



## FORMULÁRIO ESPECÍFICO – DOENÇA DE GAUCHER SOLICITAÇÃO INICIAL

|    |   |
|----|---|
| 1  | <b>NOME CIVIL DO(A) PACIENTE:</b> _____<br><b>NOME SOCIAL DO(A) PACIENTE:</b> _____   |
| 2  | <b>ESTÁGIO PUBERAL (PARA CRIANÇAS):</b> _____   |
| 3  | <b>TAMANHO DO FÍGADO:</b> _____ <b>TAMANHO DO BAÇO:</b> _____   |
| 4  | <b>3.1 QUAL O TIPO DE DOENÇA DE GAUCHER?</b><br><input type="checkbox"/> Tipo 1 <input type="checkbox"/> Tipo 2 <input type="checkbox"/> Tipo 3<br><br><b>3.2 CASO ASSINALADO DG TIPO 3, INFORMAR:</b><br>Está descartada a possibilidade de os sinais neurológicos serem secundários a outra doença (por exemplo, paralisia cerebral por hipóxia perinatal)? SIM <input type="checkbox"/> NÃO <input type="checkbox"/> |
| 5  | <b>CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E EVOLUÇÃO DA DOENÇA: DESCREVA OS PRIMEIROS SINTOMAS (INCLUINDO AQUELES INCAPACITANTES), INDIQUE A IDADE NO QUAL ELES APARECERAM.</b><br>_____<br>_____<br>_____<br>_____<br>_____  |
| 6  | <b>PACIENTE POSSUI HISTÓRICO DE FAMILIARES DIAGNOSTICADOS?</b> SIM <input type="checkbox"/> NÃO <input type="checkbox"/>  |
| 7  | <b>O (A) PACIENTE POSSUI OUTRAS DOENÇAS DIAGNOSTICADAS?</b> NÃO <input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> → Quais?<br>_____<br>_____  |
| 8  | <b>PACIENTE JÁ REALIZOU TRATAMENTO PARA DOENÇA DE GAUCHER?</b> NÃO <input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/><br>Se SIM, informar os medicamentos já utilizados:<br>_____<br>_____<br>_____  |
| 9  | <b>JUSTIFICATIVA PARA TROCA DE MEDICAMENTO:</b><br>_____<br>_____<br>_____  |
| 10 | <b>PARA TRATAMENTO COM MIGLUSTATE, ASSINALAR CONDIÇÃO DO PACIENTE:</b><br><input type="checkbox"/> Presença de condição médica que contraindique o uso de TRE<br><input type="checkbox"/> Presença de quadro clínico instável apesar de uso de TRE  |



|    |  |
|----|--|
| 11 | <p><b>ASSINALAR O(S) CRITÉRIO(S) MENORES QUE O(A) PACIENTE APRESENTA E ANEXAR OS EXAMES INDICADOS PARA CADA ITEM:</b></p> <p><input type="checkbox"/> <b>Anemia.</b> Neste caso, apresentar: Dosagem de Vitamina B12 (Validade 3 meses)</p> <p><input type="checkbox"/> <b>Plaquetopenia</b></p> <p><input type="checkbox"/> <b>Sangramento espontâneo ou decorrente de trauma mínimo, desde que excluídas outras causas</b></p> <p><input type="checkbox"/> <b>Hepatomegalia ou esplenomegalia moderada ou maciça.</b> Neste caso, apresentar: Laudo da Ultrassonografia <u>ou</u> Laudo de Tomografia <u>ou</u> Laudo de Ressonância Magnética do Abdômen (Último exame realizado)</p> <p><input type="checkbox"/> <b>Sinais radiológicos de acometimento esquelético reversível com TRE ou ISS.</b> Neste caso, apresentar: Densitometria Óssea <u>ou</u> Ressonância Magnética de Osso <u>ou</u> Exame de Imagem demonstrando deformidade em frasco de Erlenmeyer (Último exame realizado)</p> <p><input type="checkbox"/> <b>Sintomas gerais incapacitantes.</b> Neste caso, apresentar: Radiografia de coluna vertebral em perfil, quadril em anteroposterior e de ossos longos (Último exame realizado)</p> <p><input type="checkbox"/> <b>Crescimento inapropriado.</b> Neste caso, apresentar: Laudo de Radiografia para determinação da Idade Óssea (Último exame realizado)</p> <p><input type="checkbox"/> <b>Acometimento de coração ou pulmão, desde que atribuível à Doença de Gaucher.</b> Neste caso, apresentar: Ecocardiografia ou Radiografia do tórax ou Espirometria (Último exame realizado)</p> <p><input type="checkbox"/> <b>Mieloma múltiplo.</b> Neste caso, apresentar: Eletroforese de proteínas (pacientes com idade mínima de 40 anos de idade) (último exame realizado)</p> <p><input type="checkbox"/> <b>Esplenectomia</b></p> <p><input type="checkbox"/> <b>Acometimento hepático ou prolongamento do tempo de protrombina, tendo sido descartadas outras possíveis causas.</b> Neste caso, apresentar: Ferritina <u>e</u> Tempo de Protrombina <u>e</u> TGO/AST e TGP/ALT <u>e</u> Gama GT (Validades 3 meses)</p> |
| 12 | <p><b>ASSINALAR CASO O PACIENTE APRESENTE ALGUMA DAS CONDIÇÕES ABAIXO:</b></p> <p><input type="checkbox"/> Doença de Gaucher oligossintomática, ou seja, pacientes que não apresentem quaisquer dos critérios menores.</p> <p><input type="checkbox"/> Baixa possibilidade de adesão às modificações dietéticas necessárias para o início do tratamento, de acordo com a avaliação médica.</p> <p><input type="checkbox"/> Alteração de hábito intestinal devido a diversas condições, tais como parasitoses, doença celíaca e hipolactasia.</p> <p><input type="checkbox"/> Doença de Gaucher assintomática.</p> <p><input type="checkbox"/> Gestante.</p> <p><input type="checkbox"/> Lactante.</p>  |
| 13 | <p><b>OUTRAS INFORMAÇÕES PERTINENTES:</b></p> <p>_____</p> <p>_____</p>  |
| 14 | <p><b>Assumo integral responsabilidade pela veracidade das informações prestadas.</b></p> <p>Data de preenchimento: ____ / ____ / ____</p> <p>Assinatura e carimbo: _____</p> <p style="text-align: right;">Médico</p>   |



## FORMULÁRIO ESPECÍFICO – DOENÇA DE GAUCHER MONITORAMENTO DO TRATAMENTO

|   |   |
|---|---|
| 1 | NOME CIVIL DO(A) PACIENTE: _____<br>NOME SOCIAL DO(A) PACIENTE: _____   |
| 2 | TAMANHO DO FÍGADO: _____ TAMANHO DO BAÇO: _____   |
| 3 | CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E EVOLUÇÃO DA DOENÇA:<br>_____<br>_____<br>_____<br>_____<br>_____   |
| 4 | JUSTIFICATIVA PARA AJUSTE DE DOSE:<br>_____<br>_____<br>_____<br>_____<br>_____   |
| 5 | <b>ASSINALAR O(S) CRITÉRIO(S) MENORES QUE O(A) PACIENTE APRESENTA E ANEXAR OS EXAMES INDICADOS PARA CADA ITEM:</b><br><br><input type="checkbox"/> <b>Anemia.</b> Neste caso, apresentar: Dosagem de Vitamina B12 (Validade 3 meses)<br><br><input type="checkbox"/> <b>Plaquetopenia</b><br><br><input type="checkbox"/> <b>Sangramento espontâneo ou decorrente de trauma mínimo, desde que excluídas outras causas</b><br><br><input type="checkbox"/> <b>Hepatomegalia ou esplenomegalia moderada ou maciça.</b> Neste caso, apresentar: Laudo da Ultrassonografia <u>ou</u> Laudo de Tomografia <u>ou</u> Laudo de Ressonância Magnética do Abdômen (Validade 6 meses)<br><br><input type="checkbox"/> <b>Sinais radiológicos de acometimento esquelético reversível com TRE ou ISS.</b> Neste caso, apresentar: Densitometria Óssea <u>ou</u> Ressonância Magnética de Osso <u>ou</u> Exame de Imagem demonstrando deformidade em frasco de Erlenmeyer (Validade 6 meses)<br><br><input type="checkbox"/> <b>Sintomas gerais incapacitantes.</b> Neste caso, apresentar: Radiografia de coluna vertebral em perfil, quadril em anteroposterior e de ossos longos (Validade 6 meses)<br><br><input type="checkbox"/> <b>Crescimento inapropriado.</b> Neste caso, apresentar: Laudo de Radiografia para determinação da Idade Óssea (Validade 6 meses)<br><br><input type="checkbox"/> <b>Acometimento de coração ou pulmão, desde que atribuível à Doença de Gaucher.</b> Neste caso, apresentar: Ecocardiografia ou Radiografia do tórax ou Espirometria (Validade 6 meses)<br><br><input type="checkbox"/> <b>Mieloma múltiplo.</b> Neste caso, apresentar: Eletroforese de proteínas (pacientes com idade mínima de 40 anos de idade) (último exame realizado)<br><br><input type="checkbox"/> <b>Esplenectomia</b><br><br><input type="checkbox"/> <b>Acometimento hepático ou prolongamento do tempo de protrombina, tendo sido descartadas outras possíveis causas.</b> Neste caso, apresentar: Ferritina <u>e</u> Tempo de Protrombina <u>e</u> TGO/AST e TGP/ALT <u>e</u> Gama GT (Validades 3 meses) |



|  |   |  |                              |                              |   |                              |                              |   |                              |                              |  |                              |                              |           |                              |                              |           |                              |                              |
|--|---|--|------------------------------|------------------------------|---|------------------------------|------------------------------|---|------------------------------|------------------------------|--|------------------------------|------------------------------|-----------|------------------------------|------------------------------|-----------|------------------------------|------------------------------|
| <b>6</b>   | <b>INFORMAR SE O PACIENTE APRESENTA OU NÃO AS CONDIÇÕES ABAIXO:</b><br><br><table border="0"><tr><td>Houve piora do quadro clínico após 24 meses de tratamento regular mesmo após realização de todos os ajustes possíveis de dose e de substituição de medicamentos?</td><td>SIM <input type="checkbox"/></td><td>NÃO <input type="checkbox"/></td></tr><tr><td>Compareceu a pelo menos 50% das de consultas previstas em um ano?</td><td>SIM <input type="checkbox"/></td><td>NÃO <input type="checkbox"/></td></tr><tr><td>Tratamento realizado com pelo menos 50% da dose prevista para o período de 6 meses?</td><td>SIM <input type="checkbox"/></td><td>NÃO <input type="checkbox"/></td></tr><tr><td>Foi realizada a avaliação e monitoramento clínico (anamnese e exame físico, incluindo medida do tamanho do fígado e do baço com fita métrica) e conforme o PCDT?</td><td>SIM <input type="checkbox"/></td><td>NÃO <input type="checkbox"/></td></tr><tr><td>Gestante?</td><td>SIM <input type="checkbox"/></td><td>NÃO <input type="checkbox"/></td></tr><tr><td>Lactante?</td><td>SIM <input type="checkbox"/></td><td>NÃO <input type="checkbox"/></td></tr></table> | Houve piora do quadro clínico após 24 meses de tratamento regular mesmo após realização de todos os ajustes possíveis de dose e de substituição de medicamentos? | SIM <input type="checkbox"/> | NÃO <input type="checkbox"/> | Compareceu a pelo menos 50% das de consultas previstas em um ano? | SIM <input type="checkbox"/> | NÃO <input type="checkbox"/> | Tratamento realizado com pelo menos 50% da dose prevista para o período de 6 meses? | SIM <input type="checkbox"/> | NÃO <input type="checkbox"/> | Foi realizada a avaliação e monitoramento clínico (anamnese e exame físico, incluindo medida do tamanho do fígado e do baço com fita métrica) e conforme o PCDT? | SIM <input type="checkbox"/> | NÃO <input type="checkbox"/> | Gestante? | SIM <input type="checkbox"/> | NÃO <input type="checkbox"/> | Lactante? | SIM <input type="checkbox"/> | NÃO <input type="checkbox"/> |
| Houve piora do quadro clínico após 24 meses de tratamento regular mesmo após realização de todos os ajustes possíveis de dose e de substituição de medicamentos? | SIM <input type="checkbox"/>  | NÃO <input type="checkbox"/>   |                              |                              |   |                              |                              |   |                              |                              |  |                              |                              |           |                              |                              |           |                              |                              |
| Compareceu a pelo menos 50% das de consultas previstas em um ano?  | SIM <input type="checkbox"/>  | NÃO <input type="checkbox"/>   |                              |                              |   |                              |                              |   |                              |                              |  |                              |                              |           |                              |                              |           |                              |                              |
| Tratamento realizado com pelo menos 50% da dose prevista para o período de 6 meses?  | SIM <input type="checkbox"/>  | NÃO <input type="checkbox"/>   |                              |                              |   |                              |                              |   |                              |                              |  |                              |                              |           |                              |                              |           |                              |                              |
| Foi realizada a avaliação e monitoramento clínico (anamnese e exame físico, incluindo medida do tamanho do fígado e do baço com fita métrica) e conforme o PCDT? | SIM <input type="checkbox"/>  | NÃO <input type="checkbox"/>   |                              |                              |   |                              |                              |   |                              |                              |  |                              |                              |           |                              |                              |           |                              |                              |
| Gestante?  | SIM <input type="checkbox"/>  | NÃO <input type="checkbox"/>   |                              |                              |   |                              |                              |   |                              |                              |  |                              |                              |           |                              |                              |           |                              |                              |
| Lactante?  | SIM <input type="checkbox"/>  | NÃO <input type="checkbox"/>   |                              |                              |   |                              |                              |   |                              |                              |  |                              |                              |           |                              |                              |           |                              |                              |
| <b>7</b>   | <b>PARA PACIENTES QUE NÃO COMPARECERAM A PELO MENOS 50% DE ADESÃO AO NÚMERO DE CONSULTAS PREVISTAS EM UM ANO:</b><br><br>Informar se o paciente foi inserido em programa educativo para melhora de adesão e relatar.<br><br>_____<br>_____<br>_____<br>_____  |  |                              |                              |   |                              |                              |   |                              |                              |  |                              |                              |           |                              |                              |           |                              |                              |
| <b>8</b>   | <b>Assumo integral responsabilidade pela veracidade das informações prestadas.</b><br><br>Data de preenchimento: ____ / ____ / ____<br><br>Assinatura e carimbo: _____<br><div style="text-align: right;">Médico</div>  |  |                              |                              |   |                              |                              |   |                              |                              |  |                              |                              |           |                              |                              |           |                              |                              |