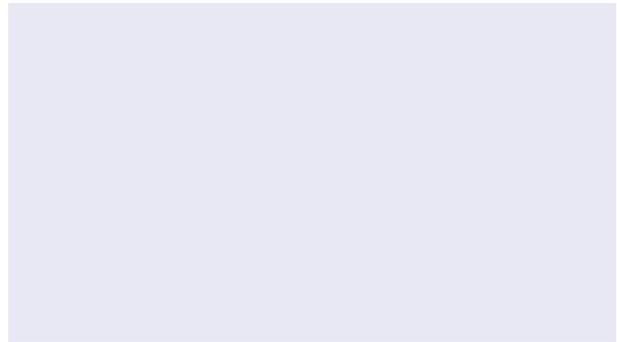


Patienten-Dokumentationsbogen zur Hypophosphatasie (HPP)



Klinik/Praxis

Patientendaten

Name: _____

Geburtsdatum: _____

Gewicht: _____

Körpergröße: _____

Datum Diagnosestellung: _____

Datum Therapieentscheidung (Strensiq®): _____

Dosierung Strensiq®: 2mg/kg Körpergewicht 3× wöchentlich oder 1 mg/kg Körpergewicht 6× wöchentlich (siehe Fachinformation)

Krankenkasse: _____

Versichertennummer: _____

Diagnose (ICD-10-Schlüssel): E83.38 – Sonstige Störungen des Phosphorstoffwechsels und der Phosphatase

Inkl.: Familiäre Hypophosphatasämie [Hypophosphatasie] [Rathbun-Syndrom]
Mangel an saurer Phosphatase
Sekundäres Fanconi-Syndrom
Tumorrachitis

Anwendungsgebiet Strensiq® (siehe Fachinformation Strensiq®):

Strensiq® ist indiziert als Langzeit-Enzymersatztherapie bei Patienten, bei denen die Hypophosphatasie im Kindes- und Jugendalter aufgetreten ist, um die Knochenmanifestation der Krankheit zu behandeln.

Diagnose

Datum

Bemerkungen

LABOR

Alkalische Phosphatase:

Ostase (knochenspezifische alkalische Phosphatase):

Pyridoxal-5-Phosphat:

PLP/PL-Ratio:

Genetik:

Kalzium:

Phosphat:

PTH:

BILDGEBUNG

Röntgen:

CT:

MRT:

Sono Niere:

Sonstiges:

Auftreten der Hypophosphatasie im Kinder- und Jugendalter

(„Pädiatrischer Onset“):

Symptomatik im Rahmen der Anamnese laut Angaben des Patienten bzw. der Eltern des Patienten gemäß Indikation (s. Fachinformation Strensiq®)

Symptom

Wann erstmalig aufgetreten (Jahr)?

MUSKULÄR

Muskelschwäche:

Auffälliges Gangbild:

Verpasste motorische
Meilensteine:

Eingeschränkte Teilnahme
am Sportunterricht:

SKELETTAL

Knochendeformitäten:

Rachitis:

Frakturen:

Pseudofrakturen:

ORTHOPÄDISCHE EINGRIFFE

Gips:

Orthesen:

Wachstumslenkung:

Marknagel:

Sonstiges:

WACHSTUMS- UND GEDEIHSSTÖRUNGEN

Wachstumsstörung:

Gedeihstörung:

NEUROLOGISCH

Kraniosynostose:

Später Fontanellenschluss:

Hirndrucksymptomatik:

Krampfanfälle:

ZÄHNE

Vorzeitiger Milchzahnausfall:

Vorzeitiger Zahnverlust:

ALLGEMEIN

Schmerzen
(Muskeln, Gelenke, Knochen):

RHEUMATOLOGISCH

Pseudogicht:

Chronische nichtbakterielle
Osteomyelitis:

Fibromyalgie:

NEPHROLOGISCH

Hypercalcämie:

Hyperphosphatämie:

Nephrocalcinose:

Nierensteine:

RESPIRATION

CPAP/BiPAP:

Invasive Beatmung:

Pneumonien:

Individuelle Therapieziele

Patienten mit bzw. ohne Frakturen

Bemerkungen

Verbesserte Frakturheilung:

Verhinderung weiterer Frakturen:

Vermeidung von Bisphosphonaten:

Verbesserung funktioneller Status:

- Kraft
- Ausdauer
- Beweglichkeit

Reduzierung der Schmerzen:

Reduzierung Fatigue:

Verbesserung Knochenqualität:

Verbesserung Lebensqualität:

Verbesserung Gelenkprobleme:

Zahngesundheit:

Für einen Einsatz im Rahmen der Zulassung muss jedes der folgenden 3 Kriterien erfüllt sein

Bemerkungen

Diagnose HPP:

Knochenmanifestation(en):

entspr. Fachinformation 5.1

Hypophosphatasie ist mit einer Reihe von Knochenmanifestationen assoziiert, einschließlich Rachitis/Osteomalazie, einem veränderten Kalzium- und Phosphat-Stoffwechsel, Wachstums- und Mobilitätsstörungen, Einschränkungen der Atmung, die eine Beatmungshilfe erforderlich machen können, und Vitamin B6-abhängige Krampfanfälle.

Erste Symptome vor Vollendung des 18. Lebensjahres:

Monitoring nach Therapiestart mit Strensiq®

LABOR

	Beginn	2 Wochen	1 Monat	3 Monate	6 Monate	12 Monate	Alle 6 Monate	jährlich
AP	X	X		X	X	X	X	
Datum								
PLP	X			X				X
Datum								
PLP infantil	X		X	X	X			X
Datum								
Calzium	X			X				X
Datum								
Calzium infantil	X		X	X	X			X
Datum								
PO4	X			X				X
Datum								
PO4 infantil	X		X	X	X			X
Datum								
Vitamin D	X			X	X	X		X
Datum								
Vit. D infantil	X		X	X	X	X		X
Datum								
PTH	X			abhängig vom Kalziumspiegel				
Datum								
Niere	X				X			X
Datum								

WEITERE UNTERSUCHUNGEN

	Beginn	3 Monate	6 Monate	12 Monate	jährlich
Mobilität	X	X	X	X	X
Datum					
Muskelkraft	X	X	X	X	X
Datum					
Gangbild	X	X	X	X	X
Datum					
Schmerzen	X	X	X	X	X
Datum					
QOL	X		X	X	X
Datum					

SICHERHEIT

	Beginn	3 Monate	6 Monate	12 Monate	jährlich
Röntgen	Wenn klinisch angezeigt				
Datum					
MRT	Wenn klinisch angezeigt				
Datum					
Knochenbiopsie	X	Im Follow-up, wenn Bone Turnover Marker dies anzeigen			
Datum					
Zähne	X	Weiter bei Routine-Zahnarztbesuchen			
Datum					

Genutzte Quellen:

Aktuelle Fachinformation Strensiq®

Kishnani et al. (2017): 'Monitoring guidance for patients with hypophosphatasie treated with asfotase alfa.' Mol Genet Metab. 122 (1-2): 4-17.

Högler et al. (2019): 'Diagnostic delay is common among patients with hypophosphatasia: initial findings from a longitudinal, prospective, global registry.' BMC Musculoskeletal Disorders 20:80.