

Hämophilie

altgriech. αἷμα *haima* „Blut“,
gr. φιλία *philia* „Neigung“

Bluterkrankheit

umgangssprachlich auch als Bluter

Erbkrankheit

Blutgerinnung gestört

hauptsächlich bei Männern

Spontanblutungen

Gelenkblutungen

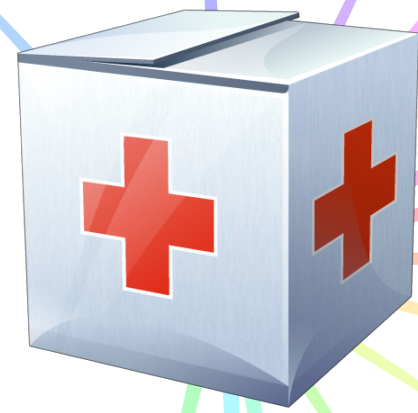
Muskelblutungen

Meldepflicht in DE

keine Stammdaten wie Namen oder Adressen von Patienten erfasst

Statistik

Gesamtzahl in DE ca. 8000 in 2015



Therapie

Faktor IX

bis ca. 2002 meistens aus menschlichem Blutplasma gewonnen

Faktor VIII

seit ca. 1989 auch gentechnisch hergestellt (rekombinaten)

Emicizumab (seit 2018 Zugelassen: Hemlibra (r))

Gentherapie

Formen

Hämophilie A

nahezu ausnahmslos Männer

Mangel an Faktor VIII

antihämophiles Globulin

Hämophilie B

Mangel an Faktor IX

Christmas-Faktor

Parahämophilie

Owren-Syndrom

Hypoproakzelerinämie

Angiohämophilie

Mangel des Gerinnungsfaktors V

Proaccelerin

Willebrand-Jürgens-Syndrom

Mangel des von-Willebrand-Faktors

Hämophilie C

Rosenthal-Syndrom

fehlt Faktor XI

