

”Protocol terapeutic corespunzător poziției nr. 288 cod (B02AB02): DCI INHIBITOR ALFA 1 PROTEINAZA UMANA

I. Indicații terapeutice:

Inhibitor de alfa 1 proteinaza umana (IA1PU) este indicat ca tratament de întreținere, pentru a încetini progresia emfizemului la pacienți adulți diagnosticați cu Deficit de Alfa 1 Antitripsină sever (deficit de inhibitor al alfa1 proteinazei) și emfizem pulmonar: genotipurile PiZZ, PiZNull, PiNullNull, PiSZ

Evaluarea și decizia terapeutică pentru pacient trebuie efectuată de către un cadru medical cu experiență în managementul deficitului de Alfa 1 Antitripsină.

Diagnosticul deficienței AAT

Valoare plasmatică Alfa 1 Antitripsină poate fi folosită ca punct de plecare atunci când clinic se suspectează un deficit de alfa-1 antitripsină, însă este insuficientă, fiind necesară întotdeauna o confirmare genotipică sau fenotipică.

Genotiparea/ fenotiparea/ secvențierea genică confirmă diagnosticul de deficit de AAT și permit încadrarea în una din cele peste 120 de forme genetice. Nu toate genotipurile se pretează la tratament de augmentare, ci doar formele PiZZ, PiZNull, PiNullNull, PiSZ.

II. Criterii pentru includerea unui pacient în tratament

a. Criterii de includere în tratament:

- Pacienți adulți cu vârsta >18 ani.
- Valoare plasmatică Alfa 1 Antitripsinei < 80 mg/dl.
- Pacienți cu boală pulmonară obstructivă cu VEMS $\leq$ 65%.
- Pacienți cu genotipurile PiZZ, PiZNull, PiNullNull, PiSZ

b. Criterii de excludere:

- Deficiența de Imunoglobulină A (IgA) cu anticorpi cunoscuți anti-IgA.
- Pacienți cu alte genotipuri decât PiZZ, PiZNull, PiNullNull, PiSZ
- Hipersensibilitate la substanța activă sau la oricare din excipienții produsului.
- Fumător activ (fumatul trebuie să se oprească cu cel puțin 6 luni înainte de începerea tratamentului).
- Noncompliance la terapia de augmentare.

III. Tratament

a. Doze și mod de administrare:

Primele 4-6 perfuzii trebuie administrate sub supravegherea unui cadru medical cu experiență și într-un centru medical apt pentru intervenție promptă în caz de reacții de hipersensibilitate, inclusiv soc anafilactic sau alte evenimente legate de administrarea repetată de inhibitori ai proteinazei derivați din plasmă umană.

Deoarece informațiile despre utilizarea acestui medicament pentru tratamentul la domiciliu/ auto-administrare sunt limitate, este recomandată și administrarea următoarelor doze sub supraveghere medicală (a se vedea capitolul V. Atenționări și precauții speciale pentru utilizare – subcapitolul c. Tratamentul la domiciliu / autoadministrarea)

- Doza recomandată de IA1PU este de 60 mg/ kg administrată perfuzabil o dată pe săptămână.

- Produsul trebuie reconstituit, administrat și manipulat cu prudență, folosind tehnica aseptică pentru a menține sterilitatea produsului.
- Pulberea trebuie reconstituită cu ajutorul dispozitivului de transfer și a flaconului de 20 ml solvent (apă pentru preparate injectabile) și filtrat în timpul administrării folosind un set de administrare intravenoasă cu un filtru adecvat pentru perfuzie.
- După reconstituire trebuie administrat numai intravenos prin perfuzie folosind o linie separată de perfuzie dedicată la o viteză de perfuzare de aproximativ 0,08 ml / kg corp / minut. Doza recomandată de 60 mg / kg corp va dura aproximativ 15 minute.

b. Perioada de tratament

IA1PU se administrează pe o perioadă nedefinită.

Tratamentul va fi oprit în caz de efecte secundare semnificative sau în cazul în care medicul curant sau pacientul decid oprirea tratamentului.

IV. Contraindicații:

- Hipersensibilitate la substanța activă sau la oricare dintre excipienți (Clorură de sodiu, Fosfat de sodiu monohidrat, Manitol)
- Pacienți cu deficit de IgA cu anticorpi cunoscuți împotriva IgA, datorită riscului de hipersensibilitate severă și reacții anafilactice.

V. Atenționări și precauții speciale pentru utilizare

a. Trasabilitatea (reconstituirea istoricului produsului administrat)

Pentru a îmbunătăți trasabilitatea medicamentelor biologice, trebuie înregistrate obligatoriu numele și lotul produsului administrat. În Formularul de evaluare al pacientului - subcapitol Tratament actual (vezi Anexa 2).

Viteza de perfuzare recomandată (prezentată la capitolul mod de administrare) trebuie respectată obligatoriu.

Starea clinică a pacientului și semnele vitale, trebuie să fie monitorizate atent pe parcursul perfuziei, pentru primele 4-6 perfuzii.

La apariția oricărui eveniment, reacții care ar putea fi legate de administrarea medicatiei, viteza de perfuzare trebuie scăzută sau administrarea trebuie oprită, după cum o cere starea clinică a pacientului.

Dacă simptomele dispar imediat după oprire, perfuzia poate fi reluată la o viteză mai redusă, confortabilă pentru pacient.

b. Hipersensibilitate

Reacții de hipersensibilitate pot să apară, inclusiv la pacienții care au tolerat un tratament anterior cu inhibitor al aflat proteinazei umane.

IA1PU poate conține urme de IgA.

Pacienții cu deficit selectiv sau sever de IgA pot dezvolta anticorpi împotriva IgA și au un risc mai mare de a dezvolta reacții de hipersensibilitate și anafilactice severe. Reacțiile de tip alergic sau anafilactic pot necesita întreruperea imediată a perfuziei, în funcție de severitatea reacției.

În caz de șoc anafilactic trebuie administrat tratamentul medical de urgență.

c. Tratamentul la domiciliu (auto-administrarea)

Informațiile privitoare la utilizarea acestui medicament pentru tratamentul la domiciliu / auto-administrarea sunt limitate.

Riscurile potențiale asociate cu tratamentul la domiciliu (auto-administrarea) sunt legate de manipularea și administrarea medicamentului, precum și de tratamentul reacțiilor adverse, în primul rând a celor de hipersensibilitate.

Pacienții trebuie informați despre primele semne ale reacțiilor de hipersensibilitate. Decizia dacă un pacient este potrivit pentru tratamentul la domiciliu/auto-administrare se ia de către medicul curant care va asigura instruirea adecvată.

Deoarece utilizarea acestui medicament pentru tratamentul la domiciliu/auto-administrarea sunt limitate, este recomandată administrarea sub supraveghere medicală.

Deoarece informațiile despre utilizarea acestui medicament pentru tratamentul la domiciliu/auto-administrare sunt limitate, este recomandată și administrarea următoarelor doze sub supraveghere medicală (vezi capitolul III.a. Doze și mod de administrare).

d. Agenți transmisibili

Vaccinarea adecvată (hepatita A și B), trebuie avută în vedere la pacienții care primesc cu regularitate/în mod repetat inhibitori ai proteinazei derivați din plasmă umană.

e. Fumatul

Fumul de tutun este un factor important de risc pentru dezvoltarea și progresia emfizemului. Se recomandă ferm întreruperea fumatului și evitarea fumului de tutun din mediul ambiant.

f. Conținutul de sodiu - Informații pentru pacienții care necesită dietă hiposodată

- IA1PU 1000 mg pulbere și solvent pentru soluție perfuzabilă conține aproximativ 37 mg (1,6 mmoli) sodiu per flacon, echivalent cu 1,9% din cantitatea maximă de sodiu recomandată zilnic pentru un adult.
- 4000 mg pulbere și solvent pentru soluție perfuzabilă conține aproximativ 149 mg (6,5 mmoli) sodiu per flacon echivalentă cu 7,4% din cantitatea maximă de sodiu recomandată zilnic pentru un adult.
- 5000 mg pulbere și solvent pentru soluție perfuzabilă conține aproximativ 186 mg (8,1 mmoli) sodiu per flacon echivalent cu 9,3% din cantitatea maximă de sodiu recomandată zilnic pentru un adult.

g. Interacțiuni cu alte medicamente sau alte forme de interacțiuni

Nu s-au efectuat studii privind interacțiunile.

h. Fertilitatea, sarcina și alăptarea

Sarcina

Nu au fost efectuate studii la animale privind efectele IA1PU asupra funcției de reproducere, iar siguranța utilizării sale pe durata sarcinii la om nu a fost stabilită în studii clinice controlate. Deoarece inhibitorul alfa1 proteinazei este o proteină umană endogenă, se consideră puțin probabil ca acesta să aibă un efect nociv asupra fătului atunci când este administrată în dozele recomandate. Cu toate acestea, IA1PU trebuie administrată cu precauție la femeile gravide.

Alăptarea

Nu se cunoaște dacă IA1PU /metaboliții acesteia se excretă în laptele uman. Excreția în lapte a inhibitorului alfa1 proteinazei umane nu a fost studiată la animale. Trebuie luată decizia fie de a continua/întrerupe alăptarea, fie de a întrerupe/de a se abține de la tratamentul cu IA1PU,

având în vedere beneficiul alăptării pentru copil și beneficiul tratamentului cu inhibitor al alfa1 proteinazei umane pentru femeie.

Fertilitatea

Nu au fost efectuate studii la animale privind efectele IA1PU asupra fertilității, iar efectele sale asupra fertilității la om nu au fost stabilite în studii clinice controlate. Deoarece inhibitorul alfa1 proteinazei umane este o proteină umană endogenă, nu se anticipează reacții adverse asupra fertilității atunci când este administrat în dozele recomandate.

VI. Monitorizarea tratamentului

La inițierea tratamentului este recomandată o evaluare inițială care să cuprindă HRCT toracic, probe complexe respiratorii (în cazul în care aceasta nu este accesibilă se recomandă cel puțin spirometrie și DLCO), proba de efort (cel puțin test de mers 6 minute). Se va adăuga un istoric amănunțit al bolii, istoricul de fumat (fumatul activ contraindică terapia de augmentare), precum și istoric legat de vaccinare. Înainte de inițierea tratamentului se recomandă vaccinare pentru hepatita A și B.

- Monitorizarea pe durata tratamentului se va face cel puțin anual (în cazul în care starea clinică o cere poate fi mai frecventă) și va consta în spirometrie, test de mers. Deși nu este apanajul secțiilor de pneumologie, evaluarea minuțioasă a funcției hepatice (cu analize de laborator și fibroscan) în clinică dedicată este recomandată anual. Nu se recomandă repetarea CT toracic altfel decât atunci când situația clinică o impune. Se va recomanda anual vaccinare împotriva gripei, precum și cu vaccinul pneumococic conjugat și neconjugat, conform recomandărilor în vigoare.

VII. Criterii pentru întreruperea tratamentului

Decizia pacientului de a întrerupe tratamentul contrar indicației medicale.

Decizia medicului de întrerupere a tratamentului în cazul intoleranței la tratament sau a lipsei complianței.

Refuzul pacientului de a efectua investigațiile necesare monitorizării bolii (vezi paragraful monitorizare).

VIII. Prescriptori

Tratamentul va fi inițiat, continuat și urmărit de medici specialiști pneumologi.

Evaluarea și decizia terapeutică pentru pacient trebuie efectuată de către un cadru medical cu experiență în managementul deficitului de Alfa 1 Antitripsină.

a. Modalități de prescriere

Medicul curant va întocmi un dosar care va conține următoarele informații:

1. Istoricul pacientului – cu detalii asupra criteriilor de includere / excludere
2. Confirmarea diagnosticului: valoarea plasmatică și genotipare, fenotipare sau secvențiere genică
3. Raport CT
4. Explorare funcțională respiratorie (minim spirometrie și DLCO), teste de mers
5. Alte investigații care să certifice îndeplinirea criteriilor de includere/excludere;

6. Declarație de consimțământ informat a pacientului privind tratamentul recomandat (anexa nr 1)*;

7. Formular de evaluare a pacientului cu Deficit de Alfa 1 Antitripsină (anexa nr 2)

*Consimțământul informat este obligatoriu la inițierea tratamentului.

Consimțământul informat este obligatoriu și în timpul tratamentului dacă pacientul este luat în evidența medicului curant.

Medicul curant are obligația de a păstra originalul consimțământului informat, care face parte integrantă din dosarul pacientului.

Anexa nr 1

CONSIMȚĂMÂNT INFORMAT AL PACIENTULUI CU DEFICIT DE ALFA-1 ANTITRIPSINĂ

Subsemnatul/Subsemnata.....

CNP.....

Domiciliat/ă în localitatea, Str.....,
nr, bl....., sc, et, ap, sector/județ
....., telefon,

având diagnosticul de
declar că sunt de acord să urmez tratamentul cu inhibitor al alfa1 proteinazei umane.

Ați fost diagnosticat/diagnosticată de către medicul dumneavoastră curant cu **deficit de alfa-1 antitripsină**. Aceasta este o boală cronică, genetică, caracterizată prin pierderea precoce a structurii pulmonare, cu apariția degradării precoce, a simptomelor respiratorii (tuse, respirație grea, infecții și agravări periodice), și a insuficienței respiratorii, mai ales la pacienții fumători sau la cei cu expunere semnificativă la noxe respiratorii.

Această boală are nevoie de multe teste pentru a obține un diagnostic corect și necesită urmărire permanentă. Pentru diagnosticul acestei boli este necesară testarea valorii plasmaticice a alfa-1 antitripsinei, precum și genotiparea, fenotiparea sau secvențiere genică. Doar anumite variante genetice ale bolii pot beneficia de tratament specific. Pentru evaluarea bolii se

folosesc adesea computerul tomograf cu înaltă rezoluție, explorarea funcțională respiratorie complexă (inclusiv cu factor de transfer prin membrana alveolo-capilară), testul de mers 6 minute. Există posibilitatea să aveți și boală de ficat asociată deficitului de alfa-1 antitripsină. În acest sens, evaluarea în secție de gastroenterologie este necesară pe parcursul bolii.

Fiecare pacient diagnosticat cu această boală are o evoluție unică a bolii: cu perioade de stabilitate, alții cu agravare rapidă a bolii sau cu agravare lentă în timp. Esențial pentru a încetini evoluția bolii este oprirea definitivă a fumatului, alte atitudini de dorit sunt vaccinarea antigripală, antipneumococică, antihepatită A și B, și antiSARS-CoV2, menținerea unei greutate adecvate, efectuarea constantă a efortului fizic în limita toleranței. Controalele medicale periodice (anual sau ori de câte ori aveți nevoie) sunt necesare, iar medicația inhalatorie este deseori recomandată și trebuie continuată. Dacă oxigenarea dumneavoastră ajunge la un nivel inacceptabil, medicul dumneavoastră poate considera necesar să vă suplimenteze nivelul de oxigen prin oxigenoterapie cronică la domiciliu. Boala dumneavoastră poate evolua sever și poate necesita, la un moment dat, transplant pulmonar.

Medicamentul despre care discutăm în acest consimțământ a fost dovedit eficient în această boală, el putând stopa sau încetini declinul bolii, prelungi viața și îmbunătăți calitatea vieții.

Pentru a putea lua acest medicament trebuie să cunoașteți riscurile și beneficiile pentru a putea lua o decizie în cunoștință de cauză. Acest proces este cunoscut sub denumirea de “consimțământ exprimat în cunoștință de cauză”.

Citiți cu atenție informațiile și discutați-le cu oricine doriți. Această persoană poate fi o rudă sau un prieten apropiat. Dacă aveți întrebări, adresați-vă medicului pneumolog sau asistentei medicale specializate.

Odată ce veți fi informat despre riscurile și beneficiile acestui tratament și despre analizele și controalele necesare pentru a putea beneficia în continuare de el, veți fi rugat să semnați acest formular de consimțământ exprimat în cunoștință de cauză pentru a vă putea include în program.

Decizia dumneavoastră de a lua acest tratament este voluntară. Acest lucru înseamnă că puteți urma acest tratament dacă doriți sau puteți să refuzați dacă nu doriți. Acordul sau refuzul de a urma acest tratament prin program nu vă va afecta îngrijirea medicală. De asemenea, puteți opri tratamentul și activitățile legate de el în orice moment, fără justificare. Dacă alegeți să nu urmați acest tratament puteți discuta cu medicul dumneavoastră despre îngrijirea medicală obișnuită sau despre alte tratamente pentru **deficitul de alfa-1 antitripsină**.

Dacă, în orice moment în timpul tratamentului, manifestați orice simptome neobișnuite, vă rugăm să vă adresați medicului pneumolog sau asistentei specializate.

Este posibil ca pe parcursul tratamentului să aflăm lucruri noi pe care trebuie să le cunoașteți. De asemenea, putem afla eventualele motive pentru care ați putea opri tratamentul. În acest caz, veți fi informat cu privire la orice date noi. Puteți decide, apoi, dacă doriți să luați în continuare tratamentul. Medicul pneumolog poate decide oprirea tratamentului din orice motiv justificat. Iată câteva exemple de motive pentru care ar trebui să întrerupeți tratamentul:

- Tratamentul nu este eficient
- Continuarea administrării tratamentului ar fi nocivă pentru dumneavoastră
- Nu respectați instrucțiunile

- Rămâneți însărcinată
- Programul National este anulat

Dacă hotărâți să opriți tratamentul și controalele necesare, trebuie să comunicați acest lucru medicului pneumolog.

Tratamentul prescris prin acest program se numește inhibitor al alfa1 proteinazei umane. Denumirea comercială a medicamentului este Respreeza. Medicamentul se regăsește sub formă de pulbere, în flacoane de 1000, 4000 sau 5000 mg pulbere ce urmează să fie reconstituită cu 20 ml solvent. Tratamentul se administrează exclusiv prin perfuzie intravenoasă lentă, sub supraveghere medicală, iar frecvența administrării perfuziei este săptămânală. Cantitatea de pulbere care vi se va administra în cadrul unei perfuzii depinde de greutatea dumneavoastră corporală (60 mg/kg corp).

Tratamentul acesta trebuie inițiat și supravegheat de medici specialiști pneumologi.

Informațiile privitoare la utilizarea acestui medicament pentru tratamentul la domiciliu/auto-administrarea sunt limitate. Riscurile potențiale asociate cu tratamentul la domiciliu (auto-administrarea) sunt legate de manipularea și administrarea medicamentului, precum și de tratamentul reacțiilor adverse, în primul rând a celor de hipersensibilitate. Deoarece utilizarea acestui medicament pentru tratamentul la domiciliu/auto-administrarea sunt limitate, este recomandată administrarea sub supraveghere medicală.

Tratamentul se administrează pe o perioadă nedefinită. În caz de reacții adverse, dacă tratamentul va fi considerat inefficient sau nu va putea fi tolerat, atunci tratamentul se oprește.

Se contraindică acest medicament dacă aveți sub 18 ani, hipersensibilitate la inhibitorul alfa1 proteinazei umane, sau la oricare dintre excipienți, precum și la cei cu deficit de IgA cu anticorpi cunoscuți împotriva IgA. Nu veți primi acest medicament decât dacă ați oprit fumatul pentru o perioadă de cel puțin 6 luni și dacă veți susține sevrăjul fumatului.

Reacții adverse posibile:

- Hipersensibilitate
Pot să apară reacții de hipersensibilitate, inclusiv la pacienții care au tolerat un tratament anterior cu inhibitor al alfa1 proteinazei umane. Medicația poate conține urme de IgA. Pacienții cu deficit selectiv sau sever de IgA pot dezvolta anticorpi împotriva IgA și, prin urmare, au un risc mai mare de a dezvolta reacții de hipersensibilitate și anafilactice potențial severe. Reacțiile suspectate de tip alergic sau anafilactic pot necesita întreruperea imediată a perfuziei, în funcție de natura și severitatea reacției. În caz de șoc, trebuie administrat tratamentul medical de urgență.
- Reacții adverse frecvente ($\geq 1/100$ și $< 1/10$) pot fi: amețeală, durere de cap, respirație grea, greață.
- Mai puțin frecvente ($\geq 1/1000$ și $< 1/100$) sunt reacțiile de tip hipersensibilitate, erupții cutanate, bufeuri, amorțeli.
- Foarte rare ($< 1/10000$) sunt: reacții anafilactice, durere toracică, febră, frison, transpirații excesive, mâncărimi ale pielii.

- Cu frecvență necunoscută s-au raportat: umflături la nivelul ochilor, buzelor, feței, durere la nivelul ganglionilor limfatici.
- Orice reacție adversă suspectată trebuie discutată cu medicul dumneavoastră curant, care poate decide (sau nu) oprirea tratamentului.

Alte atenționări:

Agenți transmisibili

Măsurile standard pentru prevenirea infecțiilor rezultate din utilizarea medicamentelor preparate din sânge sau plasmă umană includ selecția donatorilor, screening-ul donărilor individuale și al rezervelor de plasmă pentru identificarea markerilor specifici de infecție și includerea în procesul tehnologic a unor etape eficiente pentru inactivarea/îndepărtarea virusurilor. În ciuda acestor măsuri, atunci când sunt administrate medicamente preparate din sânge sau plasmă umană, posibilitatea transmiterii agenților infecțioși nu poate fi exclusă în totalitate. Aceasta se aplică, de asemenea, virusurilor necunoscute sau celor nou-apărute, precum și altor agenți patogeni. Măsurile luate sunt considerate eficiente pentru virusurile încapsulate cum este virusul imuno-deficienței umane (HIV), virusul hepatitei B (VHB) și virusul hepatitei C (VHC), precum și pentru virusurile neîncapsulate cum sunt virusul hepatitei A (VHA) și parvovirusul B19.

Vaccinarea adecvată (hepatita A și B), trebuie avută în vedere la pacienții care primesc cu regularitate/în mod repetat inhibitori ai proteinazei derivați din plasmă umană

Sarcina

Nu au fost efectuate studii la animale privind efectele inhibitorului alfa1 proteinazei umane asupra funcției de reproducere, iar siguranța utilizării sale pe durata sarcinii la om nu a fost stabilită în studii clinice controlate. Deoarece inhibitorul alfa1 proteinazei este o proteină umană endogenă, se consideră puțin probabil ca medicația să aibă un efect nociv asupra fătului atunci când este administrată în dozele recomandate. Cu toate acestea, inhibitorul alfa1 proteinazei umane trebuie administrată cu precauție la femeile gravide.

Alăptarea

Nu se cunoaște dacă inhibitorului alfa1 proteinazei umane/metaboliții acesteia se excretă în laptele uman. Excreția în lapte a inhibitorului alfa1 proteinazei umane nu a fost studiată la animale. Trebuie luată decizia fie de a continua/întrerupe alăptarea, fie de a întrerupe/de a se abține de la tratamentul cu inhibitorului alfa1 proteinazei umane, având în vedere beneficiul alăptării pentru copil și beneficiul tratamentului cu inhibitor al alfa1 proteinazei umane pentru femeie.

Fertilitatea

Nu au fost efectuate studii la animale privind efectele inhibitorului alfa1 proteinazei umane asupra fertilității, iar efectele sale asupra fertilității la om nu au fost stabilite în studii clinice controlate. Deoarece inhibitorul alfa1 proteinazei umane este o proteină umană endogenă, nu

se anticipează reacții adverse asupra fertilității atunci când este administrat în dozele recomandate

Monitorizarea pe durata tratamentului se va face cel puțin anual (în cazul în care starea clinică o cere poate fi mai frecventă) și va consta în spirometrie, test de mers. Deși nu este apanajul secțiilor de pneumologie, se recomandă evaluare minuțioasă a funcției hepatice (cu analize de laborator și fibroscan) în clinică dedicată este recomandată anual. Nu se recomandă repetarea CT toracic altfel decât atunci când situația clinică o impune. Se va recomanda anual vaccinare împotriva gripei, precum și cu vaccinul pneumococic conjugat și neconjugat, conform recomandărilor în vigoare.

Am fost informat asupra importanței și consecințelor administrării acestei terapii.

Am fost informat că există o probabilitate ca tratamentul să nu fie eficient.

Declar că sunt de acord cu instituirea acestui tratament și cu toate examenele clinice și de laborator necesare unei conduite terapeutice eficiente.

Declar că sunt de acord să urmez instrucțiunile medicului, să răspund la întrebări și să semnalizez în timp util orice manifestare clinică survenită pe parcursul terapiei.

Mă oblig să anunț medicul curant în cazul în care trebuie să iau alte medicamente decât cele prescrise de acesta.

Declar că sunt de acord cu întreruperea tratamentului în cazul apariției reacțiilor adverse care nu pot fi gestionate prin reducerea dozelor sau lipsei de răspuns terapeutic.

Medicul specialist care a recomandat tratamentul
.....

Unitatea sanitară unde se desfășoară monitorizarea tratamentului
.....

Vă rugăm să răspundeți la întrebările de mai jos încercuind răspunsul potrivit:

1. Ați discutat cu medicul curant despre tratamentul pe care îl veți urma?
DA / NU
2. Ați înțeles care sunt beneficiile și riscurile acestui tratament?
DA / NU
3. Sunteți de acord să urmați acest tratament?
DA / NU
4. Ați înțeles că reacțiile adverse ale acestui tratament (cum ar fi greața, dispneea, amețea, reacțiile alergice, precum cele de hipersensibilitate, anafilactice, urticarie) pot avea consecințe asupra sănătății dumneavoastră și pot impune oprirea tratamentului?
DA / NU

În cazul în care aveți reacții adverse puteți suna la medicul curant Dr.
.....

Tel..... sau la Agenția Națională a Medicamentului și a
Dispozitivelor Medicale Adresa: Str. Aviator Sănătescu 48, Sector 1, București, Cod 011478,
Tel: 021-317.11.00; 021-317.11.01; 021-317.11.02; 021-317.11.04; 021-316.10.79;
0757.117.259. Fax: 021-316.34.97 Email: adr@anm.ro

Nume și prenume pacient Data

.....

Semnătură pacient

Nume și prenume medic Data

.....

Semnătură și parafa medic

**Formular de evaluare pacient cu modificare genetică DAAT (Deficit de Alfa1
AntiTripsina)**

Din punct de vedere al istoricului, în cazul evaluării inițiale se va insista pe momentul diagnostic și antecedente.

În cazul reevaluarilor, se va insista asupra modificărilor survenite de la ultima evaluare.

Nume.....

Prenume.....

CNP.....

Număr de telefon..... Număr de telefon 2

.....

Adresa.....

.....

Adresa e-mail.....

Genotip/fenotip identificat..... Valoare
plasmatică.....

Data identificării..... Data ultimei evaluări:

.....

Vârsta primelor simptome și manifestările

.....

.....

.....

.....

Diagnostic pulmonare cunoscute

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

Exacerbări în ultimul an:

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

Tratament actual

RESPREEZA: INHIBITOR DE ALFA 1 PROTEINAZĂ UMANĂ

Data administrării Număr lot produs administrat

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

Istoric fumat..... Număr PA.....
Sevrat.....

Istoric noxe

.....
.....
.....
.....

Istoricul afecțiunilor concomitente (inclusiv hepatice – se vor atașa analize și fibroscan)

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Tratament concomitent

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Simptome curente

.....

.....

.....

.....

.....

Modificări clinice semnificative (BMI=....., SaO2=.....,
AV=.....)

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Spirometrie (opțional pletismografie, tlco) (se vor atașa)

.....

.....

.....

.....

.....

6MWT (se va atașa)

.....

.....

.....

.....

.....

CT toracic (se va atașa rezultatul) – doar pentru prima evaluare

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Gazometrie (dacă este necesară; în acest caz se va atașa)

.....

.....

.....

.....

.....

.....

CAT

mMRC

Opționale (Analize/ecocardiografie/ CT/ecografie abdominală; se vor atașa)

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Istoric vaccinal, cu data aproximativă a ultimei vaccinări:

Antigripal.....
.....
.....

Antipneumococic:.....
.....
.....

Antihepatită A și B
.....
.....
.....

AntiSARS COV-2
.....
.....
.....

Data

Medic

”