Nur je eine der fünf zur Beantwortung angebotenen Lösungen ist richtig. Für sieben oder mehr korrekt beantwortete Fragen erhalten Sie einen CME-Punkt.



# **CME-Fragen**

## 1. Welche Aussage zur Hämophilie A oder B ist zutreffend?

- A Sie ist eine vererbbare Erkrankung, die sich durch eine Verminderung oder ein vollständiges Fehlen des Gerinnungsfaktors VIII oder X auszeichnet.
- B Eine typische Langzeitkomplikation ist das Auftreten kardiovaskulärer Ereignisse wie z. B. Herzinfarkt und Schlaganfall.
- C Blutungsgefährdete Patienten sollten sich wegen drohender Verschlechterung des Gelenkstatus möglichst wenig bewegen.
- D Es ist international anerkannter Therapiestandard, den Faktor nur bedarfsweise bei einsetzender Blutung anzuwenden.
- E Die Patienten führen in der Regel eine Heimselbstbehandlung durch, und spritzen sich den fehlenden Faktor regelmäßig intravenös.

#### 2. Welches der Therapieziele in der Anwendung von Faktorkonzentraten ist nicht korrekt?

- A Die Möglichkeit der sozialen Teilhabe wie z. B. sportliche Aktivität.
- B Die Aufrechterhaltung einer langfristig konstanten Faktoraktivität im jeweiligen Normbereich.
- C Der Schutz vor Blutungen im Alltag.
- D Die Vermeidung von spontanblutungsbedingten Gelenkschäden.
- E Individuelle Festlegung der Faktor-Talspiegelaktivität, um möglichst gut vor Blutungen geschützt zu sein.

## 3. Welche Aussage zum Verlauf der Faktor-VIII-Aktivität (Kinetik) nach Gabe von einem Faktor-VIII-Konzentrat ist zutreffend?

- A Abhängig vom Gewicht des Patienten liegt die Halbwertszeit (HWZ) von Faktor VIII bei ca. 20 Stunden.
- B Im interindividuellen Vergleich ist der Verlauf der Faktor-VIII-Aktivität wenig variabel.
- C Messungen der Faktor-VIII-Kinetik in einem Patienten sind sehr variabel.
- D Durch Kalkulation einer vereinfachten individuellen Faktor-VIII-Kinetik kann die Therapie optimiert
- E Die HWZ von Faktor IX ist im Vergleich zu Faktor VIII deutlich kürzer, weshalb Faktor IX öfter appliziert werden muss.

## 4. Welche Aussage zur aPTT-basierten Einzelfaktoranalyse ist <u>nicht korrekt</u>?

- Die Variabilität der Messergebnisse zwischen verschiedenen Laboratorien ist minimal.
- B Faktor VIII bzw. IX aus dem Patientenplasma sind die limitierenden Komponenten der Thrombin- und Fibrinbildung.
- Der Test läuft in zwei Phasen ab, die Thrombin- und Fibrinbildung wird durch die Zugabe von Calcium
- D Anhand von Kalibrationskurven mit Normalplasma wird die gemessene Sekundenzahl in Prozent Faktoraktivität ermittelt.
- E aPTT-Reagenzien unterscheiden sich z. B. in der quantitativen und qualitativen Phospholipidzusammensetzung.

## 5. Der Test mit synthetischem (z. B. chromogenem) Substrat kann zur Messung der Faktoraktivität herangezogen werden. Welche Aussage trifft zu?

- A Der Test misst die Zeit, die die Bildung eines stabilen Fibringerinnsels im Reaktionsgemisch benötigt.
- Das chromogene Substrat sollte ausreichend lang mit Faktor-VIII-Mangelplasma inkubiert werden.
- Die Konzentration des umgesetzten chromogenen Substrats wird mit einer koagulometrischen Messmethode bestimmt.
- D Der Test bildet den gerinnungsphysiologischen Ablauf im Vergleich zum aPTT-basierten Test am besten ab.
- E Endprodukt der ersten Testphase ist Faktor Xa, dieser spaltet in der zweiten Phase eine chromogene Gruppe vom Substrat ab.

## 6. Sowohl der aPTT-basierte Einzelfaktortest als auch der chromogene Test haben Limitationen. Welche Aussage ist nicht zutreffend?

- A Lupusantikoagulans stört den aPTT-basierten Einzelfaktortest. Der chromogene Test wird durch Lupusantikoagulans nicht gestört.
- B Direkte orale Antikoagulantien (DOAKs) können die Ergebnisse des chromogenen Tests beeinflussen, da sie die Aktivität von Faktor Xa herabsetzen.
- C Es besteht keine Interaktion zwischen DOAKs und den Ergebnissen des aPTT-basierten Einzelfaktortests, da Faktor X im Überschuss in der Probe vorhanden ist.

D Beide Tests können sich in sehr speziellen diagnostischen Fragestellungen ergänzen.

In Zusammenarbeit mit

E Sind DOAKs in der Probe vorhanden, wird die Faktor-VIIIoder -IX-Aktivität falsch niedrig gemessen.

## 7. Durch welche molekularen Veränderungen des Faktor-VIII- bzw. IX-Moleküls kann eine Halbwertszeitverlängerung erreicht werden?

- A Durch Fusion mit einem Fab-Fragment eines IgG1-Antikörpers.
- B Durch Fusion mit Hydroxyethylstärke (HES).
- C Durch Fusion mit Fibrinogen.
- D Durch Konjugation mit einem Polyethylenglykol-Molekül.
- E Durch Bindung an lipophile Gruppen.

## 8. Welche Aussage zur Halbwertszeitverlängerung (HWZ-V) von Faktorpräparaten hinsichtlich der therapeutischen Anwendung ist nicht korrekt?

- A Die Intervalle zwischen den Faktorapplikationen können vergrößert werden.
- B Die Endozytose ist ein Mechanismus, der zur HWZ-V der Faktoren führt.
- C Eine HWZ-V steigert die Lebensqualität der Patienten.
- D Die Aktivitätsmessung mit Standardgerinnungstests unterliegt geringerer Variabilität.
- E Für den Patienten reduziert sich die Therapiebelastung.

#### 9. Welche Aussage zu Emicizumab ist zutreffend?

- A Emicizumab wird durch Thrombin aktiviert.
- B Emicizumab aktiviert den Bypassweg über Faktor VIIa.
- C Emicizumab imitiert Faktor VIIIa.
- D Emicizumab bindet an Faktor IX und an Thrombin.
- E Emicizumab ist ein trifunktionaler Antikörper.

## 10. Wie beeinflusst Emicizumab die aPTT-basierte Einzelfaktoranalyse? Welche Aussage ist nicht korrekt?

- A Emicizumab normalisiert die aPTT bereits bei subtherapeutischen Emicizumab-Plasmaspiegeln.
- B Die Normalisierung der aPTT spricht für eine Normalisierung der Gerinnungsfunktion.
- C Der Bethesda-Test (SBT) ist unter Emicizumabtherapie nicht anwendbar.
- D Emicizumab stört aPTT-basierte Einzelfaktortests.
- E Emicizumab wird durch den Denaturierungsschritt im SBT nicht zerstört.

## Antwortformular "Labormonitoring neuer Hämophilietherapeutika: Eine Reise ins Unbekannte" von Dr. med. Isabell Pekrul und Prof. Dr. Michael Spannagl

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Teilnahme per Brief Fragebogen ausfüllen und mit	Ich versichere, alle Fragen ohne fremde Hilfe beant- wortet zu haben.		
Α											einem <u>frankierten Rückumschlag*</u> an:	Mit dem Einreichen dieses Fragebogens erkläre ich mein Einverständnis, dass Name, Anschrift und akademischer Grad zu Zwecken der Zusendung der		
В														
С											Trillium GmbH CME-Redaktion			
D											Jesenwanger Str. 42 b Teilnahmebescheinigung und der anonymisierten Verarbeitung gespeichert werden.			
E											82284 Grafrath			
											(* alternativ senden wir die Teilnahmebescheinigung auch gerne an Ihre E-Mail-Adresse:)	Wichtiger Hinweis: Eine Auswertung ist nur möglich, wenn Sie Ihre EFN auf dem Antwortformular angeben. Teilnahmeschluss: 29.11.2019		
Name, Vorname Straße, Nr.											Fachrichtung EFN	(ciniumicosinius), 2511 122 15		
PLZ, Ort											Zuständige Landesärztekammer	Datum, Unterschrift		

249 Trillium Diagnostik 2018: 16(4):249