

APÊNDICE 2

PROGRAMA MÍNIMO DE AVALIAÇÕES PARA SEGUIMENTO CLÍNICO DOS PACIENTES COM MPS VI SOB TERAPIA DE REPOSIÇÃO ENZIMÁTICA OU NÃO (4)

Avaliações	Avaliação inicial	A cada 6 meses	A cada 12 meses
Atividade enzimática	X	X*	
GAGs urinários	X	X**	
História médica	X	X	
Aconselhamento Genético	X		
Revisão do número de infusões realizadas no período***		X	
Determinação da adesão ao acompanhamento/tratamento**	X	X	
Peso/altura	X	X	
Pressão arterial	X	X	
Hepatimetria (exame físico)	X	X	
Questionário de qualidade de vida validado	X		X**
AVALIAÇÃO NEUROLÓGICA			
- Exame neurológico	X		
- RNM do crânio	X		
- RNM da coluna	X		
- Velocidade de condução do nervo mediano	X		
- Avaliação do neurodesenvolvimento	X		
AVALIAÇÃO OFTALMOLÓGICA (acuidade visual, retina, córnea)	X		
AUDIOMETRIA	X		
AVALIAÇÃO FUNCIONAL			
- Ecocardiograma	X		

- Eletrocardiograma	X			
- TC12M**	X	X		
- CVF/VEF1 (espirometria)**	X	X		X
- Polissonografia	X			
AValiação da Mobilidade Articular	X			
RAIO-X Ósseo	X			

*Para pacientes que fizeram transplante de células-tronco hematopoiéticas. **Para pacientes que fizeram transplante de células-tronco hematoipoiéticas ou estão em terapia de reposição enzimática, quando capazes de realizar a avaliação. ***Para pacientes em terapia de reposição enzimática. As demais avaliações, incluindo as avaliações indicadas somente no período basal (iniciais) devem ser realizadas em períodos determinados pelo médico assistente. GAGs = glicosaminoglicanos; RNM = ressonância magnética; TC12M = teste de caminhada em 12 minutos; CVF = capacidade vital forçada; VEF1 = volume expiratório forçado no primeiro segundo.

Fonte: Elaborado a partir de Giugliani R, Harmatz P, Wraith JE. Management guidelines for mucopolysaccharidosis VI. Pediatrics. 2007;120(2):405-18.*al* (4).