

ADPedKD: detaljan opis podataka koji će se prikupljati u registru

Osnovni podaci

Datum informisane saglasnosti:

Datum rođenja:

Datum dijagnoze: _____, nedelja gestacionog uzrasta (kod prenatalne dijagnoze)

Datum početne posete lekaru:

Pre- i perinatalni period

Spontana ili veštačka trudnoća? Ako je veštačka, navedite zašto: zbog problema sa plodnošću ili zbog želje roditelja za genetskim testiranjem

Da li je bilo prenatalnih poremećaja? Ako jeste: u kojoj gestacionoj starosti?

Povećana renalna ehogenost na ultrazvuku? Ako jeste: u kojoj gestacionoj starosti?

Uvećani bubrezi? Ako jeste: u kojoj gestacionoj starosti?

Renalne ciste? Ako jeste: u kojoj gestacionoj starosti?

Broj cista levo i desno? (0; 1 - 5; 6 - 10;> 10; nepoznato), i veličina najveće ciste (cm)

Druge bubrežne anomalije? navedite

Amnionska tečnost: normalna, oligohidramnion, polihidramnion, nepoznata

Druge prenatalne anomalije?

Gestaciona starost na rođenju:

Porodajna težina:

Porodajna dužina:

Inicijalna dijagnoza

Početna poseta:

Razlog prvobitne posete: postnatalni slučajni nalaz, porodični skrining (zbog indeksnog pacijenta), predstavljanje karakteristika uklj. prenatalna ili nepoznata

ADPedKD-ID indeksnog pacijenta:

Metoda dijagnoze: ultrazvuk, CT, MRI, genetsko testiranje

Da li je sledeće prisutno u početnoj poseti:

Patološki prenatalan EHO/ Hematurija / Infekcija urinarnog trakta / Enureza / Bočni ili bol u leđima /

Komplikacije cista (krvarenje, infekcija ...) / Proteinurija ili albuminurija / Hipertenzija / Urolitijaza /

Anomalije valvula srca / Ostalo:

Genetika

Genetsko testiranje pacijenta

Da li je izvršeno molekularno genetsko testiranje?

dodajte informacije o sledećim genima: da li je taj gen sekvenciran, ako je da: je li otkrivena izmenjena / mutirana sekvenca? Ako je odgovor da, navedite PKD1, PKD2, PKHD1, HNF1b

Drugi sekvencirani geni: koji? Izmenjena / mutirana genske sekvenca? Ako je odgovor da, navedite

Drugi genetski podaci (npr. Genski panel)?

Genetsko testiranje članova porodice

Genetsko testiranje kod članova porodice?

Molimo vas da dodate svakog člana porodice gde je izvršeno genetsko testiranje

Porodična istorija

Roditelji / braće i sestre

Zemlja porekla oca:

Zemlja porekla majke:

Godina rođenja oca:

Godina rođenja majke:

Konsangvinitet roditelja:

Broj braće i sestara:

Pomoćna oplodnja za bilo koje dete? Ako jeste, broj braće i sestara s pomoćnom koncepcijom

Ako je odgovor da: navedite tretman plodnosti i razlog za pomoćnu koncepciju: zbog problema

plodnosti ili želje roditelja za genetskim testiranjem / nepoznato

Spontani abortusi majke pacijenta: ako jeste, u kom gestacionom dobu

Namerno izazvan prekid trudnoće majke: ako jeste, u kom gestacionom dobu i koji je razlog

Dalja porodična istorija (ako je pozitivna, navedite članove porodice)

Porodična istorija tuberozne skleroze:

Porodična istorija diabetes melitusa:

Porodična istorija intrakranijalne aneurizme:

Porodična istorija gihta:

Porodična istorija divertikuloze kolona:

Porodična istorija defekata srčanih valvula:

Porodična istorija cisti jetre:

Porodična istorija pankreasnih cista:

Porodična istorija cisti bubrega osim ADPBB: navesti člana koji ima: ARPBB, CAKUT, medularni sunderast bubreg, nefronoftizu, HNF1B nefropatiju, drugu ili nepoznatu bolest.

ADPKD porodična istorija: navesti članove porodice sa ADPKD

	Uzrast Dg ADPKD	Uzrast Dg TBI	EHO urotakta: uvećan bubreg L-D, broj i lokalizacija cista L-D

Poseta

Datum posete:

Visina:

Težina:

TA:

Otkucaji srca:

Tanner faza:

Da li je pacijent bio uključen u bilo koju drugu studiju ili registar? Ako jeste, ime studije i datum uključivanja

Renalne manifestacije

Trenutni ili prethodni simptomi

Makroskopska hematurija: ne, da, nepoznato

Mikroskopska hematurija: ne, da, nepoznato

Proteinurija / albuminurija: ne, da, nepoznato

Infekcije mokraćnih puteva: ne, da, nepoznato

Bol u abdomenu ili boku: ne, da, nepoznato

Urolitijaza: ne, da, nepoznato

Enureza: ne, da, nepoznato

Hipertenzija: ne, da, pod Th, nepoznato

Komplikacija ciste (infekcija / krvarenje): ne, da, pod Th, nepoznato

Drugi bubrežni simptomi: ne, da, nepoznato

Istorija snimanja (ultrazvuk, CT, MRI)

Molimo vas da dodate svaki dostupni rezultat slike na istoriju slike

Datum snimanja:

Metoda snimanja:

Veličina bubrega:

Prisustvo ekstrarenalnih cista:

Prisustvo komplikacija cista:

Ekstrarenalne manifestacije

Kardiovaskularno uključivanje

Ispitivanje instrumentalnog pregleda ili simptomi vezani za organ

24h monitoring krvnog pritiska

EKG

Ehokardiografija: LVH, RVH, FS, EF, PHTN, Δ valvula

Drugi kardiovaskularni simptomi?

CNS

Ispitivanje instrumentalnog pregleda ili simptoma vezanih za organ

Neurološki simptomi? (glavobolja, epilepsija ...)

Urađen MR CNS? Ako da: Da li je prisutna intrakranijalna aneurizma?

Oči

izvršen instrumentalni pregled ili simptom povezan sa organima

Hipertenzivna retinopatija?

Ostali oftalmološki simptomi? ne, da, nepoznato

Ostali organi (npr. Pluća, infekcije)

Instrumentalni pregled ili simptomi povezani sa organima?

Nalaz / simptom: Datum i navedite

Laboratorijske vrednosti:

Datum pregleda:

Laboratorija uzeta: posle posta ili ne

Kalijum
Natrijum
Kalcijum
Fosfati
Kreatinin
Cistatin C
Urea
GPT
GOT
Gama-GT
Bilirubin
Alkalna fosfataza
PT
INR
Albumin
Glukoza
Magnezijum
Feritin
TSAT
Mokraćna kiselina
CRP
PTH
HCO₃
pH
Ukupni holesterol
HDL
LDL
VLDL
Trigliceridi
25-OH-Vitamin D
Osmolalnost

KKS
Leukociti
Neutrofili
Limfociti
Monociti
Eozinofili
Bazofili
Hb
HCT
MCV
MCH
MCHC
Trombociti
Eritrociti

Porcija urina

Natriurija
Kreatininurija
Proteinurija
Mikroalbuminurija
Proteinurija : kreatininurija
Mikroalbuminurija : kreatininurija
b2-mikroglobulinurija
Osmolalnost

24h urin

Zapremina za 24 h
Natriurija
Kreatininurija
Proteinurija
Mikroalbuminurija
Proteinurija : kreatininurija
Mikroalbuminurija : kreatininurija
b2-mikroglobulinurija
Kalcijum
Fosfat
Osmolalnost

Lekovi

Dodati svako poznato lečenje u istoriju lekova.

Generičko ime:

Datum početka:

Pojedinačna doza:

Učestalost:

Datum završetka:

Terapija (uključujući RRT)

Dodati svaku poznatu terapiju u istoriju terapije, sa datumom terapije

Bubrezi: fenestracija ciste, dijaliza, nefrektomija, transplantacija bubrega, gubitak grafta

Hirurške procedure:

Dalji tok bolesti

Otvoreno polje za polje je dostupno na veb lokaciji kako bi se dodali dalji simptomi, dalje dijagnostičke procedure (npr. biopsija bubrega, oftalmološki pregled, test funkcije pluća), dalji tok bolesti

Prestanak upisa ili gubitak praćenja

Molimo popunite datum završetka / gubitka praćenja:

Ako je razlog za prekid smrt, datum smrti:

Ako nije dodajte razlog:

- pacijent preseljen u drugi pedijatrijski centar, koji ne učestvuje u ADPedKD
- pacijent se preselio u centar za odrasle
- želja pacijenta (povlačenje saglasnosti)
- gubitak praćenja
- drugo, navesti razlog
- nepoznat

Prenos pacijenta u drugi ADPedKD centar

Pre korišćenja ove opcije trebalo bi da obavestite odredišni centar o prenosu. Posle popunjavanja i čuvanja formulara, pacijent će biti prikazan u vašem registru pacijenata kao "čeka na transfer ". Dok čeka na transfer, nikakve promene podataka ovog pacijenta neće biti moguće.

U registru odredišnog centra transfer se može prihvatiti ili odbiti:

Prihvata: Podaci pacijenta će se u potpunosti preneti u novi centar (pacijent će nestati sa vašeg registra).

Odbija: Pacijent ostaje u vašem registru, nestaje indikator "čeka na transfer"

KKS

Astrup

Kalijum, Natrijum, Kalcijum, Fosfati, Kreatinin, Urea, GPT, GOT, Gama-GT, Bilirubin, Alkalna fosfataza, Albumin, Glukoza, Magnezijum, Mokraćna kiselina, CRP, HCO₃, Ukupni holesterol, HDL, LDL, Trigliceridi, Osmolalnost

Feritin

PT, INR

Porcija urina: Natriurija, kreatininurija, proteinurija, mikroalbuminurija, osmolalnost

24h urin: zapremina 24 h urina, natriurija, kreatininurija, proteinurija, mikroalbuminurija, osmolalnost, kalciurija, fosfaturija

EHO urotakta: Dužina, širina, debljina bubrega

Broj cista, lokalizacija

Ruptura/krvarenje cista

Infekcija cista

Ciste jetre, slezine, pankreasa, drugih organa

Ehogenost parenhima

Nefrokalcinoza

Kortikomedularna diferencijacija