



Herzerkrankungen treten bei der Mehrheit der MPS-II-Patienten auf und manifestieren sich auf diverse Arten. Daher ist es sinnvoll, das Herz bei diesen Patienten regelmäßig unter Nutzung verschiedener Techniken zu überprüfen, um die Symptome zu behandeln und sich auf etwaige Komplikationen vorzubereiten.

Diese Broschüre beschreibt:

- die kardialen Symptome und Komplikationen von MPS II
- den aktuellen Literaturkonsens darüber, wie Herzerkrankungen bei MPS-II-Patienten überprüft werden sollten

Diese Broschüre ist eine Zusammenfassung der veröffentlichten Informationen mit Stand Februar 2018, ist nicht vollständig und stellt keine Empfehlung dar. Es liegt in der Verantwortung des Kardiologen und des multidisziplinären Teams, einen optimalen Vorsorgeplan für jeden einzelnen Patienten zu bestimmen.



Besuchen Sie **de.huntersyndrome.info**, um mehr zu erfahren.

Diese Informationsbroschüre ist nur für medizinische Fachkräfte bestimmt.

Diese Informationen sind für ein internationales Publikum außerhalb der USA bestimmt und wurden von Takeda erstellt. Die Broschüre wurde gemäß den Branchennormen und gesetzlichen Vorgaben erstellt und beinhaltet Informationen für medizinische Fachkräfte zu Gesundheitsthemen über Morbus Hunter. Takeda unternimmt alle vertretbaren Anstrengungen, um korrekte und aktuelle Informationen bereitzustellen. Die in dieser Broschüre enthaltenen Informationen sind nicht vollständig.





Morbus Hunter (MPS II)

Morbus Hunter (Mukopolysaccharidose Typ II, MPS II) ist eine seltene genetische Erkrankung, die hauptsächlich männliche Patienten betrifft und durch Mutationen hervorgerufen wird, die zu einer reduzierten Bildung oder vollständigen Abwesenheit des lysosomalen Enzyms Iduronat-2-Sulfatase (I2S) führen. I2S verstoffwechselt normalerweise Glykosaminoglykane (GAGs). Ohne I2S sammeln sich die GAGs an und verursachen eine progrediente, multisystemische Erkrankung, die zu früher Sterblichkeit führt.¹ Die fortschreitende Ansammlung von GAGs stört letztendlich mehrere Organsysteme. Daher ist ein multidisziplinäres Management unabdingbar. Frühzeitige Symptome umfassen Otitis media, Abdominalhernien, nasale Obstruktionen sowie vergrößerte Mandeln/Polypen und eine vergrößerte Zunge, was zu wiederholten Operationen führt.²

Kardiale Probleme bei MPS II ergeben sich durch GAG-Ablagerungen im Herzen, z. B. in den Herzklappen (in absteigender Frequenz: Mitralklappe, Aortenklappe, Trikuspidalklappe, Lungenklappe).³ GAG-Ablagerungen können zu pulmonaler Dysfunktion, Herzmuskelhypertrophie und Klappendysfunktion bei MPS-II-Patienten beitragen.⁴ Bei 82 % der MPS-II-Patienten führt das zu irgendeiner kardiovaskulären Beeinträchtigung, wobei Klappenerkrankungen und Herzgeräusche die häufigsten Symptome sind und normalerweise im Alter von etwa 6 Jahren auftreten.⁵ Andere, weniger häufige kardiale Symptome von MPS II sind Kardiomyopathie, Tachykardie, Hypertonie, Arrhythmie und kongestive Herzinsuffizienzfrequenz.



Besuchen Sie de.huntersyndrome.info, um mehr zu erfahren.

Diese Informationsbroschüre ist nur für medizinische Fachkräfte bestimmt.

Diese Informationen sind für ein internationales Publikum außerhalb der USA bestimmt und wurden von Takeda erstellt. Die Broschüre wurde gemäß den Branchennormen und gesetzlichen Vorgaben erstellt und beinhaltet Informationen für medizinische Fachkräfte zu Gesundheitsthemen über Morbus Hunter. Takeda unternimmt alle vertretbaren Anstrengungen, um korrekte und aktuelle Informationen bereitzustellen. Die in dieser Broschüre enthaltenen Informationen sind nicht vollständig.





Klinische Konsequenzen

Die Entscheidung, eine operative Herzklappenreparatur oder einen Herzklappenersatz durchzuführen, könnte bei MPS-II-Patienten verzögert werden, da keine offensichtlichen klinischen Anzeichen einer kardialen Beeinträchtigung vorhanden sind und wegen der perioperativen Risiken im Zusammenhang mit einer Vollnarkose (einschließlich Intubationsschwierigkeiten und postoperativer Atemwegsödeme).^{3,6} Obwohl Atmungs- und Atemwegsbeeinträchtigungen die häufigste Todesursache bei MPS-II-Patienten darstellen, sollte der Einfluss kardialer Erkrankungen nicht unterschätzt werden. Etwa 14 % der Todesfälle bei MPS II sind auf kardiale Beeinträchtigungen zurückzuführen, im Vergleich zu 39 % durch Atmungs- und Atemwegsbeeinträchtigungen.⁷

Zudem sind bei 83 % der MPS-II-Patienten 4 bis 5 Organsysteme zum Todeszeitpunkt beeinträchtigt (einschließlich Herz-Kreislauf-, Lungen-, Atemwegs- und Magen-Darm-System sowie neurologische Systeme), und es ist wahrscheinlich, dass alle diese Pathologien zu einer frühen Sterblichkeit beitragen.⁸ Deshalb sind kardiale Überwachung und operative Eingriffe grundlegende Bestandteile der multidisziplinären Betreuung dieser Patienten.

Diese Broschüre ist eine Zusammenfassung der veröffentlichten Informationen (Stand Februar 2018). Es liegt jedoch in der Verantwortung des Kardiologen, einen optimalen Behandlungsplan für jeden einzelnen Patienten zu bestimmen.

Diagnose und Betreuung

Der Kardiologe sollte prinzipiell die beste Option für jeden einzelnen Patienten bestimmen. Jedoch werden nach dem aktuellen Literaturkonsens regelmäßige Echokardiografie, 12-Kanal-Elektrokardiografie und Holter-Überwachung (falls angezeigt) als sinnvolle Methoden zur Überwachung der kardialen Beeinträchtigung bei MPS-II-Patienten angesehen, und sollten idealerweise alle 1 bis 3 Jahre durchgeführt werden.^{2,3} Um eine rechts- oder linksventrikuläre Hypertrophie aufzudecken, werden Thoraxröntgenaufnahmen verwendet. Kardiale MRT- oder CT-Scans können ebenfalls Informationen liefern oder auf ein Klappenversagen hinweisen. Die Literatur empfiehlt auch die Durchführung einer vollständigen kardialen Bewertung, insbesondere vor jeder Operation bei MPS-II-Patienten (unabhängig davon, ob am Herzen oder anderweitig).²

Besuchen Sie de.huntersyndrome.info, um mehr zu erfahren.

Diese Informationsbroschüre ist nur für medizinische Fachkräfte bestimmt.

Diese Informationen sind für ein internationales Publikum außerhalb der USA bestimmt und wurden von Takeda erstellt. Die Broschüre wurde gemäß den Branchennormen und gesetzlichen Vorgaben erstellt und beinhaltet Informationen für medizinische Fachkräfte zu Gesundheitsthemen über Morbus Hunter. Takeda unternimmt alle vertretbaren Anstrengungen, um korrekte und aktuelle Informationen bereitzustellen. Die in dieser Broschüre enthaltenen Informationen sind nicht vollständig.





Zusammenfassung

Kardiale Symptome bei Morbus Hunter ergeben sich durch GAG-Ablagerungen in verschiedenen Teilen des Herzens, was zur Klappendysfunktion beiträgt. 82 % der MPS-II-Patienten leiden an irgendeiner Form von kardiovaskulärer Beeinträchtigung, die 14 % der Todesfälle bei MPS II verursachen.^{4, 5, 7}

Kardiale Überwachung und operative Eingriffe sind grundlegende Bestandteile des multidisziplinären Managements von Morbus-Hunter-Patienten, obwohl jede Operation ein erhöhtes Risiko bedeutet. Die kardiale Überwachung von MPS-II-Patienten umfasst Echokardiografie, 12-Kanal-Elektrokardiografie und Holter-Überwachung (falls angezeigt) alle 1 bis 3 Jahre.^{2, 3} Es ist wichtig, dass bei MPS-II-Patienten eine vollständige kardiale Bewertung vor jeder anstehenden Operation durchgeführt wird (unabhängig davon, ob am Herzen oder anderweitig).²

Referenzen

1. Burton BK, Giugliani R. Diagnosing Hunter syndrome in pediatric practice: practical considerations and common pitfalls. *Eur J Pediatr* 2012; 171(4): 631–639.
2. Scarpa M *et al.* Mucopolysaccharidosis type II: European recommendations for the diagnosis and multidisciplinary management of a rare disease. *Orphanet J Rare Dis* 2011; 6(1): 72.
3. Muenzer J *et al.* Multidisciplinary Management of Hunter Syndrome. *Pediatrics* 2009; 124(6): e1228–e1239.
4. Martin R *et al.* Recognition and Diagnosis of Mucopolysaccharidosis II (Hunter Syndrome). *Pediatrics* 2008; 121(2): e377–e386.
5. Wraith JE *et al.* Initial report from the Hunter Outcome Survey. *Genet Med* 2008; 10(7): 508–516.
6. Kampmann C *et al.* Prevalence and Characterization of Cardiac Involvement in Hunter Syndrome. *J Pediatr* 2011; 159(2): 327–331.e2.
7. Burton BK *et al.* Survival in idursulfase-treated and untreated patients with mucopolysaccharidosis type II: data from the Hunter Outcome Survey (HOS). *J Inher Metab Dis* 2017; 40(6): 867–874..
8. Jones SA *et al.* Mortality and cause of death in mucopolysaccharidosis type II—a historical review based on data from the Hunter Outcome Survey (HOS). *J Inher Metab Dis* 2009; 32(4): 534–543.



Besuchen Sie de.huntersyndrome.info, um mehr zu erfahren.

Diese Informationsbroschüre ist nur für medizinische Fachkräfte bestimmt.

Diese Informationen sind für ein internationales Publikum außerhalb der USA bestimmt und wurden von Takeda erstellt. Die Broschüre wurde gemäß den Branchennormen und gesetzlichen Vorgaben erstellt und beinhaltet Informationen für medizinische Fachkräfte zu Gesundheitsthemen über Morbus Hunter. Takeda unternimmt alle vertretbaren Anstrengungen, um korrekte und aktuelle Informationen bereitzustellen. Die in dieser Broschüre enthaltenen Informationen sind nicht vollständig.

