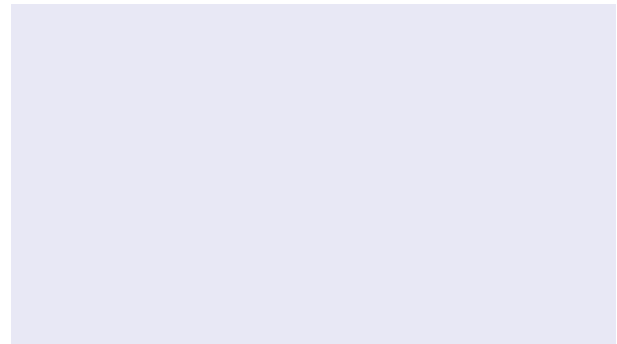


Patienten-Dokumentationsbogen zur Hypophosphatasie (HPP)



Klinik/Praxis

Patientendaten

Name: _____

Geburtsdatum: _____

Gewicht: _____

Körpergröße: _____

Datum Diagnosestellung: _____

Datum Therapieentscheidung (Asfotase alfa): _____

Dosierung Asfotase alfa: 2 mg/kg Körpergewicht 3x wöchentlich oder 1 mg/kg Körpergewicht 6x 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 Asfotase alfa (siehe Fachinformation):

Asfotase alfa 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: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| Ostase (knochenspezifische alkalische Phosphatase): | <input type="checkbox"/> | _____ |
| Pyridoxal-5-Phosphat: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| PLP-/PL-Ratio: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| Genetik: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| Kalzium: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| Phosphat: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| PTH: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| BILDGEBUNG | | |
| Röntgen: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| CT: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| MRT: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| Sono Niere: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| Sonstiges: | <input type="checkbox"/> | _____ |

Auftreten der Hypophosphatasie im Kindes- und Jugendalter („Pädiatrischer Onset“):

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

| Symptom | Wann erstmalig aufgetreten (Jahr)? |
|----------------|---|
|----------------|---|

MUSKULÄR

| | | |
|-----------------|--------------------------|-------|
| Muskelschwäche: | <input type="checkbox"/> | _____ |
|-----------------|--------------------------|-------|

| | | |
|-----------------------|--------------------------|-------|
| Auffälliges Gangbild: | <input type="checkbox"/> | _____ |
|-----------------------|--------------------------|-------|

| | | |
|------------------------------------|--------------------------|-------|
| Verpasste motorische Meilensteine: | <input type="checkbox"/> | _____ |
|------------------------------------|--------------------------|-------|

| | | |
|--|--------------------------|-------|
| Eingeschränkte Teilnahme am Sportunterricht: | <input type="checkbox"/> | _____ |
|--|--------------------------|-------|

SKELETTAL

| | | |
|----------------------|--------------------------|-------|
| Knochendeformitäten: | <input type="checkbox"/> | _____ |
|----------------------|--------------------------|-------|

| | | |
|-----------|--------------------------|-------|
| Rachitis: | <input type="checkbox"/> | _____ |
|-----------|--------------------------|-------|

| | | |
|------------|--------------------------|-------|
| Frakturen: | <input type="checkbox"/> | _____ |
|------------|--------------------------|-------|

| | | |
|------------------|--------------------------|-------|
| Pseudofrakturen: | <input type="checkbox"/> | _____ |
|------------------|--------------------------|-------|

ORTHOPÄDISCHE EINGRIFFE

| | | |
|-------|--------------------------|-------|
| Gips: | <input type="checkbox"/> | _____ |
|-------|--------------------------|-------|

| | | |
|-----------|--------------------------|-------|
| Orthesen: | <input type="checkbox"/> | _____ |
|-----------|--------------------------|-------|

| | | |
|-------------------|--------------------------|-------|
| Wachstumslenkung: | <input type="checkbox"/> | _____ |
|-------------------|--------------------------|-------|

| | | |
|------------|--------------------------|-------|
| Marknagel: | <input type="checkbox"/> | _____ |
|------------|--------------------------|-------|

| | | |
|------------|--------------------------|-------|
| Sonstiges: | <input type="checkbox"/> | _____ |
|------------|--------------------------|-------|

WACHSTUMS- UND GEDEIHNSTÖRUNGEN

| | | |
|-------------------|--------------------------|-------|
| Wachstumsstörung: | <input type="checkbox"/> | _____ |
|-------------------|--------------------------|-------|

| | | |
|----------------|--------------------------|-------|
| Gedeihstörung: | <input type="checkbox"/> | _____ |
|----------------|--------------------------|-------|

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: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| Verhinderung weiterer Frakturen: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| Vermeidung von Bisphosphonaten: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| Verbesserung funktioneller Status: | | |
| • Kraft | <input type="checkbox"/> | _____ |
| • Ausdauer | <input type="checkbox"/> | _____ |
| • Beweglichkeit | <input type="checkbox"/> | _____ |
| Reduzierung der Schmerzen: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| Reduzierung Fatigue: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| Verbesserung Knochenqualität: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| Verbesserung Lebensqualität: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| Verbesserung Gelenkprobleme: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| Zahngesundheit: | <input type="checkbox"/> | _____ |

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

Bemerkungen

| | | |
|---|--------------------------|-------|
| Diagnose HPP: | <input type="checkbox"/> | _____ |
| 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. | <input type="checkbox"/> | _____ |
| Erste Symptome vor Vollendung des 18. Lebensjahres: | <input type="checkbox"/> | _____ |

Weitere unterstützende Maßnahmen (z. B. Mobilitätshilfen, Ergo-Physiotherapie, Schmerztherapie)

Monitoring nach Therapiestart mit Asfotase alfa

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.