

# Jahresbericht 2021

Veröffentlicht durch die  
Geschäftsstelle des DHR

Stand 22. September 2023

Paul-Ehrlich-Institut   
Bundesinstitut für Impfstoffe  
und biomedizinische Arzneimittel





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

## Geschäftsstelle



Dr. Christine Keipert



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 (stellv. Vorsitz)

Gesellschaft für Thrombose- und  
Hämostaseforschung, GTH

Prof. Dr. Andreas Tiede (Vorsitz)  
PD Dr. Martin Olivieri

Paul-Ehrlich-Institut, PEI

Dr. Christine Keipert  
Dr. Ute Vahlensieck

## Fachausschuss

Vertreterinnen und Vertreter von

Patientenverbänden  
DHG, IGH

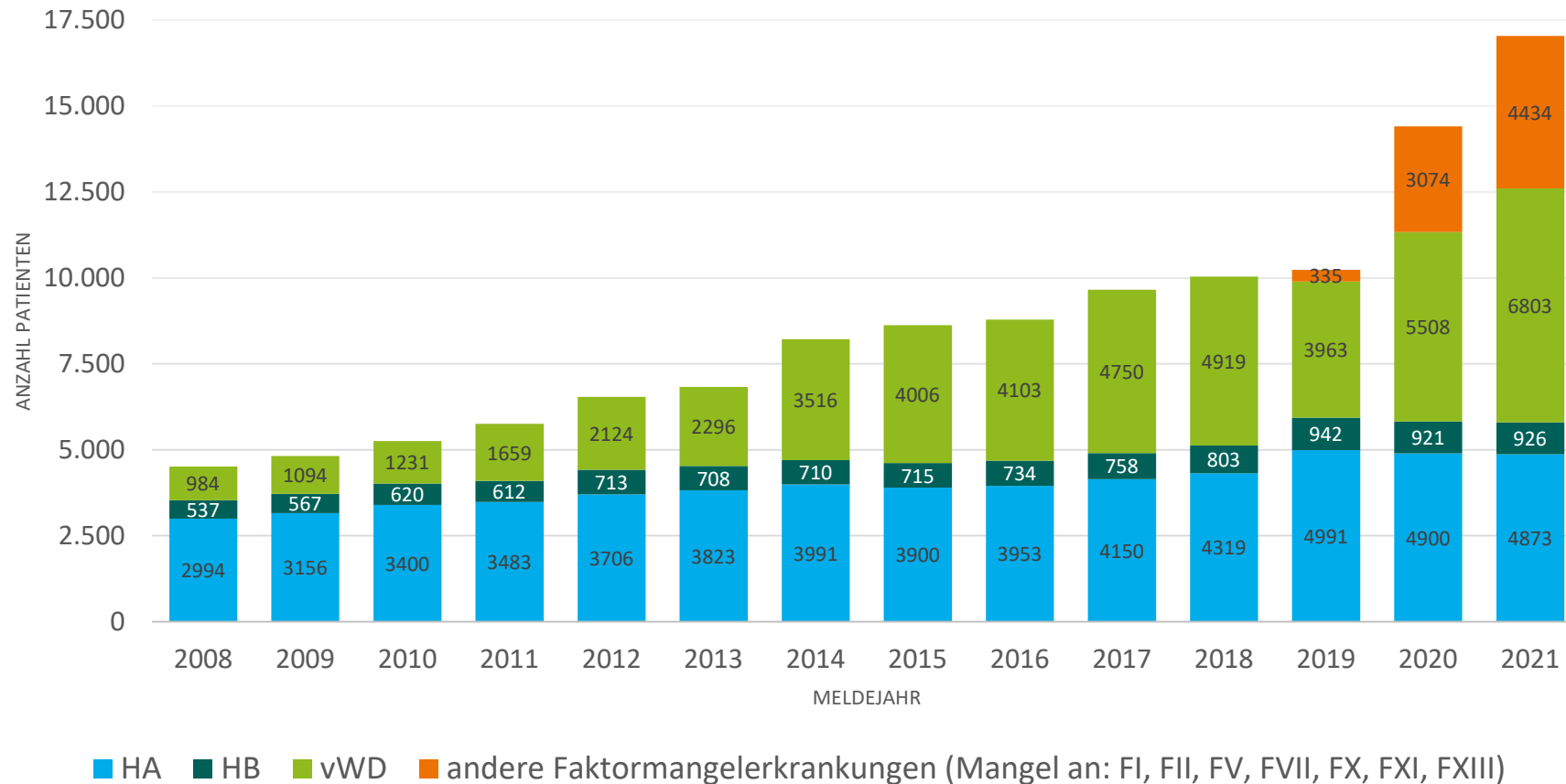
Medizinischen Fachgesellschaften  
BDDH, DGTI, GTH

Verbänden der pharmazeutischen Industrie  
PPTA, VfA

GKV-Spitzenverband  
Spitzenverband Bund der Krankenkassen

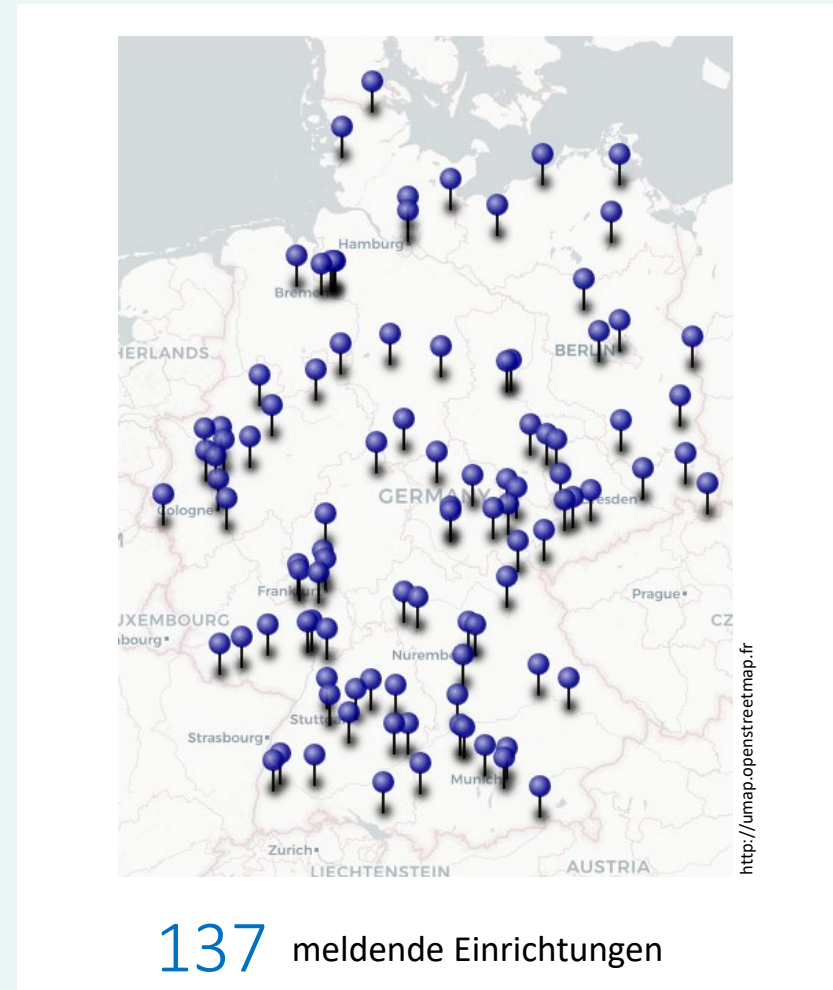
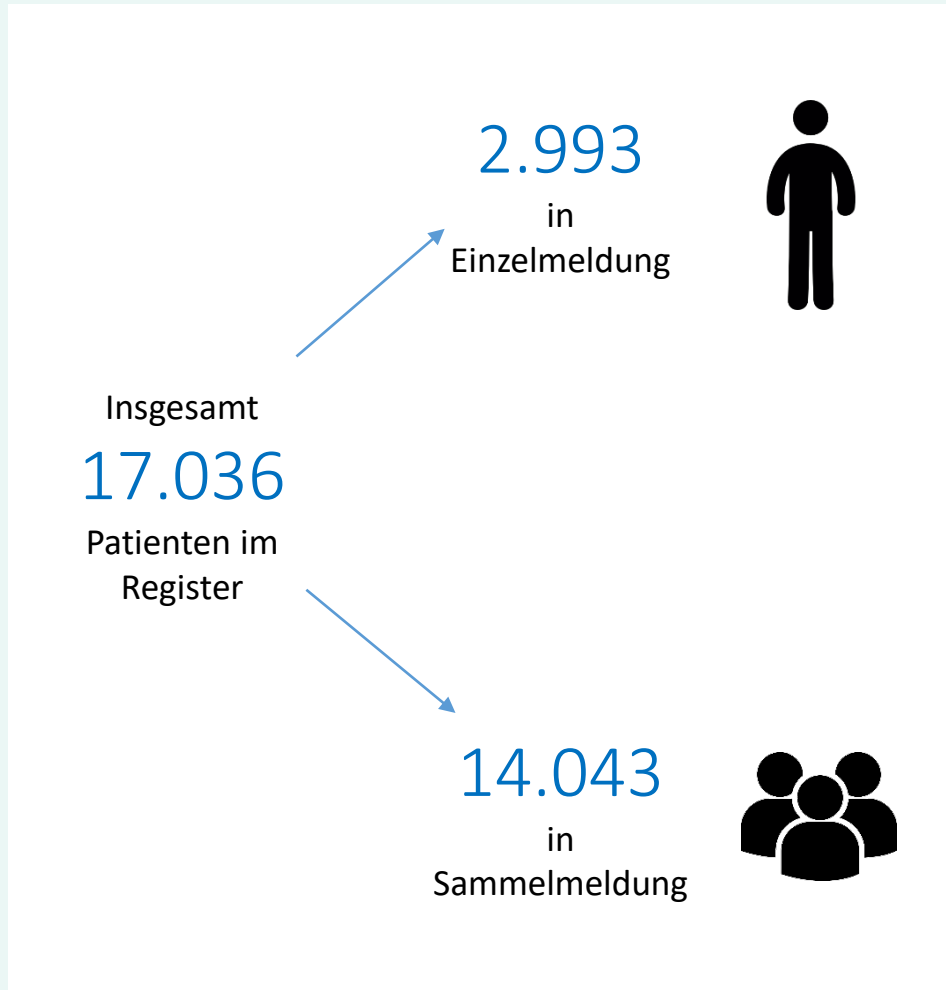
Verband der privaten Krankenversicherungen  
PKV

Verbänden der Leistungserbringer  
DKG, KBV



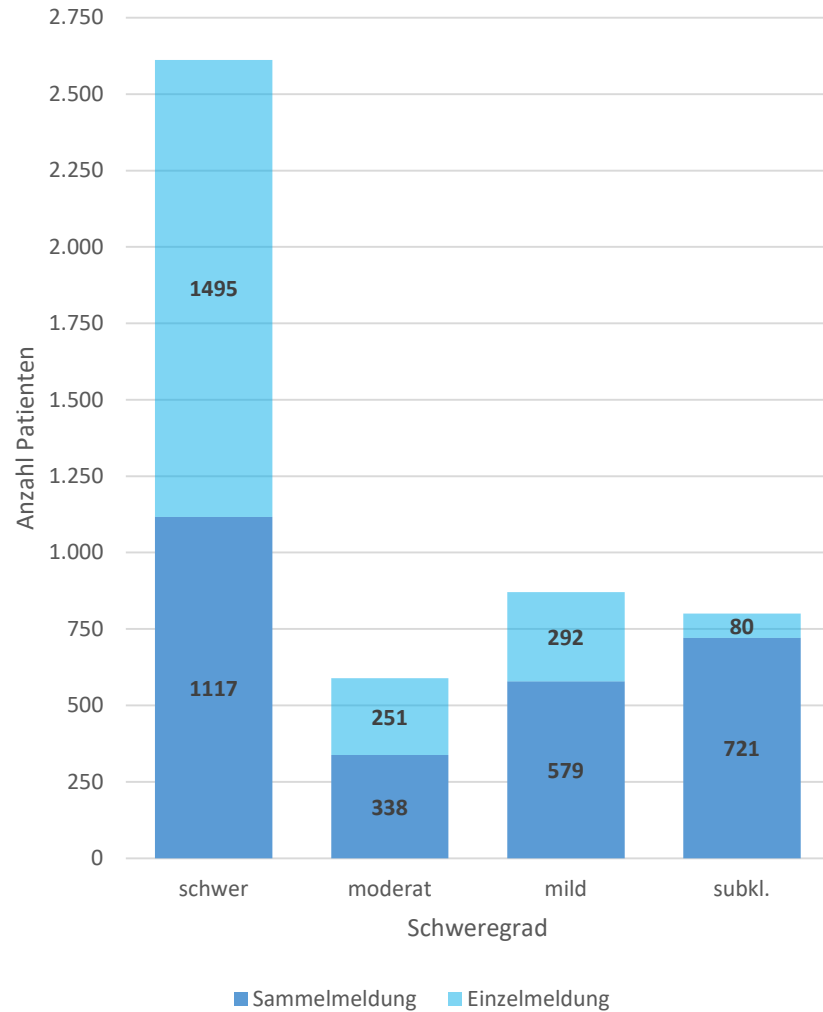
Seit 2008 werden im DHR spezifische Daten von Personen mit Hämostasestörungen aus ganz Deutschland gesammelt.

Seit der Erweiterung des Transfusionsgesetzes im Jahr 2019 müssen neben Personen mit Hämophilie A (HA), Hämophilie B (HB) und von Willebrand Erkrankung (vWD) nun auch jene mit anderen Faktormangel-erkrankungen in Einzel- oder Sammelmeldung gemeldet werden. Seit 2021 werden die Daten von mehr als 17.000 Patienten im DHR erfasst.

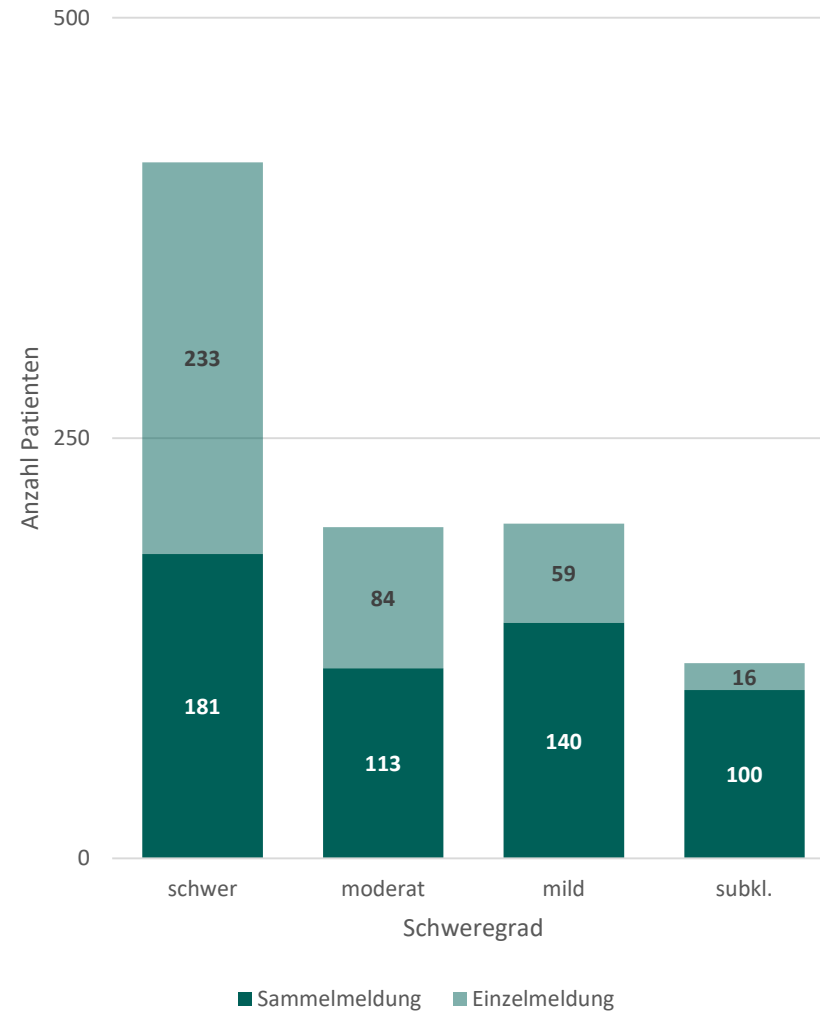


Im Jahr 2021 meldeten 137 Kliniken, Behandlungszentren und spezialisierte Arztpraxen Daten von insgesamt 17.036 Personen. Dabei haben 2.993 Betroffene ihr Einverständnis zur Einzelmeldung gegeben. Das sind 514 Patienten mehr als im Jahr 2020 und 911 Patienten mehr als 2019. Über die Sammelmeldung wurden 14.043 Patienten erfasst.

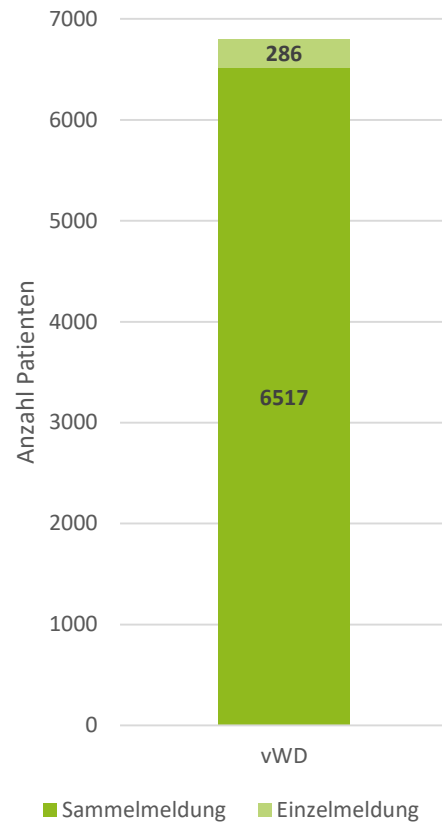
## Hämophilie A



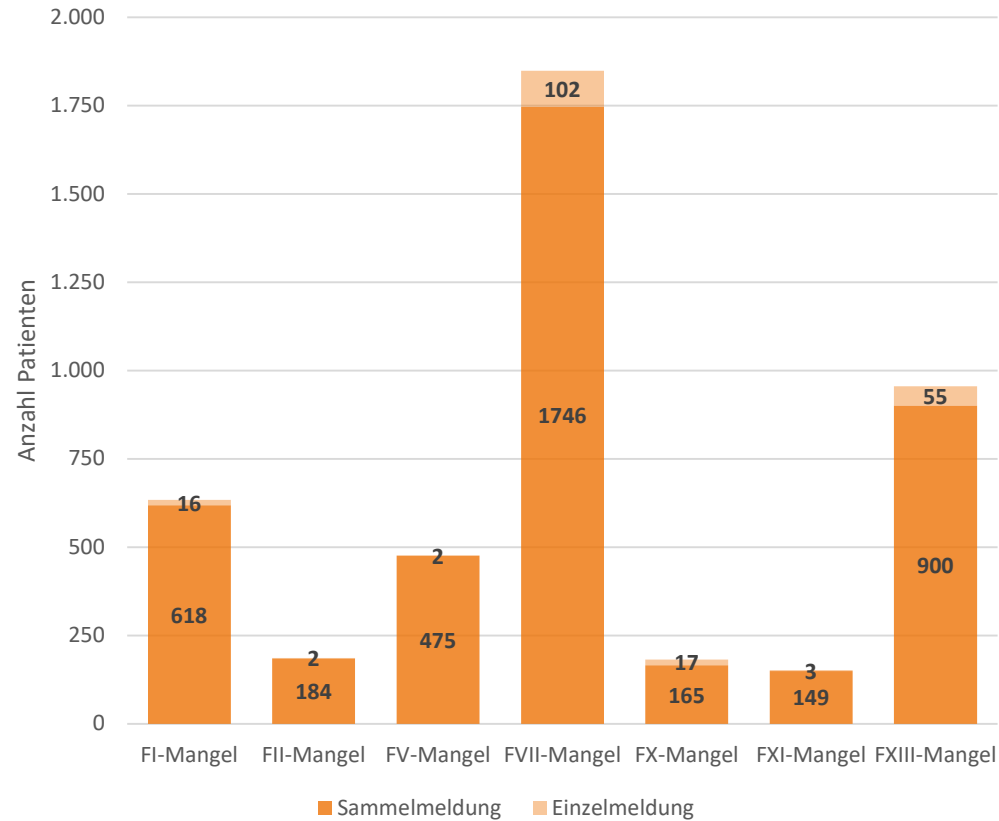
## Hämophilie B



### von Willebrand

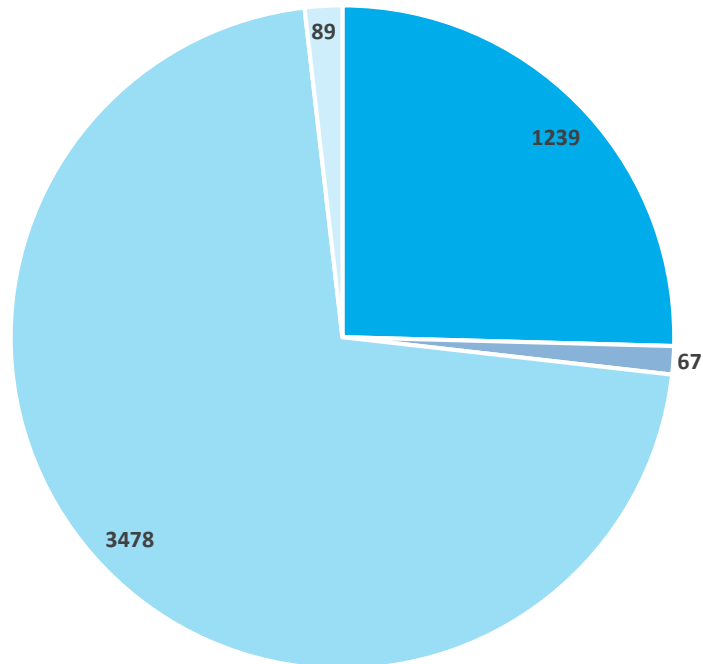


### Andere Faktormangelerkrankungen



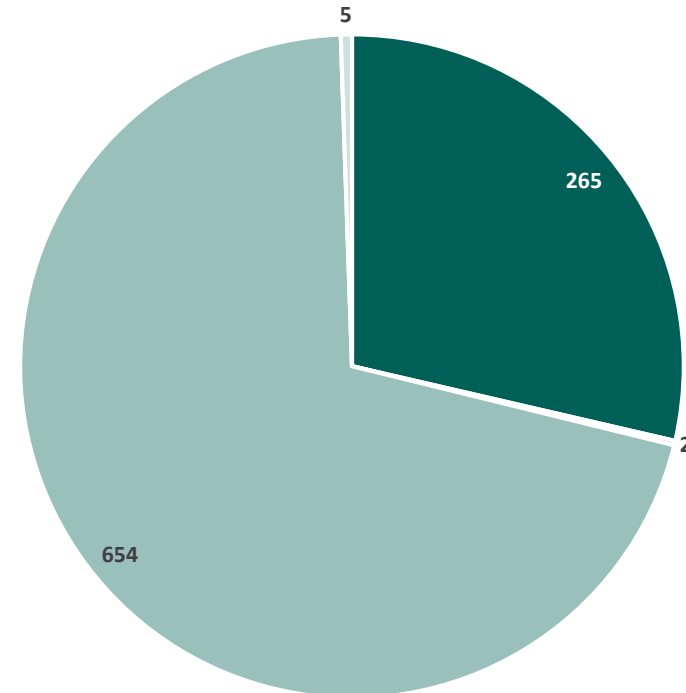
Im Jahr 2021 wurden dem DHR insgesamt 6.803 Betroffene mit von Willebrand Erkrankung gemeldet und 4.434 Betroffene mit anderen Faktormangelerkrankungen. Nur ein kleiner Teil dieser Patientinnen und Patienten benötigt eine Behandlung mit Gerinnungsprodukten.

## Hämophilie A



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

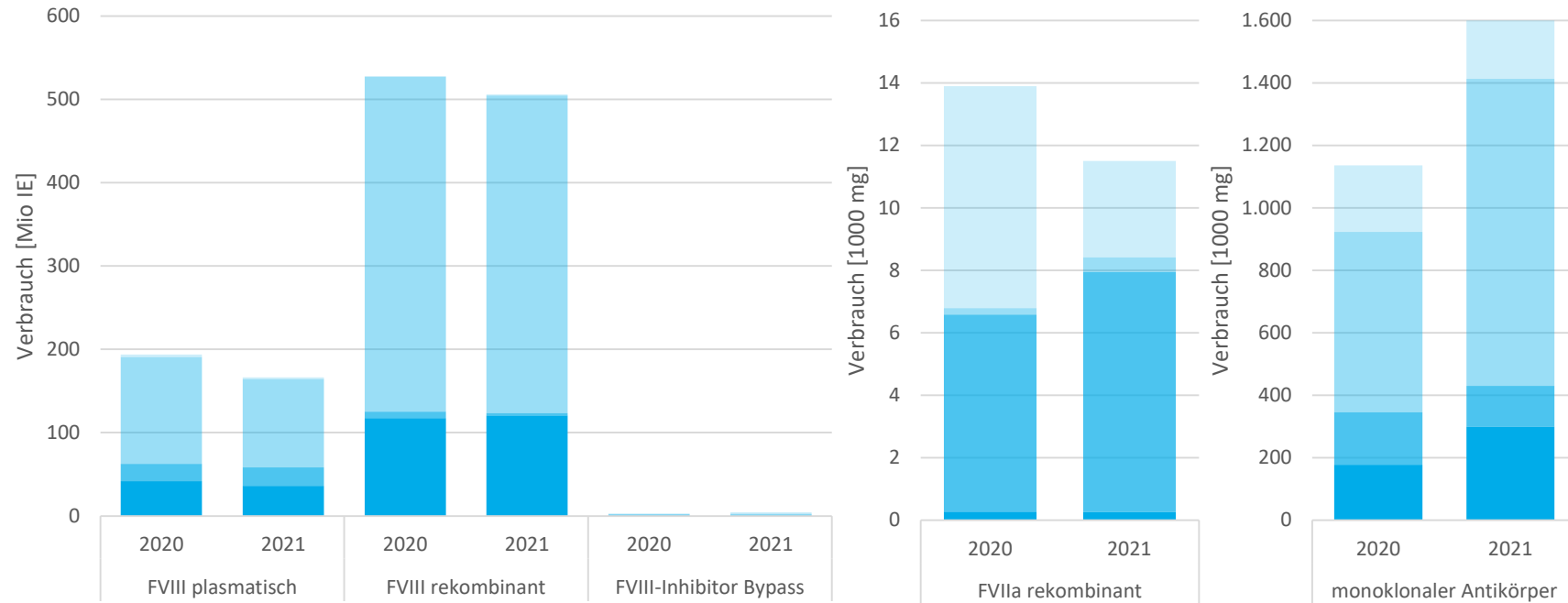
## Hämophilie B



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



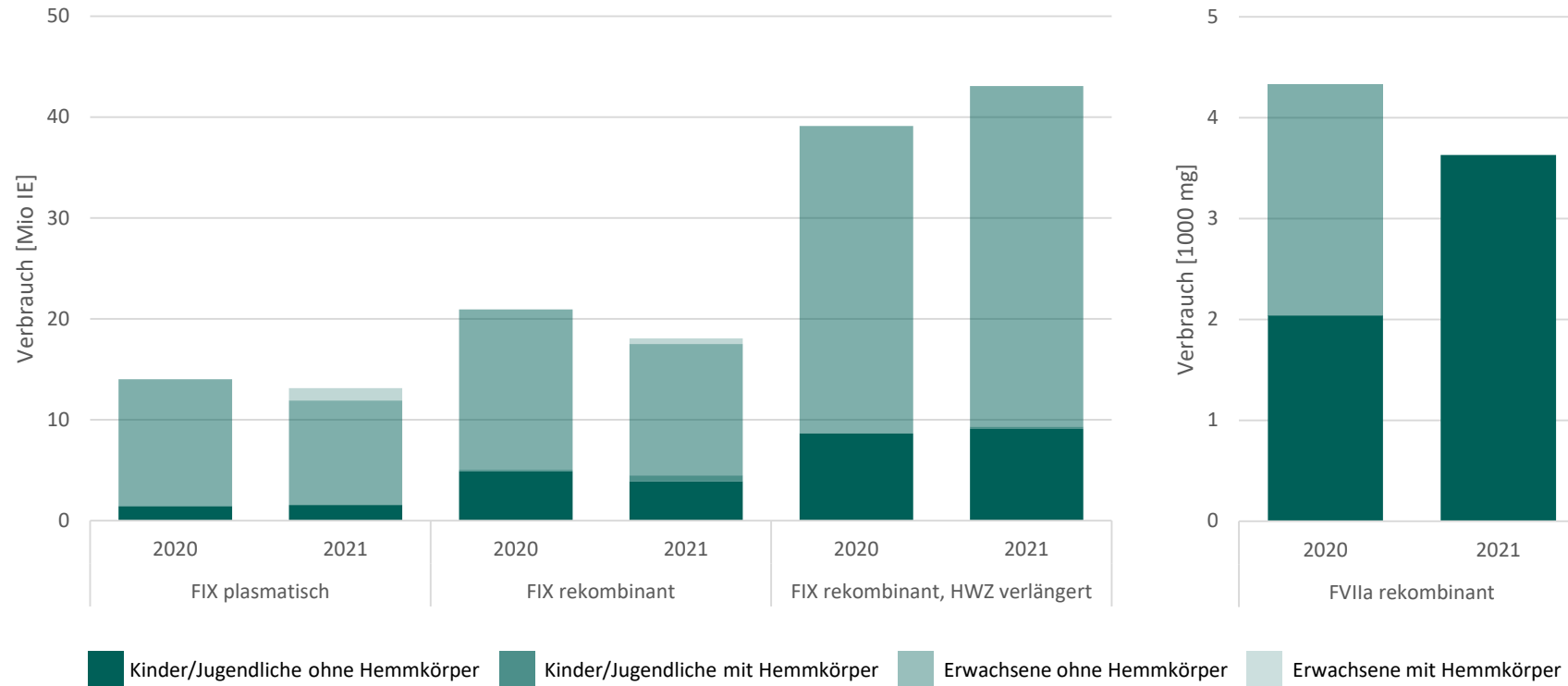
## Hämophilie A



■ Kinder/Jugendliche ohne Hemmkörper 
 ■ Kinder/Jugendliche mit Hemmkörper 
 ■ Erwachsene ohne Hemmkörper 
 ■ Erwachsene mit Hemmkörper

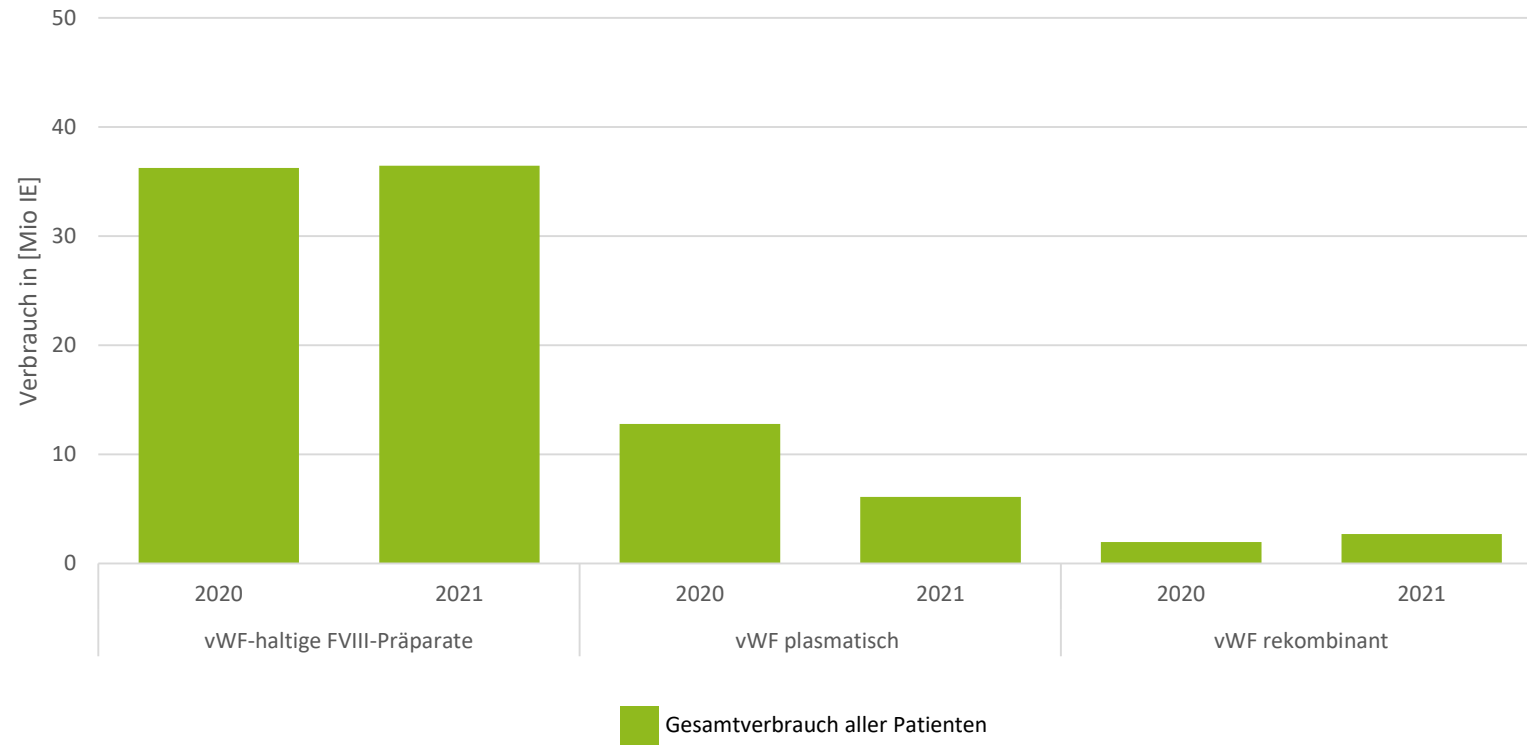
Hämophilie A-Patienten Verbrauch 2021	Anzahl [n]	davon behandelte Patienten [n]	FVIII plasmatisch [IE]	FVIII rekombinant [IE]	FVIII-Inhibitor Bypass [IE]	FVIIa rekombinant [mg]	monoklonaler Antikörper [mg]
Kinder und Jugendliche ohne Hemmkörper	1.239	952	36.097.300	120.590.077	0	265	299.703
Kinder und Jugendliche mit Hemmkörper	67	65	22.009.300	2.653.250	1.557.000	7.673	129.797
Erwachsene ohne Hemmkörper	3.478	2.384	106.073.018	381.478.106	1.075.000	469	982.937
Erwachsene mit Hemmkörper	89	58	2.251.000	1.301.000	1.608.000	3.095	187.345
<b>Gesamtsumme</b>	<b>4.873</b>	<b>3.459</b>	<b>166.430.618</b>	<b>506.022.433</b>	<b>4.240.000</b>	<b>11.502</b>	<b>1.599.782</b>

## Hämophilie B

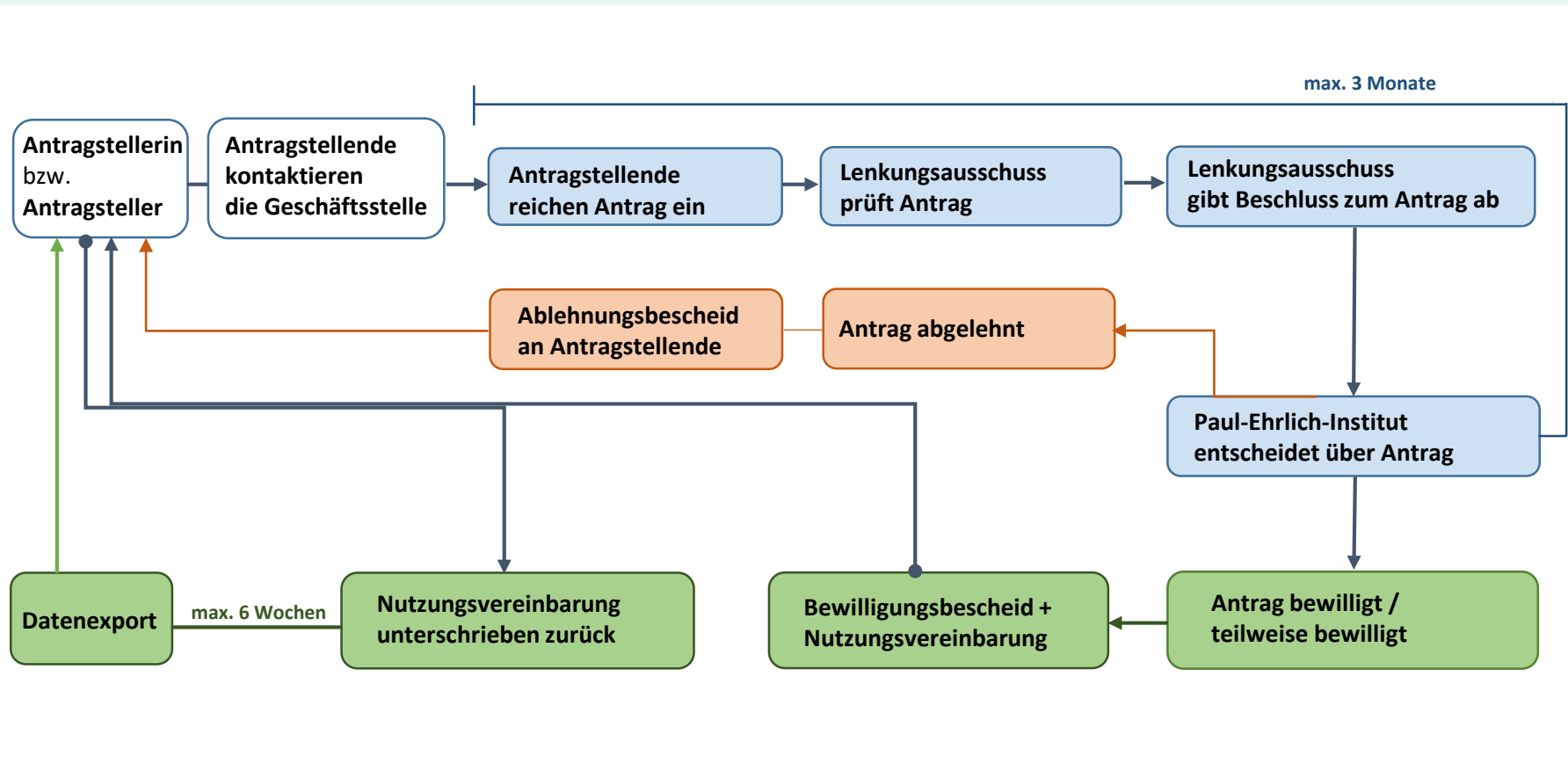


Hämophilie B-Patienten Verbrauch 2021	Anzahl [n]	davon behandelte Patienten [n]	FIX plasmatisch [IE]	FIX rekombinant [IE]	FIX rekombinant, HWZ verlängert [IE]	FVIIa rekombinant [IE]
Kinder und Jugendliche ohne Hemmkörper	265	186	1.550.500	3.891.800	9.068.500	3.630
Kinder und Jugendliche mit Hemmkörper	2	2	0	597.000	246.000	0
Erwachsene ohne Hemmkörper	654	452	10.353.000	13.015.000	33.765.000	0
Erwachsene mit Hemmkörper	5	4	1.227.600	547.500	0	0
<b>Gesamtsumme</b>	<b>926</b>	<b>644</b>	<b>13.131.100</b>	<b>18.051.300</b>	<b>43.079.500</b>	<b>3.630</b>

von Willebrand

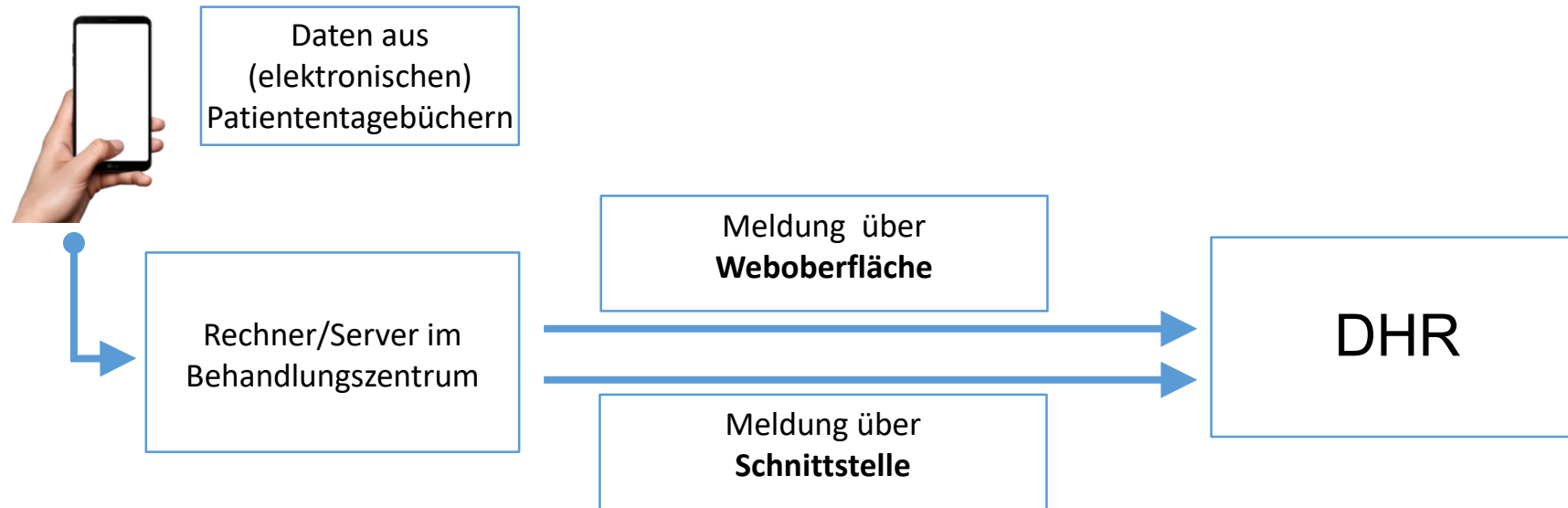


von Willebrand-Patienten Verbrauch 2021	Anzahl [n]	davon behandelte Patienten [n]	vWF-haltige FVIII-Präparate [IE]	vWF plasmatisch [IE]	vWF rekombinant [IE]
Gesamtverbrauch aller Patienten	6.803	974	36.456.200	6.105.100	2.677.800



Aus dem DHR können Daten zu Forschungszwecken beantragt werden:

Die dafür notwendigen Unterlagen stehen auf den Internetseiten [www.pei.de/dhr](http://www.pei.de/dhr) zur Verfügung. Der Antrag wird nach Rücksprache mit der Geschäftsstelle des DHR eingereicht – nach Prüfung und Beschluss durch den Lenkungsausschuss des DHR – entscheidet das Paul-Ehrlich-Institut per Bescheid. Antragstellende erhalten zusammen mit dem Bescheid eine Nutzungsvereinbarung sowie die Publikationsgrundsätze. Haben die Antragstellenden die Nutzungsvereinbarung unterschrieben zurückgesendet, erhalten sie die bewilligten Daten.



Wir würden uns sehr freuen, wenn Sie Ihre Zustimmung zur Einzelerfassung geben, denn nur so können die für die Forschung so wichtigen Daten von Ihnen erfasst werden.

Hierbei ist auch wichtig zu wissen, dass Sie als Patientinnen und Patienten zur Dokumentation Ihres Verbrauchs verpflichtet sind und es erforderlich ist, dass Sie mindestens einmal im Jahr die erfassten Daten an Ihre behandelnde Ärztin bzw. Ihren Arzt weitergeben. Wenn Sie für die Dokumentation Ihrer Behandlung elektronische Patiententagebücher verwenden, können die Angaben über den Rechner des Behandlungszentrums dem DHR übermittelt werden, ohne dass diese noch einmal händisch über die Weboberfläche eingegeben werden müssen. Das erleichtert den Mitarbeitenden die Meldung und hilft gleichzeitig Übertragungsfehler zu vermeiden. Über die Nutzung elektronischer Patiententagebücher informieren Sie gerne die Patientenorganisationen DHG und IGH oder Ihre Ärztin bzw. Ihr Arzt.

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