



GOVERNO DO ESTADO DE MINAS GERAIS
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
SUPERINTENDÊNCIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

FORMULÁRIO ESPECÍFICO – DOENÇA DE POMPE SOLICITAÇÃO INICIAL



3	<p>INFORMAR CASO O PACIENTE APRESENTE:</p> <ul style="list-style-type: none"><input type="checkbox"/> Condição médica irreversível e que implique em sobrevida provavelmente inferior a 6 meses, como resultado da DP ou de outra doença associada, em acordo entre mais de um especialista e atestada por laudo médico (anexar);<input type="checkbox"/> Idade acima de 18 anos e que, após ser informado sobre os potenciais riscos e benefícios associados ao tratamento com alfa-alglicosidase, recusa-se a ser tratado;<input type="checkbox"/> Histórico de falha de adesão, desde que previamente inseridos, sem sucesso, em ação educativa específica para melhora de adesão, ou seja, paciente que, mesmo após essa intervenção, não comparece a pelo menos 50% do número de consultas ou de avaliações previstas em um ano.<input type="checkbox"/> O paciente apresenta Doença de Pompe do tipo tardio (Grupo C ou D), o que configura critério de exclusão, conforme PCDT vigente.
4	<p>INFORMAR OS SINAIS E SINTOMAS APRESENTADOS PELO PACIENTE, DE ACORDO COM A CLASSIFICAÇÃO DA DOENÇA:</p> <p>Suspeita de DP Precoce (Grupos A e B):</p> <ul style="list-style-type: none"><input type="checkbox"/> Hipotonia muscular importante, especialmente fraqueza muscular proximal em membros superiores e inferiores e em tronco;<input type="checkbox"/> Atraso do desenvolvimento motor;<input type="checkbox"/> Insuficiência respiratória grave, avaliada clinicamente;<input type="checkbox"/> Cardiomiopatia hipertrófica (anexar exame comprobatório);<input type="checkbox"/> Cardiomegalia (anexar exame comprobatório);<input type="checkbox"/> Disfagia e distúrbios de deglutição;<input type="checkbox"/> Macroglossia;<input type="checkbox"/> Hepatomegalia (anexar exame comprobatório);<input type="checkbox"/> Irmão de qualquer sexo com DP;<input type="checkbox"/> Níveis elevados de creatinoquinase (anexar exame comprobatório);<input type="checkbox"/> Biópsia muscular com presença de vacúolos citoplasmáticos mostrando aumento da atividade lisossomal à reação pela fosfatase ácida e aumento do conteúdo de glicogênio pela coloração de ácido periódico de Schiff (PAS-positivo) (anexar exame comprobatório).
5	<p>Assumo integral responsabilidade pela veracidade das informações prestadas.</p> <p>Data de preenchimento: _____ / _____ / _____</p> <p>Assinatura e carimbo: _____</p> <p style="text-align: right;">Médico</p>



FORMULÁRIO ESPECÍFICO – DOENÇA DE POMPE

MONITORAMENTO DO TRATAMENTO

1	NOME CIVIL DO(A) PACIENTE: _____ NOME SOCIAL DO(A) PACIENTE: _____																																	
2	CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E EVOLUÇÃO DA DOENÇA: 																																	
3	INFORMAR SE O PACIENTE APRESENTA OU NÃO AS CONDIÇÕES ABAIXO: <table border="0"> <tr> <td>Redução da massa do VE após um ano de tratamento em pelo menos 62 g/m² ou de 4 pontos (escore Z)</td> <td><input type="checkbox"/> SIM</td> <td><input type="checkbox"/> NÃO</td> </tr> <tr> <td>Aumento de massa do VE em relação ao exame realizado anteriormente</td> <td><input type="checkbox"/> SIM</td> <td><input type="checkbox"/> NÃO</td> </tr> <tr> <td>Condição irreversível que implique em morte iminente, cujo prognóstico não se alterará devido ao uso da TRE, como resultado da DP ou outra doença associada, em acordo entre mais de um especialista e atestada por laudo médico (anexar)</td> <td><input type="checkbox"/> SIM</td> <td><input type="checkbox"/> NÃO</td> </tr> <tr> <td>Pelo menos 50% de adesão ao número de infusões previstas em um ano</td> <td><input type="checkbox"/> SIM</td> <td><input type="checkbox"/> NÃO</td> </tr> <tr> <td>Pelo menos 50% de adesão ao número de consultas previstas em um ano</td> <td><input type="checkbox"/> SIM</td> <td><input type="checkbox"/> NÃO</td> </tr> <tr> <td>Pelo menos 50% de adesão ao número de avaliações previstas em um ano com o médico responsável pelo seguimento do paciente</td> <td><input type="checkbox"/> SIM</td> <td><input type="checkbox"/> NÃO</td> </tr> <tr> <td>Hipersensibilidade ou reação adversa grave (choque anafilático, risco de óbito) ao uso da alfa-alglicosidase, que não podem ser controlados com segurança utilizando medidas terapêuticas e preventivas apropriadas</td> <td><input type="checkbox"/> SIM</td> <td><input type="checkbox"/> NÃO</td> </tr> <tr> <td>Condições neurológicas avaliadas e monitoradas conforme PCDT</td> <td><input type="checkbox"/> SIM</td> <td><input type="checkbox"/> NÃO</td> </tr> <tr> <td>Avaliação com Pneumologista realizada e monitorada conforme PCDT</td> <td><input type="checkbox"/> SIM</td> <td><input type="checkbox"/> NÃO</td> </tr> <tr> <td>Ecocardiograma realizado e monitorado conforme PCDT</td> <td><input type="checkbox"/> SIM</td> <td><input type="checkbox"/> NÃO</td> </tr> <tr> <td>Avaliação de disfagia realizada e monitorada conforme PCDT</td> <td><input type="checkbox"/> SIM</td> <td><input type="checkbox"/> NÃO</td> </tr> </table>	Redução da massa do VE após um ano de tratamento em pelo menos 62 g/m ² ou de 4 pontos (escore Z)	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO	Aumento de massa do VE em relação ao exame realizado anteriormente	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO	Condição irreversível que implique em morte iminente, cujo prognóstico não se alterará devido ao uso da TRE, como resultado da DP ou outra doença associada, em acordo entre mais de um especialista e atestada por laudo médico (anexar)	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO	Pelo menos 50% de adesão ao número de infusões previstas em um ano	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO	Pelo menos 50% de adesão ao número de consultas previstas em um ano	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO	Pelo menos 50% de adesão ao número de avaliações previstas em um ano com o médico responsável pelo seguimento do paciente	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO	Hipersensibilidade ou reação adversa grave (choque anafilático, risco de óbito) ao uso da alfa-alglicosidase, que não podem ser controlados com segurança utilizando medidas terapêuticas e preventivas apropriadas	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO	Condições neurológicas avaliadas e monitoradas conforme PCDT	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO	Avaliação com Pneumologista realizada e monitorada conforme PCDT	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO	Ecocardiograma realizado e monitorado conforme PCDT	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO	Avaliação de disfagia realizada e monitorada conforme PCDT	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO
Redução da massa do VE após um ano de tratamento em pelo menos 62 g/m ² ou de 4 pontos (escore Z)	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO																																
Aumento de massa do VE em relação ao exame realizado anteriormente	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO																																
Condição irreversível que implique em morte iminente, cujo prognóstico não se alterará devido ao uso da TRE, como resultado da DP ou outra doença associada, em acordo entre mais de um especialista e atestada por laudo médico (anexar)	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO																																
Pelo menos 50% de adesão ao número de infusões previstas em um ano	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO																																
Pelo menos 50% de adesão ao número de consultas previstas em um ano	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO																																
Pelo menos 50% de adesão ao número de avaliações previstas em um ano com o médico responsável pelo seguimento do paciente	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO																																
Hipersensibilidade ou reação adversa grave (choque anafilático, risco de óbito) ao uso da alfa-alglicosidase, que não podem ser controlados com segurança utilizando medidas terapêuticas e preventivas apropriadas	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO																																
Condições neurológicas avaliadas e monitoradas conforme PCDT	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO																																
Avaliação com Pneumologista realizada e monitorada conforme PCDT	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO																																
Ecocardiograma realizado e monitorado conforme PCDT	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO																																
Avaliação de disfagia realizada e monitorada conforme PCDT	<input type="checkbox"/> SIM	<input type="checkbox"/> NÃO																																
4	PARA PACIENTES QUE NÃO COMPARCERAM A PELO MENOS 50% DO NÚMERO DE INFUSÕES, CONSULTAS OU DE AVALIAÇÕES PREVISTAS EM UM ANO: Informar se o paciente foi inserido em programa específico para melhora de adesão e relatar. 																																	
5	PARA PACIENTES MAIORES DE 18 ANOS, INFORMAR: Após devidamente informados sobre os riscos e benefícios de sua decisão, o paciente optou por continuar o tratamento com TRE com alfa-alglicosidase? <input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO																																	
6	Assumo integral responsabilidade pela veracidade das informações prestadas. Data de preenchimento: _____ / _____ / _____ Assinatura e carimbo: _____																																	