

COMISSÃO COORDENADORA DO TRATAMENTO DAS DOENÇAS LISSOSSOMAIS DE SOBRECARGA

REGISTO DE MONITORIZAÇÃO Doença de Gaucher tipo 1 (Preencher com letra legível)

Registo

Data de preenchimento: ____/____/____

Código do doente: _____

Sexo do doente: Feminino Masculino Idade (anos) : _____

Nome do médico: _____

Serviço: _____

Hospital: _____

Centro de Referência: _____

Endereço para correspondência: _____

_____ E-mail: _____

Telefone: _____ Direto Geral Fax: _____ Direto Geral

REGISTO DE DADOS – Doença de Gaucher Tipo 1

MONITORIZAÇÃO

Peso: _____ kg
Altura: _____ cm Massa corporal: _____

Terapêutica	de:*	a: #	Dose	Frequência	Total/mês	Evolução
Cerezyme (Imiglucerase)	__/__/__	__/__/__	U/kg			<input type="checkbox"/> Favorável <input type="checkbox"/> Estável <input type="checkbox"/> Desfavorável
Vpriv (Velaglucerase)	__/__/__	__/__/__	U/kg			<input type="checkbox"/> Favorável <input type="checkbox"/> Estável <input type="checkbox"/> Desfavorável
Miglustat Accord	__/__/__	__/__/__	U/kg			<input type="checkbox"/> Favorável <input type="checkbox"/> Estável <input type="checkbox"/> Desfavorável
Zavesca (Miglustat)	__/__/__	__/__/__	mg/kg			<input type="checkbox"/> Favorável <input type="checkbox"/> Estável <input type="checkbox"/> Desfavorável
	__/__/__	__/__/__	mg/kg			<input type="checkbox"/> Favorável <input type="checkbox"/> Estável <input type="checkbox"/> Desfavorável
	__/__/__	__/__/__	mg/kg			<input type="checkbox"/> Favorável <input type="checkbox"/> Estável <input type="checkbox"/> Desfavorável

* Desde a última modificação de dose

se está ainda em tratamento, não preencher esta coluna

Outra Medicação relevante

Bifosfonatos	__/__/__	__/__/__				<input type="checkbox"/> Favorável <input type="checkbox"/> Estável <input type="checkbox"/> Desfavorável

Observações:

REGISTO DE DADOS – Doença de Gaucher Tipo 1

MONITORIZAÇÃO

HISTÓRIA CLÍNICA /EXAME OBJECTIVO

Valorizar de 0 a 3. (0- negativo/normal; 1- ligeiro; 2- moderado; 3- grave)

Preencher apenas os campos relativos aos sinais/sintomas que tinha ou que apareceram depois da última avaliação

Sinais/sintomas	Valorização	Data início	Observações	
Atraso de crescimento				
Manifestações cutâneas				
Astenia				
Atraso desenvolvimento				
Convulsões				
Parestesias				
Hipoacúsia				
Tremores				
Desvios oculares				
Outros sinais neurológicos				
Dificuldade respiratória				
Outros distúrbios respiratórios				
Hipertensão				
Insuficiência cardíaca				
Outras alterações cardiovasculares				
Dores abdominais				
Diarreia				
Outras manifestações gastro-intestinais				
Distúrbios genito-urinários				
Dores ósseas crónicas			nº de episódios /mês	
Crises ósseas			nº de episódios / mês	
Doenças infecciosas				
Alterações imuno-alergológicas				
Distúrbios psiquiátricos				
Atraso pubertário				
Distúrbios endocrinológicos				
Neoplasia				
Outras doenças concomitantes				
Litíase biliar				
Esplenectomia				
Adenopatias				
História obstétrica	<input type="checkbox"/> Primípara	<input type="checkbox"/> Multípara	<input type="checkbox"/> Abortos de repetição	<input type="checkbox"/> Gravidez em curso ____ semanas
Outros dados relevantes				

REGISTO DE DADOS – Doença de Gaucher Tipo 1

MONITORIZAÇÃO

PARÂMETROS LABORATORIAIS E IMAGIOLÓGICOS

HEMATOLOGIA	Resultado	N, ↑ ou ↓
Hemoglobina	g/dL	
Eritrócitos	x 10 ¹² /L	
Hematócrito	%	
Volume globular médio (VGM)	fL	
Hb Globular Média (HGM)	pg	
Conc. Hb Globular Média (CHGM)	g/L	
RDW	%	
Reticulócitos	x 10 ⁹ /L	
Leucócitos	x 10 ⁹ /L	
Neutrófilos	x 10 ⁹ /L	
Eosinófilos	x 10 ⁹ /L	
Basófilos	x 10 ⁹ /L	
Monócitos	x 10 ⁹ /L	
Linfócitos	x 10 ⁹ /L	
Plaquetas	x 10 ⁹ /L	

QUÍMICA CLÍNICA	Resultado	N, ↑ ou ↓
TGO (AST)	U/L	
TGP (ALT)	U/L	
Proteínas totais	g/L	
Albumina	g/L	
Proteinograma electroforético		
Globulina α1	%	
Globulina α2	%	
Globulina β	%	
Globulina γ	%	
Globulina κ	%	
Globulina λ	%	

Controlo bioquímico em ___/___/___	
Quitotriosidase	nmol/mL plasma
TRAP	nmol/mL plasma
Lyso-Gb1	ng/mL

N, ↑ ou ↓ tendo em conta a idade, o sexo

Exames	Valorização#	Data:	Observações
Volume esplénico (Tac ou Eco)		___/___/___	
Volume hepático (Tac ou Eco)		___/___/___	
Densitometria óssea - cabeça dos fémures		___/___/___	
- coluna lombar		___/___/___	
- punho		___/___/___	

valorizar de 0 a 3. (0- neg/normal; 1- ligeiro; 2- moderado; 3- grave);

Exames a efectuar se tiver havido alterações nos anteriores ou se aparecerem novos sinais/ sintomas

Exames	Valorização#	Data:	Observações
Rx da anca (art. sacro-iliacas e cabeças femorais)		___/___/___	
Radiografia dos fémures		___/___/___	
Radiografia de outras áreas sintomáticas		___/___/___	
RMN da coluna lombar (cortes sagitais)		___/___/___	
RMN da anca		___/___/___	
RMN dos fémures e tíbias		___/___/___	
Outros:		___/___/___	
Ecocardiograma		___/___/___	
Ecodoppler		___/___/___	
Pressão sistólica ventricular direita	mmHg	___/___/___	
Rx pulmonar		___/___/___	
Provas funcionais respiratórias		___/___/___	Padrão <input type="checkbox"/> obstrutivo <input type="checkbox"/> restritivo <input type="checkbox"/> misto
Outros:			

* Se houver sintomatologia noutras localizações devem ser efectuados os respectivos exames de avaliação.

Enviar cópia dos relatórios dos exames imagiológicos

Preencher avaliação da qualidade de vida SF 36 (Data: ___/___/___)