

# Jahresbericht 2019

Veröffentlicht durch die  
Geschäftsstelle des DHR

Stand 22. September 2021

Paul-Ehrlich-Institut   
Bundesinstitut für Impfstoffe  
und biomedizinische Arzneimittel





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

## Geschäftsstelle



Dr. Christine Keipert  
(Leiterin)



Dr. Heike Duda



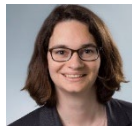
Birgit Haschberger



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

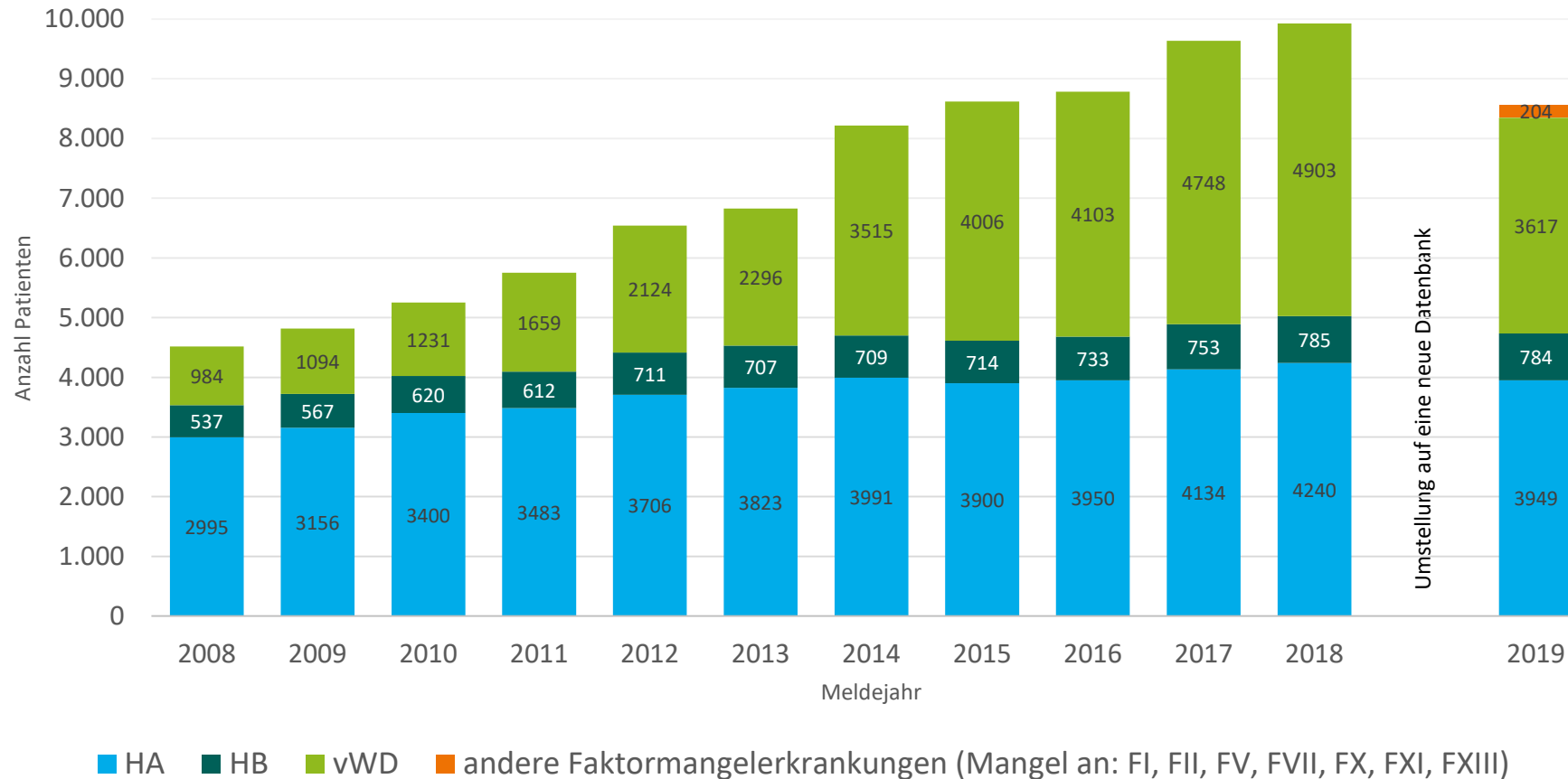
Medizinischen Fachgesellschaften  
BDDH, DGTI, GTH

Verbänden der pharmazeutischen Industrie  
PPTA, VfA

GKV-Spitzenverband  
Spitzenverband Bund der Krankenkassen

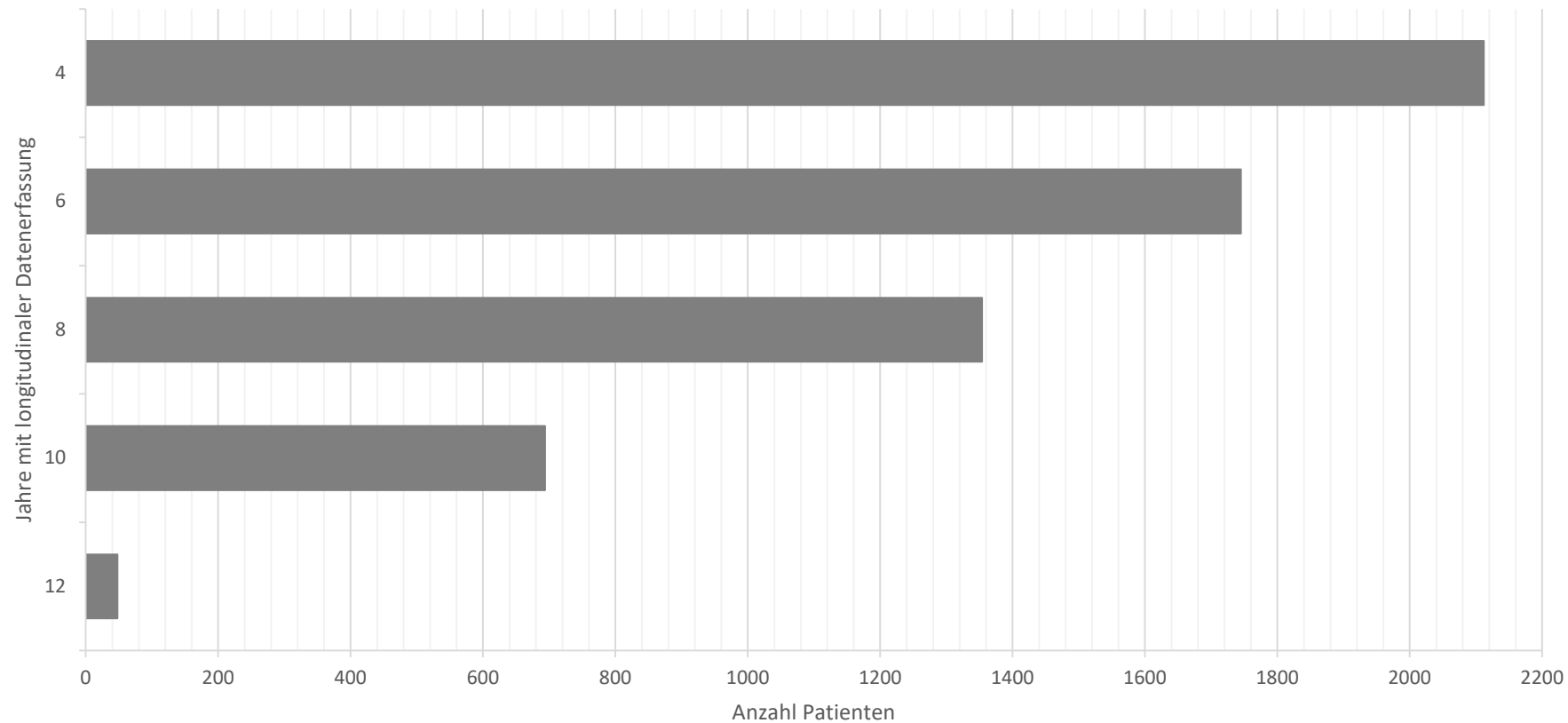
Verband der privaten Krankenversicherungen  
PKV

Verbänden der Leistungserbringer  
DKG, KBV

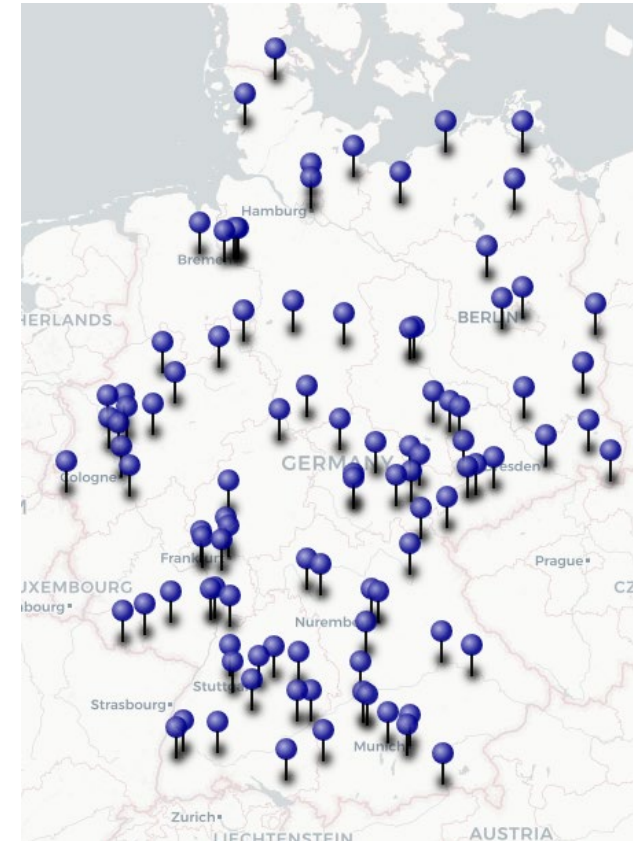
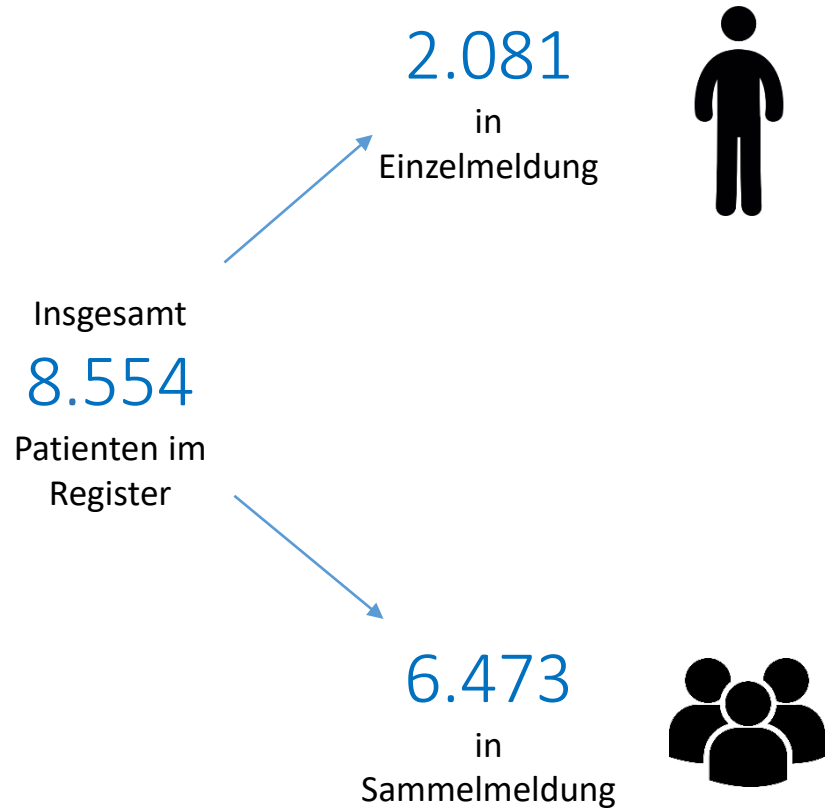


Seit 2008 werden im DHR spezifische Daten von Personen mit Hämostasestörungen aus ganz Deutschland gesammelt.

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.



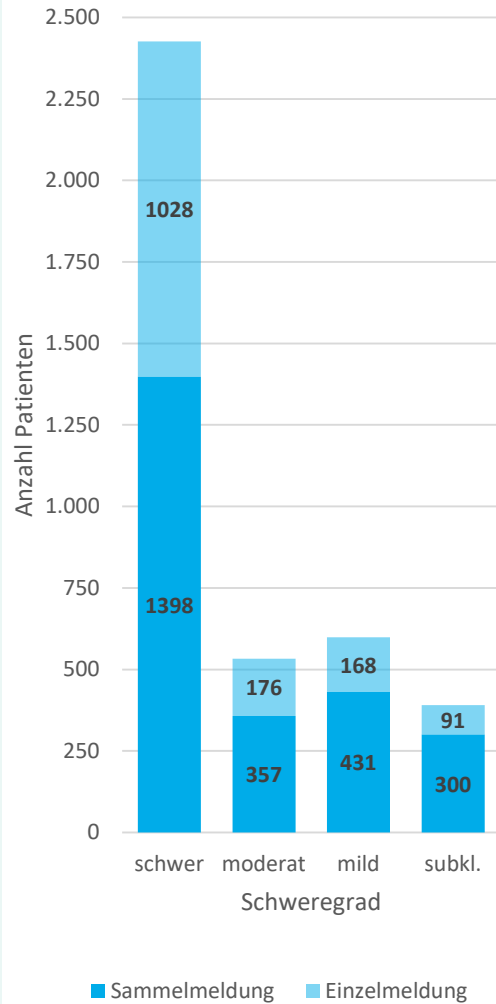
Das DHR ist als Register angelegt, das die Betroffenen von Geburt an auf ihrem gesamten Lebensweg begleiten kann. Dabei liefert diese longitudinale Datenerfassung, also der Verlauf der Erkrankung und Behandlung eines Menschen, die für die Forschung wertvollsten Daten. Die Datenerfassung erfolgt in pseudonymisierter 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 Betroffenen liegen dem DHR Daten aus 4 Jahren vor.



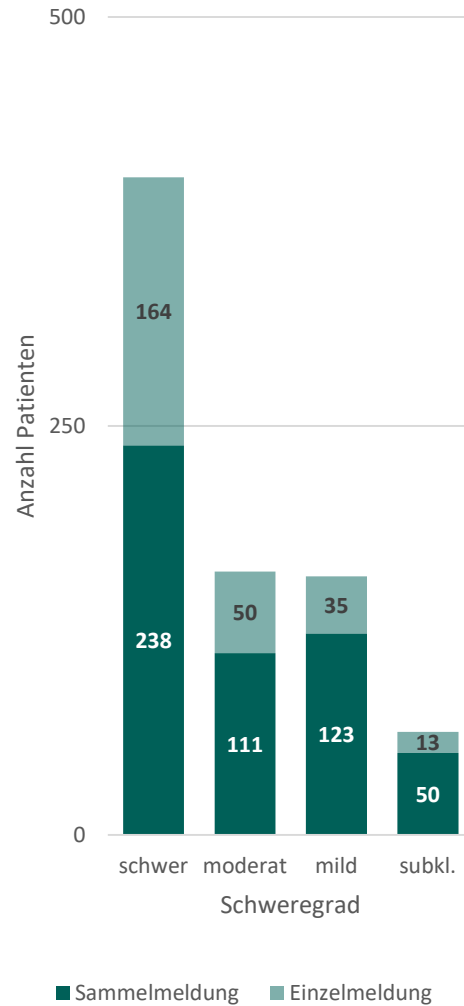
**143** meldende Einrichtungen

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.

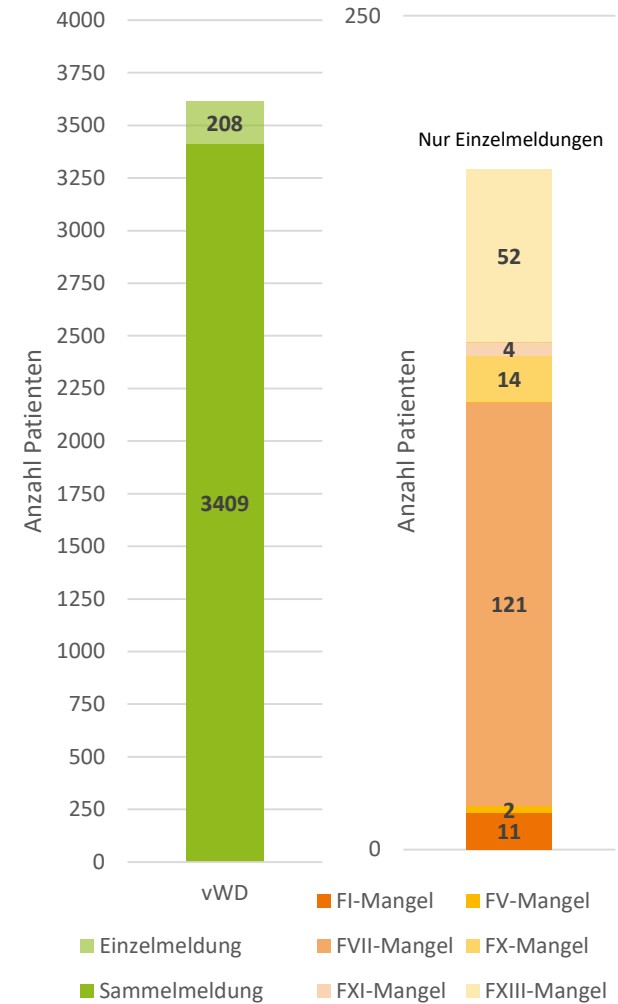
### Hämophilie A



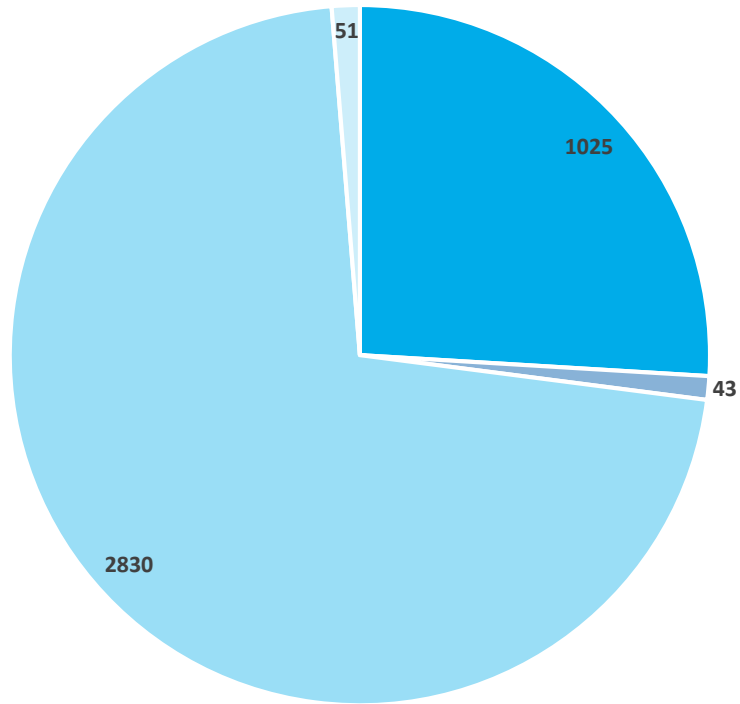
### Hämophilie B



### vWD und andere Faktormangelerkrankungen

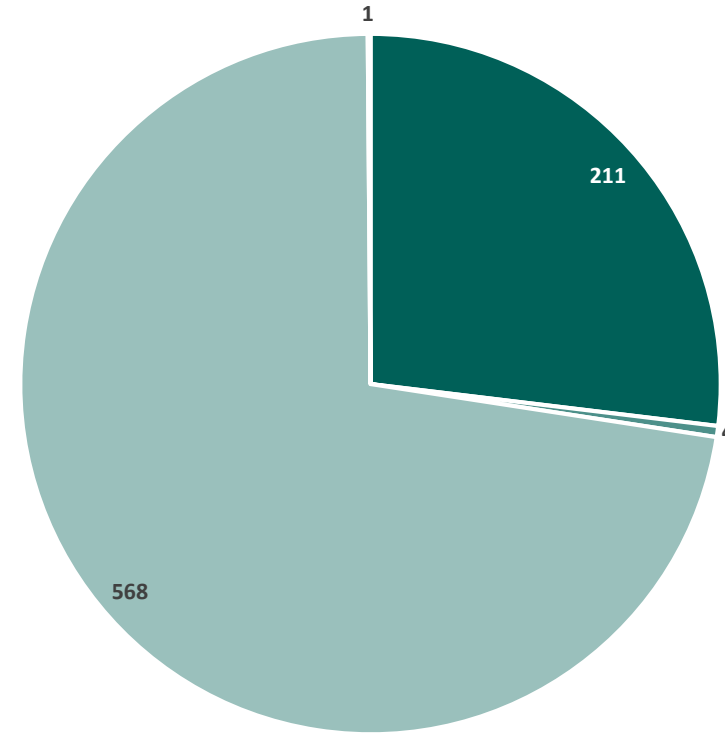


## Hämophilie A



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

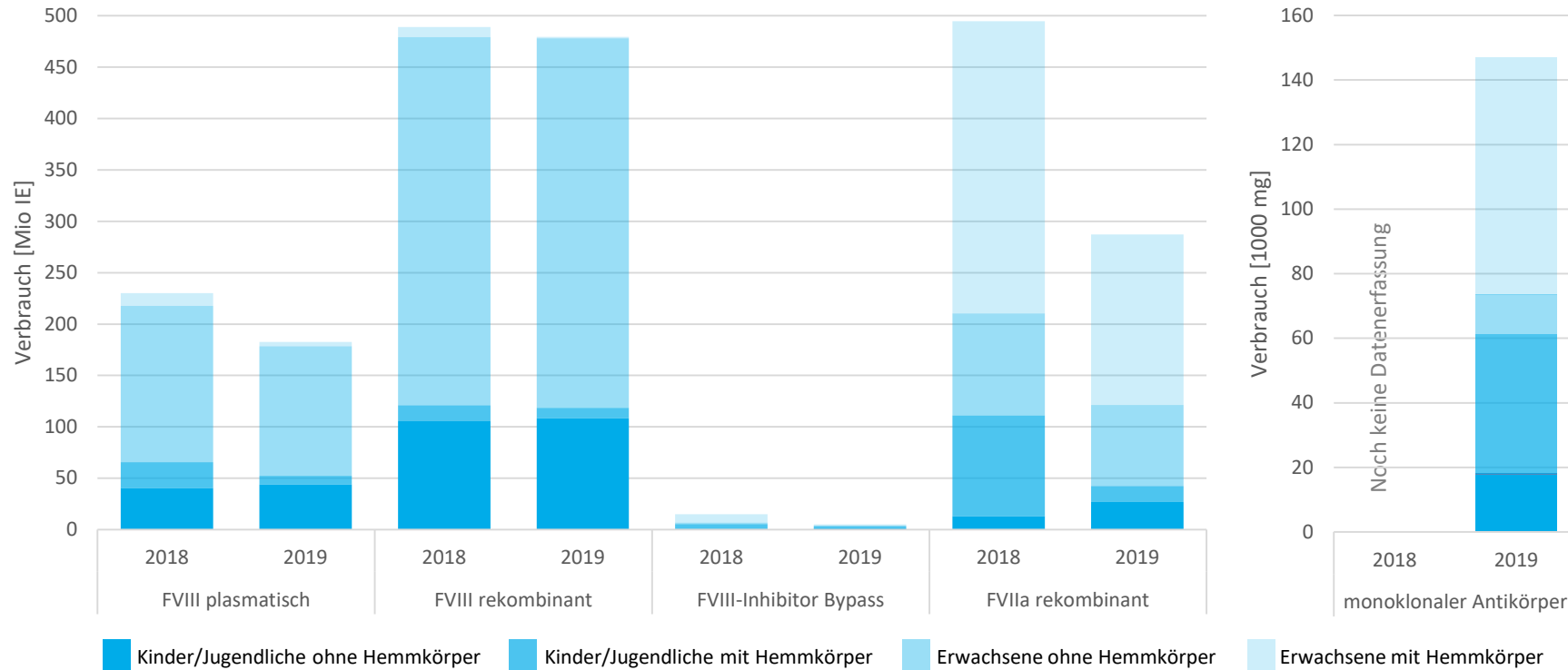
## Hämophilie B



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

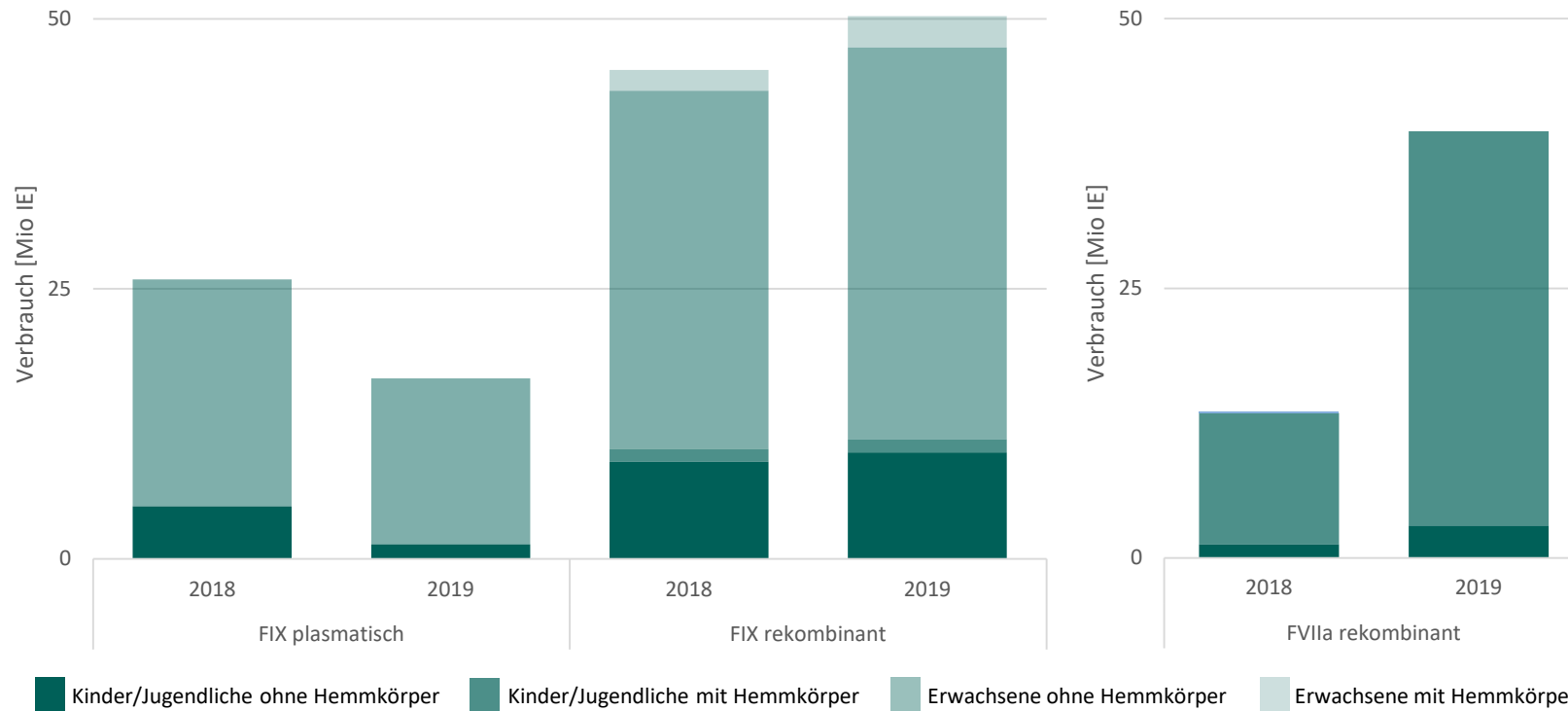


## Hämophilie A



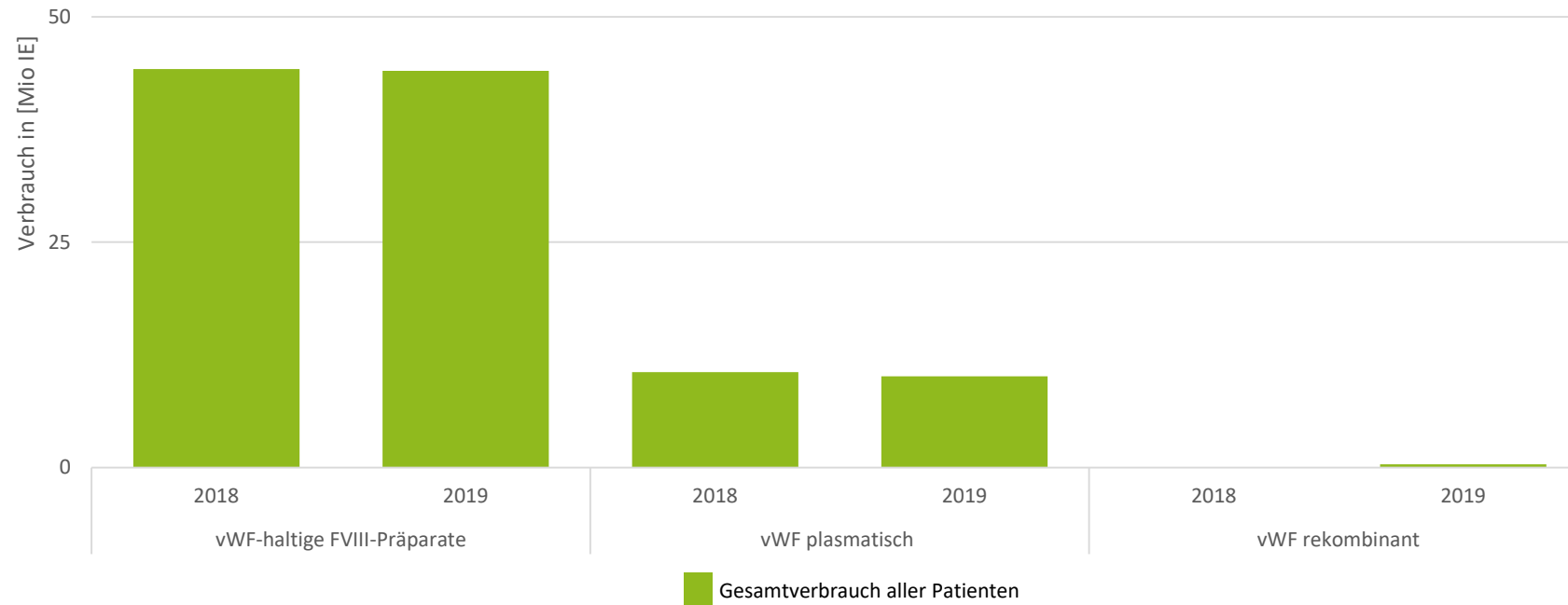
Substitutionsbedürftige Hämophilie A-Patienten	Anzahl [n]	FVIII plasmatisch [IE]	FVIII rekombinant [IE]	FVIII-Inhibitor Bypass [IE]	FVIIa rekombinant [IE]	monoklonaler Antikörper [mg]
<b>Verbrauch 2019</b>						
Kinder und Jugendliche ohne Hemmkörper	1.025	43.886.705	108.132.573	1.795.000	26.700.000	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
<b>Gesamtsumme</b>	<b>3.949</b>	<b>182.507.830</b>	<b>479.403.871</b>	<b>5.165.000</b>	<b>287.200.000</b>	<b>73.520</b>

### 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
<b>Gesamtsumme</b>	<b>784</b>	<b>16.713.400</b>	<b>50.248.000</b>	<b>39.550.000</b>

vWD



Substitutionsbedürftige von Willebrand-Patienten Verbrauch 2019	Anzahl [n]	vWF-haltige FVIII-Präparate [IE]	vWF plasmatisch [IE]	vWF rekombinant [IE]
Gesamtverbrauch aller Patienten	3.617	43.993.700	10.100.400	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.