

Verworven hemofilie A

In deze folder vindt u informatie over verworven hemofilie A. U krijgt uitleg over het ontstaan, de klachten en de behandeling.

Wat is hemofilie A?

Hemofilie is een zeldzame bloedingsziekte. In het bloed zitten verschillende stofjes die samen het bloed laten stollen wanneer iemand een bloeding heeft. Deze stofjes heten stollingsfactoren.

Wanneer bepaalde stollingsfactoren te weinig of zelfs helemaal niet in het bloed voorkomen, kan het bloed niet goed stollen. Als het gaat om een tekort aan stollingsfactor VIII (= factor 8), dan heet dit hemofilie A.

Wat is het verschil tussen hemofilie A en verworven hemofilie A?

Erfelijke hemofilie A ontstaat door een foutje (mutatie) in het DNA en is al aanwezig vanaf de geboorte. Deze ziekte komt alleen voor bij jongens.

Verworven hemofilie A is een zogenaamde ‘auto-immuunziekte’ die zich later in het leven ontwikkelt. Het immuunsysteem is de afweer van uw lichaam, en zorgt voor bescherming tegen ziektes. Bij een auto-immuunziekte richt uw immuunsysteem zich tegen uw eigen lichaam en valt per vergissing gezonde en goed werkende eiwitten of cellen in uw lichaam aan.

Bij verworven hemofilie A maakt uw lichaam antistoffen (remmers) tegen uw eigen factor VIII. Dit heeft tot gevolg dat dit eiwit niet meer goed werkt of zelfs helemaal niet meer aanwezig is. Hierdoor verloopt de bloedstolling dus niet goed. Dit veroorzaakt bloedingen van de huid (grote blauwe plekken), in een spier of op andere plekken.

Waarom ontstaat verworven hemofilie A?

Het immuunsysteem ziet factor VIII per vergissing als iets vreemds in uw lichaam en maakt antistoffen om dit eiwit te bestrijden. In de meeste gevallen is dit een spontane reactie en vindt men geen onderliggende oorzaak. In sommige gevallen veroorzaakt een andere auto-immuunziekte of kanker verworven hemofilie A.

Wat zijn de klachten?

- Onverwachte en soms ernstige bloedingen, vooral in spieren en slijmvliezen (bijvoorbeeld bloedneuzen).
- Grote blauwe plekken zonder duidelijke reden.
- Bloedingen die moeilijk te stoppen zijn na een ingreep, verwonding of operatie.

Wat is de behandeling?

De behandeling van verworven hemofilie A heeft op korte termijn als doel om de bloedstolling te herstellen. Hiervoor worden stollingsmedicijnen via een infuus gegeven, zoals FEIBA en NovoSeven.

Het lange termijn doel is om de antistof (remmer) uit te schakelen met medicijnen die het immuunsysteem onderdrukken. Voorbeelden van deze medicijnen zijn prednison, cyclofosfamide of rituximab, waarmee de aanmaak van de antistof (remmer) wordt gestopt. Doordat het immuunsysteem geremd wordt door deze behandeling is er tevens een verhoogd risico op infecties.

- Behandeling van bloedingen
 - Stollingsfactoren (FEIBA of NovoSeven) via het infuus
 - Tranexaminezuur tabletten bij slijmvliesbloedingen
- Het uitschakelen van de remmer
 - Corticosteroiden (prednison) via het infuus of tabletten
 - Cyclofosfamide tabletten of rituximab via het infuus
- Aanvullende behandeling
 - Antibiotica (cotrimoxazol) om een longontsteking te voorkomen
 - Vaccinatie (Pneumovax) om een longontsteking te voorkomen
 - Calcium/vitamine D3 tabletten en soms alendroninezuur tabletten om osteoporose (botontkalking) te voorkomen bij prednisongebruik
 - Maagbeschermer bij prednison gebruik

Vervolgbehandeling via poliklinische consulten

Vaak worden patiënten met verworven hemofilie A opgenomen in het ziekenhuis als zij een bloeding hebben. Na ontslag uit het ziekenhuis vindt het vervolg plaats op de polikliniek van het Hemofiliebehandelcentrum Amsterdam UMC (locatie AMC).

In het begin zijn frequente poliklinische bezoeken noodzakelijk voor de bloedafnames. Aanvankelijk gebeurt dit wekelijks. Bij de bloedafnames wordt gekeken naar het factor VIII en de remmer tegen factor VIII. De normaalwaarde van het factor VIII ligt tussen de 50-150%.

Als de remmer tegen factor VIII helemaal verdwenen is verwacht men een waarde van <0,4 Bethesda units per milliliter (BU/mL). Als het factor VIII stijgt en de remmer daalt, dan zijn bloedafnames steeds minder vaak nodig.

Afhankelijk van de bloeduitslagen gaat u afbouwen met de medicatie. U bouwt de prednison in kleine stappen af. Het afbouwschema bespreken wij met u op de polikliniek.

De verwachting is dat de totale duur van de behandeling met medicatie ten minste 4-6 maanden duurt. De totale duur van de poliklinische controles ligt tussen de 9-18 maanden.

In de periode dat het factor VIII nog te laag is (<50%) gelden de volgende adviezen en leefregels:

- Geen NSAIDs gebruiken, zoals ibuprofen, naproxen, diclofenac of aspirine
- Bij een FVIII <10% mogen vaccinaties alleen onder de huid worden toegediend (subcutaan)
- Bij alle invasieve ingrepen (dus ook bij een tandartsbezoek) eerst vooraf contact opnemen met het Hemofiliebehandelcentrum.
- Bij nieuwe bloedingen, vallen of hard stoten, neem altijd contact op met het Hemofiliebehandelcentrum voor overleg. Zie de contactgegevens hieronder.

Meer informatie

- De bloedstolling in drie fases, <https://www.nvhp.nl/bloedstolling>

Heeft u vragen?

Heeft u na het lezen van deze folder nog vragen? Neemt u dan gerust contact op met het hemofiliebehandelcentrum.

Contactgegevens Hemofiliebehandelcentrum

E-mail: hemofilie@amsterdamumc.nl

Telefoon: +31(0)20 566 5964

Bereikbaar: maandag tot en met vrijdag, 08.30 tot 16.30 uur.

Website: <https://www.amsterdamumc.nl/nl/hemofilie/home.htm>

In geval van spoed

Bij spoed en verdenking bloeding tijdens kantooruren (maandag tot en met vrijdag 8.00 - 16.30 uur) belt u het Hemofiliebehandelcentrum via telefoonnummer +31(0)20 566 5964. Buiten kantooruren: 020-5669111. Vraagt u naar de dienstdoende vasculair geneeskundige (ook wel stollingsarts)