

Projektarbeit Weiterbildung Fachapotheker für Allgemeinpharmazie

Umgang mit seltenen Erkrankungen am Beispiel Glucose-6-phosphat-Dehydrogenasemangel

Verfasserin:

Maria Schrade, Apotheke im Gesundheitszentrum, Brückenstr. 13a, 85107 Baar-Ebenhausen

Apothekerkammer:

Bayerische Landesapothekerkammer, Maria-Theresia-Straße 28, 81675 München

Inhaltsverzeichnis

1. Einleitung	3
2. Projektdurchführung	3
2.1 Einführung	3
2.2 Glucose-6-phosphat-Dehydrogenase-Mangel	4
2.3 Schmerzmittel in der Selbstmedikation bei G6PD-Mangel	5
2.4 Evaluation der Teamschulung	6
2.5 Erarbeitung eines Beratungsschemas	7
3. Zusammenfassung	8

Literaturverzeichnis

Anlagen

1. Einleitung

Seltene Erkrankungen treffen einen meist unvorbereitet. Trotz einer guten pharmazeutischen Ausbildung und regelmäßiger Fortbildung wird man sie als Apotheker oder PTA niemals alle kennen können oder gar das perfekte Beratungswissen zur Hand haben. Wie schnell es gehen kann, zeigt das folgende Fallbeispiel:

Ein normaler Adventsnachmittag im Jahr 2019. Mehrere Kunden warten dicht gedrängt in der Offizin bis sie bedient werden. Auch Frau F., eine 75ig-jährige treue Stammkundin, löst mehrere Rezepte ein. Im Anschluss möchte sie noch ein Schmerzmittel für ihren Mann kaufen. Er habe leichte Rückenschmerzen. Auf Nachfrage gibt sie an, dass ihr Mann kein ASS vertragen würde. Da ihr Mann kein Kundenkonto hat, fragen wir nach weiteren eingenommenen Medikamenten, die die ASS Unverträglichkeit erklären könnten. Frau F. sagt uns daraufhin, dass das nichts mit der Medikamenteneinnahme zu tun hätte. Ihr Mann sei „Favism“er. Eine kurze Internetrecherche bringt uns nicht weiter. Ein wartender Kunde hüstelt demonstrativ. Aber wenn ASS nicht geht, geht doch sicher Paracetamol...

Am nächsten Vormittag kommt Frau F. wieder zu uns in die Apotheke. Heute ist es ruhig. Ihr Mann hat die Packungsbeilage der abverkauften Paracetamoltabletten zum Glück genau gelesen. Seine Erkrankung ist bei den besonderen Warnhinweisen und Vorsichtsmaßnahmen gelistet. Jetzt möchte sie die Tabletten zurückbringen. Wir kommen ins Gespräch. Sie erzählt uns, dass ihr Mann aus Sardinien komme. Dort sei der sogenannte Favismus recht häufig. Betroffene hätten nach dem Genuss von bestimmten Bohnen Beschwerden. Die Hausärztin habe auch zum Verzicht von bestimmten Beeren geraten. Zum Glück sei ihr Sohn von dieser Erbkrankheit nicht betroffen. Genaueres zur Vererbung weiß sie nicht. Auch den genauen Mechanismus der Erkrankung kennt sie nicht. Aber unsere Entschuldigung nimmt sie zum Glück an...

In der Selbstmedikation ist Paracetamol bei dieser Erkrankung nicht geeignet. Zum Glück war der Kunde selbst aufmerksam. Doch wie hätte diese Situation vermieden werden können? Wo hätten wir schnell seriöse Informationen erhalten können? Und wie wollen wir in Zukunft reagieren, damit wir unseren Kunden eine gute und kompetente Beratung anbieten können? Und was ist eigentlich Favismus? Allen diesen Fragen möchte ich in dieser Projektarbeit nachgehen.

2. Projektdurchführung

2.1 Einführung

Eine erste Fehleranalyse ergab, dass man mit Hilfe einer korrekten Internetrecherche mit dem Suchbegriff „Favismus“ relativ schnell ermitteln hätte können, dass es sich dabei um den sog. Glucose-6-phosphat-Dehydrogenase-Mangel handelt. Durch

einen Tippfehler bei der Eingabe in die Suchmaschine war auf die Schnelle aber natürlich kein geeigneter Treffer dabei. Außerdem ergab eine Umfrage unter den anderen Teammitgliedern, dass keine/r diese Erkrankung bereits kannte bzw. ein Beratungsgespräch dazu führen könnte. Daher wurde beschlossen, dass ich den G6PD-Mangel im Rahmen einer kurzen Teamschulung vorstelle und wir im Anschluss darüber diskutieren, wie es zu diesem Fehler kommen konnte und wie wir in Zukunft mit seltenen Erkrankungen umgehen wollen.

2.2 Glucose-6-phosphat-Dehydrogenase (G6PD)-Mangel

Vom G6PD-Mangel sind weltweit etwa 400 Millionen Menschen betroffen [1; 2]. Am häufigsten kommt die Erkrankung in Afrika, Südeuropa, dem Mittleren Osten, Südostasien und den zentralen und südlichen Pazifikinseln vor [2]. „Genträger der G6PD- Mutationen haben einen Schutz vor Malaria, was die weite Verbreitung der Mutationen in Malariagebieten erklärt“ [6]. Durch Migration und Zuwanderung nimmt die Häufigkeit aber auch in anderen Teilen der Welt zu [2]. In Deutschland liegt die Prävalenz bei weniger als 1% [3]. Auf Sardinien, der Heimat unseres Kunden, findet man bei 40% der Bevölkerung den G6PD-Mangel [4; 5].

Die Erkrankung wird X-chromosomal vererbt. Männer sind daher wesentlich häufiger betroffen als Frauen [2].

G6PD katalysiert den ersten Schritt des Pentosephosphat-Wegs (Synonym: Hexosemonophosphat-Weg), dabei wird Glukose durch zweimalige Oxidation zu Ribulose-5-phosphat und es entstehen zwei Moleküle NADPH/H⁺ [5]. NADPH schützt die Zellen vor oxidativem Stress, indem es Glutathion regeneriert. Erythrozyten besitzen keine Mitochondrien. Der Pentosephosphat-Weg ist der einzige Stoffwechselweg, der ihnen NADPH liefert [2]. „Läuft der Pentosephosphatweg aufgrund des genannten Enzymdefekts nicht ordnungsgemäß ab, fehlt den Erythrozyten bald das NADPH/H⁺ zur Regeneration des Glutathion. Dadurch sammeln sich Peroxide und andere schädliche Radikale an und schädigen die Zellmembran. Schließlich kommt es zur Auflösung der Erythrozytenmembran und damit zur Zerstörung der Roten Blutkörperchen. Die Folge kann eine schwere hämolytische Anämie sein“ [5].

Es gibt viele verschiedene Mutationen des G6PD-Gens. Je nach Restaktivität des Enzyms wird der G6PD-Mangel von der WHO in verschiedene Schweregrade eingeteilt [1]. Glücklicherweise haben die meisten Betroffenen ihr ganzes Leben keine Symptome. In der Regel kommt es erst zu einer akuten hämolytischen Anämie, wenn Erythrozyten oxidativem Stress ausgesetzt sind. Dieser wird durch bestimmte Medikamente, Infektionen oder den Genuss von Favabohnen (*Vicia faba*) getriggert [2]. Daher wird die Krankheit oft auch als Favismus bezeichnet. Klinisch zeigt sich eine akute Hämolyse durch Müdigkeit, Rückenschmerzen, Anämie und Ikterus. Der genaue Mechanismus, wie oxidativer Stress zu einer Hämolyse führt, ist nicht

vollständig bekannt [2]. Die Bestandteile von Favabohnen, die für die Hämolyse verantwortlich sein können, wurden umfangreich untersucht. Dabei wurden Vicine und Convicine identifiziert. Diese beiden β -Glycoside generieren die Redoxaglykone Divicine und Isouramil, die im Erythrozyten freie Radikale produzieren [7]. Wie oben bereits beschrieben braucht es Glutathion um die freien Radikale zu entgiften, das beim G6PD-Mangel nicht in ausreichender Menge regeneriert werden kann. Wichtig zu wissen ist, dass alle Patienten mit Favismus einen G6PD-Mangel haben, aber viele Patienten mit G6PD-Mangel Favabohnen ungestraft essen können [1]. Ob Symptome auftreten oder nicht, hängt auch davon ab wie viele Bohnen gegessen wurden, wann diese geerntet wurden und ob diese frisch oder getrocknet verzehrt wurden [2]. Meist tritt der Favismus erstmalig bei Jungen zwischen 2 und 10 Jahren auf. Klinisch fallen Blässe, Gelbfärbung der Haut, Bauchschmerzen und oft Fieber auf. Eltern berichten stets von dunklem Urin [12]. Dieser entsteht durch die Hämoglobinurie. Bei manchen Patienten kann es zu akutem Nierenversagen kommen [2]. Die Milz kann vergrößert sein und das Blutbild zeigt eine Anämie. In schweren Fällen benötigt der Patient eine Bluttransfusion [12].

Bei Betroffenen mit besonders schwerem G6PD-Mangel (WHO Klasse I) kann die Hämolyse auch chronisch sein. Dann kann es auch ohne oxidativen Stress zu einer Anämie kommen [1]. Diese wird als chronische nichtspherozytische Anämie bezeichnet [8].

Neben der hämolytischen Anämie kann ein G6PD-Mangel auch die Ursache für Neugeborenenikterus sein. Etwa ein Drittel aller männlichen Neugeborenen mit Gelbsucht leiden an G6PD-Mangel. Gewöhnlich tritt der Ikterus im Alter von 1-4 Tagen auf [2]. Da nicht alle Babys mit G6PD-Mangel betroffen sind, spielen wohl auch genetische Faktoren und Umweltfaktoren eine Rolle [7].

2.3 Schmerzmittel in der Selbstmedikation bei G6PD-Mangel

Neben Infektionen und bestimmten Nahrungsmitteln können auch Medikamente eine hämolytische Anämie auslösen [9]. Die Hämolyse beginnt üblicherweise etwa 24-72h nach Beginn der Medikamenteneinnahme. Die Anämie verschlechtert sich bis zum Tag 7-8 und beginnt nach 8-10 Tagen abzuklingen. Die Schwere variiert mit der Schwere des Enzymmangels. Typischerweise ist die Anämie selbstlimitierend, wenn der entsprechende Trigger wegfällt. Nur bei schwerwiegender Anämie ist eine Bluttransfusion nötig [10].

Welche Schmerzmittel können nun empfohlen werden? Ein Blick in die Fachinformation von Paracetamol ergibt, dass Paracetamol bei G6PD-Mangel nur „mit besonderer Vorsicht angewandt werden“ sollte [13]. Laut Youngster et al. gehört Paracetamol zu den Medikamenten, die von mindestens einer Quelle als unsicher angesehen wurden. Es gibt aber insgesamt keine Evidenz, die gegen einen Einsatz bei Patienten mit G6PD-Mangel in normalen therapeutischen Dosen spricht [11]. Bupp et al. schreiben, dass Paracetamol vorsichtig in therapeutischen Dosen mit

Überwachung eingesetzt werden kann. Höhere Dosen sind möglicherweise nicht sicher. Bei Patienten, die unter der chronischen nichtspherozytischen Anämie, der besonders schweren Form des G6PD-Mangels, leiden, sollte Paracetamol nicht verwendet werden [9]. Da in der Apotheke weder ein Monitoring möglich ist, noch eine Einschätzung wie schwer der Enzymmangel ausgeprägt ist, ist ein Einsatz in der Selbstmedikation nicht möglich.

Gleiches gilt für Acetylsalicylsäure, von der unser Kunde ja schon wusste, dass er sie nicht verwenden sollte. In der Fachinfo von Aspirin® liest man: „Bei schweren Formen des G6PD-Mangels kann Acetylsalicylsäure in hoher Dosierung eine Hämolyse auslösen. Bei Patienten mit G6PD-Mangel darf Acetylsalicylsäure nur unter ärztlicher Aufsicht verabreicht werden“ [14]. Auch in der Fachinformation von Thomapyrin classic® (ASS 250mg, Paracetamol 200mg, Coffein 50mg) findet man, dass „eine besonders sorgfältige ärztliche Überwachung bei Patienten mit G6PD-Mangel [erforderlich ist]“ [15].

Ebenfalls nicht empfohlen werden können Propyphenazon (Demex Zahnschmerztabletten®) und Phenazon (Migräne Kranit®). „Genetisch bedingter G6PD-Mangel“ ist in den jeweiligen Fachinformationen als Gegenanzeige gelistet [16, 17]. Auch in der ABDA-Datenbank wird auf die Gefahr der hämolytischen Anämie hingewiesen. Das gilt im Übrigen auch für das verschreibungspflichtige Novaminsulfon [18].

Bleiben noch Ibuprofen, Diclofenac und Naproxen. Eine Gegenanzeige oder ein sonstiger Hinweis findet sich weder in einer der drei Fachinformationen noch in der ABDA-Datenbank [19, 20, 21]. Laut Foedinger und Luger gilt Ibuprofen als sicher während Diclofenac als unsicher angesehen wird [8]. Laut www.g6pd.org (empfohlen von [4]) ist Ibuprofen ein Medikament mit mittlerem Risiko. Liest man dort näher nach bedeutet mittleres Risiko, dass Ibuprofen für die gängigen G6PD- Mangel Varianten meist als sicher angesehen wird, wenn es in normalen therapeutischen Dosen angewendet wird. Wird es überdosiert oder liegen noch andere Faktoren vor könnte es aber ebenfalls zu einer Hämolyse kommen. Paracetamol ist dort übrigens gleich eingestuft. Zu Naproxen konnte ich keine weiteren Daten finden. Insgesamt erscheint mir die Datenlage bei allen drei Substanzen als nicht ausreichend um eine klare Empfehlung in der Selbstmedikation zu geben.

Ob ein bestimmtes Medikament bei Patienten mit G6PD-Mangel zu einer hämolytischen Krise führt, ist oft schwer herauszufinden. Was bei einem Patienten sicher ist, ist nicht notwendiger Weise bei allen Betroffenen sicher. Setzt man Medikamente, die möglicherweise oxidativen Stress verursachen, bei Patienten mit einer bereits bestehenden Infektion ein, kann auch die Infektion als Ursache für die Hämolyse infrage kommen. Meist nehmen Patienten auch mehr als eine Substanz ein. Die Zuordnung fällt also schwer. Und nicht immer treten klinisch relevante Symptome auf, so dass manche hämolytische Anämie auch unentdeckt bleibt [2].

Stellt sich noch die Frage, ob bei unserem Patienten eine Selbstmedikation grundsätzlich möglich wäre. Im Beratungsgespräch hat unsere Kundin angegeben, dass ihr Mann unter Rückenschmerzen leidet. Rückenschmerzen können ein Anzeichen für eine möglicherweise schon bestehende hämolytische Anämie sein [9]. Ich würde den Patienten daher an den Arzt verweisen.

2.4 Evaluation der Teamschulung

Am 26.02.2020 fand die Teamschulung zum Thema G6PD-Mangel in der St. Rupertus Apotheke München im Rahmen einer Teambesprechung statt. In dem etwa 20minütigen Vortrag wurden die Kollegen über Häufigkeit und Vererbung der Krankheit, sowie über deren Pathophysiologie und Symptome informiert. Auch kritische Arzneimittel und schnell zugängliche Informationsmöglichkeiten wurden angesprochen (Schulungsunterlagen siehe Anlage 1).

Zur Bewertung der Schulung wurde an die Kollegen ein Feedback-Bogen ausgegeben (siehe Anlage 2). Von den 8 anwesenden Kollegen haben 6 den Bogen ausgefüllt und zurück in mein Fach gelegt. Alle Kollegen bewerteten die Schulung als verständlich und nützlich. Auch die Dauer des Vortrags fanden alle genau richtig und bei keiner/m blieben Fragen offen. Einig waren sich die Kollegen auch, dass es hilfreich wäre, die Schulung in der Apotheke abzulegen. 5 Kollegen sprachen sich dabei für die Papierform aus, nur einer/m wäre es lieber die Unterlagen im PC zu speichern. Auf allen Feedbackbögen war angekreuzt, dass Schulungen zu pharmazeutischen Themen im Rahmen von Teambesprechungen als sinnvoll und nützlich angesehen werden. In Frage 7 wurde nach weiteren Erkrankungen gefragt, über die das Team Bescheid wissen sollte. Zwei Erkrankungen wurden genannt, nämlich Morbus Wilson und Zystische Fibrose. Außerdem wurde vorgeschlagen, gezielt für Kunden bestellte nicht gängige teure Medikamente und deren Indikationen in Blick zu nehmen und diese in den nächsten Teambesprechungen aufzugreifen oder Infos dazu in der jeweiligen Kundendatei zu hinterlegen.

2.5 Erarbeitung eines Beratungsschemas

Nach der Schulung wurde im Team gemeinsam überlegt wie wir in Zukunft mit seltenen Erkrankungen und komplexen Kundenanfragen umgehen wollen. Einig waren sich die Kollegen darüber, dass Fehler auf jeden Fall im Team kommuniziert werden sollten. Auch wäre es nützlich bereits ermittelte Informationen in den Kundenkarten, falls bereits vorhanden, zu hinterlegen. Kundenkarten sollten dazu wieder mehr aktiv angeboten werden. Außerdem sollte wieder mehr Gewicht in der Beratung auf die W-Fragen gelegt werden. Gerade durch die Frage „Welche Erkrankungen haben Sie?“ lassen sich wertvolle Informationen gewinnen. Prinzipiell sollte vor der Abgabe lieber einmal mehr recherchiert werden. Wichtig ist es auch Kollegen einzubeziehen. Diese haben sich eventuell bereits mit einer ähnlichen

Fragestellung beschäftigt, so kann Zeit eingespart werden. Im Zweifel sollte lieber an den behandelnden Arzt verwiesen werden. Gerade bei seltenen Erkrankungen könnten auch nichtmedikamentöse Maßnahmen für den Kunden eine gute Möglichkeit sein.

Während der Teambesprechung kam die Idee auf, dass unsere Überlegungen in einem kurzen Beratungsschema zusammengefasst werden könnten (siehe Anlage3). Tritt im Kundengespräch eine komplexe Fragestellung auf, wollen wir zuerst versuchen genauere Informationen durch gezieltes Stellen der W-Fragen zu erhalten. Falls möglich versuchen wir die Frage durch eine kurze Recherche zu beantworten. Hierzu bieten sich die ABDA-Datenbank, die jeweilige Fachinformation, die in der Apotheke verfügbare Fachliteratur oder ein Blick in ein Internet-Lexikon wie das MSD Manual oder das Roche Lexikon Medizin an. Eventuell kann auch ein Kollege weiterhelfen. Wenn die Frage zunächst nicht beantwortet werden kann, wollen wir mit dem Kunden einen neuen Gesprächstermin vereinbaren. Dazu sollte möglichst die Telefonnummer notiert werden. Kann das Problem des Kunden nicht warten, müssen wir ihn an den Arzt verweisen. Dieses Vorgehen ist ebenfalls nötig wenn wir trotz längerer Literaturrecherche kein Ergebnis erhalten. Zur Literaturrecherche kann neben den oben genannten Informationsmöglichkeiten auch die Linkliste der Apotheke der Uniklinik Würzburg genutzt werden. Wenn wenig Zeit zur Verfügung steht, bietet sich auch eine Anfrage bei der Arzneimittelinformationsstelle der Bayerischen Landesapothekerkammer an. Lässt sich die Frage nach der Recherche beantworten, wollen wir den Kunden bitten erneut vorbeizukommen. Jetzt können wir ihn optimal beraten.

3. Zusammenfassung

Am Beispiel des G6PD-Mangels zeigt sich, dass in Deutschland vermeintlich seltene Erkrankungen durch Zuwanderung und Migration häufiger werden. Durch den Enzymmangel kann es, getriggert durch Infektionen, Medikamente und den Genuss von Favabohnen, zu einer hämolytischen Anämie kommen. Welcher Triggerfaktor die Anämie jeweils ausgelöst hat, lässt sich nicht immer genau ermitteln. Teamschulungen bieten sich an, um biochemische und pharmazeutische Grundlagen zu wiederholen und ein einheitliches Vorgehen festzulegen.

Schnelle Informationen zu geeigneten Arzneimitteln erhält man entweder in der ABDA Datenbank und den jeweiligen Fachinformationen oder auf der Internetseite www.g6pd.org. Wer gute Französischkennntnisse besitzt, kann auch eine Übersicht der französischen Behörde für Arzneimittelsicherheit ANSM nutzen [22]. Diese bietet eine Liste mit kritischen Arzneimitteln, die in die Kategorien kontraindiziert, nicht empfohlen und anwendbar unter Einhaltung der Maximaldosen eingeteilt werden. Dort findet sich auch die Erklärung, warum unser Kunde bestimmte Beeren meiden sollte. Hohe Dosen Vitamin C können nämlich ebenfalls eine hämolytische Anämie auslösen.

Wendet man das Beratungsschema für unser Fallbeispiel an, hätte man die Stammkundin auf jeden Fall gebeten ein zweites Mal vorbei zukommen, um eine längere Recherche durchzuführen. Natürlich kann man in unserem Beispiel fragen, wäre es der Aufwand wert gewesen, wenn man am Ende dann doch ermittelt, dass man den Patienten an den Arzt verweisen muss. Das hätte man auch gleich tun können. Trotzdem meine ich, dass sich der Aufwand zur Kundenbindung und zur Stärkung der pharmazeutischen Kompetenz immer lohnt. Natürlich wird nicht in jedem Fall eine so aufwendige Literaturrecherche möglich sein, wie ich sie im Rahmen dieser Projektarbeit durchführen konnte. Schon gar nicht in der Adventszeit. Aber wenn man weiß, wo man entsprechende Informationen findet, wird man bei jeder Anfrage schneller und routinierter werden. Und davon profitiert nicht nur der Kunde, sondern vor allem man selbst und die Kollegen.

Literaturverzeichnis

1. Gautam K.: Glucose-6-phosphate dehydrogenase – History and diagnosis. Journal of Pathology of Nepal; 2016/6: 1034-1039
2. Cappellini M.D., Fiorelli G.: Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. Lancet; 2008/371: 64-74
3. Herold: Innere Medizin 2020, Glukose-6-phosphat-Dehydrogenase Mangel; S.47
4. Braun J. u.a.: Basislehrbuch Innere Medizin; 6. Auflage 2017
5. Horn, F.: Biochemie des Menschen; 7. Auflage 2018
6. Löffler, Petrides, Heinrich: Biochemie und Pathobiochemie; 8. Auflage 2006
7. Luzzatto L., Poggi V.: Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency https://www.g6pd.org/Files/Luzzatto_2008.pdf
letzter Zugriff: 02/2020
8. Foedinger A., Luger, T.: Handlungsempfehlung zur Anästhesie bei Patienten mit Glucose-6-phosphat-Dehydrogenase-Mangel <https://www.orphananesthesia.eu/en/rare-diseases/published-guidelines/glucose-6-phosphate-dehydrogenase-deficiency/241-glucose-phosphat-dehydrogenase-mangel/file.html>
letzter Zugriff: 02/2020
9. Bulp J. et al.: Caring for Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase (G6PD)-Deficient Patients: Implications for Pharmacy. Pharmacy and Therapeutics; 2015/40 No. 9: 572-574
10. Belfield K., Tichy E.: Review and drug therapy implications of glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. American Journal of Health-System Pharmacy 2018/75: 97-104
11. Youngster I. et al.: Medications and Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase Deficiency- An Evidence-Based Review. Drug Safety; 2010/33 (9): 713-726
12. Luzzatto L., Arese P.: Favism and Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase Deficiency. The New England Journal of Medicine; 2018/378: 60-71
13. Fachinfo Paracetamol ratio® ; <http://www.fachinfo.de/> , letzter Zugriff: 08/2021
14. Fachinfo Aspirin®; <http://www.fachinfo.de/> , letzter Zugriff: 08/2021
15. Fachinfo Thomapyrin® <http://www.fachinfo.de/> , letzter Zugriff: 08/2021
16. Fachinfo Demex®; ABDA Datenbank, letzter Zugriff: 09/2021

17. Fachinfo Migräne Kranit®; ABDA Datenbank, letzter Zugriff: 09/2021
18. Fachinfo Novaminsulfon lichten® ; ABDA Datenbank, letzter Zugriff: 09/2021
19. Fachinfo Ibu akut ratio®; <http://www.fachinfo.de/> , letzter Zugriff: 08/2021
20. Fachinfo Voltaren dolo®; ABDA Datenbank, letzter Zugriff 09/2021
21. Fachinfo Dolormin GS®; ABDA Datenbank, letzter Zugriff: 09/2021
22. <https://ansm.sante.fr/actualites/medicament-et-deficit-g6pd-lansm-actualise-le-referentiel>, letzter Zugriff: 02/2022

Anlagen

Anlage 1 - Teamschulung

Glucose-6-phosphat-Dehydrogenase-Mangel (G6PD-Mangel)

- Weltweit häufigste Enzymmangelerkrankung
- Synonym: Favismus
- Häufigkeit in Deutschland < 1%
aber: häufiger bei Menschen aus Malariagebieten sowie den Mittelmeerländern
- X-chromosomal-rezessiv vererbt
- Klinische Symptome je nach Restaktivität des Enzyms

Pathophysiologie

- Bei G6PD-Mangel: verminderte Bildung von reduziertem Glutathion in Erythrozyten
- Schutz der Erythrozyten vor Oxidationsschäden vermindert
- Bei erhöhtem oxidativem Stress: Hämolyse der Erythrozyten

Risikofaktoren für erhöhten oxidativen Stress

- Infektionen
- Genuss von Saubohnen (Favabohnen)
- Bestimmte Medikamente

Symptome

- Neugeborenen-Gelbsucht
- Akute hämolytische Anämie mit Schwäche, Fieber, (Rücken-)Schmerzen, Blutarmut, Gelbfärbung der Haut (Ikterus), Ausscheidung von rotem Blutfarbstoff über den Urin (Hämoglobinurie) sowie evtl. akutem Nierenversagen
- Chronisch hämolytische Anämie

Arzneimittel - Auswahl

Kontraindiziert lt. ABDA Datenbank:

- Nitrofurantoin
- Metamizol
- Cotrimoxazol
- Phenazon
- Chloroquin
- Dapson
- Rasburicase
- Metylenblau

Arzneimittel - Auswahl

Anwendungsbeschränkung lt. ABDA Datenbank:

- Paracetamol
- ASS
- Vitamin C
- Glibenclamid
- Ciprofloxacin
- Levofloxacin
- Moxifloxacin

Wo kann man sich schnell informieren?

- ABDA Datenbank und CAVE Modul
- Informationen für Betroffene und interessierte Laien:
www.kinderblutkrankheiten.de
- Lexika im Internet:
Roche Lexikon Medizin
<https://www.roche.de/lexikon/index.htm?loc=www.roche.de>
MSD Manual
<https://www.msmanuals.com/de/profi>

Anlage 2

**Feedback-Bogen - Teamschulung Glucose-6-phosphat-Dehydrogenase Mangel -
26.02.2020**

1. War die Schulung
 zu kurz zu lang genau richtig?

2. War der Vortrag verständlich?
 ja nein teilweise

3. War die Schulung für deine Beratung nützlich?
 ja nein teilweise

4. Sind noch Fragen offen geblieben?
 ja nein

wenn ja, welche _____

5. Wäre es hilfreich für dich, wenn die Schulung in der Apotheke abgelegt würde?

ja nein

wenn ja, wie?

elektronisch im PC in Papierform in einem Ordner

Andere Ideen _____

6. Findest du Teamschulungen zu pharmazeutischen Themen im Rahmen von Teambesprechungen insgesamt sinnvoll/nützlich?

ja nein

wenn nein, in welcher Form wären sie für dich sinnvoll/nützlich?

7. Bist du über weitere Erkrankungen gestolpert, über die das Team Bescheid wissen sollte?

ja nein

wenn ja, über welche? _____

8. Weitere Anmerkungen bzw. Anregungen:

Anlage 3

Beratungsschema

