saúde (SUS)

O diagnóstico do paciente (CID D80.0) consta no Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT), Imunodeficiência Primária com Predominância de Defeitos de Anticorpos, porém o protocolo restringe a reposição à via intravenosa (IgIV) (2). Este PCDT (Portaria nº 495/2007) encontra-se em processo de atualização pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC), conforme painel institucional de PCDT em elaboração (Figura 1). No estado do Rio de Janeiro, o CEAF padroniza apenas a apresentação injetável de 5,0 g (Grupo 1A), que não contempla a via subcutânea prescrita (3).



Figura 1 – Painel CONITEC Elaboração e Atualização de PCDTs



Fonte: <https://www.gov.br/conitec/pt-br/assuntos/avaliacao-de-tecnologias-em-saude/pcdt-em-elaboracao-1>

1.3 Evidência e Justificativa para Mudança de Via (IgIV para IgSC) 1.3.1 Contextualização e Justificativa Clínica

A transição para a via subcutânea (IgSC) é necessária devido ao esgotamento terapêutico de acesso venoso. A manutenção da IgIV exigiria acessos centrais, elevando riscos de trombose, infecções hospitalares e trauma psicológico pediátrico. Tal mudança alinha-se à Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, que tem como objetivo reduzir a mortalidade, minimizar manifestações secundárias e melhorar a qualidade de vida das pessoas com doenças raras, por meio de ações de promoção, prevenção, diagnóstico precoce, tratamento oportuno, redução de incapacidades e cuidados paliativos (4).

1.3.2 Evidência Científica

A. Eficácia Clínica e Farmacocinética (Metanálise e Revisão Sistemática): Revisões sistemáticas com metanálise demonstram que a administração semanal de IgSC mantém níveis de vale de IgG mais elevados e estáveis do que a IgIV mensal. Esse estado constante de proteção está diretamente associado a uma menor incidência de infecções (5,6).

B. Segurança e Tolerabilidade (Ensaio Clínico de Fase III e Dados de Vida Real): Análises de ensaios clínicos e dados observacionais confirmam que a IgSC é bem tolerada em pediatria, com eventos adversos predominantemente locais e baixo risco de

reações sistêmicas graves (7,8).

C. Qualidade de Vida e Impacto Social (Estudos Prospectivos): Estudos prospectivos indicam que a autoinfusão domiciliar reduz o absenteísmo escolar e laboral, além de elevar os escores de qualidade de vida autorreferidos (9,10). Proporciona maior autonomia e satisfação devido à menor carga logística e menor exposição hospitalar (11,12,13,14).

D. Consensos e Diretrizes Internacionais (Diretrizes Baseadas em Evidências): O uso de IgSC é respaldado pelo Consenso Brasileiro sobre Imunoglobulina Humana (15) e pela Academia Americana de Alergia, Asma e Imunologia, que reconhecem o impacto positivo na qualidade de vida e a segurança da via subcutânea (8).

2. CONCLUSÃO

Diante do quadro de Hipogamaglobulinemia hereditária (CID 10 D80.0), conclui-se que há inviabilidade técnica na manutenção da terapia via intravenosa (IgIV) devido à exaustão definitiva de acesso venoso periférico. A necessidade de acessos centrais em paciente pediátrico de 4 anos impõe riscos desproporcionais de trombose e infecções graves, motivo pelo qual a substituição por imunoglobulina subcutânea (IgSC) é necessária para garantir a continuidade terapêutica e a segurança do paciente.

Embora o PCDT (2007) e a padronização estadual restrinjam-se à via intravenosa, a imunoglobulina subcutânea (IgSC) prescrita possui indicação em bula para o diagnóstico e faixa etária e é respaldada por revisões sistemáticas e metanálises que indicam vantagem farmacocinética e associação com menor incidência de infecções, em comparação à IgIV. Portanto, a substituição é necessária para garantir a integridade física do menor e a continuidade terapêutica.

REFERÊNCIAS

- [1] CSL BEHRING COMÉRCIO DE PRODUTOS FARMACÊUTICOS LTDA. **Hizentra: imunoglobulina humana – bula para profissionais de saúde**. São Paulo: CSL Behring Comércio de Produtos Farmacêuticos Ltda., 2025. Disponível em: <<https://consultas.anvisa.gov.br/>>.
- [2] BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas: Imunodeficiência Primária com Predominância de Defeitos de Anticorpos – Imunoglobulina Humana**. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 11 set. 2007. Disponível em: <<https://bvsmis.saude.gov.br/>>.
- [3] SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE DO RIO DE JANEIRO. **Relação de Medicamentos do CEAF-RJ por CID - atualizada em 07/11/2024**. Rio de Janeiro: SES RJ, 2024. Disponível em: <<https://www.saude.rj.gov.br/comum/code/MostrarArquivo.php?C=NzA5NDA%2C>>.

- [4] BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE. Portaria nº 199, de 30 de janeiro de 2014. **Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, no âmbito do Sistema Único de Saúde – SUS**, 2014.
- [5] SHRESTHA, P. et al. Impact of IVIG vs. SCIG on IgG trough level and infection incidence in primary immunodeficiency diseases: A systematic review and meta-analysis of clinical studies. **World Allergy Organization Journal**, v. 12, n. 10, p. 100068, out. 2019.
- [6] ABOLHASSANI, H. et al. Home-Based Subcutaneous Immunoglobulin Versus Hospital Based Intravenous Immunoglobulin in Treatment of Primary Antibody Deficiencies: Systematic Review and Meta Analysis. **Journal of Clinical Immunology**, v. 32, n. 6, p. 1180–1192, dez. 2012.
- [7] VIVAGLOBIN STUDY GROUP et al. Efficacy and safety of home-based subcutaneous immunoglobulin replacement therapy in paediatric patients with primary immunodeficiencies. **Clinical and Experimental Immunology**, v. 164, n. 3, p. 357–364, 27 abr. 2011.
- [8] PEREZ, E. E. et al. Update on the use of immunoglobulin in human disease: A review of evidence. **Journal of Allergy and Clinical Immunology**, v. 139, n. 3, p. S1–S46, mar. 2017.
- [9] SARI, G. et al. Efficacy and quality of life assessment in the use of subcutaneous immunoglobulin treatment for children with immunodeficiency. **European Annals of Allergy and Clinical Immunology**, v. 53, n. 04, p. 177, jun. 2021.
- [10] NICOLAY, U. et al. Health-Related Quality of Life and Treatment Satisfaction in North American Patients with Primary Immunodeficiency Diseases Receiving Subcutaneous IgG Self-Infusions at Home. **Journal of Clinical Immunology**, v. 26, n. 1, p. 65–72, jan. 2006.
- [11] BRIL, V. et al. Patient-reported preferences for subcutaneous or intravenous administration of parenteral drug treatments in adults with immuno disorders: a systematic review and meta-analysis. **Journal of Comparative Effectiveness Research**, v. 13, n. 9, p. e230171, set. 2024.
- [12] RUTLAND, B.; SOUTHWORTH, C.; BOSSHARD, J. Patient Preferences for Faster Home-Based Subcutaneous Immunoglobulin Infusion Therapy and the Effect on Adverse Events. **Patient Preference and Adherence**, v. Volume 19, p. 615–621, mar. 2025.
- [13] GARDULF, A. et al. Children and adults with primary antibody deficiencies gain quality of life by subcutaneous IgG self-infusions at home. **Journal of Allergy and Clinical Immunology**, v. 114, n. 4, p. 936–942, out. 2004.
- [14] MALLICK, R. et al. Treatment Satisfaction with Subcutaneous Immunoglobulin Replacement Therapy in Patients with Primary Immunodeficiency: a Pooled Analysis of Six Hizentra® Studies. **Journal of Clinical Immunology**, v. 38, n. 8, p. 886–897, nov.



DEFENSORIA PÚBLICA
DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO



COSAU | DEFENSORIA PÚBLICA
Coordenação
de Saúde

2018.

[15]GOUDOURIS, E. S. et al. II Brazilian Consensus on the use of human immunoglobulin in patients with primary immunodeficiencies. **Einstein (São Paulo)**, v. 15, n. 1, p. 1–16, mar. 2017.

Rio de Janeiro, 02/02/2026.

Alessandra de Souza
CRF-RJ 11335
Mat. 999812351
alessandra.souza@defensoria.rj.def.br

