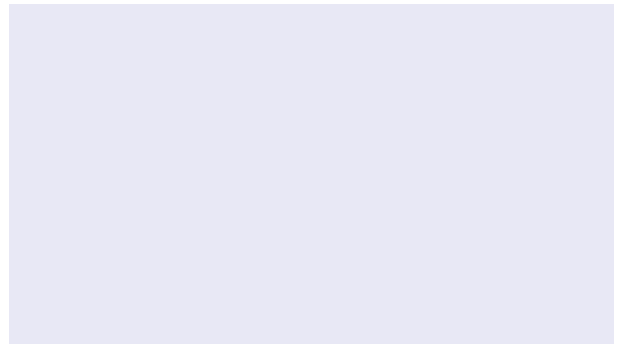


Patienten-Dokumentationsbogen zur Hypophosphatasie (HPP)



Klinik/Praxis

Patientendaten

Name: _____

Geburtsdatum: _____

Gewicht: _____

Körpergröße: _____

Datum Diagnosestellung: _____

Datum Therapieentscheidung (Strensiq®): _____

Dosierung Strensiq®: 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 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 Kindes- 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:

**Weitere unterstützende Maßnahmen (z. B. Mobilitätshilfen,
Physiotherapie, Ergotherapie, Schmerztherapie)**

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.