



Diese Broschüre beschreibt:

- die üblichen Symptome von MPS II
- Informationen über die Operationen, die häufig bei MPS-II-Patienten durchgeführt werden

Diese Broschüre ist eine Zusammenfassung der veröffentlichten Informationen mit Stand Februar 2018, ist nicht vollumfassend und stellt keine Empfehlung dar. Es liegt in der Verantwortung des pädiatrischen Chirurgen und des multidisziplinären Teams, einen optimalen Behandlungsplan 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)

Eine ungewöhnliche Kombination häufiger Kindheitsbeschwerden bei Ihrem Patienten könnte ein Hinweis auf Morbus Hunter sein, eine seltene genetische Erkrankung, die hauptsächlich männliche Patienten betrifft. Eine Mukopolysaccharidose Typ II (MPS II) wird durch Mutationen verursacht, 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

Frühzeitige Symptome, die einen Verdacht auf MPS II begründen sollten, umfassen Otitis media, Abdominalhernien, nasale Obstruktionen sowie vergrößerte Mandeln/Polypen und Zunge.² Obwohl diese Symptome sich mit üblichen Beschwerden in der Kindheit überschneiden, treten sie bei MPS-II-Patienten sehr früh und in Kombination auf und sind womöglich, behandlungs-resistent.³ Das führt dazu, dass die einzelnen MPS-II-Patienten oft mehrere operative Eingriffe und die damit verbundenen Anästhesieverfahren benötigen. 40 % der MPS-II-Patienten benötigen zum Beispiel mehr als eine Hernienreparation.³

Es ist wichtig, MPS II so früh wie möglich zu diagnostizieren, damit eine entsprechende Behandlung begonnen werden kann, bevor zusätzliche Verfahren notwendig werden.⁴

FRÜH HANDELN



Untersuchen Sie das **Abdomen** auf **Hernien**.



Untersuchen Sie Ohren, Nase und Rachen auf **Otitis media** und **vergrößerte Mandeln** oder **Polypen**.



Untersuchen Sie den Patienten auf **Gelenksteifigkeit** und **auffällige Gesichtszüge**.

**Wenn ein Verdacht auf Morbus Hunter besteht:
NUTZEN SIE UNSEREN KOSTENLOSEN DIAGNOSTIKSERVICE ODER
ÜBERWEISEN SIE NOCH HEUTE AN EINEN SPEZIALISTEN.**

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.





Anzeichen

Der Verlauf und die Anzeichen der Erkrankung sind bei jedem MPS-II-Patienten einzigartig, es gibt jedoch Gemeinsamkeiten, die durch die anomale GAG-Ablagerung im Bindegewebe entstehen. Diese Anzeichen sind ab einem frühen Alter bemerkbar und umfassen einen großen Kopfumfang, eine breite Nase und weit geöffnete Nasenlöcher, eine markante Stirn, große Wangen, dicke Lippen und eine vergrößerte, hervorstehende Zunge.²

Verbreitete klinische Symptome von MPS II umfassen Schwerhörigkeit aufgrund von Otitis media oder anderen konduktiven Beeinträchtigungen oder sensorineuraler Degeneration, Schwierigkeiten beim Atmen und beim Kauen/Schlucken aufgrund von Atemwegsobstruktionen (vergrößerte Mandeln und Polypen, nasale Obstruktion), Skelettdeformationen und einen aufgeblähten Bauch.^{2,4}

Klinische Konsequenzen

Tympanotomie, Adenoidektomie und Tonsillektomie gehören zu den häufigsten chirurgischen Eingriffen zur Linderung von Symptomen bei MPS-II-Patienten.³ In der allgemeinen Bevölkerung brauchen beispielsweise nur 10 % der Kinder eine Tympanotomie, während sich 51 % der MPS-II-Patienten diesem Verfahren unterziehen müssen.³ Insgesamt unterziehen sich 57 % der MPS-II-Patienten einer Operation, bevor die Diagnose MPS II gestellt wurde, und 84 % aller MPS-II-Patienten müssen irgendwann operiert werden.³

Schwerhörigkeit ist ebenfalls ein Problem bei MPS-II-Patienten, da sie (zusätzlich zu der zugrunde liegenden kognitiven Beeinträchtigung) zu Verhaltens- und Lernproblemen führen kann. Obstruktionen der oberen Atemwege können bei Patienten eine obstruktive Schlafapnoe hervorrufen, die sie ermüden kann und auch Verhaltensstörungen verursachen können.⁴ Diese Obstruktionen tragen auch zur erhöhten Sterblichkeit bei MPS II bei. 46 % der Todesfälle bei MPS-II-Patienten sind auf Atemwegs-/Atembeeinträchtigungen zurückzuführen. Daher ist es wichtig, den Verlauf von Atemwegsobstruktionen zu managen.⁵

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.





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

Wichtige Punkte für die Operation

Die Operationsvorbereitung ist bei MPS II überaus wichtig. Die Patienten sollten von einem multidisziplinären Team, das aus einem Kardiologen, einem HNO-Spezialisten und einem Anästhesisten besteht, untersucht werden. Es sollte eine vollständige kardiologische Untersuchung durchgeführt werden, um Probleme wie Herzklappendegeneration zu bewerten.²

Eine Anästhesie ist ein sehr risikoreiches Verfahren bei MPS-II-Patienten, da durch die charakteristischen anatomischen Deformitäten Intubationsschwierigkeiten auftreten können und eine hohe Wahrscheinlichkeit für postoperative Atemwegsödeme besteht.⁴ Vor der Operation ist es für den Chirurgen hilfreich, eng mit dem Anästhesisten zusammenzuarbeiten, um die einzigartige anatomische Positionierung und Dynamik des MPS-II-Patienten zu verstehen. Es kann auch nützlich sein, einen HNO-Spezialisten oder pädiatrischen Pneumologen während der Narkoseeinleitung und Intubation des Patienten zur Hand zu haben, da sie bei eventuellen Komplikationen unterstützend eingreifen können.⁴

Es ist gute Praxis, mehrere operative Eingriffe für ein einziges Anästhesieverfahren zu planen, obwohl eine Verlängerung der Operationsdauer die Gefahr von Atemkomplikationen erhöht. Nach der Operation besteht immer noch ein hohes Risiko für Atemwegskomplikationen, weshalb die Nachbeobachtung überaus wichtig ist.⁴



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

Häufige MPS-II-Symptome umfassen Otitis media, Abdominalhernien und vergrößerte Mandeln/Polypen. Daher gehören Tympanotomie, Adenoidektomie und Tonsillektomie zu den am häufigsten durchgeführten chirurgischen Eingriffen. Patienten benötigen oft mehrere operative Eingriffe, und 84 % aller MPS-II-Patienten müssen zu irgendeinem Zeitpunkt operiert werden.³

Die Operationsvorbereitung ist sehr wichtig: Der Patient sollte von einem multidisziplinären Team untersucht werden, das einen Kardiologen, einen HNO-Spezialisten und einen Anästhesisten umfasst, um mögliche anatomische Hindernisse bei der Anästhesie oder Komplikationen, wie etwa eine Herzklappendegeneration, zu bewerten.^{2, 4} Ein HNO-Spezialist oder pädiatrischer Pneumologe kann während der Operation unterstützend zuarbeiten, falls es zu Komplikationen kommen sollte. Es ist auch gute Praxis, mehrere operative Eingriffe für ein Anästhesieverfahren zu planen.⁴ Auch nach einem operativen Eingriff besteht immer noch ein hohes Risiko für Atemwegskomplikationen bei MPS-II-Patienten, weshalb die Beobachtung in diesem Zeitraum besonders wichtig ist.⁴

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. Mendelsohn NJ *et al.* Importance of surgical history in diagnosing mucopolysaccharidosis type II (Hunter syndrome): Data from the Hunter Outcome Survey. *Genet Med* 2010; 12(12): 816–822.
4. Muenzer J *et al.* Multidisciplinary Management of Hunter Syndrome. *Pediatrics* 2009; 124(6): e1228–e1239.
5. 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.

