

Hämophilie B Glossar

Blutgerinnung – auch Hämostase genannt, dient dazu, Blutungen zu stillen. Die Blutgerinnung ist ein komplexer Vorgang, der in mehreren Phasen abläuft. Es ist ein lebenswichtiger Prozess, der die bei Verletzungen der Blutgefäße entstehenden Blutungen zum Stillstand bringt.

Christmas Disease - ist eine andere Bezeichnung für Hämophilie B (auch Faktor-IX-Mangelkrankheit). Fast ausschließlich Männer erkranken an dieser Form. Der Name Christmas Disease stammt von dem ersten 1952 diagnostizierten 5 Jahre alten kanadischen Jungen Stephan Christmas.

Extravasale Verteilung - Da Faktor IX sehr klein ist, verteilt er sich deshalb sehr gut im Gewebe. Dies kann günstige Auswirkungen auf den Blutungsschutz haben, die unabhängig vom Plasmaspiegel sind.

Hämophilie B – Seltener vorkommende Hämophilie-Form, bei der der Faktor IX nicht in ausreichender Menge im Blut vorkommt. Dadurch kann die Blutgerinnung nicht richtig ablaufen und ist gestört. Es kann zu Blutungen in den Gelenken kommen. Ärzte* erfassen die Hämophilie B mit dem ICD Code D67.

Hämophile-Arthropathie – Eine sehr schmerzhaft chronische Gelenkerkrankung, die in Folge von zahlreichen Gelenkblutungen auftreten kann.

Halbwertszeit (HWZ) – Zeit, in der die Hälfte eines Stoffes im Körper abgebaut wird. Die Halbwertszeit spielt bei der Hämophilie-Therapie eine Rolle.

Faktor IX/Gerinnungsfaktor IX – Einer von vielen Gerinnungsfaktoren in der Gerinnungskaskade und somit wichtig für die Blutgerinnung. Wenn dieser nicht in ausreichender Menge im Blut vorhanden ist, ist die Person von Hämophilie B betroffen.

Faktoraktivität/Faktorspiegel – Aktivität bzw. Höhe der nachweisbaren jeweiligen Faktoren (z.B. Faktor VIII oder IX) im Blut und damit ein wichtiger Indikator zur Bestimmung des Schutzlevels.

Faktor-IX-Präparate – Präparate, die bei Hämophilie den fehlenden Faktor IX im Blut ersetzen. Dazu gehören Halbwertszeitverlängerte Faktorpräparate – Präparate, die mittels biotechnologischer Verfahren im Labor hergestellt werden und eine verlängerte Halbwertszeit haben.

F-IX-Messung – Test, bei dem das Vorhandensein bzw. die Aktivität des Faktor IX im Blut gemessen wird.

Partielle Thromboplastinzeit (PTT) - Die PTT kommt zum Einsatz, um zu überprüfen, wie gut dein Blutgerinnungssystem funktioniert. Liegt eine Hämophilie B bei dir vor, stellt sich die entsprechende PTT-Zeit verlängert dar.

Plasmaspiegel – bezeichnet die Konzentration einer körpereigenen oder zugeführten Substanz im Blut.

Talspiegel – Niedrigster Wert des Faktorspiegels unmittelbar vor der nächsten Injektion. Er ist somit ein wichtiger Indikator zur Bestimmung des Schutzlevels.

Substitution – Ersatz/Gabe eines Faktorpräparates.