

INDICAȚIE: *Inhibitor de alfa 1 proteinază umană (IAIPU) este indicat ca tratament de întreținere, pentru a încetini progresia emfizemului la pacienții 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.

I. CRITERII DE INCLUDERE ÎN TRATAMENT

1. Declarație de consimțământ pentru tratament semnată de pacient
2. Pacienți adulți cu vârsta >18 ani
3. Diagnosticul deficienței AAT (*deficit de Alfa 1 Antitripsină*) prin genotipare/ fenotipare/ secvențiere genică confirmă diagnosticul de deficit de AAT și permite includerea într-un genotip
4. Valoare plasmatică Alfa 1 Antitripsinei < 80 mg/dl
5. Pacienți cu boală pulmonară obstructivă cu VEMS ≤ 65%
6. Pacienți cu genotipurile PiZZ, PiZNull, PiNullNull, PiSZ.

II. CRITERII DE EXCLUDERE DIN TRATAMENT

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

III. CRITERII DE CONTINUARE A TRATAMENTULUI

1. Menținerea consimțământului și a compliancei la tratament a pacientului
2. Starea clinică a pacientului permite administrarea terapiei în condiții de siguranță
3. Probele biologice permit continuarea administrării terapiei în condiții de siguranță

IV. CONTRAINDICAȚII

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

¹ Se încercuiesc criteriile care corespund situației clinico-biologice a pacientului la momentul completării formularului

V. CRITERII DE ÎNTRERUPERE A TRATAMENTULUI

1. Decizia pacientului de a întrerupe tratamentul contrar indicației medicale.
2. Decizia medicului de întrerupere a tratamentului în cazul intoleranței la tratament sau a lipsei complianței.
3. Refuzul pacientului de a efectua investigațiile necesare monitorizării bolii (vezi paragraful monitorizare din protocolul terapeutic).

Subsemnatul, dr....., răspund de realitatea și exactitatea completării prezentului formular.

Data:

Semnătura și parafa medicului curant

Originalul dosarului pacientului, împreună cu toate documentele anexate (evaluări clinice și buletine de laborator sau imagistice, consimțământul informat, declarația pe propria răspundere a pacientului, formularul specific, confirmarea înregistrării formularului etc.), constituie documentul-sursă față de care, se poate face auditarea/controlul datelor completate în formular.