



**FORMULÁRIO ESPECÍFICO – MUCOPOLISSACARIDOSE DO TIPO II (MPS II)
TRATAMENTO INICIAL COM IDURSULFASE**

1	NOME CIVIL DO(A) PACIENTE: _____ NOME SOCIAL DO(A) PACIENTE: _____
2	IDADE: _____
3	HEPATIMETRIA (exame físico): _____ _____
4	DESCRIÇÃO DETALHADA DA HISTÓRIA CLÍNICA: SINAIS, SINTOMAS E EVOLUÇÃO DA DOENÇA: _____ _____ _____ _____ _____ _____ _____
5	ASSINALAR AS CONDIÇÕES ABAIXO QUE O PACIENTE APRESENTA ATUALMENTE: <input type="checkbox"/> Características faciais sugestivas de doença lisossômica (face de “depósito”); <input type="checkbox"/> Infecções respiratórias superiores precoces, e de repetição, incluindo otite média, excluídas causas mais frequentes; <input type="checkbox"/> Hérnia inguinal ou umbilical, especialmente se ambas e em crianças, excluídas causas mais frequentes; <input type="checkbox"/> Hepatoesplenomegalia, excluídas causas mais frequentes; <input type="checkbox"/> Alterações esqueléticas ou articulares típicas [disostose múltipla, giba, limitação da amplitude de movimento (AM) das articulações]; <input type="checkbox"/> Mãos em garra; <input type="checkbox"/> Achados oculares característicos (papiledema, atrofia óptica e, raramente, opacificação de córnea); <input type="checkbox"/> Síndrome do túnel do carpo em crianças; <input type="checkbox"/> Irmão (sexo masculino) com MPS II; <input type="checkbox"/> Primo (sexo masculino) ou tio, pelo lado materno, com MPS II; <input type="checkbox"/> História familiar de MPS compatível com herança recessiva ligada ao X. Contudo, os achados clínicos variam de acordo com a gravidade da doença e, por si só, não são diagnósticos. Assim, a suspeita clínica deve ser confirmada por análises bioquímicas ou genéticas.
6	Assumo integral responsabilidade pela veracidade das informações prestadas. Data de preenchimento: ____ / ____ / ____ Assinatura e carimbo: _____ <div style="text-align: right;">Médico</div>



FORMULÁRIO ESPECÍFICO – MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO II (MPS II) MONITORAMENTO DO TRATAMENTO

1	NOME CIVIL DO(A) PACIENTE: _____ NOME SOCIAL DO(A) PACIENTE: _____																					
2	HEPATIMETRIA (exame físico): _____ _____																					
3	EVOLUÇÃO DA DOENÇA: _____ _____ _____ _____ _____ _____ _____																					
4	JUSTIFICATIVA PARA AJUSTE DE DOSE: _____ _____ _____ _____ _____																					
5	INFORMAR SE O PACIENTE APRESENTA OU NÃO AS CONDIÇÕES ABAIXO: <table border="0"><tr><td>Desenvolvimento de regressão neurológica com perda de funções adquiridas, durante a vigência do tratamento?</td><td>SIM <input type="checkbox"/></td><td>NÃO <input type="checkbox"/></td></tr><tr><td>Redução da excreção urinária de GAG, em pelo menos 50%?</td><td>SIM <input type="checkbox"/></td><td>NÃO <input type="checkbox"/></td></tr><tr><td>Redução da hepatomegalia por quaisquer dos métodos utilizados para aferição da mesma (exame físico, ecografia abdominal ou ressonância abdominal)?</td><td>SIM <input type="checkbox"/></td><td>NÃO <input type="checkbox"/></td></tr><tr><td>Redução da esplenomegalia por quaisquer dos métodos utilizados para aferição da mesma (exame físico, ecografia abdominal ou ressonância abdominal)?</td><td>SIM <input type="checkbox"/></td><td>NÃO <input type="checkbox"/></td></tr><tr><td>Melhora da qualidade de vida, aferida por questionários validados?</td><td>SIM <input type="checkbox"/></td><td>NÃO <input type="checkbox"/></td></tr><tr><td>Condição irreversível que implique em morte iminente, cujo prognóstico não se alterará devido ao uso da TRE, como resultado da MPS II ou de outra doença associada, em acordo entre mais de um especialista?</td><td>SIM <input type="checkbox"/></td><td>NÃO <input type="checkbox"/></td></tr><tr><td>Falha de adesão ao tratamento: menos 50% de adesão ao número de infusões previstas em um ano; ou ao número de consultas previstas em um ano; ou ao número de avaliações previstas em um ano com o médico responsável pelo seguimento do paciente?</td><td>SIM <input type="checkbox"/></td><td>NÃO <input type="checkbox"/></td></tr></table>	Desenvolvimento de regressão neurológica com perda de funções adquiridas, durante a vigência do tratamento?	SIM <input type="checkbox"/>	NÃO <input type="checkbox"/>	Redução da excreção urinária de GAG, em pelo menos 50%?	SIM <input type="checkbox"/>	NÃO <input type="checkbox"/>	Redução da hepatomegalia por quaisquer dos métodos utilizados para aferição da mesma (exame físico, ecografia abdominal ou ressonância abdominal)?	SIM <input type="checkbox"/>	NÃO <input type="checkbox"/>	Redução da esplenomegalia por quaisquer dos métodos utilizados para aferição da mesma (exame físico, ecografia abdominal ou ressonância abdominal)?	SIM <input type="checkbox"/>	NÃO <input type="checkbox"/>	Melhora da qualidade de vida, aferida por questionários validados?	SIM <input type="checkbox"/>	NÃO <input type="checkbox"/>	Condição irreversível que implique em morte iminente, cujo prognóstico não se alterará devido ao uso da TRE, como resultado da MPS II ou de outra doença associada, em acordo entre mais de um especialista?	SIM <input type="checkbox"/>	NÃO <input type="checkbox"/>	Falha de adesão ao tratamento: menos 50% de adesão ao número de infusões previstas em um ano; ou ao número de consultas previstas em um ano; ou ao número de avaliações previstas em um ano com o médico responsável pelo seguimento do paciente?	SIM <input type="checkbox"/>	NÃO <input type="checkbox"/>
Desenvolvimento de regressão neurológica com perda de funções adquiridas, durante a vigência do tratamento?	SIM <input type="checkbox"/>	NÃO <input type="checkbox"/>																				
Redução da excreção urinária de GAG, em pelo menos 50%?	SIM <input type="checkbox"/>	NÃO <input type="checkbox"/>																				
Redução da hepatomegalia por quaisquer dos métodos utilizados para aferição da mesma (exame físico, ecografia abdominal ou ressonância abdominal)?	SIM <input type="checkbox"/>	NÃO <input type="checkbox"/>																				
Redução da esplenomegalia por quaisquer dos métodos utilizados para aferição da mesma (exame físico, ecografia abdominal ou ressonância abdominal)?	SIM <input type="checkbox"/>	NÃO <input type="checkbox"/>																				
Melhora da qualidade de vida, aferida por questionários validados?	SIM <input type="checkbox"/>	NÃO <input type="checkbox"/>																				
Condição irreversível que implique em morte iminente, cujo prognóstico não se alterará devido ao uso da TRE, como resultado da MPS II ou de outra doença associada, em acordo entre mais de um especialista?	SIM <input type="checkbox"/>	NÃO <input type="checkbox"/>																				
Falha de adesão ao tratamento: menos 50% de adesão ao número de infusões previstas em um ano; ou ao número de consultas previstas em um ano; ou ao número de avaliações previstas em um ano com o médico responsável pelo seguimento do paciente?	SIM <input type="checkbox"/>	NÃO <input type="checkbox"/>																				



6	PARA PACIENTES COM FALHA DE ADEÇÃO: Informar se o paciente foi inserido em programa educativo para melhora de adesão e relatar. <hr/> <hr/> <hr/> <hr/>
7	Assumo integral responsabilidade pela veracidade das informações prestadas. Data de preenchimento: ____ / ____ / ____ Assinatura e carimbo: _____ <div style="text-align: right;">Médico</div>