

Jahresbericht 2019

Veröffentlicht durch die
Geschäftsstelle des **dhr**

Stand 22. September 2021

Paul-Ehrlich-Institut 





Die Geschäftsstelle des **dhr** befindet sich am Paul-Ehrlich-Institut (PEI)

Geschäftsstelle



Dr. Christine Keipert
(Leiterin)



Dr. Heike Duda



Birgit Haschberger



Janina Hesse



Olaf Henseler



Dr. Hanna Windecker

Lenkungsausschuss

Deutsche Hämophiliegesellschaft, DHG

Björn Drebing
Dr. Anna Griesheimer

Interessengemeinschaft Hämophiler, IGH

Dr. Thomas Becker
Christian Schepperle

Gesellschaft für Thrombose- und
Hämostaseforschung, GTH

Prof. Dr. Karin Kurnik
Prof. Dr. Andreas Tiede (Vorsitzender)

Paul-Ehrlich-Institut, PEI

Dr. Anneliese Hilger (stellv. Vorsitzende)
Dr. Christine Keipert

Fachausschuss

Vertreterinnen und Vertreter von

Patientenverbänden
DHG, IGH

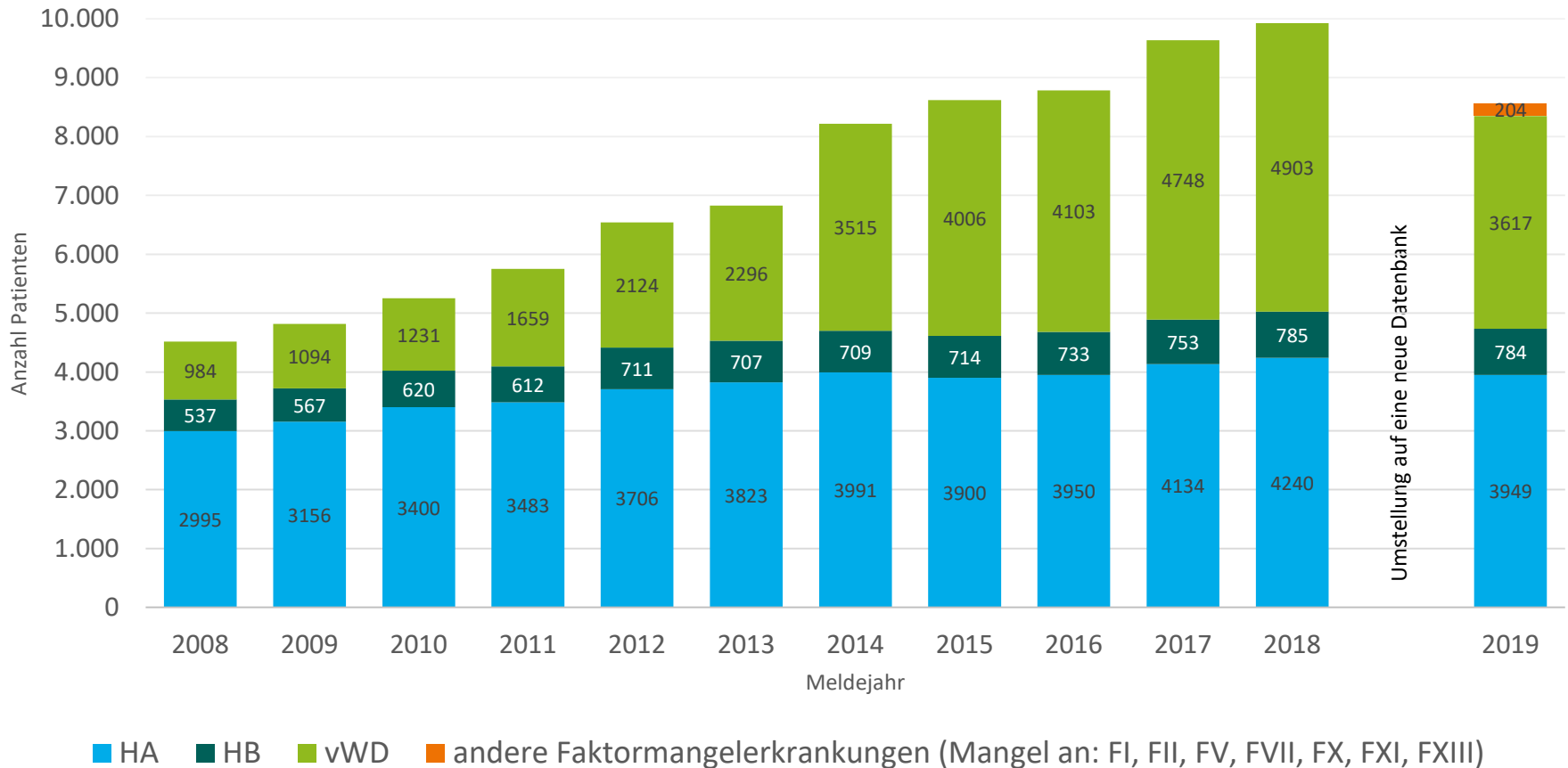
Medizinischen Fachgesellschaften
BDDH, DGTI, GTH

Verbänden der pharmazeutischen Industrie
PPTA, VfA

GKV-Spitzenverband
Spitzenverband Bund der Krankenkassen

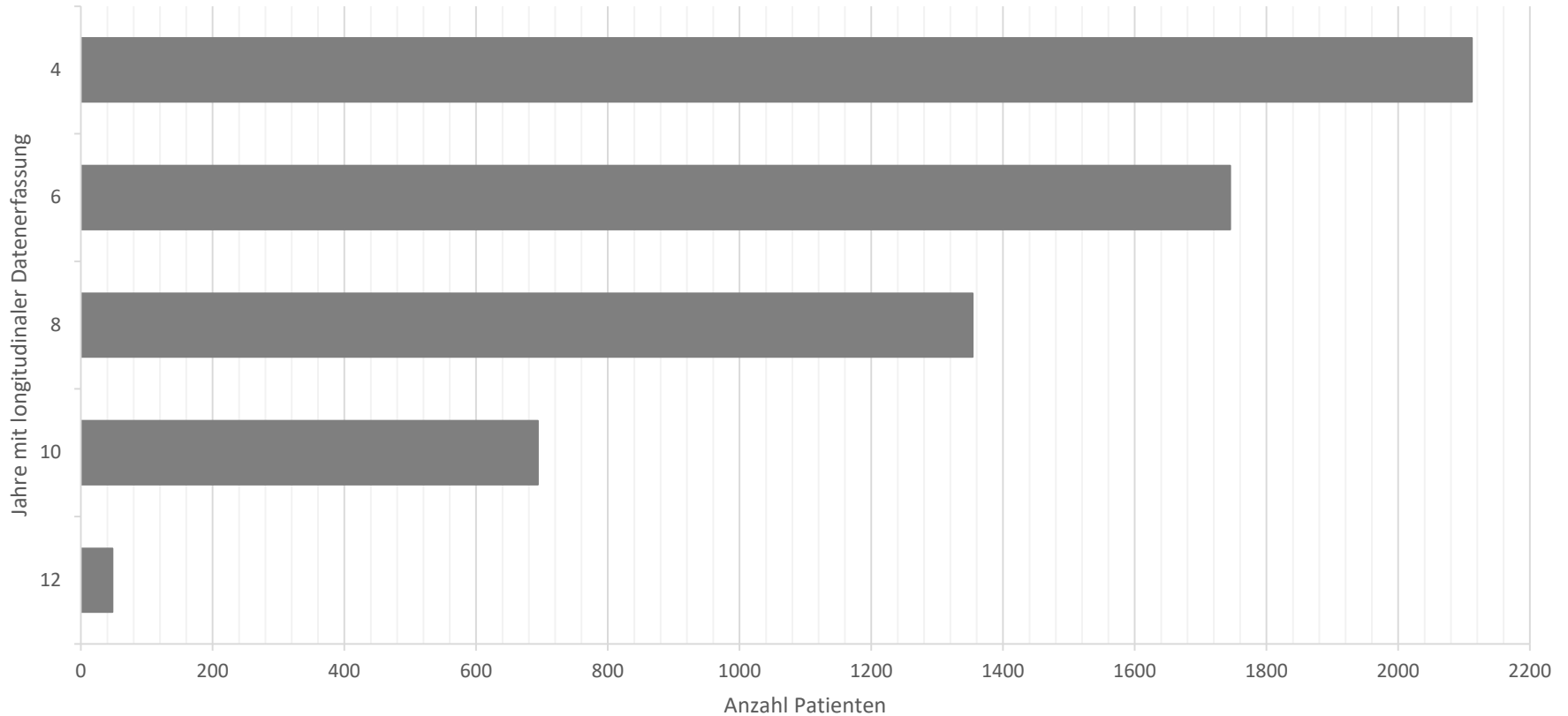
Verband der privaten Krankenversicherungen
PKV

Verbänden der Leistungserbringer
DKG, KBV

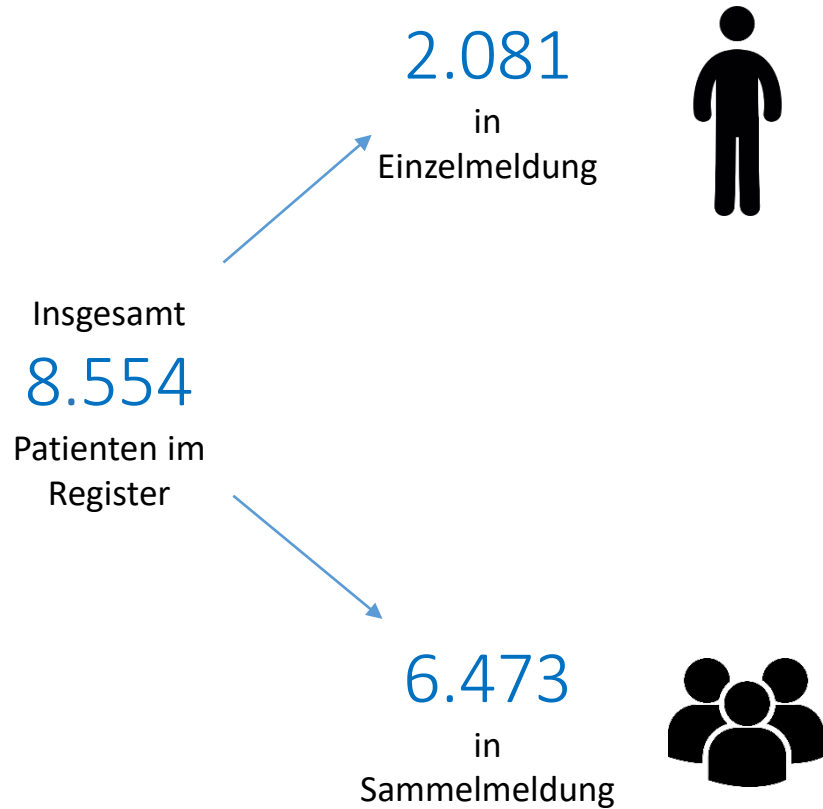


Seit 2008 werden im **dhr** spezifische Daten von Personen mit Hämostasestörungen aus ganz Deutschland gesammelt.

Durch die Erweiterung des Transfusionsgesetz im Jahr 2019 wurde die Umstellung auf die neue Software nötig. Seitdem müssen neben Personen mit Hämophilie A (HA), Hämophilie B (HB) und von-Willebrand-Disease (vWD) nun auch jene mit anderen Faktormangelerkrankungen in Einzel- oder Sammelmeldung gemeldet werden.



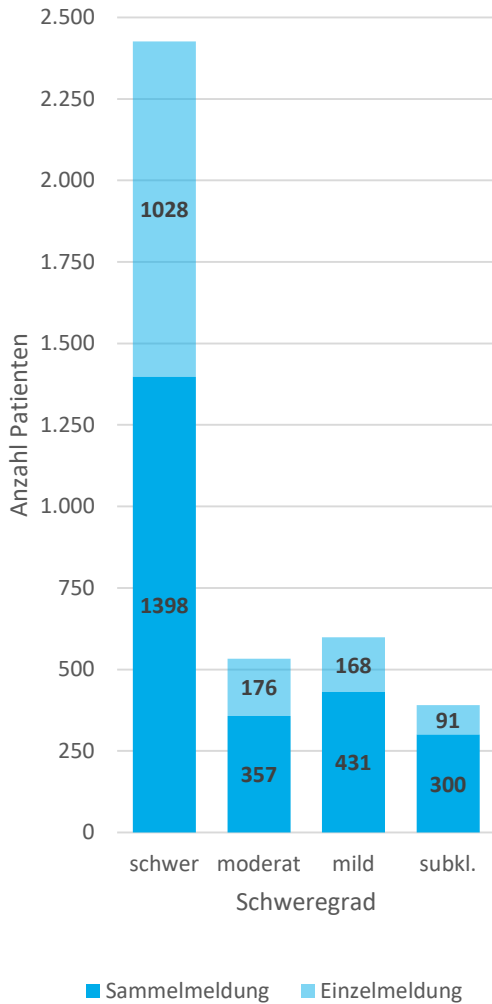
Das **dhr** ist als Register angelegt, das die Betroffenen von Geburt an auf ihrem gesamten Lebensweg begleiten kann. Dabei liefert diese longitudinale Datenerfassung, also der Verlauf der Erkrankung und Behandlung eines Menschen, die für die Forschung wertvollsten Daten. Die Datenerfassung erfolgt in pseudonymisierter Form, so dass von den Daten keine Rückschlüsse auf einzelne Personen gezogen werden können. 48 Betroffene spenden dem **dhr** ihre Daten in der Einzelerfassung von Beginn an, so dass inzwischen Daten für 12 Jahre erfasst sind. Für 10 Jahre sind Daten von 694 Betroffene erfasst. Und für über 2.100 Patient:innen liegen dem **dhr** Daten aus 4 Jahren vor.



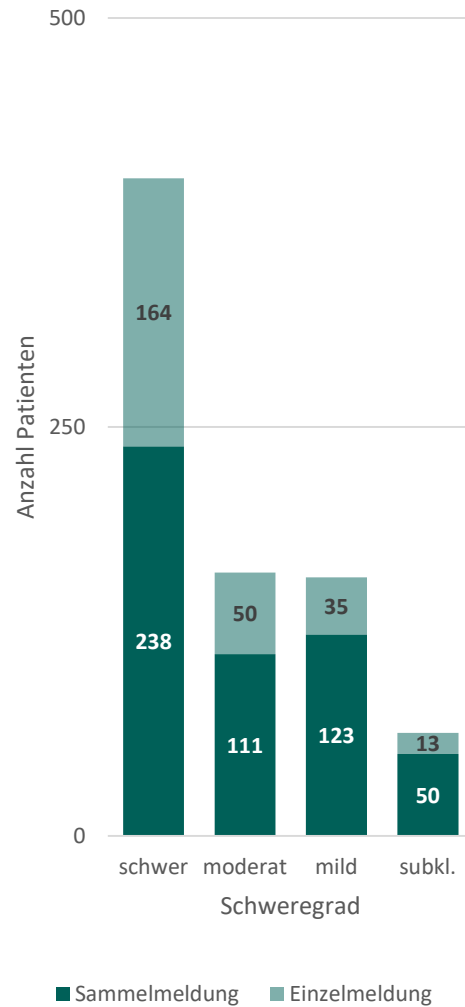
143 meldende Einrichtungen

Im Jahr 2019 melden 143 Kliniken, Behandlungszentren und spezialisierte Arztpraxen Daten von insgesamt 8.544 Personen. Dabei haben 2.081 Betroffene ihr Einverständnis zur Einzelmeldung gegeben und 6.473 Patienten wurden über die Sammelmeldung erfasst.

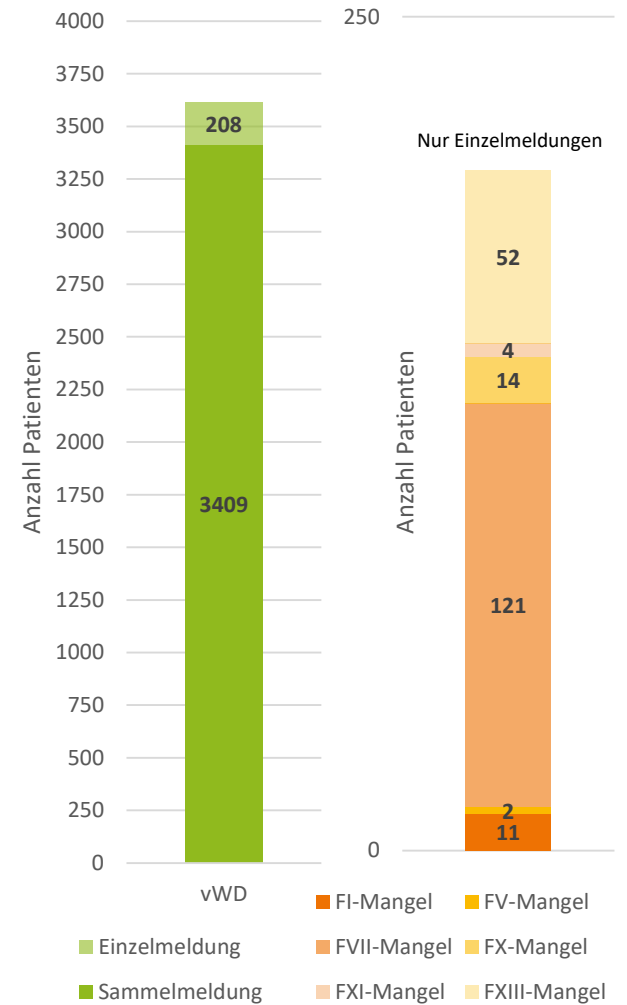
Hämophilie A



Hämophilie B

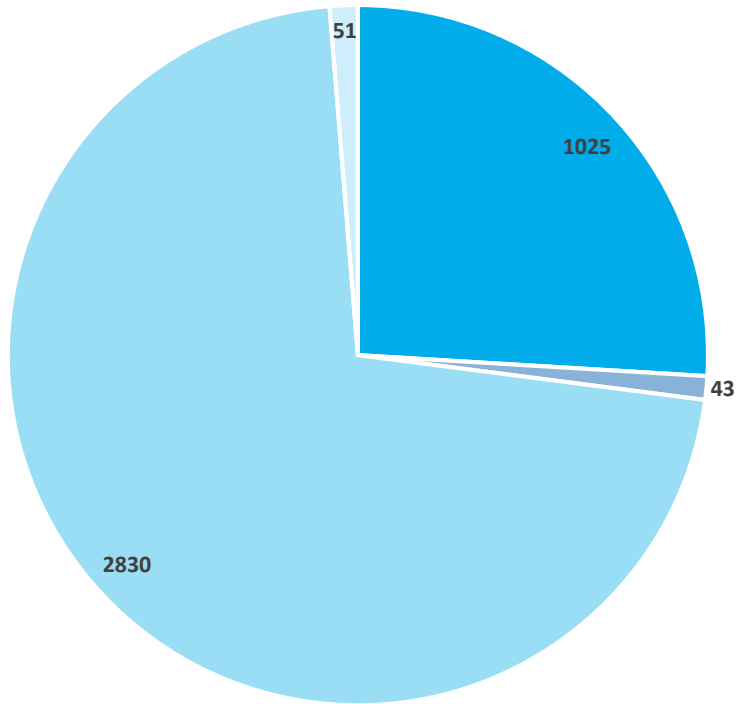


vWD und andere Faktormangelerkrankungen



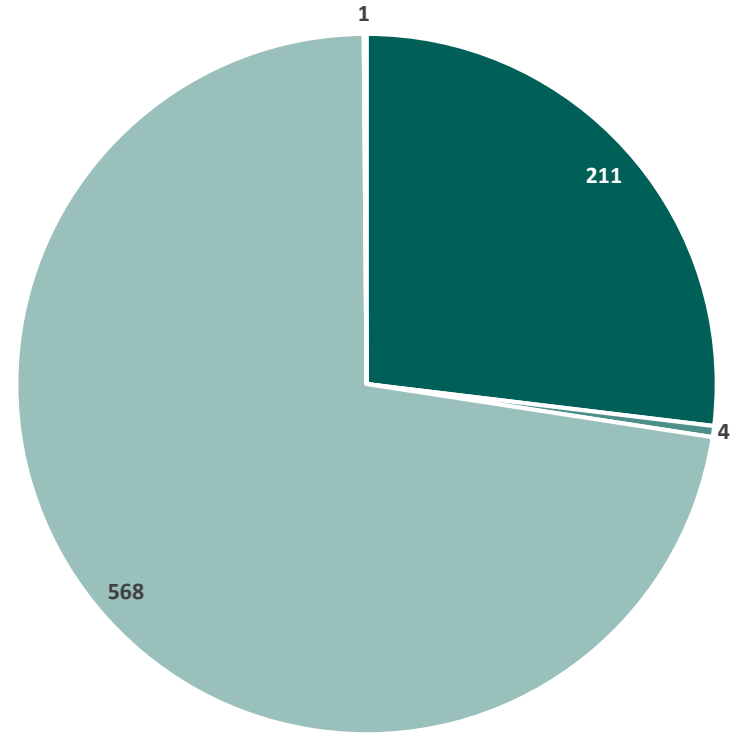


Hämophilie A



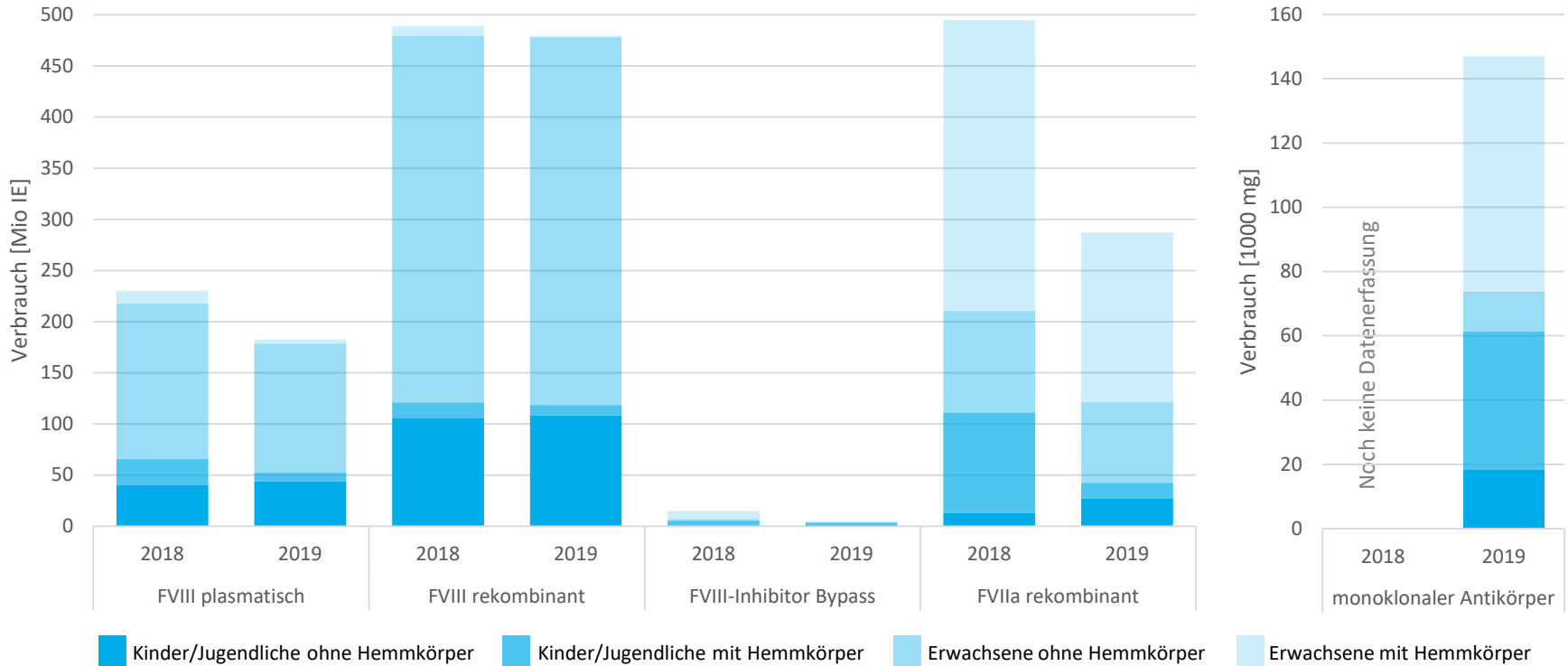
- Kinder/Jugendliche ohne Hemmkörper
- Kinder/Jugendliche mit Hemmkörper
- Erwachsene ohne Hemmkörper
- Erwachsene mit Hemmkörper

Hämophilie B



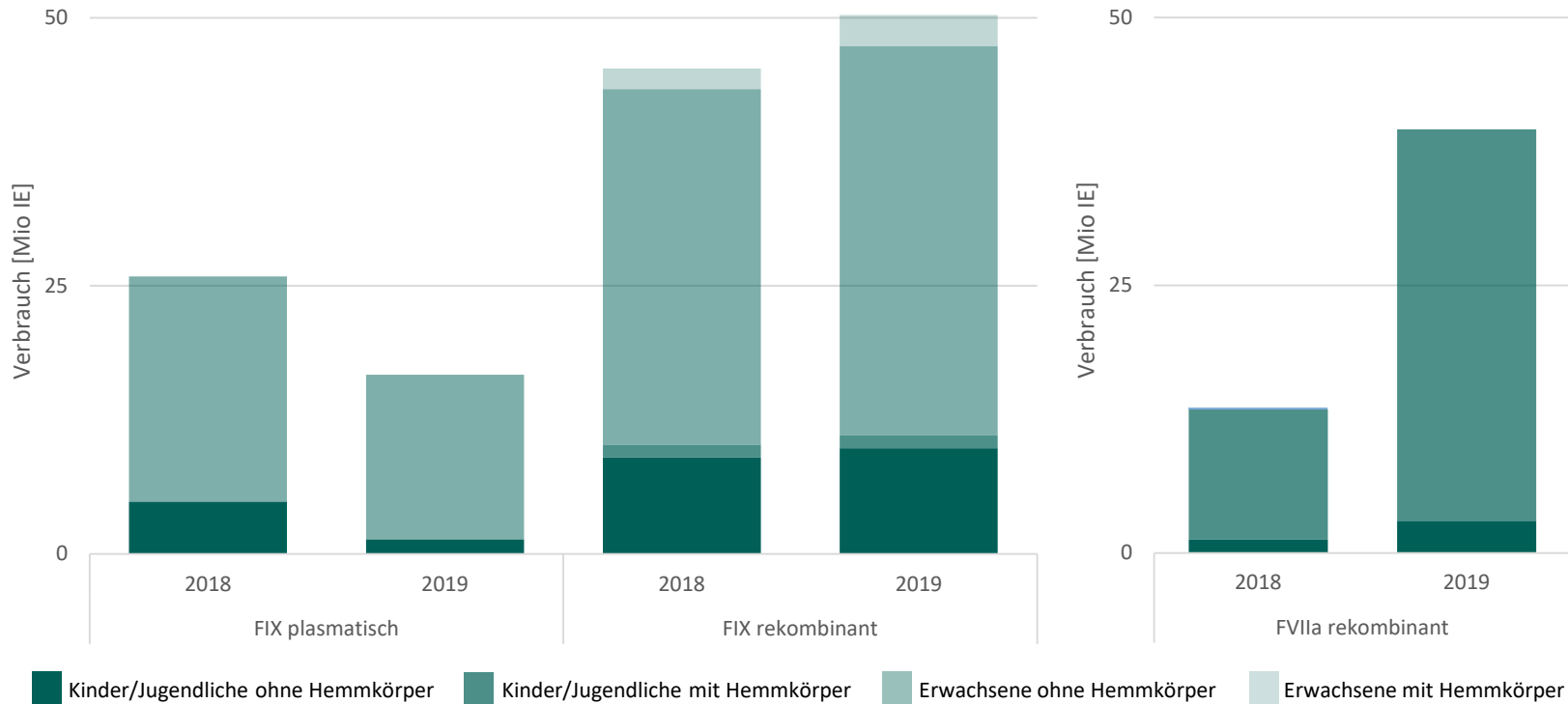
- Kinder/Jugendliche ohne Hemmkörper
- Kinder/Jugendliche mit Hemmkörper
- Erwachsene ohne Hemmkörper
- Erwachsene mit Hemmkörper

Hämophilie A



Substitutionsbedürftige Hämophilie A-Patienten, Verbrauch 2019	Anzahl [n]	FVIII plasmatisch [IE]	FVIII rekombinant [IE]	FVIII-Inhibitor Bypass [IE]	FVIIa rekombinant [IE]	monoklonaler Antikörper [mg]
Kinder und Jugendliche ohne Hemmkörper	1.025	43.886.705	108.132.573	1.795.000	26.700.000	17.600
Kinder und Jugendliche mit Hemmkörper	43	8.425.750	10.244.220	1.555.000	15.750.000	510
Erwachsene ohne Hemmkörper	2.830	126.063.015	359.828.530	591.000	78.700.000	43.050
Erwachsene mit Hemmkörper	51	4.132.360	1.198.548	1.224.000	166.050.000	12.360
Gesamtsumme	3.949	182.507.830	479.403.871	5.165.000	287.200.000	73.520

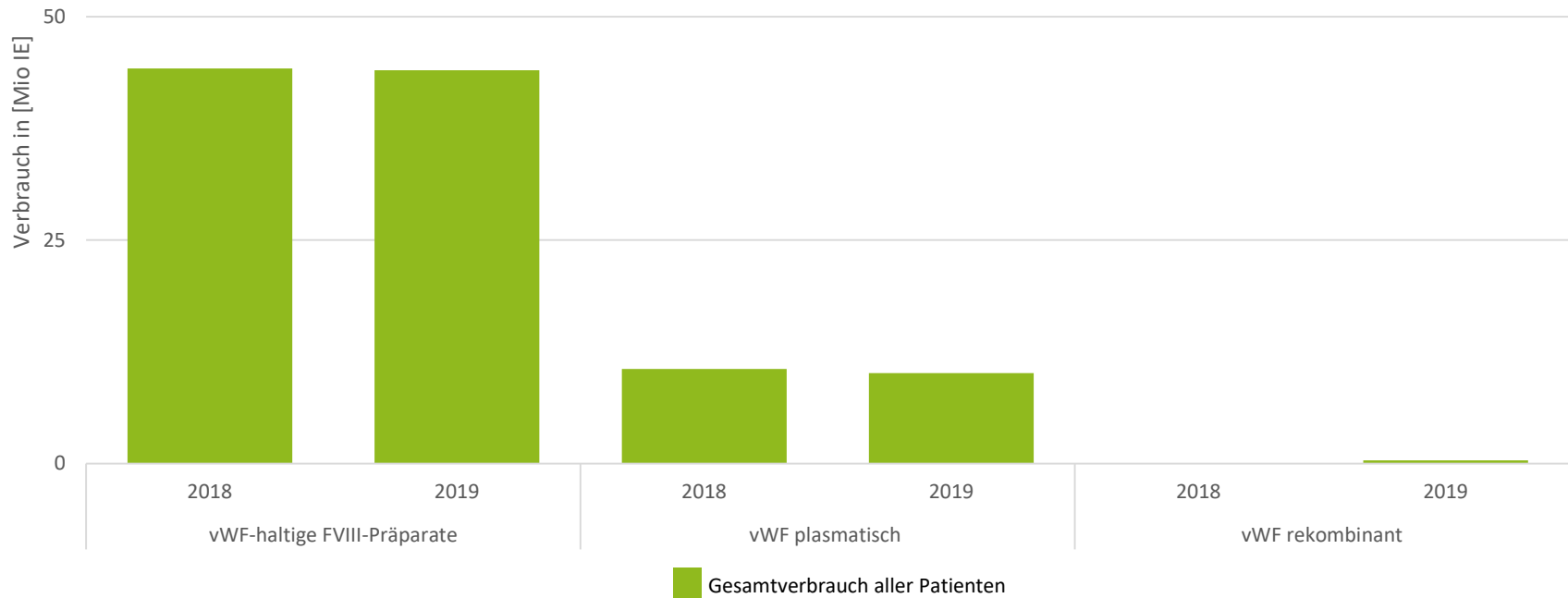
Hämophilie B



Substitutionsbedürftige Hämophilie B-Patienten, Verbrauch 2019	Anzahl [n]	FIX plasmatisch [IE]	FIX rekombinant [IE]	FVIIa rekombinant [IE]
Kinder und Jugendliche ohne Hemmkörper	211	1.346.600	9.860.050	3.000.000
Kinder und Jugendliche mit Hemmkörper	4	0	1.219.000	36.550.000
Erwachsene ohne Hemmkörper	568	15.366.800	36.268.950	0
Erwachsene mit Hemmkörper	1	0	2.900.000	0
Gesamtsumme	784	16.713.400	50.248.000	39.550.000



vWD



Substitutionsbedürftige von Willebrand-Patienten,
Verbrauch 2019

Gesamtverbrauch aller Patienten

Anzahl
[n]

3.617

vWF-haltige FVIII-Präparate
[IE]

43.993.700

vWF plasmatisch
[IE]

10.100.400

vWF rekombinant
[IE]

359.950

Wir danken allen Patientinnen und Patienten,
die dem **dhr** Ihre Daten zur Verfügung stellen,
sowie den Einrichtungen,
die diese Daten erfassen und eingeben.