

Age-related FVIII consumption in patients with severe haemophilia A

R. Klamroth für das Kompetenznetzwerk Hämorrhagische Diathese Ost*

Klinik für Innere Medizin Angiologie und Hämostaseologie / Hämophiliezentrum, Vivantes-Klinikum im Friedrichshain, Berlin

Die schweren hämorrhagischen Diathesen (Hämophilie A, B und von-Willebrand-Syndrom) stellen für Diagnostik und Therapie hohe Anforderungen an die betreuenden Einrichtungen. Aufgrund ihrer niedrigen Inzidenz ist die enge Zusammenarbeit aller Hämophilie-Therapeuten zur Optimierung der Therapiestrategien wünschenswert. Mit diesem Ziel wurde das KHDO (Kompetenznetzwerk Hämorrhagische Diathese Ost) gegründet. Von 37 Einrichtungen, in denen Hämophilie-Patienten in Ostdeutschland betreut werden, sind zurzeit 29 am KHDO beteiligt. Im Jahr 2005 wurden erstmals epidemiologische Daten zur Hämophilie erfasst (► Tab. 1)

Methodik, Ergebnisse

In dieser Untersuchung des KHDO wurden neben epidemiologischen Daten Angaben zum Faktor-VIII-Verbrauch der Patienten mit schwerer Hämophilie A im Jahr 2007 in 10-Jahres-Alterskohorten ausgewertet.

Insgesamt konnten Verbrauchsdaten des Jahres 2007 von 265 Patienten mit schwerer Hämophilie A ohne nachweisbare Hemmkörper ausgewertet werden. 85% der Patienten in der Gruppe 0 bis 19 Jahre ($n = 70$) erhielten eine Prophylaxe, aber auch bei Erwachsenen (≥ 20 Jahre) war in 65% der Fälle eine intermittierende bzw. langfristige Sekundärprophylaxe die Therapie der Wahl (► Abb. 1a). Prophylaxe wurde dabei defi-

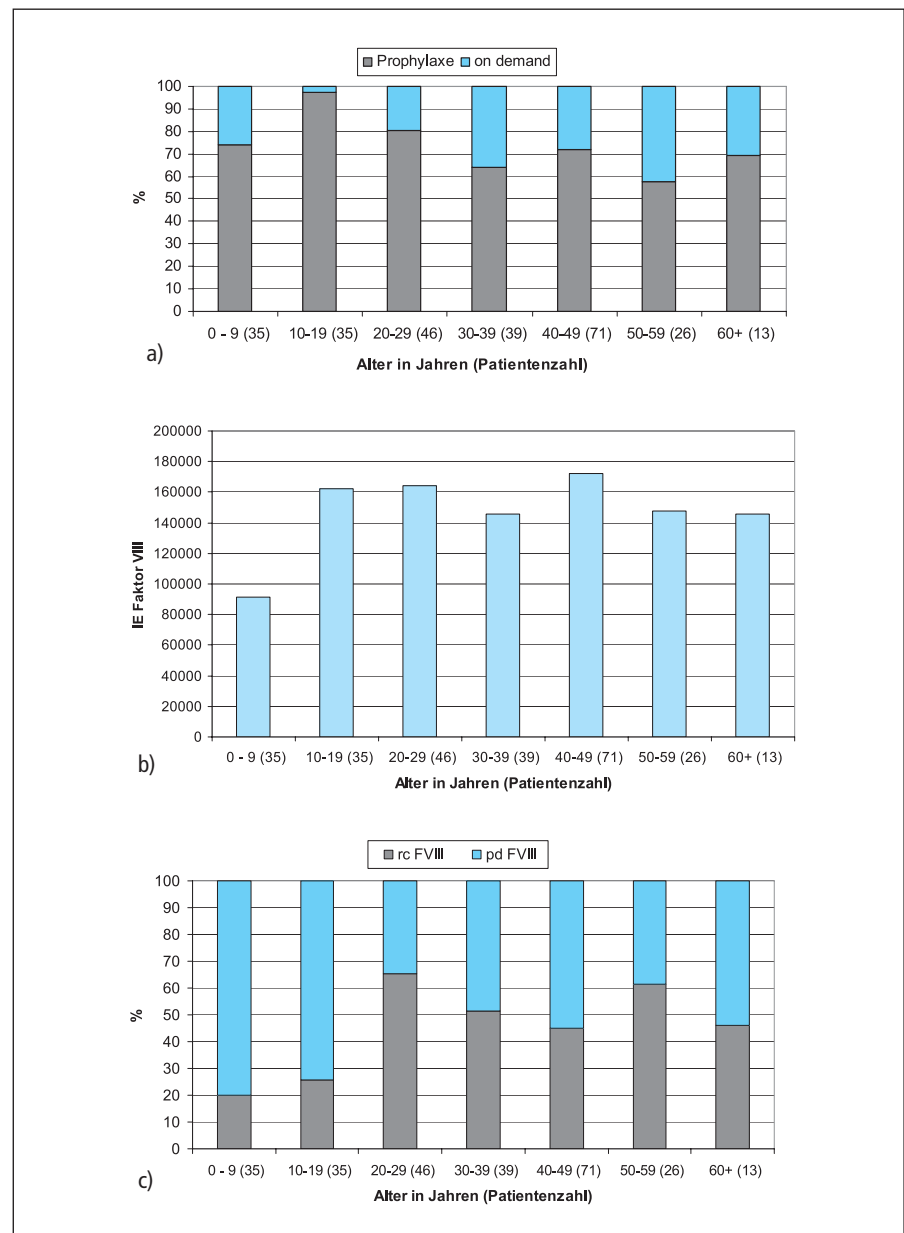


Abb. 1 Patienten mit schwerer Hämophilie A im Jahr 2007

- prophylaktische Faktor-VIII-Substitution
- altersabhängiger mittlerer Faktor-VIII-Verbrauch
- altersabhängiger Anteil rekombinanter bzw. plasmatischer Faktor-VIII-Konzentrate

Correspondence to:

Dr. Robert Klamroth
Klinik für Innere Medizin Angiologie und Hämostaseologie / Hämophiliezentrum, Vivantes – Klinikum im Friedrichshain Landsberger Allee 49, 10249 Berlin
E-mail: robert.klamroth@vivantes.de

Altersabhängiger Faktor-VIII-Verbrauch von Patienten mit schwerer Hämophilie A in den neuen Bundesländern

Hämostaseologie 2009; 29 (Suppl 1): S56–S57

Hämostaseologie 4a/2009

niert als regelmäßige Faktor-VIII-Gabe mindestens einmal pro Woche unabhängig von einem Blutungsereignis. Bei den Erwachsenen mit schwerer Hämophilie A zeigte sich ein jährlicher Faktor-VIII-Verbrauch von im Mittel 155 231 IE. Über die 10-Jahreskohor-

ten ließ sich kein Trend zu einem geringeren Substitutionsbedarf im Alter erkennen (►Abb. 1b). Die Wahl des Faktor-VIII-Konzentrats im Kindesalter zeigte eine Präferenz des plasmatisch gewonnenen Faktors VIII (►Abb. 1c).

* V. Aumann (Magdeburg), B. Berthold (Neubrandenburg), C. Beck (Berlin), P. Bruhn (Rostock), H.-J. Feickert (Neubrandenburg), D. Franke (Magdeburg), H. Haberland (Berlin), D. Hähling (Schwerin), A. Hofmann (Chemnitz), E. Holfeld (Cottbus), K. Kentouche (Jena), R. Klamroth (Berlin), R. Knöfler (Dresden), J. Koscielny (Berlin), U. Kreibich (Zwickau), K. Kyank (Rostock), B. Meyer (Greifswald), A. Nimtz-Talaska (Frankfurt/O.), A. Sauerbrey (Erfurt), B. Schmelzer (Potsdam), R. Schobeß (Halle), U. Scholz (Leipzig), C. Schubert (Erfurt), R. Schumacher (Schwerin), H. Sirb (Lichtenstein), G. Syrbe (Stadtroda), B. Steiner (Rostock), K. Seeger (Berlin), H. Wolf (Dresden).

Tab. 1 Patienten mit Hämophilie A und B im Jahr 2005

Hämophilie	schwer	mittel	leicht
A (Kinder)	81	29	60
B (Kinder)	20	3	8
A (Erwachsene)	246	96	158
B (Erwachsene)	51	30	46
Summe	398	158	272

Schlussfolgerung

Die präsentierten Daten geben einen Anhaltspunkt über die Faktor-VIII-Substitution bei Patienten mit schwerer Hämophilie A nach Altersgruppen im Osten Deutschlands. Im Gegensatz zu Daten aus Großbritannien (UKHCDO), die einen Abfall des durchschnittlichen jährlichen Faktor-VIII-Verbrauchs mit dem Lebensalter zeigen, ist der Verbrauch in den 10-Jahreskohorten unserer Population ab dem 20. Lebensjahr über alle Altersgruppen vergleichbar. Ursache könnte der hohe Anteil von Patienten mit Sekundärprophylaxe bei ausgeprägter hämophiler Arthropathie im Osten Deutschlands sein.