



Hemofiliebehandelcentrum Erasmus MC - Sophia

In Nederland zijn er 7 hemofiliebehandelcentra voor kinderen en volwassenen met een stollingsziekte. Hiervan is het hemofiliebehandelcentrum (HBC) van het Erasmus MC één van de grootste. Het Erasmus MC Sophia Kinderziekenhuis is onderdeel van dit hemofiliebehandelcentrum, maar heeft zijn eigen werkwijze en behandelteam. Wij vertellen u daar graag meer over.

Hemofiliebehandelcentrum Erasmus MC Sophia

Het centrum is gericht op de zorg van kinderen in de leeftijd van 0 tot 18 jaar met een stollingsziekte. Dit kan zijn: hemofilie, dragerschap van hemofilie, de ziekte van Von Willebrand, trombocytopathie (verminderde functie van de bloedplaatjes) of een meer zeldzame stollingsstoornis zoals een factordeficiëntie. Omdat er veel overeenkomsten zijn in de behandelopties en leefregels, behandelen we patiënten met deze aandoeningen op dezelfde polikliniek.

De grootste groep patiënten bij het hemofiliebehandelcentrum bestaat uit de patiënten met hemofilie en de ziekte van Von Willebrand. Deze aandoeningen leggen we hieronder verder uit.

Hemofilie

Hemofilie is een erfelijke afwijking in de bloedstolling. Door deze aangeboren afwijking duren bloedingen bij mensen met hemofilie langer dan normaal. Dit komt doordat één van de factoren die nodig zijn voor de bloedstolling - stollingseiwit factor VIII (hemofilie A) of factor IX (hemofilie B) - helemaal of deels ontbreekt.

Hemofilie komt voornamelijk voor bij mannen. Toch kunnen vrouwen wel draagster zijn. Dat houdt in dat zij zonder (veel) ziekteverschijnselen hemofilie aan hun kinderen kunnen doorgeven.

Ernst

Hemofilie komt voor in verschillende vormen: van mild tot ernstig. De ernst wordt bepaald door de hoeveelheid factor VIII of factor IX, die door het lichaam zelf nog wordt aangemaakt. Bij een ernstige vorm van hemofilie ontbreekt de betreffende stollingsfactor (bijna) helemaal. Door het tekort aan factor VIII of factor IX komen inwendige bloedingen voor in gewrichten (enkel, knie, elleboog, schouder, heup), in spieren, organen en in zacht weefsel.

Gevolgen

De bloedingen in gewrichten en spieren kunnen veel schade veroorzaken aan het bewegingsapparaat, als ze niet of laat behandeld worden. Verder hebben mensen met hemofilie een hoger risico op nabloedingen bij het trekken van kleden, operaties en ongelukken. Omdat mensen met een mildere vorm van hemofilie weinig klachten hebben, moeten juist zij hierop extra alert zijn.

Ziekte van Von Willebrand

De ziekte van Von Willebrand is een erfelijke afwijking in de bloedstolling. Deze aandoening komt zowel bij mannen als bij vrouwen voor. De ziekte van Von Willebrand leidt vooral tot slijmvliesbloedingen (neus- en tandvlesbloedingen). Bij het trekken van kleden, operaties en ongelukken is het risico op doorbloeden hoger. Bij vrouwen kan het leiden tot hevige bloedingen tijdens de menstruatie of na een bevalling.



De bloedstolling

Een goed verloop van de bloedstolling in het menselijk lichaam is van veel factoren afhankelijk. Zo moet onder meer de Von Willebrand-factor voldoende aanwezig zijn. Dit is een speciaal eiwit dat tijdens het stollingsproces een lijmfunctie vervult: het maakt de hechting van bloedplaatjes aan de vaatwand mogelijk.

De Von Willebrand factor zorgt verder voor het transport van factor VIII, een ander stollingseiwit. Mensen met een tekort aan de Von Willebrand-factor hebben ook een tekort aan de VIII-factor. Hoe lager de hoeveelheid Von Willebrand-factor of VIII-factor, hoe ernstiger de ziekte.

Bij ernstige vormen van de ziekte van Von Willebrand kunnen ook bloedingen voorkomen in de gewrichten, spieren en in zacht weefsel. Daarin lijkt de ziekte op hemofilie. Toch verschillen de aandoeningen wel degelijk in de aard van de bloedingen, de erfelijkheid en de oorzaak van de bloedstollingsstoornis.

Meer informatie over deze ziektebeelden

Voor beide ziektebeelden verwijzen wij u voor meer informatie naar:

- www.nvhp.nl
- www.cyberpoli.nl

Met wie heeft u te maken?

Het gespecialiseerde behandelteam bestaat uit een kinderhematoloog, klinisch geneticus, hemofilieverpleegkundige, fysiotherapeut en maatschappelijk werker. We werken nauw samen met de landelijke behandelaren binnen de Nederlandse Vereniging van Hemofilie Behandelaren (NVHB) en met de Nederlandse Vereniging voor Hemofilie Patiënten (NVHP).

Kinderhematoloog

De kinderhematoloog is een kinderarts die zich gespecialiseerd heeft in de diagnostiek en behandeling van bloedziekten bij kinderen van 0 tot 18 jaar. De kinderhematoloog begeleidt u en uw kind met een stollingsziekte bij poliklinische consulten, maakt diagnostiek- en behandelplannen bij bloedingen of ingrepen en geeft voorlichting.

Klinisch geneticus

Een klinisch geneticus is een medisch specialist die gespecialiseerd is in erfelijkheid. Hij of zij doet erfelijkheidsonderzoek en geeft voorlichting en advies over erfelijke aandoeningen. Een verwijzing naar de klinisch geneticus kunt u met uw behandelend arts bespreken.

Hemofilieverpleegkundige/ verpleegkundig specialist

De hemofilieverpleegkundige of de verpleegkundig specialist is een verpleegkundige met specifieke kennis van en ervaring met kinderen met een stollingsstoornis. Ze geeft voorlichting, instructie en regelt alle zorg rondom kinderen met een stollingsstoornis. Ze is uw eerste aanspreekpunt bij vragen of problemen. Ook helpt ze u en uw kind om te leren leven met een stollingsstoornis.

De verpleegkundig specialist combineert verpleegkundige behandelingen met medische handelingen op het gebied van stollingsstoornissen. De verpleegkundig specialist is bevoegd om



medicatie voor te schrijven. Tweemaal per week heeft de verpleegkundig specialist spreekuur. Het kan zijn dat u met uw kind de ene keer bij de kinderhematoloog op het spreekuur komt en een volgende keer bij de verpleegkundig specialist.

Kinderfysiotherapeut

Het doel van fysiotherapie is om het gewrichts- en spierletsel als gevolg van hemofilie te beperken. Het is belangrijk om lichamelijke klachten na een bloeding vroeg en gericht te behandelen met fysiotherapie. De fysiotherapeut geeft ook advies over sport- en spelactiviteiten. Dit is belangrijk om het risico op bloedingen te verminderen.

Kinderen met ernstige hemofilie komen elk jaar bij de kinderfysiotherapeut om de status van de gewrichten te monitoren. Behandeling door de kinderfysiotherapeut gaat in nauw overleg met het homofiliebehandelteam.

Medisch maatschappelijk werker van de psychosociale zorg

Bij onze medisch maatschappelijk werker kunt u terecht voor ondersteuning, begeleiding en advies over de gevolgen van de aandoening van uw kind. Het kan gaan om vragen op het gebied van verwerking van ziekte en behandeling, ouderschap en gezin, opvoeding, sociale voorzieningen en financiële zaken. U kunt zich aanmelden voor ondersteuning van de medisch maatschappelijk werker via de arts of verpleegkundig specialist. Meer informatie over de psychosociale zorg kunt u vinden op onze website. <https://www.erasmusmc.nl/nl-nl/sophia/patientenzorg/specialismen/psychosociale-zorg-en-pediatrische-psychologie>

Bezoek aan de polikliniek

Het aantal bezoeken aan de polikliniek is afhankelijk van de ernst van de ziekte, het aantal bloedingen en de intensiteit van de behandeling. Dit kan variëren van 1 tot 3 keer per jaar.

Tijdens een polikliniekbezoek spreekt u de hemofilieverpleegkundige en de kinderhematoloog (dit kan ook de kinderhematoloog in opleiding of de verpleegkundig specialist zijn). Als het nodig is, heeft u ook een afspraak met de fysiotherapeut of maatschappelijk werker. Vragen over erfelijkheid kunt u stellen aan een arts van klinische genetica. Hier maken we een aparte afspraak voor.

Tijdens het spreekuur bespreken we de volgende punten met u en uw kind:

- | | |
|--|-------------------------|
| • Hoe het met uw kind gaat. | • Sport |
| • Bloedingen/blauwe plekken | • Vakanties |
| • Thuisbehandeling (als dat van toepassing is) | • Tandarts |
| • Leefregels | • Operaties of ingrepen |
| • School | • SOS |
| | • Nieuwe ontwikkelingen |

De hemofilieverpleegkundige bespreekt met u algemene en praktische zaken. U kunt hierbij denken aan extra voorlichting over de ziekte en over de leefregels. Zij bespreekt hoe het prikken gaat en begeleidt u en uw kind in het (leren) omgaan met een stollingsziekte.

Tijdens het bezoek aan de polikliniek wordt uw kind ook gemeten, gewogen en eventueel lichamelijk onderzocht. Soms moet er bloed afgenomen worden. Als uw kind een behandelplan heeft, wordt dit jaarlijks aangepast. Als uw kind profylaxe gebruikt, krijgt u uw bestelling aan stollingsproducten en benodigdheden mee.



SOS

Ketting of armbandje

Het is verstandig om uw kind een SOS-ketting of -armbandje te laten dragen. Op een SOS-ID staat de aandoening (in het Nederlands en Engels) en de contactpersoon als er iets aan de hand is. Tegenwoordig zijn de kettingen en armbandjes er in alle soorten, maten en stijlen. Een aantal websites die de armbandjes en kettingen aanbieden:

- www.healthband.nl
- www.safe-id.nl
- www.sosarmband.nl

Pasje

Als kinderen naar de middelbare school gaan krijgen zij van ons een SOS-pasje. Dit pasje kunnen ze in de portemonnee of bij de telefoon dragen.

SOS in mobiele telefoon

Kinderen die zelf een mobiele telefoon hebben, kunnen bij 'noodoproep' hun medische gegevens invoeren. In geval van nood kunnen mensen deze gegevens inzien zonder de telefoon te ontgrendelen.

Tandarts

Uw tandarts moet op de hoogte zijn van de stollingsziekte van uw kind. Hij of zij mag geen ingrepen uitvoeren zonder dat het behandelteam hiervan op de hoogte is (en zo nodig een behandelplan heeft gemaakt). In overleg met het behandelteam mag de tandarts een ingreep uitvoeren. Het is ook mogelijk dat ingrepen bij de kaakchirurg in het Erasmus MC moeten plaatsvinden. Vraag in dit geval de tandarts om een verwijzing naar de kaakchirurg in het Erasmus MC.

Operatie of ingreep

Moet uw kind een operatie of ingreep ondergaan? Laat de chirurg en anesthesist weten dat uw kind een stollingsziekte heeft. Stel ook het hemofiliebehandelteam op de hoogte van de operatie of ingreep. Zij maken een behandelplan en bespreken met u de maatregelen die u moet treffen. Operaties of ingrepen moeten plaatsvinden in een hemofiliebehandelcentrum.

Transitie naar jongvolwassene

Transitie is de overgang van de ene naar de andere levensfase. Omdat een stollingsziekte een chronische aandoening is, is het belangrijk dat de overgang van jeugd naar jongvolwassene goed verloopt. Rond de leeftijd van 18 jaar worden onze patiënten overgedragen aan het behandelcentrum voor volwassenen. Al ver voordat uw kind 18 wordt, bereiden we hem of haar voor op steeds grotere zelfstandigheid. Zo spreken we hem of haar tijdens het polibezzoek eerst zonder ouders en daarna (eventueel) gezamenlijk. We leren hem of haar wat de aandoening inhoudt, hoe deze wordt behandeld en wanneer zij contact op moeten nemen met het ziekenhuis. Ook komen onderwerpen als seksualiteit en zwangerschap aan de orde. Ze gaan de informatie zelf steeds beter begrijpen en het is belangrijk dat zij met deze informatie om leren gaan.



Transitiespreekuur

Voor jongens met ernstige hemofilie hebben we een speciaal transitiespreekuur. Dat is een ochtend voor patiënt en ouders, waarop we met meerdere patiënten het leven met hemofilie bespreken. Tijdens dit spreekuur nemen we ook een kijkje in het hemofiliebehandelcentrum van de volwassenen.

Wetenschappelijk onderzoek

Om de behandelingen voor stollingsziekten verder te verbeteren, wordt er veel wetenschappelijk onderzoek gedaan. Mogelijk vragen we u of uw kind hieraan deel mag nemen. Vanaf 12 jaar mogen kinderen meebeslissen of zij mee willen doen. Vanaf 16 jaar mogen ze dit helemaal zelf beslissen.

Wijs op reis

U gaat op reis en wilt graag weten of er in de buurt van uw bestemming een hemofiliebehandelcentrum is. Binnen Europa kunt u een behandelcentrum vinden via de Centrelocator op de website www.euahanet.org. Op de website van de World Federation of Hemophilia, www.wfh.org, kunt u elk behandelcentrum in de hele wereld vinden.

Meer informatie

Nederlandse Vereniging Hemofilie Patiënten

De Nederlandse Vereniging van Hemofilie Patiënten (NVHP) is dé vereniging van mensen met hemofilie en aanverwante erfelijke afwijkingen in de bloedstolling. De NVHP richt zich op drie pijlers, namelijk informatievoorziening, belangenbehartiging en lotgenotencontact. Ook wordt de NVHP betrokken bij wetenschappelijk onderzoek. Kijk op www.nvhp.nl wat deze vereniging voor u kunt betekenen. Het lidmaatschap wordt door veel zorgverzekeraars vergoed.

Contact

Heeft u na het lezen van deze informatie nog vragen? Neem dan gerust via email of telefonisch contact met ons op. Wij nemen graag de tijd om al uw vragen te beantwoorden.

- 06 12 94 59 60
- kinderhemofilie@erasmusmc.nl

Spoed

- Bij **spoed (bloeding of trauma) tussen 8.00 en 16.00 uur** belt u de hemofilieverpleegkundige op 06 12 94 59 60.
- Bij **spoed tussen 16.00 en 8.00 uur** belt u naar de spoedeisende hulp via (010) 704 01 45 en vraagt u naar de dienstdoende kinderhematoloog.

Bezoekadres

Erasmus MC Sophia Kinderziekenhuis
Dr. Molenwaterplein 40

Postadres

Postbus 2040
Hemofiliebehandelcentrum - Sophia



3015 GD Rotterdam

SK 2256, 3000 CA Rotterdam





