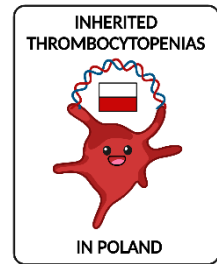


**FORMULARZ ANKIETOWY BADANIA PT. „PRZEBIEG KLINICZNY ORAZ  
PODŁOŻE MOLEKULARNE ZESPOŁÓW WRODZONEJ MAŁOPŁYTKOWOŚCI”**



Ośrodek współpracujący:

.....  
.....

<p><b>1. Dane metrykalne</b></p> <p>a. imię i nazwisko pacjenta .....</p> <p>b. data urodzenia .....</p> <p>c. data pierwszej wizyty w ośrodku .....</p>																																												
<p><b>2. Czy zidentyfikowano mutację sprawczą? TAK / NIE * (jeśli tak, proszę wpisać stwierdzony defekt)</b></p> <p>.....</p> <p>.....</p> <p>Jeśli nie – <b>czy postawiono rozpoznanie alternatywne do małopłytkowości wrodzonej? TAK / NIE * (jeśli tak, proszę wpisać rozpoznanie)</b></p> <p>.....</p> <p>.....</p>																																												
<p><b>3. Objawy skazy krwotocznej w trakcie obserwacji (proszę o zaznaczenie X przy najbardziej pasującym określeniu w każdej kategorii)</b></p> <table border="1"> <tr> <td rowspan="5">krwawienie z nosa</td> <td>brak LUB bardzo łagodne (<math>\leq 5</math>/rok)</td> <td></td> </tr> <tr> <td>&gt;5/rok LUB trwające &gt;10 minut</td> <td></td> </tr> <tr> <td>wymagające TYLKO konsultacji lekarskiej</td> <td></td> </tr> <tr> <td>wymagające tamponady nosa / kauteryzacji / podaży antyfibrynolityków</td> <td></td> </tr> <tr> <td>wymagające przetoczenia</td> <td></td> </tr> <tr> <td rowspan="4">podbiegnięcia krwawe</td> <td>brak LUB bardzo niewielkie (<math>\leq 1</math> cm) i nieliczne</td> <td></td> </tr> <tr> <td><math>\geq 5</math> podbiegnięć &gt;1 cm w podatnych obszarach (np. kolana)</td> <td></td> </tr> <tr> <td>wymagające tylko konsultacji lekarskiej</td> <td></td> </tr> <tr> <td>bardzo liczne pojawiające się spontanicznie, wymagające przetoczenia</td> <td></td> </tr> <tr> <td rowspan="5">krwawienie z drobnych ran</td> <td>brak LUB bardzo łagodne (<math>\leq 5</math>/rok)</td> <td></td> </tr> <tr> <td>&gt;5/rok LUB trwające &gt;10 minut</td> <td></td> </tr> <tr> <td>wymagające TYLKO konsultacji lekarskiej</td> <td></td> </tr> <tr> <td>wymagające zaopatrzenia zabiegowego</td> <td></td> </tr> <tr> <td>wymagające przetoczenia</td> <td></td> </tr> <tr> <td rowspan="5">krwawienie z jamy ustnej</td> <td>brak LUB bardzo łagodne</td> <td></td> </tr> <tr> <td>&gt;5/rok LUB trwające &gt;10 minut</td> <td></td> </tr> <tr> <td>wymagające TYLKO konsultacji lekarskiej</td> <td></td> </tr> <tr> <td>wymagające zaopatrzenia zabiegowego / antyfibrynolityków</td> <td></td> </tr> <tr> <td>wymagające przetoczenia</td> <td></td> </tr> </table>			krwawienie z nosa	brak LUB bardzo łagodne ( $\leq 5$ /rok)		>5/rok LUB trwające >10 minut		wymagające TYLKO konsultacji lekarskiej		wymagające tamponady nosa / kauteryzacji / podaży antyfibrynolityków		wymagające przetoczenia		podbiegnięcia krwawe	brak LUB bardzo niewielkie ( $\leq 1$ cm) i nieliczne		$\geq 5$ podbiegnięć >1 cm w podatnych obszarach (np. kolana)		wymagające tylko konsultacji lekarskiej		bardzo liczne pojawiające się spontanicznie, wymagające przetoczenia		krwawienie z drobnych ran	brak LUB bardzo łagodne ( $\leq 5$ /rok)		>5/rok LUB trwające >10 minut		wymagające TYLKO konsultacji lekarskiej		wymagające zaopatrzenia zabiegowego		wymagające przetoczenia		krwawienie z jamy ustnej	brak LUB bardzo łagodne		>5/rok LUB trwające >10 minut		wymagające TYLKO konsultacji lekarskiej		wymagające zaopatrzenia zabiegowego / antyfibrynolityków		wymagające przetoczenia	
krwawienie z nosa	brak LUB bardzo łagodne ( $\leq 5$ /rok)																																											
	>5/rok LUB trwające >10 minut																																											
	wymagające TYLKO konsultacji lekarskiej																																											
	wymagające tamponady nosa / kauteryzacji / podaży antyfibrynolityków																																											
	wymagające przetoczenia																																											
podbiegnięcia krwawe	brak LUB bardzo niewielkie ( $\leq 1$ cm) i nieliczne																																											
	$\geq 5$ podbiegnięć >1 cm w podatnych obszarach (np. kolana)																																											
	wymagające tylko konsultacji lekarskiej																																											
	bardzo liczne pojawiające się spontanicznie, wymagające przetoczenia																																											
krwawienie z drobnych ran	brak LUB bardzo łagodne ( $\leq 5$ /rok)																																											
	>5/rok LUB trwające >10 minut																																											
	wymagające TYLKO konsultacji lekarskiej																																											
	wymagające zaopatrzenia zabiegowego																																											
	wymagające przetoczenia																																											
krwawienie z jamy ustnej	brak LUB bardzo łagodne																																											
	>5/rok LUB trwające >10 minut																																											
	wymagające TYLKO konsultacji lekarskiej																																											
	wymagające zaopatrzenia zabiegowego / antyfibrynolityków																																											
	wymagające przetoczenia																																											

<b>krwawienie z przewodu pokarmowego</b>	brak LUB bardzo łagodne	
	obecne łagodne – niezwiązane z nadciśnieniem wrotnym, wrzodami, hemoroidami ani angiodyplazją	
	wymagające TYLKO konsultacji lekarskiej	
	wymagające zaopatrzenia zabiegowego / antyfibrynolityków	
<b>krwawienie z układu moczowego</b>	wymagające przetoczenia	
	brak LUB bardzo łagodne	
	obecne – krwimocz makroskopowy	
	wymagające TYLKO konsultacji lekarskiej	
<b>krwawienie po ekstrakcji zębów</b>	wymagające zaopatrzenia zabiegowego / substytucji żelaza	
	wymagające przetoczenia	
	brak / bardzo łagodne / procedury u pacjenta nie wykonywano	
	zgłaszane w ≤25% przypadków, bez interwencji	
<b>krwawienie w trakcie operacji</b>	zgłaszane w >25% przypadków, bez interwencji	
	wymagające zaopatrzenia zabiegowego / antyfibrynolityków	
	wymagające przetoczenia	
	brak / bardzo łagodne / procedury u pacjenta nie wykonywano	
<b>krwawienia miesięczne</b>	zgłaszane w ≤25% przypadków, bez interwencji	
	wymagające zaopatrzenia zabiegowego / antyfibrynolityków	
	wymagające przetoczenia	
	prawidłowe / nie dotyczy	
	obfite, wymagające wymiany podpaski częściej niż co 2 h, ale BEZ konieczności farmakoterapii	
<b>krwawienia do mięśni</b>	wymagające podaży antyfibrynolityków / antykoncepcji hormonalnej / suplementacji żelaza	
	wymagające terapii łączonej (np. antyfibrynolityki + antykoncepcja) LUB obecne od pierwszej miesiączki   >12 miesięcy	
	wymagające hospitalizacji / przetoczenia / tyżeczkania / ablacji endometrium / histerektomii	
	nigdy	
	pourazowe, niewymagające leczenia	
<b>krwawienia do stawów</b>	spontaniczne, niewymagające leczenia	
	spontaniczne LUB pourazowe, ALE wymagające leczenia	
	spontaniczne LUB pourazowe, ALE wymagające leczenia chirurgicznego LUB przetoczenia	
	nigdy	
	pourazowe, niewymagające leczenia	
<b>krwawienia do ośrodkowego układu nerwowego</b>	spontaniczne LUB pourazowe, ALE wymagające leczenia	
	spontaniczne LUB pourazowe, ALE wymagające leczenia chirurgicznego LUB przetoczenia	
	nigdy	
<b>inne objawy skazy krwotocznej</b> <i>proszę wpisać poniżej (np. krwawienie z kikuta)</i>	podtwardówkowe	
	śródmózgowe	
	brak LUB bardzo łagodne	
	obecne - łagodne	
	wymagające TYLKO konsultacji lekarskiej	
	wymagające zaopatrzenia zabiegowego / antyfibrynolityków	

<p><i>pępowiny, po nakłuciu żyły, dospojówkowe)</i></p> <p>.....</p> <p>.....</p> <p>.....</p>	<p>wymagające przetoczenia</p>	
--	--------------------------------	--

*na podstawie ISTH-SSCBleeding Assessment Tool  
[[https://practical-haemostasis.com/Clinical%20Prediction%20Scores/Formulae%20code%20and%20formulae/Formulae/Bleeding-Risk-Assessment-Score/ISTH\\_BAT\\_score.html](https://practical-haemostasis.com/Clinical%20Prediction%20Scores/Formulae%20code%20and%20formulae/Formulae/Bleeding-Risk-Assessment-Score/ISTH_BAT_score.html)]*

**4. Towarzyszące zaburzenia hematologiczne**

a. niedokrwistość TAK / NIE \* *(jeśli tak, jaka?)*

.....

.....

b. nieprawidłowości w linii białokrwinkowej TAK / NIE \* *(jeśli tak, jakie?)*

.....

.....

c. splenomegalia TAK / NIE \*

d. inne objawy towarzyszące istotne dla rozpoznania *(jeśli występowały, proszę wymienić)*

.....

.....

**5. Choroby/wady współistniejące i ich przebieg \*\***

a. głuchota

b. nefropatia

c. zaćma

d. niedobór odporności *(jeśli tak, proszę krótko opisać)*

.....

.....

e. dyslipidemia

f. choroby sercowo-naczyniowe (w tym wady serca) *(jeśli tak, proszę krótko opisać)*

.....

.....

g. wady ośrodkowego układu nerwowego / opóźnienie rozwoju psychoruchowego *(jeśli tak, proszę krótko opisać)*

.....

.....

h. miopatia

i. dysmorfia / niskorosłość / wady kostno-stawowe *(jeśli tak, proszę krótko opisać)*

.....

.....

j. osteoporoza

k. zmiany skórne *(jeśli tak, proszę krótko opisać)*

.....

.....

l. inne choroby współistniejące i objawy towarzyszące *(jeśli występowały, proszę wymienić)*

.....

.....

**6. Wywiad rodzinny w kierunku małopłytkowości i innych chorób hematologicznych**

POZYTYWNY / NEGATYWNY \* (jeśli pozytywny, proszę krótko opisać)

.....  
.....  
.....  
.....

**7. Czy dziecko w czasie obserwacji rozwinęło dodatkowe choroby?**

a. białaczka TAK / NIE \*

b. chłoniak TAK / NIE \*

c. zespół mielodysplastyczny TAK / NIE \*

d. anemia aplastyczna TAK / NIE \*

e. ciężka neutropenia TAK / NIE \*

f. jeśli któraś z odpowiedzi brzmi TAK, proszę krótko opisać czas wystąpienia choroby w trakcie obserwacji i jej przebieg

.....  
.....  
.....  
.....

**8. Badania laboratoryjne**

a. wyniki morfologii z początku obserwacji

data wykonania badania .....

RBC ..... [ $*10^6/\mu\text{L}$ ]

Hb ..... [g/dl]

Hct ..... [%]

PLT ..... [ $*10^3/\mu\text{L}$ ]

MPV ..... [fl]

WBC ..... [ $*10^3/\mu\text{L}$ ]

NEU ..... [ $*10^3/\mu\text{L}$ ]

EOS ..... [ $*10^3/\mu\text{L}$ ]

BAS ..... [ $*10^3/\mu\text{L}$ ]

LYM ..... [ $*10^3/\mu\text{L}$ ]

MON ..... [ $*10^3/\mu\text{L}$ ]

nieprawidłowości w rozmazie manualnym (jeśli był wykonywany i jeśli były stwierdzone)

.....

RET ..... [%o]

wyniki najnowszej dostępnej morfologii krwi obwodowej

data wykonania badania .....

RBC ..... [ $*10^6/\mu\text{L}$ ]

Hb ..... [g/dl]

Hct ..... [%]

PLT ..... [ $*10^3/\mu\text{L}$ ]

MPV ..... [fl]

WBC ..... [ $*10^3/\mu\text{L}$ ]

NEU ..... [ $*10^3/\mu\text{L}$ ]

EOS ..... [ $*10^3/\mu\text{L}$ ]

BAS ..... [ $*10^3/\mu\text{L}$ ]

LYM ..... [ $*10^3/\mu\text{L}$ ]

MON ..... [ $*10^3/\mu\text{L}$ ]

nieprawidłowości w rozmazie manualnym (*jeśli był wykonywany i jeśli były stwierdzone*)

.....

RET ..... [%o]

b. istotne odchylenia w pozostałych badaniach laboratoryjnych

.....  
.....  
.....  
.....

c. czy przeprowadzono badania funkcjonalne płytek krwi (np. agregometria, cytometria, PFA) TAK / NIE \* (*jeśli tak i były stwierdzone nieprawidłowości, proszę o ich krótki opis*)

.....  
.....  
.....  
.....

d. wynik mielogramu (*jeśli przeprowadzono biopsję szpiku kostnego*)

.....  
.....  
.....  
.....

e. wynik badania histopatologicznego szpiku kostnego (*jeśli przeprowadzono trepanobiopsję szpiku kostnego*)

.....  
.....  
.....  
.....

**9. Czy zostało zaordynowane leczenie?** TAK / NIE \* (*jeśli tak, proszę krótko opisać leczenie i jego wyniki*)

.....  
.....  
.....  
.....

**10. Czy pacjent znajduje się pod opieką Poradni Genetycznej?** TAK / NIE \*

**11. Działania niepożądane terapii i powikłania choroby**

a. czy wystąpiły powikłania zastosowanego leczenia? TAK / NIE \* (*jeśli tak, proszę krótko opisać*)

.....  
.....

b. czy wystąpiły powikłania wynikające z rozpoznania zasadniczego (np. zaostrzenie objawów skazy krwotocznej (jeśli ją stwierdzano), krwawienie, zgon) TAK / NIE \*

*(jeśli tak, proszę krótko opisać)*

.....  
.....

\* właściwe podkreślić

\*\* podkreślić występujące objawy