

**A.I.E.O.P.****Gruppo Immunodeficienze primitive****SCHEDA DI REGISTRAZIONE**

Questa scheda deve essere compilata ed inviata al più presto per ogni paziente affetto da XLA, CGD, CVID, THI, WAS, AAR.

|   |  |
|---|--|
| Centro / Istituto _____   | Cod. Centro I _ I _ I _ I<br>se noto                                   |
| Cognome del paz.: _____ Nome _____                                    | Sesso <input type="checkbox"/> M <input type="checkbox"/> F            |
| Data di nascita I _ I _ I _ I _ I _ I<br>giorno mese anno             |  |
| Comune di nascita _____ Prov.: _____                                  | I _ I _ I _ I _ I<br>Cod ISTAT   |
| Comune di residenza _____ Prov.: _____                                | I _ I _ I _ I _ I<br>Cod ISTAT   |
| Comune di domicilio _____ Prov.: _____<br>se diverso dalla residenza  | I _ I _ I _ I _ I<br>Cod ISTAT   |
| Luogo di diagnosi: <input type="checkbox"/> 1 presso il Vs Centro     |  |
| <input type="checkbox"/> 2 presso altro Centro _____<br>specificare   |  |
| Data di arrivo al Vs Centro I _ I _ I _ I _ I _ I<br>giorno mese anno | Data della diagnosi I _ I _ I _ I _ I _ I<br>giorno mese anno          |
| Diagnosi: I _ I _ I _ I _ I<br>vedi codici                            | Nuova diagnosi <input type="checkbox"/> SI <input type="checkbox"/> NO |
| Medico del Vs Centro responsabile del paz.: _____                     |  |
| Tel.: _____ e-mail: _____   |  |

Il paziente entra in un protocollo AIEOP?

SI indicare il protocollo terapeutico: \_\_\_\_\_

NO indicare il motivo del mancato ingresso in un protocollo AIEOP:

1 trasferimento al Centro di \_\_\_\_\_ in data I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I  
specificare giorno mese anno

2 solo consulto

3 rifiuto dei genitori

4 ingresso in un altro protocollo: \_\_\_\_\_  
specificare

5 decesso prima dell'ingresso in protocollo

6 altro: \_\_\_\_\_  
specificare

Data di compilazione I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I Nome del compilatore \_\_\_\_\_  
giorno mese anno

COMMENTI: \_\_\_\_\_

Spedire a: Centro Operativo AIEOP/FONOP  
c/o Centro Interdipartimentale di Ricerche sul Cancro "G.Prodi"  
Pad. 23  
Via Massarenti, 9  
40138 BOLOGNA  
Tel: 051.6364667  
Fax:051.345759  
e-mail: fonop2@med.unibo.it

**A.I.E.O.P.****Gruppo Immunodeficienze primitive****SCHEMA DI DIAGNOSI**

Questa scheda deve essere compilata ed inviata al più presto per ogni paziente affetto da AAR.

|                         |   |
|-------------------------|---|
| Centro / Istituto _____ | Cod. Centro <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> |
| Cognome del paz.: _____ | Nome _____  |
| Protocollo: _____       |   |

**Età di esordio dei sintomi**    anni    mesi

**Patologie principali alla diagnosi:** (CODICI: 1=SI; 2=NO)

|                |                      |                   |                      |                 |                      |
|----------------|----------------------|-------------------|----------------------|-----------------|----------------------|
| Otite          | <input type="text"/> | Sinusite          | <input type="text"/> | Broncopolmonite | <input type="text"/> |
| Meningite      | <input type="text"/> | Encefalite        | <input type="text"/> | Sepsi           | <input type="text"/> |
| Gastroenterite | <input type="text"/> | Polio post-vacc.  | <input type="text"/> | Artrite         | <input type="text"/> |
| BPN cronica    | <input type="text"/> | Infezioni cutanee | <input type="text"/> |                 |                      |

Altro: \_\_\_\_\_  
specificare

**Vaccinazione anti-polio**

| tipo                         | numero dosi          |
|------------------------------|----------------------|
| <input type="text"/> 1 Sabin | <input type="text"/> |
| <input type="text"/> 2 Salk  | <input type="text"/> |
| <input type="text"/> 9 NN    |                      |

**Condizioni cliniche alla diagnosi:**

Peso    Kg      Altezza     cm

**Problemi a carico di:** (CODICI: 1=SI; 2=NO)

|                             |                       |                      |   |                      |
|-----------------------------|-----------------------|----------------------|---|----------------------|
| apparato respiratorio:      | BPN cronica           | <input type="text"/> | TAC torace  | <input type="text"/> |
|                             | sinusite cronica      | <input type="text"/> | TAC seni  | <input type="text"/> |
|                             |                       |                      | (CODICI: 1= positivo; 2= negativo;<br>8= non eseguito; 9= non noto) |                      |
| sistema nervoso:            | esiti di encefalite   | <input type="text"/> |   |                      |
|                             | esiti di poliomielite | <input type="text"/> |   |                      |
|                             | deficit n. acustico   | <input type="text"/> |   |                      |
| apparato gastrointestinale: | diarrea cronica       | <input type="text"/> |   |                      |
|                             | epatite               | <input type="text"/> |   |                      |
| sistema articolare:         | segni di artropatia   | <input type="text"/> |   |                      |

altro: \_\_\_\_\_  
specificare

Spedire a: Centro Operativo AIEOP/FONOP  
c/o Centro Interdipartimentale di Ricerche sul Cancro "G.Prodi"  
Pad. 23  
Via Massarenti, 9  
40138 BOLOGNA  
Tel: 051.6364667  
Fax:051.345759  
e-mail: fonop2@med.unibo.it

Cognome del paz.: \_\_\_\_\_ Nome \_\_\_\_\_

**Esami immunologici alla diagnosi:**

Immunoglobuline: IgG     mg/dl  
IgA     mg/dl  
IgM     mg/dl

Sottopopolazioni linfocitarie: CD3   % CD4   % CD8   %  
CD19   % CD20   % (data       )  
CD19   % CD20   % (data       )

Transaminasi: SGOT     U/L SGPT     U/L

Azotemia     mg/dl Creatinina     mg/dl

**Valutazioni virologiche:** (CODICI: 1=positivo.; 2=negativo; 9=NN)  
HCV-RNA    
HIV-DNA

**Analisi mutazione geni per:**

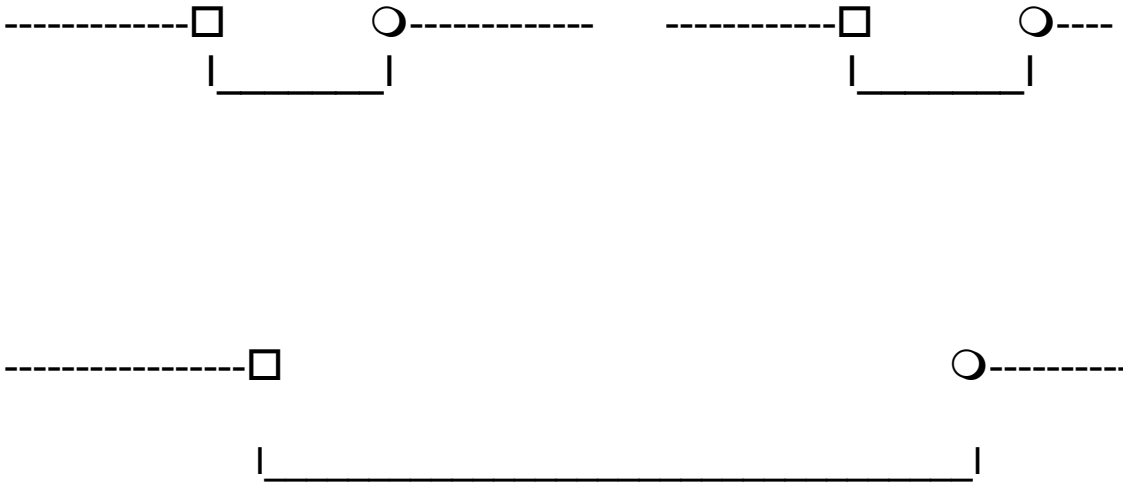
Locus analizzato: (CODICI: 1=alterato.; 2=normale; 9=NN) (data       )

Catena  $\mu$     
Catena  $\lambda$ 5    
Catena Ig $\alpha$     
Proteina BLNK

sito   (CODICI: 1=esone; 2=introne) numero    
Tipo   (CODICI: 1=missense; 2=non sense; 3=inserzione; 4=delezione;  
5=splice site;altro \_\_\_\_\_)  
specificare



# Albero genealogico



- □ = femmina / maschio sano
- ■ = femmina / maschio malato
- ⊙ = femmina portatrice
- ∅ □ = femmina / maschio deceduto

**A.I.E.O.P.**  
**Gruppo Immunodeficienze primitive**

**SCHEDA DI FOLLOW UP**

Questa scheda deve essere compilata ed inviata per ogni paziente affetto da AAR, con scadenza annuale.

|                             |  |
|-----------------------------|--|
| Centro / Istituto _____     | Cod. Centro <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u><br>se noto |
| Cognome del paz.: _____     | Nome _____   |
| Data ultimo follow-up _____ | <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u>    |

|                                       |   |   |  |
|---------------------------------------|---|---|--|
| <b>Condizioni cliniche attuali:</b>   |   | <input type="checkbox"/> vivente                                    |  |
|                                       |   | <input type="checkbox"/> deceduto                                   | data del decesso <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u> |
|                                       |   |   | causa: 1 _____   |
|                                       |   |   | 2 _____  |
|                                       |   |   | 3 _____  |
| Peso <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u> Kg | Altezza <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u> cm  |   |  |
| <u>Problemi a carico di:</u>          |   | (CODICI: 1=SI; 2=NO)  |  |
| apparato respiratorio:                | BPN cronica <u>  </u> <u>  </u>           | TC torace <u>  </u> <u>  </u>                                       |  |
|                                       | sinusite cronica <u>  </u> <u>  </u>      | TC seni <u>  </u> <u>  </u>   |  |
|                                       |   | (CODICI: 1= positivo; 2= negativo;<br>8= non eseguito; 9= non noto) |  |
| sistema nervoso:                      | esiti di encefalite <u>  </u> <u>  </u>   |   |  |
|                                       | esiti di poliomielite <u>  </u> <u>  </u> |   |  |
|                                       | deficit n. acustico <u>  </u> <u>  </u>   |   |  |
| apparato gastrointestinale:           | diarrea cronica <u>  </u> <u>  </u>       |   |  |
|                                       | epatite <u>  </u> <u>  </u>               |   |  |
| sistema articolare:                   | segni di artropatia <u>  </u> <u>  </u>   |   |  |
| altro:                                | _____                                     |   |  |
|                                       | specificare                               |   |  |

Spedire a: Centro Operativo AIEOP/FONOP  
 c/o Centro Interdipartimentale di Ricerche sul Cancro "G.Prodi"  
 Pad. 23  
 Via Massarenti, 9  
 40138 BOLOGNA  
 Tel: 051.6364667  
 Fax:051.345759  
 e-mail: fonop2@med.unibo.it

Cognome del paz.: \_\_\_\_\_ Nome \_\_\_\_\_

**Patologie presentate durante l'anno:**  
 (CODICI: 1=SI; 2=NO)

|                        | Numero episodi | Eziologia |
|------------------------|----------------|-----------|
| I_ I Broncopolmonite   | _ _ _          | _____     |
| I_ I Otite             | _ _ _          | _____     |
| I_ I Sinusite          | _ _ _          | _____     |
| I_ I Sepsi             | _ _ _          | _____     |
| I_ I Meningite         | _ _ _          | _____     |
| I_ I Encefalite        | _ _ _          | _____     |
| I_ I Artrite           | _ _ _          | _____     |
| I_ I Gastroenterite    | _ _ _          | _____     |
| I_ I Infezioni cutanee | _ _ _          | _____     |
| I_ I Altro             |                | _____     |
|                        |                | _____     |
|                        |                | _____     |

**Ricovero ospedaliero:**

| Diagnosi di dimissione | Giorni di ricovero (n.) |
|------------------------|-------------------------|
| _____ specificare      | _ _ _                   |
| _____ specificare      | _ _ _                   |
| _____ specificare      | _ _ _                   |
| _____ specificare      | _ _ _                   |
| _____ specificare      | _ _ _                   |
| _____ specificare      | _ _ _                   |
| _____ specificare      | _ _ _                   |
| _____ specificare      | _ _ _                   |
| _____ specificare      | _ _ _                   |
| _____ specificare      | _ _ _                   |
| _____ specificare      | _ _ _                   |

Cognome del paz.: \_\_\_\_\_ Nome \_\_\_\_\_

**Controlli laboratoristici:**

|  | I Trimestre               | II Trimestre              | III Trimestre             | IV Trimestre              |
|--|---------------------------|---------------------------|---------------------------|---------------------------|
| Emocromo:  |                           |                           |                           |                           |
| G.B.   | _ _ _ _  /mm <sup>3</sup> | _ _ _ _  /mm <sup>3</sup> | _ _ _ _  /mm <sup>3</sup> | _ _ _ _  /mm <sup>3</sup> |
| Hb   | _ _  g/dl                 | _ _  g/dl                 | _ _  g/dl                 | _ _  g/dl                 |
| PTL  | _ _ _ _  /mm <sup>3</sup> | _ _ _ _  /mm <sup>3</sup> | _ _ _ _  /mm <sup>3</sup> | _ _ _ _  /mm <sup>3</sup> |
| IgG (mg/dl)  |                           |                           |                           |                           |
| IgA (mg/dl)  |                           |                           |                           |                           |
| IgM (mg/dl)  |                           |                           |                           |                           |
| SGOT (U/L)   |                           |                           |                           |                           |
| SGPT (U/L)   |                           |                           |                           |                           |
| Azotemia (mg/dl)                                     |                           |                           |                           |                           |
| Creatinina (mg/dl)                                   |                           |                           |                           |                           |
| HCV-RNA<br>(CODICI: 1=positivo;<br>2=negativo; 9=NN) |                           |                           |                           | _                         |

**Profilassi antibiotica:** |\_| (CODICI: 1=SI; 2=NO)

Se SI, Molecola antibiotico \_\_\_\_\_ Durata (gg) |\_|\_|  
 \_\_\_\_\_ |\_|\_|  
 \_\_\_\_\_ |\_|\_|

**Terapia con Immunoglobuline:**

Dosaggio |\_|\_|\_| g.

Intervallo |\_| (CODICI: 1=ogni 15 giorni; 2=ogni 21 giorni; 3=ogni 30 giorni;  
 altro \_\_\_\_\_ )  
 specificare

**Indicatori qualità di vita:**

Scuola: frequenza regolare |\_| (CODICI: 1=SI; 2=NO)  
 numero giorni /anno di assenza |\_|\_|

Lavoro: frequenza regolare |\_| (CODICI: 1=SI; 2=NO)  
 numero giorni /anno di assenza |\_|\_|

**A.I.E.O.P.****Gruppo Immunodeficienze primitive****SCHEDA PER GLI EFFETTI COLLATERALI**

Questa scheda deve essere compilata ed inviata al momento della comparsa degli effetti collaterali della terapia per ogni paziente affetto da AAR.

|                                   |  |
|-----------------------------------|--|
| Centro / Istituto _____           | Cod. Centro <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u><br>se noto |
| Cognome del paz.: _____           | Nome _____   |
| Data inizio terapia con IVIG      | <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u>    |
| Data comparsa effetti collaterali | <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u> <u>  </u>    |

|  |  |                     |                      |                     |                      |  |                |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |        |               |                     |                      |  |            |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |
|--|--|---------------------|----------------------|---------------------|----------------------|--|----------------|---------------------|--|--|---------------|--|--|--|--|-------------|--|--------|---------------|---------------------|----------------------|--|------------|---------------------|--|--|---------------|--|--|--|--|-------------|--|
| Tipo di preparato IVIG _____                                   |  |                     |                      |                     |                      |  |                |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |        |               |                     |                      |  |            |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |
| Lotto n. _____   |  |                     |                      |                     |                      |  |                |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |        |               |                     |                      |  |            |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |
| Effetti collaterali*:  | <table border="0"> <tr> <td>Moderati:</td> <td>- orticaria</td> <td><u>  </u><u>  </u></td> <td>(CODICI: 1=SI; 2=NO)</td> </tr> <tr> <td></td> <td>- broncospasmo</td> <td><u>  </u><u>  </u></td> <td></td> </tr> <tr> <td></td> <td>- altro _____</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td></td> <td></td> <td>specificare</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Gravi:</td> <td>- ipotensione</td> <td><u>  </u><u>  </u></td> <td>(CODICI: 1=SI; 2=NO)</td> </tr> <tr> <td></td> <td>- collasso</td> <td><u>  </u><u>  </u></td> <td></td> </tr> <tr> <td></td> <td>- altro _____</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td></td> <td></td> <td>specificare</td> <td></td> </tr> </table> | Moderati:           | - orticaria          | <u>  </u> <u>  </u> | (CODICI: 1=SI; 2=NO) |  | - broncospasmo | <u>  </u> <u>  </u> |  |  | - altro _____ |  |  |  |  | specificare |  | Gravi: | - ipotensione | <u>  </u> <u>  </u> | (CODICI: 1=SI; 2=NO) |  | - collasso | <u>  </u> <u>  </u> |  |  | - altro _____ |  |  |  |  | specificare |  |
| Moderati:  | - orticaria  | <u>  </u> <u>  </u> | (CODICI: 1=SI; 2=NO) |                     |                      |  |                |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |        |               |                     |                      |  |            |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |
|  | - broncospasmo   | <u>  </u> <u>  </u> |                      |                     |                      |  |                |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |        |               |                     |                      |  |            |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |
|  | - altro _____  |                     |                      |                     |                      |  |                |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |        |               |                     |                      |  |            |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |
|  |  | specificare         |                      |                     |                      |  |                |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |        |               |                     |                      |  |            |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |
| Gravi:   | - ipotensione  | <u>  </u> <u>  </u> | (CODICI: 1=SI; 2=NO) |                     |                      |  |                |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |        |               |                     |                      |  |            |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |
|  | - collasso   | <u>  </u> <u>  </u> |                      |                     |                      |  |                |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |        |               |                     |                      |  |            |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |
|  | - altro _____  |                     |                      |                     |                      |  |                |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |        |               |                     |                      |  |            |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |
|  |  | specificare         |                      |                     |                      |  |                |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |        |               |                     |                      |  |            |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |
| *sono esclusi gli effetti collaterali lievi (es. febbre, etc.) |  |                     |                      |                     |                      |  |                |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |        |               |                     |                      |  |            |                     |  |  |               |  |  |  |  |             |  |

|                                |  |
|--------------------------------|--|
| <b>Intervento terapeutico:</b> |  |
| Sospensione infusione IVIG     | <u>  </u> <u>  </u> (CODICI: 1=SI; 2=NO) |
| Utilizzo farmaci               | <u>  </u> <u>  </u>                      |
| Se SI, quali _____             | specificare                              |
| _____                          | specificare                              |

Spedire a: Centro Operativo AIEOP/FONOP  
c/o Centro Interdipartimentale di Ricerche sul Cancro "G.Prodi"  
Pad. 23  
Via Massarenti, 9  
40138 BOLOGNA  
Tel: 051.6364667  
Fax:051.345759  
e-mail: fonop2@med.unibo.it