AIDE AU REMPLISSAGE DU P.I.R.E.S
POUR LA MALADIE DE GAUCHER

De façon à permettre une évaluation rapide du bien fondé de la prise en charge du malade, il est nécessaire que votre demande comporte les éléments suivants :

Clinique

- Antécédents familiaux de maladie de GAUCHER
- Age de révélation, par quel symptôme maitre
- Année du diagnostic
- Splénectomie ⇨ oui et date : ...../ ...../.....
  ⇨ non
- Atteinte osseuse ayant nécessité une intervention chirurgicale ou non
- Poids (kg) taille (cm)

Diagnostic

- Résultats des investigations enzymatiques (nom et coordonnées du laboratoire impliqué) : activité de la glucocérébrosidase
- Epistaxis ❑ Gingivorragies ❑ Hématomes ❑
- Autres atteintes viscérales (à préciser) ⇨ cirrhose
  ⇨ atteinte pulmonaire
- Atteinte neurologique (à préciser)
- Type de maladie de Gaucher : 1 ou 2 ou 3

Critères de gravité

- Atteintes hématologiques
  - Syndrome hémorragique clinique (à préciser)
  - Splénomégalie (indiquer la taille du grand axe ou du débord costal)
  - Hépatomégalie (indiquer la taille sur la ligne mammelonaire)
  - Taux d'hémoglobine
  - Taux de plaquettes
  - Taux de globules blancs
- Atteintes osseuses
  - Crises douloureuses osseuses (indiquer la durée et la fréquence)
  - Douleurs osseuses chroniques
  - Anomalies d'imagerie (préciser l'imagerie, le siège, et le type d'anomalie)
- Autres atteintes

Schéma thérapeutique envisagé et évolution des marqueurs

- Date de début : ..... /..... / .....
- Traitement symptomatique
  - Hématologique .....
  - Orthopédique .....
  - Antalgique .....
  - Autre (préciser) : .....
- Thérapie enzymatique spécifique Marqueurs

par imiglucéase

⇨ Tt d'Attaque ● posologie :
ou ● fréquence : - ferritinémie :
⇨ Tt dEntretien ● durée : - enzyme de conversion :
- phosphatases acides tartrates résistante:
- chitotriosidase

par miglustat, si oui :

⇨ Pour quel motif (en clair) : ● posologie :
..... ● fréquence :
..... ● durée :

Cette fiche sera renvoyée au médecin traitant par le médecin conseil avec le PIRES lors de la demande d'exonération du ticket modérateur