

Inhaltsverzeichnis

Vorwort	5
Abkürzungsverzeichnis	8
1 Die Blutgerinnung – das Hämostasesystem	9
1.1 Primäre Hämostase	9
1.2 Sekundäre Hämostase	9
2 Störungen der Blutgerinnung	12
2.1 Hämophilie	12
2.2 Von-Willebrand-Syndrom	12
3 Diagnose der Hämophilie	15
4 Klinisches Bild der Hämophilie	17
4.1 Wichtigste Lokalisationen der Blutungen	17
4.2 Gelenkschäden – die hämophile Arthropathie	19
5 Behandlung der Hämophilie	21
5.1 On-Demand-Behandlung	21
5.2 Standardprophylaxe	23
6 Medikamentöse Therapie zur Behandlung von Blutungen, operativen Eingriffen und zur Prophylaxe	24
6.1 Faktor-VIII- und Faktor-IX-Konzentrate	24
6.2 DDAVP, Vasopressin	24
6.3 Tranexamsäure	26
7 Medikamentöse Therapie zur Langzeitprophylaxe	28
7.1 Faktor-VIII-EHL-Konzentrate	28
7.2 Faktor-IX-EHL-Konzentrate	28
7.3 Individualisierte Prophylaxe	29
7.4 Non-Replacement-Therapie mit Emicizumab	29
8 Praktische Durchführung der Prophylaxe	31
8.1 Intravenöse Gabe von Gerinnungskonzentraten	31
8.2 Subkutane Gabe von Emicizumab	32
9 Hemmkörperentwicklung	34
10 Umgang mit besonderen Situationen	36
10.1 Komorbiditäten und Komedikationen	36
10.2 Notfallbehandlung und Notfallmedikamente	36
10.3 Hämophilie-Behandlung auf Reisen	37
11 Das GSAV 08/2020: Was ändert sich für die Patienten?	38
11.1 Bezug der Arzneimittel über die Apotheke	38
11.2 Gesetzliche Zuzahlung	38
11.3 Anerkennung einer schwerwiegenden chronischen Erkrankung	38

12	Das GSAV 08/2020:	
	Was ändert sich für die Apotheke?	40
12.1	Neuregelungen des GSAV	40
12.2	Flächendeckende Versorgungssicherheit	42
12.3	Umgang mit den Arzneimitteln zur Hämophilie-Behandlung	42
	Literatur und Bildnachweis	49
	Sachregister	50
	Die Autoren	52

Abkürzungsverzeichnis

ACT	aktivierte Gerinnungszeit
aPCC	aktiviertes Prothrombinkomplex Konzentrat
aPTT	aktivierte partielle Thromboplastinzeit
BU bzw. BE	Bethesda Units/Bethesda-Einheiten
FIX	Gerinnungsfaktor IX
FVIII	Gerinnungsfaktor VIII
GP	Glykoprotein
HK	Hemmkörper
ITT	Immuntoleranztherapie
TPZ	Thromboplastinzeit
VWF	Von-Willebrand-Faktor
WFH	World Federation of Hemophilia