

## PROTOCOLO DE TRATAMIENTO DE DEFICIT DE ALFA 1 ANTITRIPSINA

### INDICACIONES:

- Paciente con Déficit de Alfa 1 Antitripsina con concentraciones plasmáticas inferiores al 35 % de la normalidad; no fumadores, >18 años, Enfisema demostrado por TACAR y PFR ( $FEV1/FVC < 0.7$  y  $FEV1 < 80\%$ ) ó Pérdida acelerada de función pulmonar; muy importante la Ausencia de déficit de IgA.

### VALORAR CRITERIOS DE EXCLUSIÓN O SITUACIONES DE PRECAUCIÓN:

**Contraindicaciones absolutas:** Déficit de IgA, déficit de DAAT sin presencia de Enfisema en imagen o funcional (Espirometría).

### Situaciones de precaución (valorar individualmente el balance riesgo / beneficio):

Diabetes, obesidad, hipertensión, anemia, edad avanzada, enfermedades cardiopulmonares y otras situaciones, pueden aumentar la frecuencia o la gravedad de riesgos o complicaciones. Debe también indicarnos:

- Si ha tomado o está tomando alguna medicación o anticoagulantes.
- Si existe posibilidad de embarazo o está lactando.
- Si padece arritmias cardíacas, insuficiencia cardíaca o si recientemente ha tenido un infarto de miocardio, accidente vasculocerebral o crisis de hipertensión arterial.
- Antecedentes de alergias medicamentosas

Aunque estas situaciones ya debió sido evaluada en consulta de Neumología previo a la decisión de inicio de tratamiento.

### PROTOCOLO DE ADMINISTRACIÓN:

#### Evaluación previa a la infusión:

- Precisa ayunas
- Debe traer aplicados los inhaladores que use como tratamiento
- Pesar al paciente
- Se debe valorar temperatura y constantes vitales
- Se preguntará por síntomas de Agudización de EPOC (Síntomas catarrales) e Insuficiencia Cardíaca Congestiva.

**Firmar el consentimiento informado:** Llevará firmado el consentimiento informado para el uso de Hemoderivados (Déficit de Alfa 1 Antitripsina)

#### Recomendaciones generales:

- La preparación del producto a infundir por la farmacia del hospital debe realizarse cuando el paciente ha llegado al centro y debe infundirse lo antes posible, ya que tras su reconstitución tiene un período de actividad de 3-4 horas.
- El polvo liofilizado debe disolverse con el contenido (40 ml) del vial de agua para inyectables en condiciones estériles y administrarse mediante perfusión intravenosa.
- Constantes, incluida temperatura por lo menos horaria.



- Informar al paciente del proceso que se le va a realizar y en caso de que note cualquier signo adverso avisar al personal de enfermería.

**Preparación de la solución para perfusión por el profesional sanitario en condiciones asépticas.**

1. Ambos viales (polvo liofilizado y disolvente) deben estar a temperatura ambiente (20-25 °C).
  2. Retire la cápsula protectora de ambos viales y limpie cada uno de los tapones de goma con una gasa estéril diferente para cada uno; también puede utilizarse un spray desinfectante.
  3. Retire un extremo de la cubierta protectora de una aguja de trasvase adecuada y perforo con cuidado el tapón del vial del disolvente.
  4. Retire el otro extremo de la cubierta de plástico de la aguja de trasvase, invierta el vial del disolvente y con la aguja de trasvase ligeramente inclinada, con un ángulo de 90°, introdúzcala a través de la parte central del tapón del vial del polvo liofilizado.
  5. Deje que el disolvente pase al vial del polvo liofilizado. Retire el conjunto de vial vacío del disolvente con la aguja de trasvase.
  6. Disuelva completamente el polvo liofilizado mediante movimientos circulares suaves.
- Sólo deben utilizarse soluciones transparentes. Prolastina no debe mezclarse con otras soluciones para perfusión. La solución reconstituida debe usarse siempre dentro de las 3 horas después de su preparación.
- *La solución reconstituida debe administrarse mediante perfusión intravenosa lenta, con un equipo de perfusión ("goteo") adecuado. La velocidad de perfusión debe ser inferior a 0,08 ml/kg de peso corporal por minuto, (equivalente a 6 ml por minuto para un paciente de 75 kg de peso).*

**Posología:**

- Presentación comercial: Prolastina Liofilizado viales de 500 mg y 1000 mg (0.5 y 1 g)
- Pauta de inicio y siguientes ciclos, dosis: La perfusión de la AAT dura aproximadamente unas 3 horas que se realizará inicialmente con una periodicidad semanal. Transcurridas 3 semanas se procede al tratamiento de mantenimiento que podrá realizarse con una periodicidad semanal, quincenal, cada 21 días o mensual según lo consideren usted y su médico. La pauta de mantenimiento más habitual es la de 21 días por ser más cómoda (evita riesgos de complicaciones venosas y desplazamientos al hospital) e igualmente eficaz y segura. La dosis total de inicio y mantenimiento será calculada por su médico.

**Ajuste de dosis:** Se realiza por peso corporal, ya que la dosis es de 60 mg/kg semanal, pudiéndose modificar al doble 120 mg/kg cada 15 días a la 3ra semana.

**Pre-medicación:**

- Actocortina: 100 mgIV
- Polaramine: 1 amp IV

#### **Administración del fármaco:**

- Ritmo de infusión o duración aproximada: El ritmo de perfusión será a 0.08 ml/kg/min y la duración aproximada será de 3 horas.
- Cuidados de enfermería durante la administración: Vigilar tensión arterial, taquicardia, disnea y fiebre, además de signos de rash, malestar...

#### **Post-medicación:**

- Cuidados de enfermería post infusión: Vigilar sangrado por zona de punción y hematomas asociados.
- Tiempo de alta tras finalizar medicación: 20 min después de terminar la infusión podrá ser dado de alta el paciente.

#### **RECOMENDACIONES AL ALTA:**

- Explicar al paciente que puede presentar dolor en zona de punción al igual que signos de flebitis y por estos últimos debe consultar con premura a su médico de cabecera.

#### **REACCIONES ADVERSAS E HIPERSENSIBILIDAD:**

**Gravedad:** Leves ( Fiebre, mareo, erupciones cutáneas, dolor de cabeza, opresión torácica, dificultad para respirar y dolor en las articulaciones (artralgias)), moderadas ( pulso rápido (taquicardia), tensión arterial baja (hipotensión), tensión arterial alta (hipertensión). ), Graves ( Shock anafiláctico con riesgo de muerte ).

#### **PROTOCOLO DE ACTUACIÓN ANTE UNA REACCIÓN ADVERSA:**

Leve: Paracetamol 1 g IV si no es alérgico

Moderada: Suspender la perfusión y comentar con Médico encargado de Hospital de Día

Grave: Suspender Perfusión, Llamar a Médico encargado de Hospital de Día, Preparar carro de parada, Tomar constantes, Coger una segunda vía Intravenosa, Iniciar Oxígeno si SatO<sub>2</sub> < 90 %, Iniciar Suero Fisiológico en ambas vía a caída libre, Preparar Metilprednisolona (60 mg), Hidrocortisona (100 mg).

**PROTOCOLO DE INFUSIÓN EN EL PACIENTE CON ANTECEDENTES DE REACCION ADVERSA:** Se valora cada caso individualmente y se darán las recomendaciones del mismo.

#### **HOJA DE CONTROL DE EDICIONES**

Nº DE EDICIÓN	FECHA	MOTIVO DE REVISIÓN
01	01/02/1018	Emisión inicial

- Se recomienda encarecidamente que cada vez que se le administre Prolastina se anote el nombre y el número de lote del medicamento; ello permite hacer un seguimiento de los pacientes que han recibido cada lote de producto.

NOTA IMPORTANTE: Estos protocolos terapéuticos se deben adecuar por parte de cada profesional a cada enfermo específicamente. NO USAR ESTOS PROTOCOLOS DE FORMA INDISCRIMINADA