

AKU-Schweregrad-Index (AKUSSI)

(Prof. Ranganath & Prof. Cox)

Organ	Symptom / Befund	Punkte	Symptom / Befund	Punkte
Auge	Ochronose (Verfärbung) rechtes Auge		Ochronose (Verfärbung) linkes Auge	
	Nasale Augenbindehaut* (0,1, 2, 3)	3	Nasale Augenbindehaut (0,1, 2, 3)	3
	Temporale Augenbindehaut* (0,1, 2, 3)	3	Temporale Augenbindehaut (0,1, 2, 3)	3
	Nasaler Augapfel§ (0,4, 6, 8)	8	Nasaler Augapfel (0,4, 6, 8)	8
	Temporaler Augapfel§ (0,4, 6, 8)	8	Temporaler Augapfel (0,4, 6, 8)	8
Ohr	Ochronose linkes Ohr (0, 2, 4)	4	Ochronose linkes Ohr (0, 2, 4)	4
	Schwerhörigkeit	4		
Prostata / Niere	Prostatatasteine (4 pro Vorfall)	4 x #	Nierensteine (4 pro Vorfall)	4 x #
Herz- / Kreislauf	Arteriosklerose	6	Moderate Aortenstenose	10
	Leichte Aortenstenose	8	Fortgeschrittene Aortenstenose	12
Knochen	Osteopenie	4	Knochenfraktur (8/Knochenfraktur)	8 x #
Weichteilgewebe	Sehnenruptur (8/Ruptur)	8 x #	Muskelfaserriss (8/Ruptur)	8 x #
	Bänderruptur (8/Ruptur)	8 x #		
Σ	Gesamtpunktzahl aller klinischen Befunde			
Gelenke	Punkte für klinische Gelenkschmerzen (jeweils 1 Punkt für Schulter, Ellbogen, Handgelenk, Knie, Hüfte, Sprunggelenk, Fuß)			14
	Punkte der betroffenen Gelenke im Knochenszintigramm (2 für jedes der 14 Gelenke)			28
	Zahl der Arthroskopien (2 / Arthroskopie)			2 x #
	Zahl der Gelenkendoprothesen (4 für jedes Gelenk; maximal 10 Großgelenke)			4 x #
Σ	Gesamtpunktzahl der Gelenksbefunde			
Wirbelsäule	Punkte für klinische Rückenschmerzen (2 Punkte/Region: Hals-, Brust-, Lendenwirbeln und Iliosakralgelenk)			8
	Schambeinfuge anhand Schmerzen oder Knochenszintigramm (Symphysis pubica)			4
	Kyphose			4
	Skoliose			4
	Punkte der Wirbelsäule anhand des Knochenszintigramms (4 Punkte/Region: Hals-, Brust-, Lendenwirbeln, Iliosakralgelenk, Costochondralgelenke)			20
Σ	Gesamtpunktzahl aller Wirbelsäulenbefunde			
Σ	Gesamtpunktzahl des AKUSSI's (Summe aller klinischen -, Gelenks- und Wirbelsäulenbefunde)			

* Augebindehaut: leicht/moderat/ausgeprägt = 1/2/3
 + Ochronose Ohr: nicht vorhanden/vorhanden/ausgeprägt = 0/2/4

§ Augapfel: leicht/moderat/ausgeprägt
 # Anzahl an

Referenzen:

- Ranganath, L. R. and Cox, T. F. (2011) Natural history of alkaptonuria revisited: analyses based on scoring systems *J Inherit. Metab. Dis.* **34**, 1141-1151.
- Cox, T. F. and Ranganath, L. (2011) A quantitative assessment of alkaptonuria : Testing the reliability of two disease severity scoring systems *J. Inherit. Metab. Dis.* **34**, 1153-1162.
- Ranganath et al. (2013) Recent advances in management of alkaptonuria (invited review; best practice article) *J Clin. Pathol.* **66**, 367-373.
- Langford et al. (2018) Alkaptonuria Severity Score Index Revisited: Analysing the AKUSSI and Its Subcomponent Features. *J Inherit. Metab. Dis.* In press (DOI 10.1007/8904_2018_98).

Entworfen von Dr. Leona Wagner , Vorsitzende DSAKU e.V.
www.dsaku.de , info@dsaku.de

