 **RCP déficit sévère en alpha 1 antitrypsine**

**du** Entrer une date.

*« Je déclare avoir recueilli le consentement de mon patient pour le passage de son dossier en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire (RCP) et l’avoir informé que ses données de santé sont gérées via un site sécurisé et sont partagées avec d’autres professionnels de santé à des fins de prise en charge diagnostique et thérapeutique, et peuvent être utilisées à des fins de recherche clinique ».*

# Identité du malade

**NOM\* :** Taper du texte.

**Prénom\* :** Taper du texte.

**Date de Naissance\*** : Entrer une date.

**Code postal domicile\* :** Taper du texte.

**Sexe** : F  M

**Age** : Taper du texte.

# Médecin prescripteur

Médecin prescripteur de la RCP\* (Nom, Prénom) :Taper du texte.

Médecin référent si différent (Nom, Prénom) :Taper du texte.

Date de la demande : Entrer une date.

# Informations cliniques

**Antécédents familiaux**

Déficit en alpha 1 antitrypsine  Maladie du foie  Maladie du poumon

Antécédent familial important : Taper du texte.

Lien des personnes concernées (ex : mère du patient, etc.) : Taper du texte.

**Antécédents personnels**

Profession : Taper du texte.

Autre maladie génétique (par ex : mucoviscidose, hémochromatose, THH, téloméropathie, etc.) : Taper du texte.

Asthme : Taper du texte.

Expositions respiratoires :  professionnelle  domestique

*Commentaires :* Taper du texte.

Tabagisme :  Actif  Sevré  Non-fumeur

*Paquet\*année :*

Autres produits inhalés (chicha, cannabis) : Taper du texte.

Alcool : unité/semaine : Taper du texte.

Antécédent de consommation excessive : Taper du texte.

Hépatopathie dans l’enfance : Taper du texte.

Autre maladie hépatique : Taper du texte.

**Histoire de la maladie**

Taper du texte.

Atteinte pulmonaire : Taper du texte.

Atteinte hépatique : Taper du texte.

☐ Autre(s) atteinte(s) : Taper du texte.

**Patient déjà présenté en RCP locale** :  Oui, préciser : ../../….   Non

# Explorations réalisées

**Cocher si réalisé Résultats si anormal/commentaires**

|  |
| --- |
| Alpha-1-antitrypsine, dosage : Taper du texte. g/L |
| Alpha-1-antitrypsine, Phénotype IEF (ex: SZ) : Taper du texte. |
| Alpha-1-antitrypsine, PCR (*S*, *Z*) : Taper du texte. |
| Alpha-1-antitrypsine, séquençage : Taper du texte |
| Activité antiélastasique : Taper du texte. g/L |

|  |
| --- |
| TDM Thoracique qualitatif : Taper du texte. |
| TDM Thoracique quantitatif :  %LAA Taper du texte.  Densité en g/l de CPT ou PD15 : Taper du texte. |
|  |
| EFR :  Poids : Taper du texte. kg ; Taille : Taper du texte. cm ; IMC  CVF : Taper du texte. %  VEMS : Taper du texte. %  VEMS post-béta2 gain en mL : + Taper du texte. mL  VEMS/CV : 0, Taper du texte.  VR : Taper du texte. %  CPT : Taper du texte. %  VR/CT : 0, Taper du texte.  DLco : Taper du texte. %  Kco : Taper du texte. % |
| ☐ TDM6’ :  Mètres parcourus : Taper du texte. m  Dyspnée de fin de test : Taper du texte  Sat (T0) : Taper du texte. % Sat (T6min) : Taper du texte. % sous Taper du texte. L/min O2 |

|  |
| --- |
| Bilan hépatique normal (ASAT, ALAT, GGT, PAL, bilirubine) sinon préciser : Taper du texte.  Échographie hépatique : Taper du texte. |
| Fibroscan élasticité : Taper du texte. kPa |
| Fibroscan, CAP : Taper du texte db/m². |
| Fibrotest : |

# Traitement

Réhabilitation respiratoire : Taper du texte

LAMA : Taper du texte

LABA : Taper du texte

Corticoïdes inhalés : Taper du texte.

Oxygénothérapie : Taper du texte. L/min.

Autre(s) : Taper du texte.

**Recommandation d’informer la famille**  Faite  Oui  Non

# Cette demande d’avis à la RCP concerne :

Thérapeutique   Génétique     Autre : Taper du texte.

Question posée : Taper du texte.

# Conclusion de la RCP :

**Synthèse diagnostique**

Génotype : Taper du texte.

Emphysème : Taper du texte.

Hépatopathie : Taper du texte.

Autre : Taper du texte.

**Thérapeutique**

Validation de l’indication de traitement substitutif (conforme RPC)

Proposition de traitement substitutif (hors RPC)

Non indication de traitement substitutif

Commentaires : Taper du texte.

**Bilan à compléter par :**

Adresser à un hépatologue

EFR DLCO

Scan thorax avec densité

Autre : Taper du texte.

Commentaires : Taper du texte.

**Inclure dans le registre CONEDAT/eARCO :**  Déjà inclus  A inclure  N/A

**Recommandation d’informer la famille :** Faite  A faire**:** Taper du texte.