

**Fișa Pacient Fibroză Pulmonară Idiopatică  
(protocol tratament antifibrotic)**

Nume pacient:

CNP:

Adresa:

Telefon:

**Criterii de includere tratament cu nintedanibum:**

<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>1. Adult, cu fibroza pulmonară idiopatică în toate stadiile</b>
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>2. Diagnostic de Fibroză pulmonară idiopatică, realizat cu maxim 5 ani în urmă, stabilit conform criteriilor ATS/ERS prin prezența unuia din:</b>
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	Biopsie pulmonară (pe cale chirurgicală sau transbronșică) care arată un aspect tipic sau probabil de „Pneumonie interstițială uzuală” (anexa 2) și un aspect pe computerul tomograf de înaltă rezoluție de Pneumonie interstițială uzuală tipică sau posibilă (anexa 1)
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	Aspect pe computerul tomograf de înaltă rezoluție de Pneumopatie interstițială uzuală tipică (anexa 1) în absența biopsiei pulmonare sau cu o biopsie pulmonară cu aspect de Pneumonie interstițială uzuală posibilă (anexa 2)
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>3. Absența altei cauze de boală pulmonară interstițială</b> pe baza criteriilor anamnestice, clinice și a unei baterii minimale de teste imunologice (factor reumatoid, anticorpi antinucleari, anticorpi antiptetid ciclic citrulinat)
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>4. Evaluare funcțională respiratorie având următoarele caracteristici (toate prezente)</b>
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	Capacitate vitală forțată > 50% din valoarea prezisă
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	DLco corr cuprins între 30 și 79 % din valoarea prezisă
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	Indicele de permeabilitate bronșică mai mare decât limita inferioară a normalului

**Criterii de excludere tratament cu nintedanibum:**

<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>1. Intoleranță la nintedanibum sau excipienți, arahide sau soia.</b>
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>2. Sarcina în evoluție sau alăptare; persoanele de sex feminin de vârstă fertilă trebuie să folosească un sistem de contracepție eficient.</b>
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>3. Insuficiența hepatică moderată sau severă (Clasa Child-Pugh B, C) sau anomalii biologice hepatice (ALAT sau ASAT &gt; 3XN)</b>
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>4. Insuficiența renală severă (clearance-ul creatininei &lt; 30 ml/min) sau boală renală terminală care necesită dializă</b>
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>5. Utilizare concomitentă a nintedanibum cu ketoconazol, eritromicină, ciclosporină</b>
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>Pacientul semnează Consimțământul Informat în 2 exemplare din care unul rămâne la medic și pe celălalt îl ia pacientul. Data semnării: .....</b>

## Fișa Pacient Fibroză Pulmonară Idiopatică (protocol tratament antifibrotic)

### Criterii de includere tratament cu pirfenidonum:

<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>1. Adult, cu fibroza pulmonară idiopatică ușoară sau moderată</b>
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>2. Nefumător sau sevrat de fumat de cel puțin 3 luni</b>
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>2. Diagnostic de Fibroză pulmonară idiopatică, realizat cu maxim 5 ani în urmă, stabilit conform criteriilor ATS/ERS prin prezența unuia din:</b>
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	Biopsie pulmonară (pe cale chirurgicală sau transbronșică) care arată un aspect tipic sau probabil de „Pneumonie interstițială uzuală” (anexa 2) și un aspect pe computerul tomograf de înaltă rezoluție de Pneumonie interstițială uzuală tipică sau posibilă (anexa 1)
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	Aspect pe computerul tomograf de înaltă rezoluție de Pneumopatie interstițială uzuală tipică (anexa 1) în absența biopsiei pulmonare sau cu o biopsie pulmonară cu aspect de Pneumonie interstițială uzuală posibilă (anexa 2)
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>3. Absența altei cauze de boală pulmonară interstițială pe baza criteriilor anamnestice, clinice și a unei baterii minimale de teste imunologice (factor reumatoid, anticorpi antinucleari, anticorpi anti-peptid ciclic citrulinat)</b>
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>5. Evaluare funcțională respiratorie având următoarele caracteristici (toate prezente)</b>
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	Capacitate vitală forțată cuprinsă între 50 și 90% din valoarea prezisă
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	DLco corr cuprins între 30 și 90 % din valoarea prezisă
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	Indicele de permeabilitate bronșică mai mare decât limita inferioară a normalului

### Criterii de excludere tratament cu pirfenidonum:

<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>1. Intoleranță la pirfenidonum sau excipienți.</b>
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>2. Sarcina în evoluție sau alăptare; persoanele de sex feminin de vârstă fertilă trebuie să folosească un sistem de contracepție eficient.</b>
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>3. Insuficiența hepatică severă (Clasa Child-Pugh C) sau anomalii biologice hepatice (bilirubina totală &gt; x1N, ALAT sau ASAT &gt; 3XN, fosfataza alcalină &gt; x 2,5N)</b>
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>4. Insuficiența renală severă (clearance-ul creatininei &lt; 30 ml/min) sau boală renală terminală care necesită dializă</b>
<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>5. Utilizare concomitentă a pirfenidonei cu fluvoxamină</b>

<input type="checkbox"/> da/ <input type="checkbox"/> nu	<b>Pacientul semnează Consimțământul Informat în 2 exemplare din care unul rămâne la medic și pe celălalt îl ia pacientul. Data semnării: .....</b>
--	---

## **Fișa Pacient Fibroză Pulmonară Idiopatică (protocol tratament antifibrotic)**

### **Anexa 1. Criterii de clasificare a imaginilor CT de fibroză pulmonară**

#### **1. Pneumonie Interstițială Uzuală (UIP) tipică (toate cele 4 elemente prezente)**

da/nu *Leziunile de fibroză predominantă subpleural și bazal*

da/nu *Imaginile sunt de tip reticular*

da/nu *Prezența aspectului de „fagure de miere” cu sau fără bronșiectazii de tracțiune*

da/nu *Absența elementelor care să sugereze alt diagnostic (oricare de la punctul 3)*

#### **2. Pneumonie Interstițială Uzuală (UIP) posibilă (toate cele 3 elemente prezente)**

da/nu *Leziunile de fibroză predominantă subpleural și bazal*

da/nu *Imaginile sunt de tip reticular*

da/nu *Absența elementelor care să sugereze alt diagnostic (oricare de la punctul 3)*

#### **3. Elemente care nu sugerează Pneumopatie Interstițială Uzuală (UIP) (oricare dintre aceste elemente)**

da/nu *Predominanta leziunilor la nivelul zonelor pulmonare superioare sau mijlocii*

da/nu *Predominanta peribronhovasculară a leziunilor pulmonare*

da/nu *Leziuni extinse în geam mat (mai extinse decăt imaginile reticulare)*

da/nu *Micronoduli numerosi (bilaterali, cu predominanta în lobii superiori)*

da/nu *Chiste aeriene multiple, bilaterale, la distanță de zonele de fibroză în fagure de miere*

da/nu *Aspect în mozaic de opacifiere /air-trapping (bilateral, in cel puțin trei lobi)*

da/nu *Condensare a cel puțin unui segment/lob pulmonar*

## **Fișa Pacient Fibroză Pulmonară Idiopatică** **(protocol tratament antifibrotic)**

### **Anexa 2. Criterii histopatologice pentru diagnosticul de Pneumonie interstițială uzuală**

#### **1. Pneumopatie interstițială uzuală (UIP) tipică (toate cele 4 criterii)**

- da/nu *aspect de fibroză / distorsiune arhitectonică marcată, ± zone în fagure de miere, cu distribuție predominant subpleurală / paraseptală*
- da/nu *distribuție parcelară a fibrozei la nivelul parenhimului pulmonar*
- da/nu *prezența de focare fibroblastice*
- da/nu *absența aspectelor împotriva diagnosticului de UIP și care sugerează un diagnostic alternativ (vezi 4)*

#### **2. Pneumopatie interstițială uzuală (UIP) probabilă (toate cele trei criterii sau criteriul alternativ)**

- da/nu *aspect de fibroză / distorsiune arhitectonică marcată, ± zone în fagure de miere, cu distribuție predominant subpleurală / paraseptală*
- da/nu *prezența a unuia din (dar nu a ambelor): distribuție parcelară a fibrozei la nivelul parenhimului pulmonar SAU prezența de focare fibroblastice*
- da/nu *absența aspectelor împotriva diagnosticului de UIP și care sugerează un diagnostic alternativ (vezi 4)*

SAU

- da/nu *aspect exclusiv de fagure de miere*

#### **3. Pneumopatie interstițială uzuală (UIP) posibilă (toate cele trei criterii)**

- da/nu *afectare difuză sau parcelară a parenhimului pulmonar prin fibroză, cu sau fără inflamație interstițială asociată*
- da/nu *absența altor aspecte caracteristice pentru UIP (vezi 1)*
- da/nu *absența aspectelor împotriva diagnosticului de UIP și care sugerează un diagnostic alternativ (vezi 4)*

#### **4. Aspect non-UIP (oricare din cele de mai jos)**

- da/nu *membrane hialine*
- da/nu *pneumonie în organizare*
- da/nu *granuloame*
- da/nu *infiltrat celular inflamator interstițial marcat la distanță de zone de fagure demiere*
- da/nu *predominență peribronhovasculară a leziunilor*
- da/nu *alte aspecte care sugerează un diagnostic alternativ*

## **Fișa Pacient Fibroză Pulmonară Idiopatică (protocol tratament antifibrotic)**

### **Conținutul dosarului:**

- Istoricul clinic al pacientului (ce va prezenta detalii asupra criteriilor de includere / excludere)
- Raportul CT însoțit de imagini pe CD sau stick de memorie
- Raportul anatomopatologic dacă este cazul
- Explorare funcțională respiratorie (minim spirometrie și DLco)
- Alte investigații care să certifice îndeplinirea criteriilor de includere / excludere
  - 
  - 
  - 
  - 
  -
- Declarație de consimțământ informat a pacientului privind tratamentul recomandat

*Consimțământul este obligatoriu la inițierea tratamentului, precum și pe parcursul acestuia, dacă: se schimbă schema terapeutică sau pacientul trece în grija altui medic pneumolog curant. Medicul pneumolog curant are obligația de a păstra originalul consimțământului informat, care face parte integrantă din dosarul pacientului.*
- Fișa pacientului tratat cu medicație antifibrotică

**Data întocmirii dosarului:** \_\_\_ / \_\_\_ / \_\_\_\_\_

## Fișa Pacient Fibroză Pulmonară Idiopatică (protocol tratament antifibrotic)

**Monitorizarea tratamentului** *Este obligația medicului pneumolog curant.*

<input type="checkbox"/> <b>Clinic și biologic (transaminaze, bilirubina, fosfataza alcalină) cel puțin o dată pe lună în primele 6 luni apoi minim o dată la trei luni</b>				
luna 1:	TGP:	TGO:	Bilirubina:	FAL:
luna 2:	TGP:	TGO:	Bilirubina:	FAL:
luna 3:	TGP:	TGO:	Bilirubina:	FAL:
luna 4:	TGP:	TGO:	Bilirubina:	FAL:
luna 5:	TGP:	TGO:	Bilirubina:	FAL:
luna 6:	TGP:	TGO:	Bilirubina:	FAL:
luna 6-9:	TGP:	TGO:	Bilirubina:	FAL:
luna 9-12:	TGP:	TGO:	Bilirubina:	FAL:
<input type="checkbox"/> <b>Funcțional respirator cel puțin de trei ori pe an (minim spirometrie și DLco)</b>				
data 1:	DL <sub>CO</sub> :		CVF: VEMS: VEMS/CVF:	
data 2:	DL <sub>CO</sub> :		CVF: VEMS: VEMS/CVF:	
data 3:	DL <sub>CO</sub> :		CVF: VEMS: VEMS/CVF:	
<input type="checkbox"/> <b>Imagistic cel puțin o dată pe an prin examen CT (de înaltă rezoluție cu secțiuni subțiri sub 3 mm)</b>				
data:				