

แบบฟอร์มกำกับการใช้ยา Human normal immunoglobulin, intravenous (IVIG)
ข้อบ่งใช้โรคภูมิคุ้มกันบกพร่องปฐมภูมิ (Primary immunodeficiency diseases)

(ส่งแบบกำกับ พร้อมกับการส่งใช้ หรือภายหลังการส่งใช้)

ข้อมูลสถานพยาบาลและแพทย์

ชื่อสถานพยาบาล โรงพยาบาลอุดรดิตถ์ รหัส รพ .10673 เป็นสถานพยาบาลระดับ ดติยภูมิ
 ชื่อแพทย์ผู้ทำการรักษา _____ ใบประกอบวิชาชีพเวชกรรมเลขที่ _____
 เป็นแพทย์ผู้เชี่ยวชาญที่ได้รับหนังสืออนุมัติหรือวุฒิบัตรจากแพทยสภาในสาขา ☐ กุมารเวชศาสตร์โรคติดเชื้อ
☐ กุมารเวชศาสตร์โรคภูมิแพ้และภูมิคุ้มกัน ☐ อายุรศาสตร์โรคติดเชื้อ ☐ อายุรศาสตร์โรคภูมิแพ้และภูมิคุ้มกันทางคลินิก
☐ อื่นๆที่ผู้อำนวยการโรงพยาบาลมอบหมาย (กรณีฉุกเฉินหรือมีหนังสือส่งตัวหลังวินิจฉัยแล้ว) ระบุ _____

ข้อมูลผู้ป่วย

ชื่อ-นามสกุล _____ HN _____ AN _____
 สิทธิการเบิก ☐ หลักประกันสุขภาพถ้วนหน้า ☐ ประกันสังคม ☐สวัสดิการรักษายาพยาบาลข้าราชการ
 เพศ ☐ ชาย ☐ หญิง วันเดือนปีเกิด ____/____/____ อายุ ____ ปี ____ เดือน
 เลขประจำตัวประชาชน ____ - ____ - ____ - ____ - ____
 ชื่อ-นามสกุลผู้ปกครอง _____ (เฉพาะผู้ป่วยเด็ก) ความสัมพันธ์ _____

ข้อมูลประกอบการอนุมัติและการใช้ยา

วัน-เดือน-ปีที่ให้ยา ____/____/____

โปรดกรอกให้ครบถ้วนหรือใส่เครื่องหมาย ✓ ในช่องที่ตรงกับความเป็นจริง

1. ผู้ป่วยอยู่ในภาวะ terminally ill ☐ ใช่ ☐ ไม่ใช่

2. ผลการวินิจฉัยโรค _____

3. ข้อมูลประกอบการวินิจฉัย

3.1 ผู้ป่วยมาด้วยอาการติดเชื้อในระบบ _____

3.1.1 เคยได้รับ IVIG มาก่อน ได้รับ IVIG ครั้งล่าสุดเมื่อวันที่ ____/____/____ ☐ ใช่ ☐ ไม่ใช่

3.1.2 ส่งตรวจ IgG trough level ผล IgG ____mg/dL เมื่อวันที่ ____/____/____ ☐ ใช่ ☐ ไม่ใช่

3.1.3 เคยได้รับ blood transfusion ครั้งล่าสุดเมื่อวันที่ ____/____/____ ☐ ใช่ ☐ ไม่ใช่

3.1.4 เป็นการรักษาในกรณี ☐ Emergency (life-threatening) ☐ Regular treatment ☐ อื่นๆ (ระบุ) _____

3.1.5 ได้รับ pre-authorization สิ้นสุดวันที่ ____ ☐ ใช่ ☐ ไม่ใช่

3.2 ผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการ (ต้องกรอกในกรณีที่เป็นการให้ IVIG ครั้งแรกเท่านั้น และโปรตรระบุวันที่ทำการตรวจ)

- Complete blood count (CBC) _____
- Quantitative serum immunoglobulin (IgG, IgA, IgM and IgE) levels
 IgG = ____ (mg/dL) IgA = ____ (mg/dL) IgM = ____ (mg/dL) IgE = ____ (mg/dL)
- B-cell, T-cell function _____
- อื่นๆ (ระบุ) _____
- การตรวจพันธุกรรม _____

4. ขนาดและวิธีการให้ยา

Brand _____; Body weight _____ kg; Dosage _____ gram;

Start time _____ Finish time _____

(ขนาดยาที่แนะนำคือ 400-600 mg/kg/dose ทุก 2-4 สัปดาห์ จากนั้นปรับระดับให้ trough level มากกว่า 500 mg/dL หรือ ให้มากกว่า 800 mg/dL กรณีที่มี bronchiectasis หรือการติดเชื้อที่รุนแรง)

วิธีบริหารยา: ให้ continuous drip โดยเริ่มที่ 0.01 cc/kg/min (0.5mg/kg/min) และเพิ่มปริมาณเท่าตัวทุกๆ 30 นาที แต่ไม่เกิน 0.08 cc/kg/min (4 mg/kg/min) บันทึกชีพจรและความดันโลหิตทุก 15 นาทีตั้งแต่เริ่มต้นจนถึงสิ้นสุดการให้ IVIG แล้ว 60 นาที

Premedication: ☐ ไม่ใช่ ☐ ใช่ (โปรตรระบุชนิดและขนาดยา)

☐ antihistamine _____ ☐ antipyretic _____

☐ corticosteroid _____ ☐ อื่นๆ (ระบุ) _____

อาการไม่พึงประสงค์ ☐ ไม่มี ☐ มี *ควรมีการติดตามอาการไม่พึงประสงค์หรืออาการแพ้ยาอย่างใกล้ชิด*

☐ ผื่น ☐ ไข้ ☐ ปวดหรือเวียนศีรษะ ☐ ความดันโลหิตต่ำ ☐ อื่นๆ _____

ขอรับรองว่าข้อมูลข้างต้นเป็นความจริงทุกประการ

1. แพทย์ผู้สั่งใช้ยา.....เลข ว.....
 วันที่...../...../.....



2. ความเห็นของหัวหน้ากลุ่มงาน.....
 เห็นควร ☐ อนุมัติ ☐ ไม่อนุมัติ
 เนื่องจาก.....

ลงชื่อ.....

วันที่.....

3.ส่งแบบฟอร์มที่คลังยา ชั้น 2 โทร 1128

ความเห็นของหัวหน้ากลุ่มงานเภสัชกรรม

.....

ลงชื่อ.....

วันที่.....



4. ความเห็นของรองผู้อำนวยการฝ่ายการแพทย์
 เห็นควร ☐ อนุมัติ ☐ ไม่อนุมัติ

เนื่องจาก.....

ลงชื่อ.....

วันที่.....

5.เสนอผู้อำนวยการโรงพยาบาลอุดรดิตถ์

☐ อนุมัติ ☐ ไม่อนุมัติ

ลงชื่อ.....

วันที่.....

แนวทางกำกับการใช้ยา Human normal immunoglobulin, intravenous (IVIG) ข้อบ่งใช้ โรคภูมิคุ้มกันบกพร่องปฐมภูมิ (Primary immunodeficiency diseases)

1. ระบบอนุมัติการใช้ยา

ขออนุมัติการใช้ยา IVIG จากหน่วยงานสิทธิประโยชน์ดังนี้

1.1 กรณี Post- Authorization

กรณีเมื่อผู้ป่วยมาด้วยภาวะฉุกเฉินและจำเป็นต้องได้รับยาในทันที มีเช่นนั้นผู้ป่วยอาจถึงแก่ชีวิตได้ (life-threatening) ให้ขออนุมัติการใช้ยา IVIG จากหน่วยงานสิทธิประโยชน์ภายหลังการรักษา พร้อมแนบรายงานการใช้ IVIG โดยเร็วที่สุด

1.2 กรณี Pre-Authorization

สำหรับในกรณีที่มิใช่ภาวะฉุกเฉิน เช่น การให้เพื่อการรักษาตามปกติ (Replacement Therapy) จะต้องมีการลงทะเบียนผู้ป่วยไว้ล่วงหน้ากับหน่วยงานสิทธิประโยชน์ และก่อนได้รับยาในครั้ง (course) ต่อไป ให้ขออนุมัติการใช้ยา IVIG จากหน่วยงานสิทธิประโยชน์ก่อนการรักษา เนื่องจากผู้ป่วยไม่จำเป็นต้องได้รับยาในทันที ยกเว้นในรายที่มีอาการรุนแรงและฉุกเฉินควรทำตามแบบ post-authorization แล้วจึงแจ้งให้หน่วยงานสิทธิประโยชน์ทราบภายหลังการรักษา

2. คุณสมบัติของสถานพยาบาล

2.1 เป็นสถานพยาบาลระดับตติยภูมิ ที่มีแพทย์ผู้วินิจฉัยตามคุณสมบัติที่ระบุไว้ในข้อ 3

2.2 เป็นสถานพยาบาลที่สามารถรับค่าปรึกษาจากแพทย์ที่มีคุณสมบัติของแพทย์ผู้วินิจฉัยตามที่ระบุไว้ในข้อ 3 โดยให้สถานพยาบาลแจ้งความประสงค์ต่อหน่วยงานกำกับดูแลการสั่งจ่ายยาบัญชี จ ข้อย่อย 2 เพื่อขออนุมัติและลงทะเบียนสถานพยาบาลแต่ละแห่งเป็นกรณีไป

3. คุณสมบัติของแพทย์ผู้วินิจฉัยและแพทย์ผู้ทำการรักษา

3.1 กรณีฉุกเฉิน

ในครั้งแรกที่ผู้ป่วยมาด้วยภาวะฉุกเฉิน (Emergency) และจำเป็นต้องได้รับยาโดยเร็วมีเช่นนั้นผู้ป่วยอาจถึงแก่ชีวิต (life threatening) แพทย์ผู้ทำการรักษาที่ได้รับมอบหมายจากผู้อำนวยการโรงพยาบาล อาจจำเป็นต้องให้ยา IVIG แก่ผู้ป่วยไปก่อนที่จะได้รับการวินิจฉัยที่แน่ชัดว่าเป็นโรคภูมิคุ้มกันบกพร่องปฐมภูมิชนิดใด ในกรณีเช่นนี้ต้องเก็บซีรัมแช่แข็งที่อุณหภูมิ -20°C เพื่อการส่งตรวจยืนยันการวินิจฉัยในภายหลัง และผู้ป่วยต้องได้รับการตรวจวินิจฉัยโดยแพทย์ที่มีคุณสมบัติของแพทย์ผู้วินิจฉัย** ก่อนการให้ IVIG ครั้งต่อไป

แพทย์ที่มีคุณสมบัติของแพทย์ผู้วินิจฉัย**

เป็นแพทย์ผู้เชี่ยวชาญได้รับหนังสืออนุมัติหรือวุฒิบัตรจากแพทยสภาในอนุสาขากุมารเวชศาสตร์โรคติดเชื้อ อนุสาขากุมารเวชศาสตร์โรคภูมิแพ้และภูมิคุ้มกัน อนุสาขากายวิภาคศาสตร์โรคติดเชื้อ หรืออนุสาขากายวิภาคศาสตร์โรคภูมิแพ้และภูมิคุ้มกันทางคลินิก ซึ่งปฏิบัติงานที่ตามสถานพยาบาลที่ได้รับการอนุมัติในข้อ 2.1

3.2 กรณีไม่ฉุกเฉิน

เป็นแพทย์ผู้เชี่ยวชาญได้รับหนังสืออนุมัติหรือวุฒิบัตรจากแพทยสภาในอนุสาขากุมารเวชศาสตร์โรคติดเชื้อ อนุสาขากุมารเวชศาสตร์โรคภูมิแพ้และภูมิคุ้มกัน อนุสาขากายวิภาคศาสตร์โรคติดเชื้อ อนุสาขากายวิภาคศาสตร์โรคภูมิแพ้และภูมิคุ้มกันทางคลินิก ซึ่งปฏิบัติงานในสถานพยาบาลที่ได้รับการอนุมัติในข้อ 2 หรือเป็นแพทย์ที่ได้รับมอบหมายจากผู้อำนวยการโรงพยาบาล ในกรณีที่หนังสือส่งตัวมารับการรักษาต่อหลังจากได้รับการวินิจฉัยแล้ว

4. เกณฑ์การใช้ยา*

การใช้ยา IVIG ในโรคภูมิคุ้มกันบกพร่องปฐมภูมิมิข้อกำหนดดังต่อไปนี้

4.1 ให้ใช้ได้ในโรคภูมิคุ้มกันบกพร่องปฐมภูมิแต่ละประเภทดังนี้

1. ผู้ป่วยโรคภูมิคุ้มกันบกพร่องปฐมภูมิ ชนิดที่ขาด B cell เช่น X-linked agammaglobulinemia, severe combined immunodeficiency

2. ผู้ป่วยโรคภูมิคุ้มกันบกพร่องปฐมภูมิ ชนิดที่มีปริมาณ immunoglobulin ต่ำ และมีความผิดปกติในการสร้าง specific antibody เช่น common variable immunodeficiency, hyper IgM syndrome

3. ผู้ป่วยโรคภูมิคุ้มกันบกพร่องปฐมภูมิ ชนิดที่มีปริมาณ immunoglobulin ปกติ แต่มีความผิดปกติในการสร้าง specific antibody เช่น Wiskott-Aldrich syndrome, Hyper IgE syndrome, Specific antibody deficiency

4. ผู้ป่วยโรคภูมิคุ้มกันบกพร่องปฐมภูมิ ชนิดที่มีปริมาณ Immunoglobulin subclass ผิดปกติ ร่วมกับมีการติดเชื้อบ่อยๆหรือมีความผิดปกติในการสร้าง specific antibody

ดังมีรายชื่อโรคภูมิคุ้มกันบกพร่องปฐมภูมิ ตามข้อ 4.3 และ`ไม่ให้ใช้ในผู้ป่วยที่มีภาวะ Selective IgA deficiency เนื่องจากไม่มีข้อบ่งชี้ และอาจเป็นอันตรายต่อผู้ป่วยเนื่องจากเกิดภาวะ anaphylaxis ได้ง่าย

หมายเหตุ เกณฑ์การวินิจฉัยโรคภูมิคุ้มกันบกพร่องปฐมภูมิแต่ละชนิด อยู่ในข้อ 4.4

4.2 อาการแสดงทางคลินิก (Clinical presentation)

มีภาวะติดเชื้อของระบบทางเดินหายใจ และระบบอื่นๆ ได้บ่อย ได้แก่ ทางเดินหายใจ ปอดอักเสบ หูอักเสบ ไช้น้ำอักเสบ การติดเชื้อในทางเดินอาหาร สมอติดเชื้อ การติดเชื้อบริเวณผิวหนัง ระบบกระดูกและกล้ามเนื้ออักเสบ และอาจรุนแรงถึงขั้นติดเชื้อในกระแสโลหิต

การตรวจร่างกายที่ช่วยในการวินิจฉัยโรค คืออาจพบน้ำหนักตัวน้อย อาจตรวจไม่พบต่อมน้ำเหลือง หรือต่อมทอนซิล

Spectrum of infections

Bacterial respiratory tract and gastrointestinal infections

- *Haemophilus influenzae*
- *Streptococcus pneumoniae*

* กรณีที่แพทย์ผู้รักษาเห็นว่า ควรใช้ยาแตกต่างจากเกณฑ์การใช้ยาที่กำหนด ให้ขออนุมัติการใช้ต่อคณะทำงานกำกับดูแลการสั่งจ่ายยาบัญชี จ ข้อย่อย 2

ที่คณะอนุกรรมการพัฒนายาบัญชียาหลักแห่งชาติแต่งตั้ง โดยนำเสนอหลักฐานทางการแพทย์ที่สนับสนุนว่าการใช้ยานอกเหนือจากแนวทางที่กำหนดไว้ จะเกิดผลดีกับผู้ป่วยและมีความคุ้มค่า

- *Staphylococcus aureus*
- *Neisseria meningitidis*
- *Pseudomonas aeruginosa*
- เชื้ออื่นๆ ที่อาจพบได้ คือ *Mycoplasma*, *Campylobacter*, *Ureaplasma urealyticum*
- Echovirus เป็น virus สำคัญที่พบบ่อย
- Coxsackieviruses A and B
- Poliovirus

เชื้อฉวยโอกาส อาทิเช่น *Pneumocystis jirovecii* (*Pneumocystis carinii*)

4.3 โรคภูมิคุ้มกันบกพร่องปฐมภูมิตามเกณฑ์ มีดังนี้

4.3.1 Predominantly antibody defects ได้แก่

- X-linked agammaglobulinemia (Bruton tyrosine kinase deficiency)
- Autosomal recessive agammaglobulinemia
- Transient hypogammaglobulinemia of infancy
- Common variable immunodeficiency
- Hyper-IgM syndrome
- Isolated IgG subclass deficiency
- IgA with IgG subclass deficiency
- Specific antibody deficiency with normal Ig concentration and numbers of B cells

4.3.2 Combined antibody and cellular defects ได้แก่

- Severe combined immunodeficiency (SCID)
- RAG1/2 deficiency/Omenn syndrome
- Reticular dysgenesis
- Thymoma with immunodeficiency (Good syndrome)

4.3.3 Antibody defects with specific syndrome ได้แก่

- Hyper- IgE syndrome
- X-linked Lymphoproliferative syndrome (XLP)
- Di George anomaly
- Wiskott-Aldrich syndrome
- Ataxia-telangiectasia and diseases of DNA repair defects
- Cartilage hair hypoplasia
- WHIM syndrome

หมายเหตุ ผู้ป่วยควรพบแพทย์ผู้ให้การวินิจฉัย (เป็นแพทย์ผู้เชี่ยวชาญได้รับหนังสืออนุมัติหรือวุฒิบัตรจากแพทยสภาในสาขาต่อไปนี้เป็น อนุสาขากุมารเวชศาสตร์โรคติดเชื้อ อนุสาขากุมารเวชศาสตร์โรคภูมิแพ้และภูมิคุ้มกัน อนุสาขากุมารเวชศาสตร์โรคติดเชื้อ หรืออนุสาขากุมารเวชศาสตร์โรคภูมิแพ้และภูมิคุ้มกันทางคลินิก) ทุก 3-6 เดือน

4.4 เกณฑ์การวินิจฉัยโรคภูมิคุ้มกันบกพร่องปฐมภูมิแต่ละชนิด

4.4.1 Common Variable Immunodeficiency (CVI)

Male or female, one of major isotypes (IgM, IgG, and IgA) < 2SD mean for age and all of the following criteria

1. Onset > 2 yr of age
2. Absent isohemagglutinin and/or poor response to vaccine
3. Defined causes of hypogammaglobulinemia have been excluded

4.4.2 Severe Combined Immunodeficiency (SCID)

Male or female < 2 yr of age with either

1. < 20% CD3+T cells, an absolute lymphocyte count < 3000/mm³ and proliferative responses to mitogen less than 10% of control or
2. The presence of maternal lymphocytes in the circulation

4.4.3 Di George anomaly

Male or female with CD3+T cells < 1500/mm³ and at least one of the following:

1. Cardiac defect
2. Hypocalcemia of greater than 3 weeks duration that requires therapy
3. Dysmorphic facies or palatal abnormalities

4.4.4 X-linked agammaglobulinemia

Male patients with less than 2% CD19+ B cells in whom other causes of hypogammaglobulinemia have been excluded and at least one of the following criteria:

1. Onset of recurrent bacterial infections in the first 5 years of life
2. Serum IgG, IgM, and IgA more than 2 SD below normal for age
3. Absent of isohemagglutinins

4.4.5 Autosomal recessive agammaglobulinemia

Male or female patients with less than 2% CD19+ B cells in whom other causes of hypogammaglobulinemia have been excluded and at least one of the following criteria:

1. Onset of recurrent bacterial infections in the first 5 years of life
2. Serum IgG, IgM, and IgA more than 2 SD below normal for age
3. Absent of isohemagglutinins

4.4.6 X-linked hyper IgM syndrome

Male patient with serum IgG concentration < 2SD below normal for age, normal number of T cells and B cells and one or more of the following:

1. Serum IgM concentration at least 2SD above normal for age
2. Pneumocystis jiroveci in the first year of life
3. Parvovirus-induced aplastic anemia
4. Cryptosporidium-related diarrhea
5. Severe liver disease (sclerosing cholangitis)

4.4.7 Autosomal recessive hyper IgM syndrome

Male or female patient with serum IgG and IgA concentration < 2SD below normal for age, serum IgM concentration at least 2 SD above normal for age, normal number of T cells and B cells, and lymphadenopathy

4.4.8 Ataxia telangiectasia

Male or female with progressive cerebellar ataxia and at least one of the following

1. Ocular or facial telangiectasia
2. Serum IgA < 2 SD normal for age
3. Alpha fetoprotein > 2SD
4. Increased chromosomal breakage after exposure to irradiation

4.4.9 Wiskott-Aldrich syndrome

Male patient with congenital thrombocytopenia (less than 70,000/mm³), small platelets, or male patient splenectomized for thrombocytopenia, and at least one of the following

1. Eczema
2. Abnormal antibody response to polysaccharide antigens
3. Recurrent bacterial or viral infections
4. Autoimmune diseases
5. Lymphoma, leukemia, or brain tumors

4.4.10 X-linked lymphoproliferative syndrome

Male patient experiencing death, lymphoma/Hodgkin disease, immunodeficiency, aplastic anemia, or lymphohistiocytic disorder following acute EBV infection

4.4.11 Isolated IgG subclass deficiency

All of the following

1. Reduction in one or more of IgG subclass (value below 2SD for age appropriate level)
2. No other cause of other primary immunodeficiency can be identified

4.4.12 IgA with IgG subclass deficiency

All of the following

1. Reduced IgA (value below 2SD for age appropriate level)
2. Reduction in one or more of IgG subclass (value below 2SD for age appropriate level)
3. No other cause of other primary immunodeficiency can be identified

4.4.13 Specific antibody deficiency with normal Ig concentrations and numbers of B cells

All of the following

1. Abnormal antibody response to vaccine
2. No other cause of other primary immunodeficiency can be identified

4.4.14 Reticular dysgenesis

All of the following without other cause such as malignancy or drug

1. Markedly decreased T cells
2. Decreased or normal B cells
3. Decreased serum Immunoglobulin
4. Granulocytopenia
5. Thrombocytopenia

4.4.15 Omenn syndrome

All of the following

1. Normal or decreased B cells
2. Decreased serum immunoglobulin
3. Elevated serum IgE
4. Erythroderma
5. Eosinophilia
6. Adenopathy
7. Hepatosplenomegaly

4.4.16 Thymoma with immunodeficiency (Good syndrome)

All of the following

1. Thymoma
2. Decreased numbers of B cells
3. Decreased serum immunoglobulin

4.4.17 Transient hypogammaglobulinemia of infancy

At least criteria number 1-4 at the initial diagnosis

1. Age < 2 years old
2. Decreased serum IgG and IgA
3. Normal numbers of B cells
4. No other cause of other primary immunodeficiency can be identified
5. Recovery after 2 years of age

4.4.18 Cartilage hair hypoplasia

All of the following

1. Normal or decreased numbers of T cells
2. Normal or decreased numbers of B cells
3. Short-limbed dwarfism with metaphyseal dysostosis
4. Sparse hair
5. Anemia
6. Neutropenia

4.4.19 Hyper IgE syndrome (sporadic or autosomal dominant form)

At least criteria number 1-4

1. serum IgE > 2000 IU/ml or more than 2 SD normal for age
2. Staphylococcal skin abscess
3. Pneumonia and pneumatocoele
4. Disorders of bone, joint, and teeth such as osteoporosis, hyperextensible joint, scoliosis, retain primary teeth
5. Candidiasis
6. Facial features such as broad nasal bridge, and facial asymmetry

4.4.20 WHIM syndrome

All of the following

1. Hypogammaglobulinemia
2. Decreased B cells
3. Severe neutropenia
4. Warts or human papilloma virus infection

หมายเหตุ เกณฑ์การวินิจฉัยโรคภูมิคุ้มกันบกพร่องปฐมภูมิแต่ละชนิดตามข้อ 4.4 ดัดแปลงจาก

1. Diagnostic criteria for primary immunodeficiencies by Pan-American Group for Immunodeficiency (PAGID) and European Society for Immunodeficiencies (ESID) Clin Immunol 1999;93:190-97.
2. Classification of primary immunodeficiency by Primary Immunodeficiency Diseases Classification Committee, The International Union of Immunological Societies. J Allergy Clin Immunol 2006;117:883-96.

4.5 การตรวจทางห้องปฏิบัติการ

4.5.1 ผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการที่จำเป็นในการวินิจฉัยครั้งแรก

- Complete blood count (CBC)
- Quantitative serum immunoglobulin (IgG, IgA, IgM) levels

4.5.2 ผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการที่ควรพิจารณาในการวินิจฉัยครั้งแรก เช่น

- CD marker เช่น CD3, CD4, CD8 (Tcells), CD 19 or CD 20 (B cells), CD 16/56 (NK cells)
- Serum IgE level
- IgG subclasses
- T-cell function
- Antigen specific antibody response

4.6 วิธีบริหารยา ขนาดยาที่ใช้และระยะเวลาที่ใช้การรักษา

4.6.1 วิธีบริหารยา IVIG และขนาดยา: เริ่มต้นด้วย 400-600 mg/kg/dose ทุก 2-4 สัปดาห์ จากนั้นปรับระดับให้ trough level มากกว่า 500 mg/dL หรือ มากกว่า 800 mg/dL กรณีที่มี Bronchiectasis หรือการติดเชื้อที่รุนแรง

ในบางกรณีอาจมีความจำเป็นต้องให้ปริมาณสูงตอนเริ่มต้นเพื่อช่วยรักษาการติดเชื้อที่รุนแรง โดยให้ในขนาด 400 mg/kg/day เป็นเวลา 5 วันติดต่อกัน หรือ 1-2 g/kg ภายใน 1-2 วัน

วิธีบริหารยา: ให้ continuous drip โดยเริ่มที่ 0.01 cc/kg/min (0.5 mg/kg/min) และเพิ่มปริมาณเท่าตัวทุกๆ 30 นาที ให้ขนาดมากที่สุดคือ 0.08 cc/kg/min (4 mg/kg/min) และ drip จนยาหมด

ขณะให้ยาควรวัดชีพจรและความดันโลหิตทุก 15 นาที ตั้งแต่เริ่มต้นจนถึงสิ้นสุดการให้ IVIG แล้ว 60 นาที สังเกตอาการผื่นและการหายใจ ถ้ามีอาการผิดปกติให้หยุดการให้ยา และ รักษาอาการแพ้ หากเกิดอาการข้างเคียง เช่น มีอาการเวียนศีรษะ ปวดศีรษะ หรือคลื่นไส้อาเจียน ให้แก้ไขโดยการลด rate ลงร้อยละ 25-50

4.6.2 ระยะเวลาในการให้ IVIG: ขึ้นอยู่กับชนิดของโรคหรือดุลยพินิจของแพทย์ผู้เชี่ยวชาญผู้ให้การรักษา สำหรับระยะเวลาในการหยุดให้ IVIG สำหรับ IgG subclass deficiency อาจพิจารณาหยุดการให้ IVIG หลังการรักษา 6 เดือน ถึง 1 ปี และประเมินว่าผู้ป่วยมีความจำเป็นต้องใช้ IVIG ต่อเนื่องหรือไม่ สำหรับผู้ป่วยภูมิคุ้มกันบกพร่องที่ได้รับการรักษาด้วยการปลูกถ่ายไขกระดูก ควรให้แพทย์ผู้วินิจฉัยหรือแพทย์ผู้ทำการรักษาเป็นผู้พิจารณาให้ความเห็นในการหยุดการให้ IVIG ตามมาตรฐานการรักษา

4.7 ต้องไม่เป็นผู้ป่วย terminally ill[†]

4.8 กรอกแบบฟอร์มที่กำหนดทุกครั้งที่จะใช้ยากับผู้ป่วย*

[†] ผู้ป่วยระยะสุดท้าย (terminally ill) หมายถึง ผู้ป่วยโรคทางกายซึ่งไม่สามารถรักษาได้ (incurable) และไม่สามารถช่วยให้ชีวิตยืนยาวขึ้น (irreversible) ซึ่งในความเห็นของแพทย์ผู้รักษา ผู้ป่วยจะเสียชีวิตในระยะเวลาอันสั้น

หมายเหตุ ผู้ป่วยดังกล่าวควรได้รับการรักษาแบบประคับประคอง (palliative care) โดยมุ่งหวังให้ลดความเจ็บปวดและความทุกข์ทรมานเป็นสำคัญ

* โปรดเก็บรักษาข้อมูลไว้เพื่อใช้เป็นหลักฐานในการตรวจสอบการใช้ยาโดยหน่วยงานกำกับดูแลการสั่งใช้ยาบัญชี จ ช้อย่อย 2