

# Samenvatting Biologie Hemofilie



Samenvatting door een scholier

194 woorden

18 jaar geleden

★ 4,4

25 keer beoordeeld

Vak

Biologie

## Hemofilie

(= bloederziekte)

Erfelijke bloedstollingsziekte waarbij de bloedingsneiging is verhoogd (= hemorragische diathese).

Bij hemofilie A is sprake van een tekort aan of afwezigheid van stollingsfactor VIII (= anti-hemofilie-factor).

Een variant hierop is de ziekte van von Willebrand waarbij een tekort aan stollingsfactor VIII gepaard gaat met een stoornis in de samenklontering van de bloedplaatjes (= trombocyten). Hemofilie B (= christmas-ziekte) wordt veroorzaakt door een tekort aan stollingsfactor IX (= tromboplasminogeen = christmas-factor).

Verschijnselen zijn een (sterk) verlengde bloedingstijd, waardoor (veel) bloed verloren kan gaan bij bloedende uitwendige of inwendige verwondingen of zweren (bijv. maagdarm-zweren). Dit kan o.a. leiden tot (ernstige) bloedarmoede (= anemie). Na de puberteit neemt de ernst van de verschijnselen vaak af vanwege een toegenomen activiteit van de anti-hemofilie-factor (= factor VIII).

De oorzaak van hemofilie is een genetisch defect van het X-chromosoom. Hemofilie A en B zijn erfelijk en worden via de moeder op (vooral) de mannelijke nakomelingen overgedragen. Als alleen de vader hemofilie heeft, hebben de zonen geen hemofilie, maar dragen de dochters de ziekte over op hun zonen. Bij de ziekte van von Willebrand kunnen beide seksen drager zijn en kan de ziekte op beide seksen worden overgedragen.