

Hemofilie

Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten



Inhoudsopgave

Inleiding	3
Gezonde situatie	4
Oorzaak	5
Erfelijkheid	6
Diagnose bij kinderen	8
Behandeling	10
Thuisbehandeling	11
Behandelschema	13
Leefregels/Adviezen	18
Periodieke controle	19
Informatie bij uw huisarts en apotheek	19
Meer informatie	20



Inleiding

Hemofilie is een aangeboren afwijking in de bloedstolling waardoor bloedingen langer duren dan normaal. De oorzaak hiervan is een tekort aan een stollingsfactor in het bloed.

Deze stollingsfactoren (VIII of IX) worden onvoldoende of in het geheel niet door het lichaam zelf aangemaakt. Vroeger werd hemofilie ook wel 'bloederziekte' genoemd. Dit associeerde men vaak met veel bloedverlies bij een wond. Dat is echter niet juist omdat de meeste bloedingen inwendig zijn. Hemofilie is erfelijk en komt vrijwel uitsluitend bij mannen voor. In Nederland zijn er ongeveer 1600 hemofiliepatiënten. In bijna de helft van de gevallen is sprake van een ernstige vorm van hemofilie. Bij deze mensen kan spontaan een bloeding optreden in spieren of gewrichten.

Bloedingen kunnen tegenwoordig goed behandeld en zelfs voorkomen worden door de ontbrekende stollingsfactor toe te dienen. Hierdoor blijft de gewrichtsschade beperkt.



Gezonde situatie

Zodra ergens in het lichaam een bloeding ontstaat, reageert het lichaam hierop met stelping. 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.



Als Faktor VIII of IX mist in de bloedstolling dan werkt de stolling niet volledig, zoals ook de volgende dominostenen niet vallen als steen 8 of 9 mist in de rij.



Oorzaak

De oorzaak van hemofilie is een tekort aan een stollingsfactor in het bloed. Dit kan factor VIII (FVIII) of IX (FIX) zijn. Bij een tekort aan factor VIII spreekt men van hemofilie A, bij een tekort aan factor IX van hemofilie B. Dit verschil zegt niets over de ernst van de stollingsafwijking. Beide vormen komen in verschillende gradaties van ernst voor (ernstig, matig en mild). Hemofilie A komt zesmaal zo vaak voor als hemofilie B. Hemofilie is aangeboren. Bij 70% van de patiënten is hemofilie in de familie bekend. Bij de overige 30% ontstaat de afwijking 'spontaan'. Dat wil zeggen dat het nog niet eerder in de familie is voorgekomen.

Gevolgen

Wanneer een stollingsfactor ontbreekt of onvoldoende actief is, verloopt de stolling niet goed. Het gevolg van dat tekort is dat het vormen van een korstje langer duurt dan normaal. Er kunnen inwendige bloedingen ontstaan in een spier of een gewricht. Wanneer deze bloedingen niet direct behandeld worden, kunnen ze zeer pijnlijk zijn. Bij een bloeding in een gewricht is het gewricht warm en gezwollen en kan het niet goed buigen of strekken. Er kan blijvende schade aan het gewricht ontstaan met als gevolg een blijvende functiebeperking en daarmee slijtage van het gewricht. Bij hemofilie kunnen ook uitwendige bloedingen ontstaan. Deze komen met name voor na een trauma en geven zelden ernstige problemen.

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>

Hoeveelheid stollingsfactor van hemofiliepatiënten in vergelijking met mensen met een normale stolling.



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 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, operaties en ongevallen.

Het is van belang om bij problemen op tijd (d.w.z. binnen één à twee uur) en voldoende behandeld te worden met stollingsproducten. Op deze wijze kunnen de meeste gevolgen worden voorkomen. Problemen aan het bewegingsapparaat komen met name voor bij oudere hemofiliepatiënten. Deze groep heeft tijdens de jeugd niet of onvoldoende beschikking gehad over de stollingsproducten.

Erfelijkheid

Hemofilie is een erfelijke aandoening. Dit betekent dat ouders het kunnen doorgeven aan hun kinderen. Het erfelijk materiaal van ieder mens is opgeslagen in de chromosomen en is in vrijwel alle cellen aanwezig. Bij voortplanting wordt de helft van de chromosomen van de vader gekoppeld aan de helft van de chromosomen van de moeder. Vrouwen worden gekenmerkt door twee X-chromosomen (XX) en mannen door een X- en een Y-chromosoom (XY). Hemofilie is aan het X-geslachtschromosoom gekoppeld.

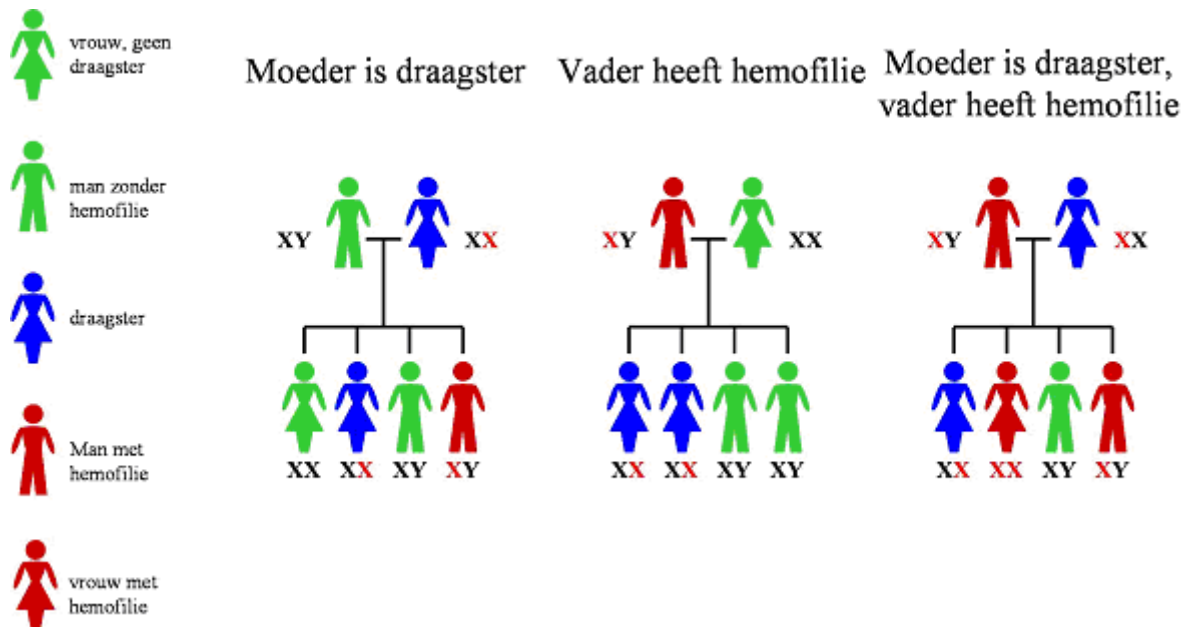
Hemofilie is dus een X-gebonden (geslachtsgebonden) recessieve overerving omdat de erfelijke verandering op het X-chromosoom ligt.

Als één van die twee genen veranderd is, zit er nog steeds een goed werkend gen op het andere X-chromosoom. Vrouwen kunnen dus draagster zijn van hemofilie.

Dochters van draagsters hebben 50% kans om draagster te zijn.



In de volgende tekeningen is de rode X het X-geslachtschromosoom met daarop de verandering (= mutatie) voor hemofilie.



Overerving van Hemofilie (Bron: Kennislink/NIBI i.s.m. Natascha Mathijssen)

Bij erfelijkheid zijn er 3 mogelijkheden:

- De moeder is draagster. De vader heeft geen hemofilie. Zonen hebben 50% kans op hemofilie; dochters hebben 50% kans om draagster te zijn. Dit noemen we een 'mogelijke of potentiële' draagster. Zekerheid over het dragerschap bij de dochter kan uitsluitend met DNA diagnostiek worden vastgesteld.
- De man heeft hemofilie; zijn vrouw is geen draagster. Zonen hebben geen hemofilie; dochters zijn allemaal draagster. Dit noemen we een 'obligate' draagster.
- De man heeft hemofilie en zijn vrouw is draagster. Zonen hebben 50% kans op hemofilie. Meisjes zijn draagster of hebben hemofilie. Dit laatste komt slechts zeer zelden voor.

Als hemofilie niet eerder in de familie voorkwam is er sprake van een spontane mutatie. Dit kan een mutatie op een X-chromosoom van de moeder zijn. Zij is dan draagsters zonder dat zij het wist en heeft het X-chromosoom doorgegeven aan haar zoon.

Het kan ook een spontane mutatie zijn bij het kind, dan is de moeder geen draagster. Dit laatste komt heel weinig voor. Het kind kan de mutatie later wel doorgeven aan zijn of haar eigen kinderen.



Diagnose bij kinderen

Om hemofilie vast te stellen zal een hematoloog of een kinderarts een bloedonderzoek laten uitvoeren. De diagnose kan zowel vóór als vlak na de geboorte worden vastgesteld.

Hieronder volgt een uitleg voor:

- Diagnostiek voor de geboorte
- Diagnostiek na de geboorte

Als in de familie hemofilie voorkomt of u bent (mogelijk) draagster en u heeft kinderwens, laat u zich dan eerst goed voorlichten door een arts of verpleegkundige van een hemofiliebehandelcentrum (HBC) en/of door een klinische geneticus over de verschillende mogelijkheden.

Hieronder vindt u alvast informatie.

Vóór de geboorte

Als u draagster bent en in verwachting is er een medische reden om (door middel van echo-onderzoek) te laten onderzoeken of u in verwachting bent van een meisje of een jongen. Dit is belangrijk in verband met eventuele maatregelen bij de bevalling als het kind een jongen is en mogelijk hemofilie heeft. Er worden dan speciale afspraken gemaakt over de bevalling en zo nodig wordt uw bloedstolling aan het einde van uw zwangerschap opnieuw onderzocht.

Indien uw bloedstolling goed is en u in verwachting bent van een meisje, kunt u in de meeste gevallen thuis bevallen.

Als uw bloedstolling laag is en/of als u in verwachting bent van een **jongen** en het is niet bekend of hij hemofilie heeft of niet, is het advies om samen met de hemofiliebehandelaar de plaats van de bevalling te bepalen. Er is bij een spontane bevalling nauwelijks kans op een bloeding bij het kind. Na een kunstverlossing bestaat er echter wel een kans op een inwendige of uitwendige hersenbloeding. Daarom is het advies: geen kunstverlossingen bij draagsters die in verwachting zijn van een jongen.

Als u dat wenst, kunt u ook voorkómen dat er een jongen met hemofilie geboren wordt. Door middel van bloedonderzoek bij beide ouders kan bij een zwangerschapsduur van ongeveer 9 weken worden vastgesteld of de zwangerschap een jongen of een meisje betreft. Als u zwanger bent van een jongen, kan het onderzoek worden vervolgd met prenatale diagnostiek door middel van een vlokkentest bij een zwangerschapsduur van ongeveer 11 tot 12 weken. Er zal dan worden onderzocht of hij drager is van de hemofiliemutatie. Dit wordt alleen gedaan indien u het voornemen hebt de zwangerschap af te breken.



Direct ná de geboorte

Direct na de geboorte wordt er bloed afgenomen bij uw pasgeboren zoon. Dit gebeurt via de navelstreng of op de 1^e levensdag.

Indien een milde vorm van hemofilie B in de familie voorkomt wordt een tweede bloedonderzoek gedaan als uw kind drie maanden oud is. Dit omdat in de eerste weken de concentratie van factor IX lager is dan daarna en dus het percentage stollingsfactor niet betrouwbaar bepaald kan worden. De ernstige vorm van hemofilie B kan wel direct betrouwbaar aangetoond worden.

Dochters van een draagster hebben 50% kan om ook draagster te zijn. Ongeveer 1 op de 4 draagsters heeft een licht verlaagd factor VIII of FIX. Deze informatie is van belang bij operatieve ingrepen of kiesextracties. Daarom is het advies om ook bij een meisje het bloed te laten onderzoeken. Bij voorkeur in het eerste levensjaar.

Hoe wordt de diagnose gesteld bij een spontane mutatie?

Bij jongens bij wie een ernstige vorm van hemofilie spontaan is ontstaan, wordt de diagnose meestal in het eerste levensjaar gesteld. Wanneer een baby met hemofilie gaat kruipen en lopen zal deze veel eerder blauwe plekken hebben dan andere baby's. Ook kan de baby last krijgen van spontane bloedingen. Met huilen zal hij aangeven dat er iets aan de hand is, bijvoorbeeld bij het aan- en uitkleden. De meeste ouders herkennen bij hun eigen kind vrij snel het verschil tussen huilen ten gevolge van een beginnende bloeding of het huilen ten gevolge van iets anders. Bij een beginnende bloeding zal een gewricht, been of arm bij het bewegen ontzien moeten worden. De diagnose kan door de kinderarts worden gesteld door middel van bloedonderzoek. Soms worden ouders beticht van kindermishandeling voordat de diagnose hemofilie wordt gesteld.

In geval van een milde hemofilie die spontaan is ontstaan, kan de diagnose op latere leeftijd gesteld worden. Bijvoorbeeld als een kies wordt getrokken of bij een operatie of trauma. De hemofilie openbaart zich dan bijvoorbeeld door een (hevige na-)bloeding.



Behandeling

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 profylactische behandeling om te voorkomen dat een bloeding optreedt.

Voor de behandeling van hemofilie zijn twee soorten producten op de markt:

- Stollingsproducten die uit bloedplasma (van bloeddonoren) worden gemaakt;
- Stollingsproducten die langs biochemische weg worden gemaakt (recombinant factor VIII of IX).

Kinderen worden over het algemeen alleen met recombinant producten behandeld.

Samen met uw behandelend arts maakt u een keuze uit de verkrijgbare stollingsproducten. Bij de NVHP is een overzicht beschikbaar van alle, in Nederland verkrijgbare, stollingsproducten.

Waar vindt de behandeling plaats?

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 niet veel klachten heeft is het toch belangrijk om minimaal eenmaal per jaar gecontroleerd te worden door het HBC. U moet het maar zien als een APK keuring van uw auto.

Eventueel kan er een behandelovereenkomst met een plaatselijk ziekenhuis gemaakt worden. Het HBC voert dan de regie en het plaatselijk ziekenhuis voert de behandeling uit.



Thuisbehandeling

Patiënten met een ernstige vorm van hemofilie kunnen ook zelf het stollingsconcentraat thuis toedienen. Als het kind nog klein is dient één van de ouders (of beide ouders) het stollingsconcentraat toe. De ouders van kinderen met hemofilie of de partner van volwassen patiënten leren hoe zij de behandeling thuis moeten toepassen. Kinderen vanaf ongeveer tien jaar en de meeste volwassen patiënten behandelen zichzelf.

De **voordelen** van de thuisbehandeling zijn:

1. U (of uw kind) behoudt zelfstandigheid en bewegingsvrijheid
2. School- en werkverzuim zal veel minder zijn
3. Reizen naar het buitenland wordt veel eenvoudiger
4. Bij een bloeding kan u snel het stollingsproduct toedienen.

De **nadelen** van de thuisbehandeling zijn:

1. U heeft een grotere verantwoordelijkheid ten aanzien van uw eigen behandeling of de behandeling van uw kind
2. Er kunnen conflicten tussen ouder en kind ontstaan, bijvoorbeeld vanwege prikangst
3. Er is een risico op niet-adequate behandeling van een bloeding (te veel of te weinig toedienen)

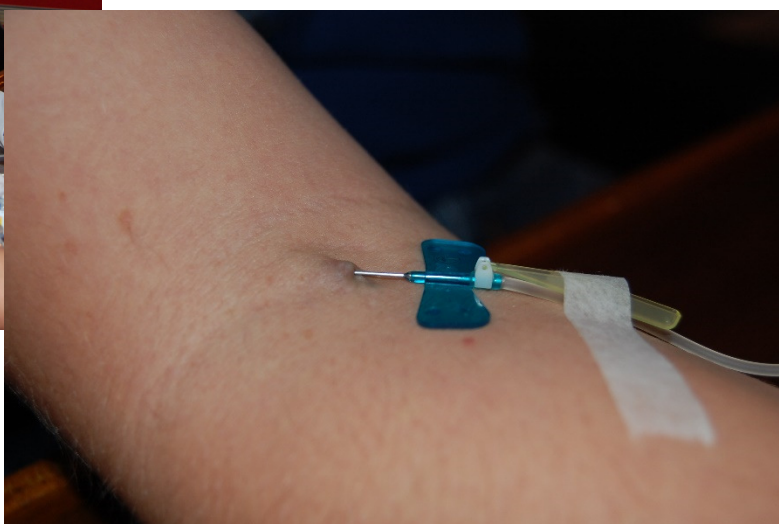
Ook bij thuisbehandeling is het dus belangrijk dat u regelmatig contact opneemt met het HBC om de thuisbehandeling te evalueren. Ons advies is om bij iedere bloeding die u niet goed kent en altijd bij twijfel, contact op te nemen met het HBC.

Het is heel belangrijk om alle gegevens van uw behandeling in een logboek (of via een app op uw telefoon) bij te houden, met name de dagen van profylactische behandeling, de reden van een extra behandeling (locatie van bloeding) en de hoeveelheid. De arts kan dan zien of het behandelplan eventueel aangepast moet worden.



Hoe gaat de behandeling in z'n werk?

Het stollingsconcentraat wordt in het bloedvat gespoten met een dun vleugelnaaldje of via een infuus.



Toedienen van stollingsfactor in een bloedvat met een vleugelnaaldje

Als het prikken pijn doet, kunt u een verdovende zalf gebruiken, bijvoorbeeld Emla crème. U moet deze 30 min vóór het prikken op de huid smeren. Als het technisch moeilijk is om in de ader te prikken (zgn. 'moeilijke' aders) kunt u gebruikmaken van een Port-à-Cath. Dit is een doosje dat door de chirurg onder de huid geïmplanteerd wordt, waardoor het prikken gemakkelijker gaat. Veel kinderen met ernstige vorm van hemofilie hebben tegenwoordig een Port-à-Cath (PAC). Prikken in een PAC is eenvoudig te leren door de ouders.



Behandelschema

Soort bloeding	Kenmerken	Wat te doen	Bijkomende punten
Blauwe plek of onderhuidse bloeditstorting	Verkleuring van de huid	Gaat vanzelf over	Bij erg veel pijn kan er meer aan de hand zijn, bijvoorbeeld een dieper gelegen bloeding
Kleine wondjes, schrammetjes en sneetjes	Weinig bloedverlies	Gaan doorgaans vanzelf over	De pleister voorzichtig verwijderen; het wondje kan opnieuw gaan bloeden
Grote (snij)wonden	Veel bloedverlies	• Drukverband aanleggen • Thuis behandelen • Of door arts laten behandelen met stollingsconcentraat en indien nodig hechten van de wond	Alert zijn op mogelijk verder letsel, bijvoorbeeld een spierbloeding
Neusbloeding	Bloedverlies uit de neus	• Rechtop zitten • Neus dichthouden; hoofd voorover (schrijfhouding). TIP: polsen onder koud stromend water houden. • Na 15-20 minuten hoort de bloeding te zijn gestopt • Zo niet, dan behandeling met stollingsconcentraat • Cyclokapron	Kan gepaard gaan met veel bloedverlies en daarmee een Hb-daling
Gewrichtsbloeding	Eerst: • Pijn en stijf • Bewegingsbeperking Later: • Warm • Dik (vergelijken met het gewricht aan de gezonde kant)	Behandeling noodzakelijk met stollingsconcentraat • Thuis behandelen • Of door arts • Gewricht zo min mogelijk belasten (mitella, krukken) • Eventueel een ijszak gebruiken tegen de pijn	



Spierbloeding	• Pijn, op de lange duur pijnlijker dan bij gewrichtsbloeding • Bewegingsbeperking	Behandeling noodzakelijk met stollingsconcentraat • Thuis behandelen • Of door arts • Spier zo min mogelijk belasten (mitella, krukken) • Eventueel een ijszak gebruiken tegen de pijn	Kan gepaard gaan met veel bloedverlies, bijvoorbeeld ophoping van bloed in het dijbeen
Bloeding in organen van de buik	• Vage buikpijn die steeds erger wordt • Misselijkheid en bloedbraken, soms bloed in de ontlasting (zwart of rood)	Behandeling noodzakelijk met stollingsconcentraat Altijd in het ziekenhuis!	Kan gepaard gaan met veel bloedverlies, bijvoorbeeld bloedverlies in de vrije buikholt
Hoofdlletsel	• Hoofdpijn • Misselijkheid • Braken • Duizelig • Wegraking • Bult op het hoofd	Behandeling noodzakelijk met stollingsconcentraat Altijd in het ziekenhuis!	Bij val op het hoofd alert zij op complicaties (sufheid, braken). Overleg altijd direct met de arts van het HBC!

Als er sprake is van een ernstige bloeding, bijvoorbeeld in de buik of ten gevolge van een ongeval, is direct overleg met de behandelend arts noodzakelijk. Eventueel kan dan besloten worden eerst thuis stollingsconcentraat toe te dienen. Zeer waarschijnlijk zal de behandelend arts de betrokkene ook in het ziekenhuis willen zien en zullen afspraken over de vervolgbehandeling worden gemaakt.



Bijwerkingen

De behandeling van hemofilie kan verschillende complicaties met zich meebrengen:

- de ontwikkeling van antistoffen (remmers) met name tegen stollingsfactor VIII
- virusinfecties
- allergische reacties

Remmers

Soms maakt het lichaam van hemofiliepatiënten antistoffen (remmers) tegen de toegediende stollingsproducten. Deze remmers zorgen ervoor dat de toegediende stollingsfactor niet meer werkt. Remmers treden meestal op in het begin van de behandeling bij mensen met een ernstige vorm van hemofilie A, dat wil zeggen voordat er vijftig toedieningen met een stollingsproduct zijn gegeven. Remmers komen daarom vooral voor bij jonge kinderen. Het bloed van hemofiliepatiënten wordt regelmatig op remmers gecontroleerd. Remmers kunnen geleidelijk verdwijnen door gedurende een langere periode hoge doseringen stollingsproduct toe te dienen.

Virusinfecties

In het verleden zijn mensen met hemofilie via toegediende bloedplasma besmet geraakt met het hepatitis-B of C-virus of met het HIV-virus dat AIDS veroorzaakt.

Tegenwoordig is de kans op virusinfecties vrijwel uitgesloten. Het testen van het bloed van donoren is verbeterd, evenals de bereidingsmethode van de stollingsproducten. Het is sinds 1985 wettelijk verplicht bij de bereiding van stollingsproducten een 'virusreductie' op te nemen. Door deze virusreductie worden eventueel nog aanwezige virussen gedood. Wel wordt geadviseerd mensen met hemofilie die met plasmaproduct behandeld worden vóór de eerste behandeling te vaccineren tegen hepatitis A en hepatitis B.

De huidige recombinantproducten (dus stollingsconcentraat dat niet uit bloed gemaakt is) zijn vrij van virussen.

Allergische reacties

Met de huidige stollingsconcentraten is de kans op allergische reacties uitermate klein. Deze reacties kunnen ontstaan doordat het lichaam een van de bestanddelen van het stollingsproduct als lichaamsvreemd ervaart. Vier soorten allergische reacties worden onderscheiden:

- galbulten (rode, jeukende, licht verheven plekken op de huid)
- koorts
- ernstige benauwdheid door astma of glottisoedeem (zwellings van het slijmvlies

in de luchtwegen)



- anafylactische shock (shock ten gevolge van vaatverwijding, met roodheid en jeuk over het hele lichaam)

Galbulten en koorts zijn tamelijk onschuldige, maar lastige vormen van allergie. Ze verdwijnen na verloop van tijd weer. Bij ernstige benauwdheid en anafylactische shock is direct handelen noodzakelijk. Het toedienen van stollingsproducten moet onmiddellijk gestaakt worden en u moet zo spoedig mogelijk anti-allergiemedicijnen krijgen. Bij snel optredende klachten in de thuissituatie kunt u het alarmnummer 112 bellen.

Vaccinaties (op het consultatiebureau)

Vaccinaties mogen bij een hemofiliepatiënt **niet** in de spieren (intramusculair) worden toegediend omdat de kans op een bloeding in de spieren na een injectie aanzienlijk groot is. Daarom moeten injecties altijd onderhuids (subcutaan) toegediend worden.

Dit geldt ook voor de injecties op het consultatiebureau. Normaal gesproken worden deze injecties intramusculair toegediend. Het is dus van belang dat de arts of verpleegkundige weet dat de injectie bij u of uw kind onderhuids moet worden toegediend en dit ook kan doen. Dit is niet altijd het geval. In dergelijke situaties kan de huisarts of kinderarts het injecteren overnemen.

Medicatie

Mensen met hemofilie mogen bij voorkeur geen medicijnen gebruiken waar aspirine (acetylsalicylzuur) in is verwerkt. Aspirine werkt de stolling tegen en verhoogt de bloedingsneiging die toch al aanwezig is. Dit effect op de bloedstolling duurt 10 dagen.

NSAID's (Diclofenac, Voltaren, Ibuprofen) hebben ook invloed op de werking van de bloedplaatjes. Dit effect houdt 12-24 uur aan.

Asperine en NSAID's mogen daarom alleen na overleg met de arts van het HBC door mensen met hemofilie gebruikt worden.

Prikangst

Sommige kinderen zijn bang voor de prik die het toedienen van het stollingsconcentraat met zich meebrengt. Soms heeft deze angst met de pijn van het prikken te maken. Daaraan is eventueel iets te doen met verdovende zalf. In andere gevallen gaat het puur en alleen om de angst voor het prikken. Voor het overwinnen van die angst is het belangrijk dat ouders en behandelaars deze angst serieus nemen. Daarnaast is het van belang om een vast ritueel van het prikken te maken en eventueel kunt u het kind spelenderwijs ontspanningsoefeningen aanleren. Voor ouders kan het zeer aangrijpend zijn om angst of pijn te zien bij hun kind terwijl zij er niks aan kunnen doen. Bovendien moeten ze hun Hemofilie



kind aanmoedigen de behandeling te ondergaan. Dit vraagt veel van ouders: beheersing en zelfkennis. Wellicht kan contact met andere ouders van hemofiliepatiënten via de NVHP hierbij ondersteuning geven (voor het adres: zie de laatste pagina). U kunt ook hulp bij het hemofiliebehandelcentrum vragen.

Pijn en pijnbestrijding

Bloedingen in een gewricht of spier kunnen bij niet-tijdige behandeling gepaard gaan met pijn. Bij de behandeling van hemofilie-pijn gelden dezelfde regels als bij andere pijnklachten. Er is echter één uitzondering: het gebruik van aspirine (acetylsalicylzuur) is uit den boze. Aspirine verdunt namelijk het bloed, met eventuele bloedingen tot gevolg. De beste pijnstiller is het stollingsconcentraat. Maar bij ernstige bloedingen kan extra pijnstilling noodzakelijk zijn. Paracetamol, eventueel gecombineerd met codeïne of een spierontspanner (diazepam) kan dan verlichting bieden.

Alleen bij zeer ernstige pijn wordt tijdelijk opiaten voorgeschreven. Pijnbestrijding na een operatie vindt doorgaans plaats in overleg met de anesthesioloog. In eerste instantie zal morfine (Tramadol) worden voorgeschreven. Na enkele dagen krijgt u paracetamol, eventueel gecombineerd met codeïne of diazepam.

Bij chronische pijn ten gevolge van gewrichtsslijtage (artrose) kan een ontstekingsremmende pijnstiller (NSAID) worden voorgeschreven. Gebruik dit medicament alleen in overleg met uw hemofiliebehandelaar.

Chronische pijn kan angst, spanning, ontevredenheid en vermoeidheid veroorzaken. Ook kan het op den duur leiden tot verlies van sociale contacten. Bijvoorbeeld als werken niet meer mogelijk is. Behalve bovengenoemde maatregelen kunnen ook ontspannings- en ademhalingsoefeningen nuttig zijn.



Leefregels/Adviezen

- Voor baby's gelden dezelfde veiligheidsadviezen als voor andere baby's. Dit betekent dat het verstandig is om een traphekje aan te brengen, geen losse kledjes op een gladde vloer te leggen en het speelgoed te controleren op scherpe punten en eventuele beschadigingen.
- Baby's krijgen - als zij de omgeving gaan verkennen – snel blauwe plekken op armen, benen, heupen en billen. Dat is niet te voorkomen en dat hoeft ook niet. Door de natuurlijke vetlaag wordt uw baby goed beschermd. Blauwe plekken zijn bijna altijd oppervlakkig en zelden pijnlijk of gevaarlijk.
- Hoogslapers zijn af te raden.
- Als kinderen ouder worden is het van belang dat ze 'gewoon' kunnen spelen. Als kinderen onnodig in hun activiteiten beperkt worden proberen ze soms 'ongelukjes' geheim te houden. Ze hebben dan waarschijnlijk iets gedaan dat verboden was. De bloeding zult u dan beschouwen als een spontane bloeding en wellicht krijgt u dan de neiging om nog meer te verbieden.
- Als de oorzaak van de bloeding wél wordt ontdekt, heeft uw kind zich blijkbaar niet aan de regels gehouden. Ook dan heeft u misschien de neiging om strenger te worden. Kortom, het kind trekt altijd aan het kortste eind.
- Kinderen moeten leren hun vaardigheden te trainen, soepel te bewegen en handig met gereedschappen om te gaan. Dát is nou juist een goede bescherming tegen bloedingen.
- Kinderen kunnen normaal aan gymnastieklessen deelnemen. Wel is het goed dat u de schoolleiding informeert over de hemofilie, zodat zij weten wat er aan de hand is. Hetzelfde geldt uiteraard voor sportverenigingen, padvinderij e.d.
- Contactsporten zoals boksen, karate, hockey en rugby beter worden vermeden. Deze sporten zijn erg blessuregevoelig. Andere sporten moeten worden gestimuleerd, vooral als het kind erg gemotiveerd is. Blessures komen opvallend weinig voor en beperken zich meestal tot blauwe plekken. Een goede warming-up is noodzakelijk.
- Voor volwassenen geldt dat nieuwe lichamelijke activiteiten geleidelijk moeten worden opgebouwd. Sport is belangrijk voor een goede spieropbouw.
- Let op uw gewicht of het gewicht van uw kind. Overgewicht geeft extra belasting op knieën en enkels.



Periodieke controle

Hemofiliepatiënten staan hun hele leven onder controle van een hematoloog of kinderarts-hematoloog. Volwassen hemofiliepatiënten komen 1 tot 2 keer per jaar op controle, terwijl (ouders van) kinderen met hemofilie 2 tot 4 keer per jaar op controle komen. Tijdens deze controle zal de arts samen met de patiënt de (thuis)behandeling bespreken en leefregels en adviezen doornemen. Dit zal hij doen aan de hand van het 'logboek'. Hierin houdt de patiënt bij wanneer hij een stollingsproduct heeft gebruikt. Verder wordt onderzoek gedaan naar gewrichtsafwijkingen en leveraandoeningen. Ook zal het bloed onderzocht worden op de aanwezigheid van remmers en virussen. Eventueel wordt röntgenonderzoek verricht om te kijken of er sprake is van gewrichtsbeschadiging. Ook wordt aandacht besteed aan mogelijke psychosociale problemen.

Informatie bij uw huisarts en apotheek

Het is belangrijk dat uw huisarts op de hoogte is van uw hemofilie. Voor uw huisarts is dit een zeldzame aandoening. U huisarts wordt middels brieven van het HBC op de hoogte gehouden. Er is een brochure voor huisartsen uitgegeven met alle informatie over hemofilie die uw huisarts moet weten. Deze brochure kunt u met een begeleidende brief downloaden bij het documentatiemateriaal op de website van de NVHP (www.nvhp.nl). Ziet u een waarnemend arts, noem dan altijd dat u hemofilie heeft. Uw apotheek moet door u ook op de hoogte gebracht worden.

Ook voor ambulancepersoneel is het belangrijk dat zij weten dat u hemofilie heeft. Als u bij kennis bent, kunt u dit zelf vertellen. Zorg dat uw omgeving weet dat het feit dat u hemofilie heeft belangrijk is om aan ambulancepersoneel of artsen en verpleegkundigen te vertellen als u zelf niet in staat bent dit te doen. Het is raadzaam om een SOS kettinkje te dragen of in uw portemonnee, bij uw rijbewijs, een informatiedrager te bewaren met gegevens over uw aandoening en behandeling.



Meer informatie

Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten (NVHP)

Postbus 1188

3860 BD NIJKERK

033-2471049

nvhp@nvhp.nl

www.nvhp.nl

Nederlandse Vereniging van Hemofiliebehandelaars (NVHB)

p/a Van Creveld Kliniek

Postbus 85500

3508 GA Utrecht

088 - 7558 450

E.MauserBunschoten@umcutrecht.nl



Uitgave van de Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten

Met dank aan:

Dr. Marjolein Peters en Dr. Femke van Herrewegen, hemofiliebehandelcentrum AMC, Amsterdam

Dr. Eveline Mauser-Bunschoten, Van Creveld Kliniek, Utrecht

Januari 2014

Postbus 1188

3860 BD NIJKERK

033-2471049