

Hemofiliebehandelcentrum (HBC)

Wat is hemofilie?

Stolling

Zodra ergens in het lichaam een bloeding ontstaat, reageert het lichaam hierop met stelling. De bloedplaatjes zorgen ervoor dat de bloeding tot stilstand komt doordat ze gaan klonteren en een bloedprop vormen. Daarna zorgen stollingsfactoren voor een versterking van deze bloedprop. De bloedstolling kan worden vergeleken met dominostenen die op een rij zijn gezet: tik je de eerste steen van de rij om, dan valt vervolgens de hele rij. Bij bloedstolling werkt dit ook zo: de eerste stollingsfactor zet de volgende in werking en deze weer de daaropvolgende. De nauwe 'samenwerking' tussen de stollingsfactoren zorgt ervoor dat een bloeding definitief gestopt kan worden. De voor de bloedstolling noodzakelijke stollingsfactoren worden aangeduid met Romeinse cijfers: I, II, III etc. t/m XIII.

Een aangeboren afwijking

Hemofilie is een aangeboren afwijking in de bloedstolling, waardoor bloedingen langer kunnen duren dan normaal. Dit komt doordat stollingsfactoren in het bloed helemaal niet of onvoldoende worden aangemaakt. Bij een gebrek aan factor acht (VIII) spreekt men over hemofilie A en bij een gebrek aan factor negen (IX) spreekt men van hemofilie B. Beide vormen komen in verschillende gradaties van ernst voor. Hemofilie A komt meer voor dan hemofilie B. Hemofilie is erfelijk en komt vrijwel alleen bij mannen voor. In 70% van de gevallen is hemofilie in de familie bekend. Bij de overige ontstaat de aandoening spontaan. Er zijn in Nederland ongeveer 1600 patiënten bekend met hemofilie, waarvan de helft ernstige hemofilie heeft. Bij ernstige hemofilie komen spontaan bloedingen in spieren en/of gewrichten voor, wat veel pijn geeft en op de langere termijn beschadigde gewrichten veroorzaakt.

Ernstig, matig, mild

Afhankelijk van het tekort aan stollingsfactoren zijn de gevolgen meer of minder ernstig.

Hemofilie	Hoeveelheid stollingsfactor VIII of IX
Ernstig	< 1%
Matig	1 – 5%
Mild	5 – 50%
<i>Normaal</i>	<i>50 – 150%</i>

Hoe tevreden bent u over uw specialist of ziekenhuis? Geef uw mening op [ZorgkaartNederland.nl](https://www.zorgkaartnederland.nl)

De informatie in deze folder is van algemene aard en is bedoeld om u een beeld te geven van de zorg en voorlichting die u kunt verwachten. In uw situatie kunnen andere adviezen of procedures van toepassing zijn. Deze folder is dan ook slechts een aanvulling op de specifieke (mondelinge) voorlichting van uw specialist of behandelaar.

Ernstige hemofilie kenmerkt zich door het spontaan optreden van bloedingen, met name in gewrichten en spieren. Zonder aanwijsbare reden kunt u bij ernstige hemofilie een gewrichtsbloeding krijgen in bijvoorbeeld knie, enkel, elleboog of heup. Hierdoor kan schade aan het gewricht ontstaan. Ook kunt u last krijgen van ernstige nabloedingen na operaties of het trekken van een kies als er niet of onvoldoende behandeld wordt met stollingsproducten.

Bij de matige vorm van hemofilie komen spontane bloedingen veel minder vaak voor. Wanneer dan een bloeding optreedt in een gewricht of spier, is er meestal wel sprake van een aanwijsbare oorzaak, zoals een verkeerde beweging, een val of overbelasting. Heeft u milde hemofilie, dan gaat het niet zozeer om gewrichts- en spierbloedingen, maar heeft u vooral last van (na)bloedingen bij het trekken van kiezen, het knippen van amandelen, bij operaties en ongevallen.

Erfelijkheid

Hemofilie is een geslachtsgebonden afwijking. Het afwijkende gen ligt op het X-chromosoom. Het erfelijk materiaal van ieder mens is opgeslagen in 46 chromosomen. Bij voortplanting wordt de helft van de chromosomen van de vader gekoppeld aan de helft van de chromosomen van de moeder. Vrouwen hebben twee X-chromosomen, mannen hebben een X- en een Y-chromosoom. Dit betekent dat, op een enkele uitzondering na, alleen mannen hemofilie kunnen krijgen en vrouwen draagster zijn. Zij hebben zelf meestal geen hemofilie, maar kunnen het wel aan hun zonen doorgeven. In sommige gevallen zitten draagsters zo laag in hun stollingsgehalte dat ze wel behandeld worden alsof ze hemofilie hebben.

Hoe wordt hemofilie behandeld?

Hemofilie is niet te genezen, maar wel te behandelen. Hierdoor staat u uw hele leven onder medische controle bij een hemofiliebehandelcentrum. De behandeling van hemofilie bestaat uit het toedienen van stollingsfactor VIII of IX. De stollingsfactor wordt door middel van een injectie in de bloedbaan gebracht. Het tekort aan stollingsfactor wordt aangevuld waardoor een bloeding stopt.

Wanneer u veel bloedingen heeft, krijgt u enkele malen per week een preventieve behandeling met stollingsfactoren om te voorkomen dat een bloeding optreedt. Dit noemen we de profylactische behandeling.

Soorten stollingsproducten

Voor de behandeling van hemofilie zijn twee soorten producten:

1. Stollingsproducten die uit bloedplasma worden gemaakt
2. Stollingsproducten die langs biochemische weg worden gemaakt (recombinant stollingsproducten).

Samen met uw arts maakt u een keuze uit de verkrijgbare stollingsproducten.

Soorten behandelingen

Elke patiënt krijgt een eigen behandelplan. Grofweg wordt dit gebaseerd op onderstaande vormen van de ernst van de hemofilie;

- *Ernstige hemofilie, patiënten hebben een eigen factor VIII/IX gehalte van < 1%.*
Deze patiënten kunnen spontane bloedingen krijgen in spieren en gewrichten. Om dit te voorkomen krijgen veel patiënten profylactisch (uit voorzorg) stollingsfactor toegediend. Dit houdt in dat ze twee à drie keer per week stollingsfactor via de aders krijgen toegediend. Om de patiënt zo min mogelijk te belasten met ziekenhuisbezoeken, kan ongeveer 80% van de patiënten zichzelf thuis prikken.
- *Matige hemofilie, patiënten met een eigen factor VIII/IX gehalte van 1 tot 5 %.*
Meestal is er een aanwijsbare oorzaak voor een bloeding bij patiënten met matige hemofilie. Een verkeerde beweging, een val of overbelasting kan dan tot een bloeding leiden. Deze patiënten worden zo nodig behandeld met stolling.
- *Milde hemofilie, patiënten met een eigen factor VIII/IX gehalte van 5 tot 60%.*
Bij deze patiënten gaat het meestal niet om spier- en/of gewrichtsbloedingen, maar om nabloedingen bij onder andere operaties, ongevallen of kiezen trekken. De behandeling kan variëren van het toedienen van stollingsproduct, Minrin (DDAVP) of Octostim (DDAVP neusspray).

Stollingsproducten bewaren

- Thuis is de koelkast de beste plaats voor het bewaren van stollingsproducten. Buiten de koelkast neemt de werkzaamheid van de producten af.
- Temperaturen boven de 28°C en onder de 7°C moeten worden vermeden. Als de ampullen toch in de zon of bij de verwarming hebben gestaan, overleg dan eerst met uw arts of u ze nog kunt gebruiken.
- Om ruimte te besparen in de koelkast, kunnen de flesjes met stollingsproduct in een koeldoos in de koelkast worden bewaard. De rest kan buiten de koelkast blijven.
- Per product zijn er verschillende regels qua bewaren op kamertemperatuur. Dit is te vinden op de verpakking. Zorg dat u dit van uw product weet.

Op vakantie

- Tijdens vakanties kan het koelhouden van het stollingsproduct soms een probleem zijn. Het is daarom altijd goed om een koeltas met koelelementen mee te nemen.
- Geadviseerd wordt om stollingsproducten tijdens vliegvakanties altijd als handbagage mee te nemen. Dit omdat koffers nog wel eens kwijtraken of worden leeggehaald. Bovendien kan het water onder in het ruim van een vliegtuig bevroren.
- Voor mensen die naar het buitenland reizen is er een gidsje dat naast handige tips en informatie ook als douaneverklaring gebruikt kan worden. Dit is verkrijgbaar via de NVHP-vereniging (<https://www.nvhp.nl>).
- Zorg dat u tijdens uw vakantie voldoende stollingsproduct in voorraad heeft. In overleg met uw arts kunt u op de dag van vertrek profylaxe nemen. Wanneer u met een vliegtuig reist, zal uw handbagage met behulp van röntgenapparatuur worden bekeken. De

röntgenstralen kunnen de stollingsproducten niet beschadigen. Om alle stollingsproducten als handbagage mee te kunnen nemen heeft u een begeleidende brief van het behandelcentrum nodig. Dit kan bij de verpleegkundig specialist gevraagd worden, doe dit op tijd.

Als u op zoek bent naar een hemofiliebehandelcentrum binnen Europa, bezoek dan de website: <http://www.euhanet.org/centrelocator/>

Bestellen stollingsproducten

Voor het bestellen van uw stollingsproducten kunt u contact opnemen met de ziekenhuisapotheek van Máxima MC.

Benoem de volgende zaken:

- de naam van het product;
- het aantal eenheden dat u nodig heeft;
- wanneer u de bestelling komt afhalen.

Bestel uw stollingsproducten ruim van te voren, houd rekening met een levertijd van vijf werkdagen. In principe krijgt u voor drie maanden stollingsproducten mee. Let thuis altijd op de vervaldatum van het product, maak uw oudere producten het eerst op. U kunt uw stollingsproducten afhalen bij de ziekenhuisapotheek. Als het afhalen voor u een probleem is, zoeken we naar een andere oplossing.

Wanneer u op reis gaat naar een land waar stollingsproducten niet (gemakkelijk) verkrijgbaar zijn, neem dan contact op met de verpleegkundig specialist. Zij stelt dan een vakantiepakket samen met de benodigde stollingsproducten.

Contactgegevens apotheek

- De Karpen (route 011)
Ds. Th. Fliednerstraat 1
5631 BM Eindhoven
- De Run (buitengebouw)
De Run 4600
5504 DB Veldhoven

Op www.mmc.nl/apotheek/contact-apotheek/ vindt u contactgegevens en openingstijden van de apotheek.

Bestellen aanverwante medicijnen

Voor het bestellen van andere medicijnen zoals tranexaminezuur (Cyclokapron®) en DDAVP (Octastim® neusspray) kunt u ook contact opnemen met de verpleegkundig specialist. Zij faxt dan een recept naar uw eigen apotheek.

Hemofiliebehandelcentrum (HBC)

De behandeling van hemofilie vindt plaats in een hemofiliebehandelcentrum (HBC). Het is van groot belang dat elke patiënt onder controle staat bij een HBC. Ook als u weinig klachten heeft, is het belangrijk om minimaal eenmaal per jaar gecontroleerd te worden door het HBC.

Het hemofiliebehandelcentrum heeft speciale spreekuren ingesteld. Deze spreekuren houdt Máxima MC in januari en juni op vooraf vastgestelde data. Tijdens dit spreekuur heeft u een (controle)afpraak bij de hemofiliebehandelaar en bij de verpleegkundig specialist. Zo nodig krijgt u ook een consult bij de fysiotherapeut. Eventueel wordt u doorverwezen naar andere hulpverleners uit het hemofiliebehandelteam. De ernst van uw aandoening bepaalt hoe vaak wij u zien voor een controle. Wij vinden het belangrijk om u in ieder geval één keer per jaar op het spreekuur te ontvangen.

Multidisciplinair team

Omdat de stollingsziekten gevolgen kunnen hebben voor uw gezondheid en voor uw dagelijkse leven, wordt de zorg door een multidisciplinair team gegeven. Dat wil zeggen dat het behandelteam naast de hemofiliebehandelaar (kinderarts of internist) bestaat uit verpleegkundig specialisten, een fysiotherapeut, een psycholoog en een maatschappelijk werker. Direct aan dit team verbonden zijn een orthopedisch chirurg, een infectiespecialist, een tandarts, een verloskundige, een gynaecoloog en een klinisch geneticus. Zo nodig worden er nog andere specialisten bij de behandeling betrokken.

Het hemofiliebehandelteam bestaat uit de volgende personen:

- Dr L. Tick, hematoloog
- Dr L. Nieuwenhuizen, hematoloog
- Dr. H de Lil, hematoloog
- Dr A. Donker, kinderhematoloog
- Erica van Beek, verpleegkundig specialist hematologie
- Judith van Deursen, verpleegkundig specialist hematologie
- Silvia Luijten, verpleegkundig specialist hematologie
- Sanne Smits, kinderhemofilieverpleegkundige
- Claudia van Luxemborg, fysiotherapeut

Wanneer neemt u direct contact met ons op?

Wij raden u dringend aan direct contact op te nemen met het hemofiliebehandelcentrum:

- Bij een ongeval, bloeding of ander acuut probleem kunt u, zonder tussenkomst van de huisarts, direct contact opnemen met het hemofiliebehandelcentrum. Neem buiten kantoortijden contact op met de Spoedeisende Hulp.

U ontvangt een kaartje met uw persoonsgegevens en de belangrijkste gegevens over uw ziektebeeld. Hierop staan ook de gegevens van ons hemofiliebehandelcentrum vermeld. Wij raden u aan om dit kaartje altijd bij u te dragen. In geval van een ongeval of bloeding kan dan snel contact met ons worden opgenomen.

Contactgegevens HBC Eindhoven

- Telefoonnummer hemofiliebehandelcentrum: 040 888 5320 (kantooruren)
- Telefoonnummer spoedgevallen van de Spoedeisende Hulp in Veldhoven: 040 888 8811 (overige uren)
- Emailadres: hbc@mmc.nl
- Openingstijden: onze poliklinieken zijn doordeweeks geopend van 8.30 – 17.00 uur.

Operatie

Als u hoort dat u een operatie of ingreep moet ondergaan, vragen wij u contact op te nemen met het hemofiliebehandelcentrum. De hemofiliebehandelaar moet toestemming geven en beslissen of u vóór en eventueel na de operatie stollingsfactoren moet krijgen. Om (na)bloedingen te voorkomen, raden we u dringend aan nooit een operatie of ingreep uit te laten voeren voordat er contact is geweest met de hemofiliebehandelaar. Dit geldt ook voor tandheelkundige ingrepen.

Patiëntenvereniging

De Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten (NVHP) is een belangenvereniging voor mensen met hemofilie en aanverwante erfelijke afwijkingen in de bloedstolling, zoals de ziekte van Von Willebrand, de ziekte van Glanzmann en Factor VII deficiëntie. Meer informatie vindt u op www.nvhp.nl.

Bronnen

- Folder 'Opleiding ouders van patiënten voor thuisbehandeling en voorlichting patiënten NVHV' versie 2, 2014
- Folder 'Hemofilie', NVHP.