



معاونت درمان

راهنمای تجویز داروی

IVIG

(نسخه چهارم)

زمستان ۱۴۰۱

تنظیم و تدوین:

دبیران بورد و روسای انجمن علمی تمامی رشته های بالینی تخصصی / فوق تخصصی / فلوشیپ

دکتر جمشید سلام زاده ، رئیس انجمن داروسازی بالینی ایران

دکتر شهناز علیمردانی، متخصص داروسازی بالینی

دکتر ساناز بخشنده رییس گروه تدوین استاندارد و راهنمای بالینی معاونت درمان

تحت نظارت فنی:

گروه استانداردسازی و تدوین راهنماهای سلامت

دفتر ارزیابی فن آوری، استانداردسازی و تعرفه سلامت

بسمه تعالی
راهنمای تجویز دارو

شرایط تجویز	دوز و تواتر مصرف دارو	محل تجویز و کاربرد دارو	شرط تجویز		افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	نام دارو
			منع مصرف	موارد مصرف		
با هدف حفظ سطح سرمی IgG بین ۵۰۰-۸۰۰ mg/dL در صورت بروز برونشکتازی و افت عملکرد ریه دوز افزایش می یابد.	دوز ۰,۴-۰,۶ g/kg هر ۳-۴ هفته	بستری		* بیماریهای نقص ایمنی اولیه: -آگاماگلوبولینمی بروتون (XLA) و اتوزومال -بیماریهای شناخته شده ارثی با هیپوگاماگلوبولینمی از جمله SCID, CVID, Hyper IgM syndrome -سایر بیماریهای نقص ایمنی اولیه با سابقه عفونت های مکرر که دچار هیپوگاماگلوبولینمی بوده و یا تولید آنتی بادی اختصاصی علیه پروتئین ها و یا پلی ساکراید (واکسن ها) مختل دارند. - موارد مبتلا به نقایص توام ایمنی، Hyper IgE Syndrome, آتاکسی تلانژکتازی و Antibody Deficiency -سایر نقایص ایمنی اولیه با ژن ناشناخته	متخصصین: -داخلی و فوق تخصصهای مربوطه -اطفال و فوق تخصصهای مربوطه -عفونی -نورولوژی -اورولوژی -زنان و زایمان -پوست فوق تخصص: -خون و انکولوژی -نوزادان -روماتولوژی -آلرژی و ایمونولوژی بالینی	IVIG

نام دارو	افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	شرط تجویز		محل تجویز و کاربرد دارو	دوز و تواتر مصرف دارو	شرایط تجویز
		موارد مصرف	منع مصرف			
		*در موارد نقایص ایمنی ثانویه : - کاهش عفونت های ثانویه در HIV - پنومونی ناشی از سیتومگالوویروس در گیرندگان پیوند اعضا - سپسیس در نوزادان نارس -- سپسیس شدید در بیماران critically ill که تحت درمان با آنتی بیوتیک های وسیع الطیف میباشند. -در بیماران پس از پیوند سلول های بنیادی که دچار GVHD مزمن شده اند. - هیپوگاماگلوبولینمی پایدار و عفونت مکرر به دنبال مصرف داروهای از بین برنده لنفوسیت B (Rituximab)			با دوز ۰,۴ g/kg به همراه تجویز گان سیکلوویر فقط در نوزادان با وزن خیلی کم (VLBW) با دوز ۰,۵-۱ g/kg برای ۲ تا ۴ روز متوالی (مجموعاً ۲g/kg). فقط در نوزادان با وزن خیلی کم (VLBW)	علیرغم دریافت HAART اثر بخشی اثبات نشده و استفاده روتین پیشنهاد نمی شود. در موارد مقاوم ممکن است انواع IgA- IgM- enriched به کار گرفته شود. در صورتی که کاهش ایمونوگلوبولین و سابقه عفونت مکرر داشته باشند.

نام دارو	افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	شرط تجویز		محل تجویز و کاربرد دارو	دوز و تواتر مصرف دارو	شرایط تجویز
		موارد مصرف	منع مصرف			
		-پروفیلاکسی پس از تماس با واریسلا زوستر در بیمار با نقص ایمنی اولیه یا ثانویه - پیشگیری از عفونتهای باکتریال در گیرندگان آلونژنیک مبتلا به هیپوگاماگلوبولینمی ($IgG < 400mg/dl$) که کمتر از ۱۰۰ روز از پیوندشان گذشته است. -پیشگیری از عفونت باکتریال در بیماران هیپوگاماگلوبولینمی و یا ابتلای راجعه به عفونت های باکتریایی مرتبط با B_cell در CLL یا مولتیپل میلوما، لنفوم غیر هوچکین، پیوند مغز استخوان / درمان ایمونوسپرس -به عنوان درمان پیشگیری قبل و بعد از مواجهه با هپاتیت A			تک دوز 0.4 g/kg با دوز $0.4-0.5 \text{ g/kg}$ هر ۴-۱ هفته (بر اساس سطح IgG و مدت زمان گذشته از پیوند و نیمه عمر IgG فرکانس دوز تعیین می شود). در ۱۰۰ روز اول عموماً هر هفته و بعد از ۱۰۰ روز در صورت نیاز 0.4 g/kg هر ۴-۳ هفته بنا به تشخیص پزشک با دوز $0.4-0.5 \text{ g/kg}$ هر ۴-۳ هفته 0.4 g/kg	در اسرع وقت. در ۱۰ روز اول بعد از مواجهه و ترجیحاً در ۹۶ ساعت اول در صورت عدم دسترسی به ایمونوگلوبولین واریسلا زوستر مصرف روتین در بیماران تحت HSCT ندارد، تنها در صورت بروز عفونت های مکرر و سطح IgG کمتر از 400 mg/dl در صورت پایین بودن سطح IgG و بروز عفونت های راجعه تکرار دوز در صورت نیاز بر اساس طول مدت نیاز به پروفیلاکسی و نوع پروفیلاکسی

نام دارو	افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	شرط تجویز		محل تجویز و کاربرد دارو	دوز و تواتر مصرف دارو	شرایط تجویز
		موارد مصرف	منع مصرف			
		- پروفیلاکسی بعد از مواجهه با سرخک - پروفیلاکسی بعد از مواجهه با سرخچه بویژه در مادران باردار - عفونت مزمن پارو و ویروس			g/ kg ۰,۴ در اسرع وقت g/ kg ۰,۴ در اسرع وقت و ترجیحا در ۷۲ ساعت اول g/kg ۱-۲ منقسم طی ۲-۵ روز	در شیرخوار زیر ۱۲ ماه، در زنان بارداری که شواهد ایمنی نسبت به سرخک ندارند و در افرادی که نقص ایمنی شدید دارند، در شیرخواران بالای ۱۲ ماه که منع مصرف نسبت به دریافت واکسن MMR دارند. به رعایت فاصله زمانی بین تزریق IVIG و دریافت سایر واکسن ها دقت شود. در مادران بارداری که تمایلی به سقط جنین ندارند. در بیماران با اختلال سیستم ایمنی

نام دارو	افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	شرط تجویز		محل تجویز و کاربرد دارو	دوز و تواتر مصرف دارو	شرایط تجویز
		موارد مصرف	منع مصرف			
		*بیماریهای التهابی خود ایمنی: - بیماری کاوازاکی -ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورا (ITP) -میوپاتی های التهابی: درماتومیوزیت، پلی میوزیت، میوزیت نکروزان -میوپاتی نمالین - سندرم التهابی چند سیستمی کودکان (MIS-C) - آرتریت ایدیوپاتیک جوانان فرم سیستمیک			خط اول درمان با دوز 2 g/kg تا 2 تا 8 ساعت. در موارد مقاوم تا یک نوبت تکرار می گردد. در اطفال با دوز $1-0.8 \text{ g/kg}$ تا 0.4 یک بار در روز برای $5-2$ روز پیایی درمان حمله مزمن: $1-0.4 \text{ g/kg}$ هر 3 تا 6 هفته بنابر پاسخ بالینی و سطح پلاکت با دوز $2-1 \text{ g/kg}$ بصورت ماهانه تا $3-6$ ماه و تا زمان شروع اثر سایر داروها قابل استفاده است. با دوز $2-1 \text{ g/kg}$ با دوز $2-1 \text{ g/kg}$ طی انفوزیون $24-18$ ساعته با دوز $2-1 \text{ g/kg}$	با هدف پیشگیری از آنوریسم در عروق کرونر در این بیماران، IVIG در ترکیب با سایر مداخلات درمانی مانند آسپیرین و در صورت نیاز کورتیکوستروئید تجویز می شود. در بیماران با خونریزی فعال و یا کاندید پروسیجر تهاجمی اورژانس که نیاز است پلاکت خون ظرف 12 تا 24 ساعت افزایش یابد، IVIG بر کورتیکوستروئید ارجح می باشد و در اغلب موارد دوز 0.8 g/kg کفایت می کند. در سایر موارد کورتیکوستروئید همان کارآیی را دارد. به عنوان خط دوم درمان تنها در موارد شدید و مقاوم به کورتیکوستروئید. بصورت روتین توصیه نمیشود. در موارد عدم پاسخ به پالس کورتیکوستروئید و درگیری شدید ارگانهای حیاتی و یا مواردی که بدلیل درگیری عروق کرونر امکان افتراق از کاوازاکی وجود ندارد. تنهادر موارد مقاوم به پالس کورتیکوستروئید

نام دارو	افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	شرط تجویز		محل تجویز و کاربرد دارو	دوز و تواتر مصرف دارو	شرایط تجویز
		موارد مصرف	منع مصرف			
		- سندروم فعال شدن ماکروفاژی (MAS) و HLH - واسکولیت ها - آنمی همولیتیک اتوایمیون / سندروم اوآنس / نوتروپنی اتوایمیون - لوپوس سیستمیک - ترومبوسیتوپنی آلوایمیون نوزادی - زردی همولیتیک ایزوایمیون نوزادی - در نوزادان متولد شده از مادران دچار ITP - پورپوای هنوخ-شوئن لاین			تا دوز تام ۲g/kg تا دوز تام ۲ g/kg تا دوز تام ۲ g/kg دوز روزانه ۰.۴ تا ۵ روز و سپس ماهانه به کار گرفته شود. ۱ g/kg برای ۱ تا ۲روز و یا ۰.۴ g/kg برای ۳ تا ۵ روز پیایی دوز ۱-۰.۵ g/kg در مدت ۲ ساعت، بعد از ۱۲-۲۴ ساعت همین دوز قابل تکرار است (در بخش NICU) ۱-۰.۸ g/kg با دوز ۱-۲ g/kg	در صورت عدم پاسخ دهی به پالس کورتیکواستروئید در موارد شدید که به کورتیکواستروئید پاسخی ندهد. در موارد شدید که به کورتیکواستروئید پاسخی ندهد. در صورت آنمی همولیتیک کومبس مثبت و درگیری مغزی هموراژیک و یا بروز کاردیت در موارد پلاکت زیر ۵۰ هزار و یا خونریزی فعال در نوزادان در معرض خطر خونریزی داخل جمجمه در صورتی که استراتژی های دیگر ناموفق بوده اند ، تحمل نشده اند و یا منع مصرف دارند در موارد مقاوم به فتوتراپی و یا افزایش بیلی روبین در حد نیاز به تعویض خون در موارد ناسازگاری ABO و یا Rh در موارد پلاکت زیر ۳۰ هزار در موارد خونریزی شدید گوارشی و ریوی و سیستم عصبی و موارد تهدیدکننده حیات

نام دارو	افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	شرط تجویز		محل تجویز و کاربرد دارو	دوز و تواتر مصرف دارو	شرایط تجویز
		موارد مصرف	منع مصرف			
		- پلی آرتریت ندوزا adult-onset still disease- *<u>بیماریهای دستگاه عصبی</u> - پلی نوروپاتی مزمن التهابی دمیالینه (CIDP) - سندرم گیلن باره - میاستنی گراویس - سندروم میاستنیک لمبرت-ایتون (LEMS)			دوز تام ۲ g/kg منقسم در ۵-۲ روز، سپس ۱ g/kg هر ۳ هفته برای ۳-۲ ماه تا ارزیابی پاسخ بالینی. امکان کاهش دوز تا ۰.۴-۱ g/kg هر ۳ هفته و یا امکان افزایش فواصل بین دوز تا ۶ هفته بر اساس پاسخ بالینی بیمار و علائم بین کورس های تزریق دارو دوز تام ۲ g/kg منقسم در ۵-۲ روز دوز تام ۲ g/kg - ۱ منقسم در ۵-۲ روز دوز تام ۲ g/kg منقسم در ۵-۲ روز	در موارد شدید که به کورتیکواستروئید پاسخ نمی دهد. در بیماران مقاوم که به درمان های روتین پاسخ نمی دهند ممکن است موثر باشد. برای درمان ناتوانی عصبی عضلانی و بهبود وضعیت حرکتی. IVIG به تعویض پلاسما در کودکان ترجیح داده می شود. در بالغین هم در صورت نبود منع مصرف، درمان انتخابی می باشد. در موارد کریز بیماری و همچنین قبل از جراحی در بعضی شرایط جهت پیشگیری از کریز پس از آن در صورت عود هر ۴-۱۲ هفته تکرار دوز

نام دارو	افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	شرط تجویز		محل تجویز و کاربرد دارو	دوز و تواتر مصرف دارو	شرایط تجویز
		موارد مصرف	منع مصرف			
		- سندروم اپسوکلونوس میوکلونوس - سندروم Stiff person - سندرم ISAACS و سایر سندرمهای hyperexcitability (عصب محیطی) - نوروپاتی اتوایمیون اپتیک NMOSD, MOGAD - صرع مقاوم کودکان، CSWS، ESES، West و Landau-Kleffner - انسفالومیلیت حاد منتشر (ADEM) - انسفالیت اتوایمیون، انسفالیت راسموسن			دوز تام ۲-۱ g/kg - ۱ منقسم در ۲-۵ روز، سپس ۰.۴-۱ g/kg هر ۴-۶ هفته دوز تام اولیه ۲ g/kg منقسم در ۲-۵ روز، سپس در صورت عدم پاسخ تا ۴ دوز به فاصله هر دو هفته میتواند تکرار شود. دوز تام ۲ g/kg منقسم در ۲-۵ روز دوز روزانه ۰.۴ تا ۰.۵ g/kg روز دوز تام ۲ g/kg منقسم در ۲-۵ روز دوز تام ۲ gr/kg در کودکان در ۲ روز، در بزرگسالان در ۲-۵ روز دوز تام ۲ g/kg منقسم در ۲-۵ روز	تا ۶ ماه درمان جهت ارزیابی پاسخ بالینی ادامه یابد. در صورت عدم پاسخدهی درمان قطع گردد. در بیماران مقاوم به کورتیکواستروئید، در صورت ناکارآمدی و یا منع مصرف داروی گابا اریژیک در صورت پلاسمافرزیز در انتهای آخرین جلسه پلاسمافرزیز بر اساس شواهد محدود، در موارد عدم پاسخ به استروئید و عدم امکان انجام پلاسمافرز به عنوان خط آخر درمان در سندرمهای انسفالوپاتی اپی لپتیک تنها در موارد عدم پاسخ و یا منع مصرف دوز بالای کورتیکواستروئید

نام دارو	افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	شرط تجویز		محل تجویز و کاربرد دارو	دوز و تواتر مصرف دارو	شرایط تجویز
		موارد مصرف	منع مصرف			
		- انفارکتهای مغزی با آنتی فسفولیپید آنتی بادی - نوروپاتی حرکتی چند کانونی ، نوروپاتی anti-MAG - مولتیپل اسکلروزیس عودکننده - مولتیپل اسکلروزیس در بارداری و بعد از زایمان - بیماری sporadic late onset (SLONM nemaline myopathy) - دیس اتونومی حاد اتو ایمنون - میلوپاتی مرتبط با HTLV1			دوز تام ۱ g/kg دوز اولیه ۰.۴ g/kg روزانه تا ۵ روز و سپس با محدوده دوز ۰.۵-۲ g/kg هر ۲-۶ هفته بر اساس پاسخ بالینی و اثر بخشی دوز اولیه دوز تام ۱-۲ g/kg منقسم در ۲-۵ روز دوز تام ۱ g/kg یک بار در ماه یا بدون induction با دوز تام ۱-۲ g/kg با دوز تام ۱-۲ g/kg	فقط در مواردیکه نیاز به پلاسمافرزیس میباشد، آن هم بعد از آخرین جلسه تعویض پلاسما. در موارد مقاوم به کورتیکواستروئید و سایر درمانها

نام دارو	افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	شرط تجویز		محل تجویز و کاربرد دارو	دوز و تواتر مصرف دارو	شرایط تجویز
		موارد مصرف	منع مصرف			
		* سایر موارد بیماریهای خونی - ترومبوز/ترومبوسایتوپنی ناشی از واکسن کووید ۱۹ (VITT, VIPIT) - آنمی های حاد همولیتیک اتوایمیون - سندروم ALPS - سندروم Evans - آلوایمیونیزاسیون پلاکتی یا پورپورای بعد از تزریق خون - آپلازی مقاوم گلبولهای قرمز			g/kg ۱ روزانه برای ۲ روز متوالی (به جهت جلوگیری از نتایج منفی کاذب آزمایشگاهی درمان با IVIG بعد از نمونه گیری شروع شود). دوز روزانه g/kg ۰.۴ برای ۴ تا ۵ روز دوز تام g/kg ۲-۱ منقسم در ۵-۲ روز دوز روزانه g/kg ۰.۴ برای ۴ تا ۵ روز دوز روزانه g/kg ۰.۴ برای ۴ تا ۵ روز و یا g/kg ۱ روزانه برای ۲ روز متوالی دوز روزانه g/kg ۰.۴ برای ۲ تا ۵ روز	درمان پروفیلاکسی با IVIG توصیه نمیشود . در موارد ترومبوسیتوپنی همراه با افزایش Dimer-D چهار برابر طبیعی و/یا ترومبوز و/یا قطعی شدن تشخیص با تستهای PF4-Anti . در موارد مقاوم به درمان با کورتیکواستروئید و ریتوکسیمب یا منع مصرف آنها بر اساس شواهد محدود، در کنترل سایدوپنی بر اساس شواهد محدود، بخصوص در صورت وجود پلاکت زیر ۲۰ هزار در ترکیب با سایر داروها، قابل تجویز است. جهت درمان پورپورای بعد از تزریق خون بویژه در صورت مقاومت به کورتیکواستروئید در بیماران مبتلا به عفونت پاروویروس B19 و کم خونی شدید

نام دارو	افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	شرط تجویز		محل تجویز و کاربرد دارو	دوز و تواتر مصرف دارو	شرایط تجویز
		موارد مصرف	منع مصرف			
		*بیماریهای زنان زایمان و نازایی - PRL پیشگیری از سقط راجعه خودبخودی - RIF شکست مکرر لانه گزینی - ITP در بارداری *بیماریهای قلب - پریکاردیت راجعه - میوکاردیت فولمینانت - ژانت سل میوکاردیت - پری پارتوم کاردیومبویاتی			۰,۴ g/kg به فاصله هر ۳-۲ هفته ۰,۴ g/kg به فاصله هر ۲ هفته از زمان انتقال جنین تا پایان هفته ۱۲ بارداری دوز تام ۱ g/kg منقسم در ۲-۵ روز ۰,۵-۰,۴ g/kg روزانه تا ۵ روز ، تکرار دوره درمانی یک ماه بعد دوز تام ۲ g/kg منقسم در ۵ روز ۰,۴-۰,۲ g/kg در عرض ۱ تا ۳ روز هر ۳ هفته یک بار تا بهبود شرایط بیمار دوز تام ۲ g/kg منقسم برای ۲ روز	در صورتیکه بیمار ۲ تا ۳ سقط مکرر داشته باشد (سن حاملگی > ۲۳ هفته) در صورتیکه بیمار ۲ تا ۳ بار انتقال جنین ناموفق داشته باشد. اگر $PIT < 5000$ و در صورتیکه بیمار به درمان با کورتیکواستروئید پاسخ ندهد و یا اینکه هدف افزایش پلاکت طی حمله حاد باشد. off label می باشد و در صورت عدم پاسخ به سایر درمان ها.

نام دارو	افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	شرط تجویز		محل تجویز و کاربرد دارو	دوز و تواتر مصرف دارو	شرایط تجویز
		موارد مصرف	منع مصرف			
		* پیوند اعضا و مغز استخوان - قبل از پیوند قلب در بیماران کاندید با حساسیت بالا جهت حساسیت زدایی - رد پیوند ناشی از آنتی بادی پس از پیوند قلب (AMR) - درمان Passenger Lymphocyte (PLS) Syndrome پس از پیوند اعضا - قبل از پیوند اعضا بویژه کلیه در بیماران کاندید با حساسیت بالا جهت حساسیت زدایی			دوز تام ۲ g/kg منقسم برای ۲ روز، میتوان هر ۲-۴ هفته دوز را تکرار کرد. مقدار دوز ۲ g/kg ۲-۱۰ ادر ۲-۴ دوز منقسم با فرکانس ۱-۳ بار در هفته می توان تجویز کرد. ۱-۱,۵ g/kg بعد از پلاسمافروزیس در بیمارانی که کاندید دریافت پیوند کلیه هستند و نیاز به HLA desensitization دارند، در صورت احتمال دریافت ارگان از دهنده جسد، طی زمانی که بیمار در لیست انتظار پیوند می باشد، در ترکیب با پلاسمافرز و ریتوکسی ماب بر اساس پروتکل مرکز، IVIG به صورت تک دوز ۲ g/kg بعد از اتمام جلسه پلاسمافرز تجویز می شود. در صورت عدم انجام پیوند تا ۶ ماه بعد از پروتکل حساسیت زدایی، این اقدام مجددا باید تکرار گردد. در صورت انجام پیوند از دهنده زنده و نیاز به حساسیت زدایی، IVIG با دوز ۲ g/kg در روز ۲۸ و ۴۲ در ترکیب با سایر روش های درمانی قابل تجویز است. دوزهای کم IVIG مانند ۱۰۰ mg/kg بعد از هر جلسه پلاسمافرز هم جهت حساسیت زدایی بر اساس صلاحدید نفرولوژیست قابل انجام است.	

نام دارو	افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	شرط تجویز		محل تجویز و کاربرد دارو	دوز و تواتر مصرف دارو	شرایط تجویز
		موارد مصرف	منع مصرف			
		ABO incompatible transplantation- - درمان rejection حاد و مزمن در بیماران پیوند عضو بویژه کلیه به همراه پلاسمافرزیس - نفروپاتی BK virus - عفونت شدید (پنومونی، رتینیت) ناشی از سیتومگالوویروس در بیماران پیوندی و یا HIV			قبل از پیوند کلیه به دنبال هر جلسه پلاسمافرز در هر سیکل تا 2 g/kg در صورت لزوم تکرار سیکل تا سه بار. پس از پیوند در صورت افزایش تیتراژ ایزولگوتینین آنتی بادی تکرار پلاسمافرز همراه با IVIG ضرورت دارد (متواتر) تا 2 g/kg، در صورت عدم پاسخ، تکرار دوره درمان تا سه دوره دوز تام 2 g/kg - 1 منقسم طی ۵-۲ روز دوز تام 2 g/kg - 1 به همراه گانسیکلوویر	در AMR حاد در سال اول بعد از پیوند کلیه، 100 mg/kg بعد از هر جلسه پلاسمافرز تا دوز تجمعی $2-1 \text{ g/kg}$، بعد از سال اول، 200 mg/kg هر ۲ هفته نهایتاً تا سه دوز. در AMR مزمن، 500 mg/kg هر سه هفته برای ۳-۴ دوز در موارد ویروسی مقاوم علی رغم سایر مداخلات درمانی و وجود اختلال در عملکرد عضو پیوندی،

نام دارو	افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	شرط تجویز		محل تجویز و کاربرد دارو	دوز و تواتر مصرف دارو	شرایط تجویز
		موارد مصرف	منع مصرف			
		- واسکولیت مرتبط با ANCA - بیماری Anti-GBM - بیماری نفريت لوپوس شديد - در بیماران دارای اندیکاسیون کلیوی پلاسمافرزيس مانند عود FSGS در کلیه پیوندی، میکروآنژیوپاتی ترومبوتیک <u>*بیماریهای پوست و واکنش حساسیتی</u> - سندروم استیون جانسون شديد در مراحل اولیه یا توکسیک اپیدرمال نکروزيس - بیماریهای خودایمنی تاولی (گروه پمفیگوس و گروه پمفیگوئید)			به دنبال هر جلسه پلاسمافرز در هر سیکل تا ۲g/kg به دنبال هر جلسه پلاسمافرز در هر سیکل تا ۲g/kg تا ۲g/kg پس از هر جلسه پلاسمافرز تا ۲g/kg دوز تام ۳-۲ g/kg بصورت منقسم طی سه روز در موارد شديد و مقاوم بیماری، با دوز ۴۰۰ mg/kg/d به مدت ۵ روز توصیه میشود. ممکن است نیاز به تکرار ماهیانه این دوز وجود داشته باشد	بویژه در بانوان باردار در برخی موارد به عنوان درمان کمکی در این بیماران استفاده میشود. با توجه به همه گیری بیماری کووید-۱۹ استفاده از این دارو در بیماران خودایمنی تاولی با توجه به عدم ایجاد کاهش در ایمنی بدن از اهمیت بسزایی برخوردار است.

نام دارو	افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	شرط تجویز		محل تجویز و کاربرد دارو	دوز و تواتر مصرف دارو	شرایط تجویز
		موارد مصرف	منع مصرف			
		- اسکالر و میکس ادما - و سکولیت پوستی - کپیر مزمن خود ایمنی			معمولاً درمان نگهدارنده در بیماران ضروری است. دوز دارو ۲ g/kg (تقسیم در ۵ روز) در هر ماه توصیه میگردد. درمان نگهدارنده هر ۶ تا ۸ هفته با دوز ۲ g/kg در اکثر موارد مورد نیاز است. دوز تام ۲ g/kg منقسم برای ۵ روز دوز تام ۲ g/kg منقسم برای ۵ روز	IVIG به تنهایی یا در ترکیب با سایر داروها به عنوان خط اول درمان برای درگیریهای پوستی و تظاهرات سیستمیک بیماری مورد قبول می باشد. درمان آلترناتیو در موارد مقاوم به درمان، از درمانهای آلترناتیو می باشد

• **اقدامات مورد نیاز قبل از تجویز دارو (اقدامات پاراکلینیک و ...)**

قبل از تجویز تست های CBC، AST، ALT، تست های کامل متابولیک شامل قند خون، الکتrolیت ها، BUN، Serum creatinine، آنالیز ادرار درخواست شود. برون ده ادراری و مایعات دریافتی به صورت دقیق مانیتور گردد.

• **توصیه ها :**

۱. قبل از شروع انفوزیون، نام برند، شماره سری ساخت (lot number) و دوز دارو ثبت شود.

۲. از آنجایی که این فرآورده هایپروسیکوز می باشد، بایستی بیمار قبل از دریافت آن بخوبی هیدراته شود، به ویژه در بیماران با فاکتورهای خطر از جمله:

- سابقه بیماری کلیوی

- دیابت

- سن بالای ۶۵ سال

- سپسیس و دهیدراتاسیون

- پاراپروتئینمی

- مصرف داروهای نفروتوکسیک

- بیماران در معرض ترومبوآمبولی

۳. انفوزیون دارو از لاین جداگانه صورت گیرد. اگر از لاین اولیه استفاده می شود، قبل از تجویز، مسیر دارو با سرم نرمال سالین یا دکستروز ۵٪ شستشو داده شود.

۴. سرعت شروع انفوزیون دارو بسته به برند آن متفاوت می باشد و بایستی از بروشور دارو چک شود. در صورت بروز عوارض ناخواسته هنگام تزریق دارو، انفوزیون قطع شده و مجدداً با سرعت آهسته تر شروع می شود. علائم حیاتی در هنگام افزایش دوز، کنترل و ثبت شود.

۵. در بیماران با سابقه بروز عوارض انفوزیون، قبل از شروع دارو از پیش درمان با داروهایی مانند استامینوفن، آنتی هیستامین و استروئید استفاده شود.

۶. در بیماران چاق دوز بر اساس وزن ایده آل (IBW) محاسبه شود، حداکثر دوز توتال تجویزی در هر دوره درمان ۷۰ گرم می باشد.

۷. در طی تجویز این دارو بایستی به موارد دیگری مانند آنمی همولیتیک، مننژیت آسپتیک، تداخل با بعضی از تست های سرولوژیک و واکسن های زنده دقت شود.

• منابع:

1. <https://www.fda.gov/vaccines-blood-biologics/approved-blood-products/immune-globulin-intravenous-igiv-indications>
2. Perez EE, Orange JS, Bonilla F, Chinen J, Chinn IK, Dorsey M, El-Gamal Y, Harville TO, Hossny E, Mazer B, Nelson R, Secord E, Jordan SC, Stiehm ER, Vo AA, Ballow M. Update on the use of immunoglobulin in human disease: A review of evidence. J Allergy Clin Immunol. 2017 Mar;139(3S):S1-S46. doi: 10.1016/j.jaci.2016.09.023. Epub 2016 Dec 29. PMID: 28041678.
3. <https://www.uptodate.com/contents/overview-of-intravenous-immune-globulin-ivig-therapy>