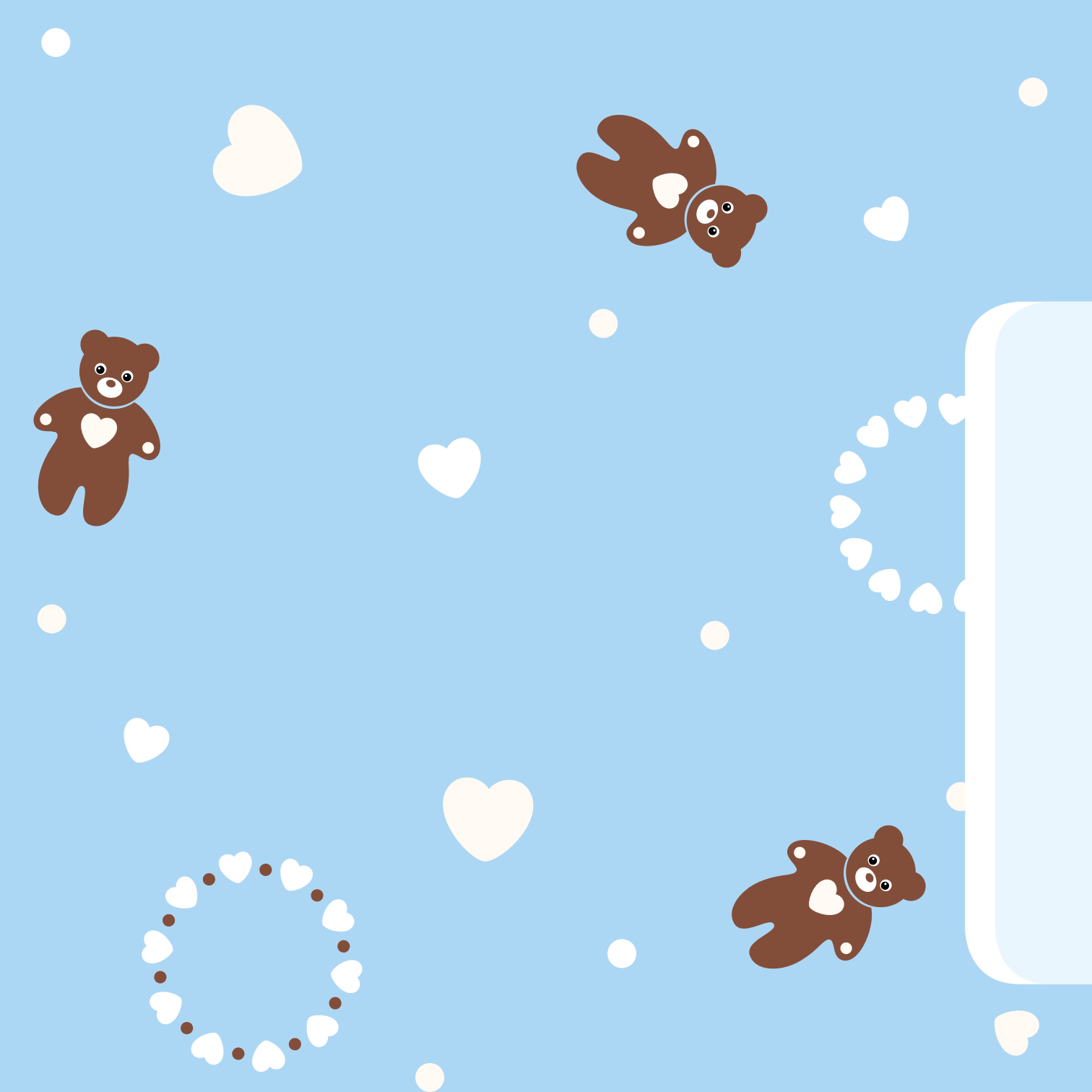


Hemofilie

en de baby- en kleuterjaren



Inleiding

In deze brochure vindt u informatie over de baby- en peuterjaren van uw kind met hemofilie. Misschien is hemofilie bekend bij u in de familie. U zult dan al enigszins op de hoogte zijn van de aandoening hemofilie. Wellicht heeft u goedbedoelde adviezen van familieleden gekregen, maar bedenk wel dat de behandeling van hemofilie in de afgelopen jaren sterk veranderd is. Bespreek daarom altijd met uw hemofiliebehandelaar of die adviezen nog steeds van kracht zijn. Anderen onder u hebben waarschijnlijk nog nooit van hemofilie gehoord voordat de diagnose bij uw zoon* werd gesteld. Het is goed te begrijpen dat u veel vragen heeft over hemofilie en hoe de toekomst van uw zoon er uit zal zien. Een deel van de antwoorden kunt u terug vinden in deze brochure. Uw hemofiliearts en de hemofilieverpleegkundige zullen altijd bereid zijn uw vragen te beantwoorden. Ook belangrijk is het lotgenotencontact. De Belgische Hemofilievereniging (AHVH) organiseert verschillende bijeenkomsten voor hemofiliepatiënten en hun familieleden. Heel geleidelijk zult u merken dat uw kennis over hemofilie toeneemt en op een dag merkt u dat u zelf expert bent geworden! Deze brochure is oorspronkelijk gemaakt in Amerika in samenwerking met een kinderarts en een verpleegkundige. De tekst is hierna door een Nederlandse kinderarts aangepast aan de Nederlandse situatie. Omwille van het succes is hij nu ook aangepast aan de Belgische situatie. In het tweede deel 'Hemofilie en de eerste schooljaren' wordt verder ingegaan op de eerste schooljaren en op het geleidelijk zelfstandig worden van uw zoon.

* Heel uitzonderlijk kan ook een meisje hemofilie krijgen. In principe kunnen vrouwen enkel draagster zijn. In deze brochure wordt telkens verwezen naar "zoon" en "hij", maar dit kan uiteraard ook gelezen worden als "dochter" en "zij". Voor meer informatie verwijzen we naar LINX 'de wondere wereld van hemofilie' (d.i. een educatieve cd-rom over hemofilie, te verkrijgen in uw behandelcentrum).



Inhoud

- Inleiding 1
- De organisatie van de hemofiliezorg in België 4
- De poliklinische raadpleging in het Hemofiliebehandelcentrum 5
- Welke bloedingen kan mijn kind krijgen? 7
  - Blauwe plekken 8
  - Kleine sneetjes en schrammetjes 10
  - Doorkomen van melktandjes, neus- en mondbloedingen 10
  - Gewrichtsbloedingen 12
  - Inentingen en spierbloedingen 14
  - Zeldzame (ernstige) bloedingen 15
    - Bloedingen van het hoofd 15
    - Oogbloedingen 16
    - Keel - en halsbloedingen 16
    - Maag - en darmbloedingen 16
    - Nier - en blaasbloedingen 17
    - Besnijdenis en andere kleine operaties 18
- De (eerste) behandeling 20
  - On demand behandeling 21
  - Profylactische behandeling 21
- Remmers of inhibitoren 23
- Het veilig maken van de omgeving 25
- Hoe vertelt u anderen over de hemofilie van uw kind? 28
- Nuttige tips 31
- Voor het eerst op vakantie! 35
- De hemofiliebehandelingen van morgen 37
- Verklarende woordenlijst 40
- Extra informatie 42
- LINX 43
- Notities 44

De organisatie van de hemofiliezorg in België

In België zijn er een aantal ziekenhuizen met een Hemofiliebehandelcentrum. In een Hemofiliebehandelcentrum is een team van artsen en verpleegkundigen voor kinderen en volwassenen aanwezig die gespecialiseerd zijn in hemofilie.

Een voltallig team in een Hemofiliebehandelcentrum bestaat verder uit een kinesist, een orthopedisch chirurg, een psycholoog, een tandarts en een sociaal assistent. U zult tijdens het bezoek met uw kind niet alle leden van het team zien, maar alleen de deskundigen die voor de zorg van uw kind op dat moment van belang zijn. Het is goed mogelijk dat de diagnose hemofilie bij uw zoon in een ander ziekenhuis dan een Hemofiliebehandelcentrum gesteld is. De kinderarts van dat ziekenhuis zal dan contact opnemen met een Hemofiliebehandelcentrum bij u in de buurt om de behandeling van uw kind over te dragen aan de arts in het behandelcentrum. Het betekent soms wel dat u iets verder moet reizen om het dichtstbijzijnde Hemofiliebehandelcentrum te bereiken. Een overzicht van alle Hemofiliebehandelcentra in België (en de rest van de wereld) kan u aanvragen bij de Belgische Hemofilievereniging (www.ahvh.be).

De poliklinische raadpleging in het Hemofiliebehandelcentrum

Nadat de diagnose bij uw zoon gesteld is, krijgt u een afspraak bij de hemofiliearts van een Hemofiliebehandelcentrum.

In het algemeen is dit een kinderarts die gespecialiseerd is in afwijkingen van het bloed (hematologie). Tijdens de eerste gesprekken komen veel onderwerpen aan bod. U krijgt verschillende brochures en boekjes mee om meer te weten te komen over hemofilie. Probeer zoveel mogelijk met twee volwassenen naar het Hemofiliebehandelcentrum te komen. Dan kunt u er nadien samen over praten. U kunt iemand, die veel oppast, meenemen naar de poliklinische raadpleging. Sommige grootvaders met hemofilie vinden het heel leuk om te horen hoe het leven van de kleinzoon wel heel anders is in vergelijking met hun eigen jeugd. Eventueel kunt u aan uw arts vragen of het goed is dat u het gesprek opneemt.

In de eerste gesprekken krijgt u informatie over:

- Het type hemofilie dat uw zoon heeft (Hemofilie A door een tekort aan factor VIII of Hemofilie B door een tekort aan factor IX) en in welke mate (mild, matig of ernstig)
- De meest voorkomende bloedingen bij hemofilie
- Wanneer u met uw zoon naar het ziekenhuis moet gaan
- Belangrijke waarschuwingssignalen
- De telefoonnummers van het Hemofiliebehandelcentrum tijdens en buiten de kantooruren

U heeft zelf vast ook heel veel vragen. Bijvoorbeeld:

- Moet ik als ouder nu ophouden met werken?
- Is het wel verantwoord als iemand komt oppassen?
- Kan mijn kind wel naar de crèche of later naar een gewone school?
- Kan ik mijn baby wel lekker knuffelen of krijgt hij dan snel blauwe plekken?
- Waaruit bestaat de behandeling, wat voor een medicijn, zijn daar ook bijwerkingen van beschreven en hoe vaak moet ik met mijn zoon naar het ziekenhuis?
- Enzovoort...

U ziet, er zijn honderden vragen te stellen. Aarzel niet om deze te stellen. Domme vragen bestaan niet. Het is belangrijk om goed geïnformeerd te zijn. U kunt het beste uw vragen op voorhand opschrijven. Zo vergeet u niets te vragen tijdens het bezoek aan het ziekenhuis. Tijdens de eerste poliklinische raadpleging wordt er ook bloed geprikt.

Wat wordt er gecontroleerd in het bloed?

- Het restpercentage van het ontbrekende stollingseiwit (factor VIII of IX).
- De aanwezigheid van een remmer of een inhibitor (zie later).
- Het ijzergehalte en hemoglobine om te onderzoeken of uw zoon geen bloedarmoede heeft.
- De leverfuncties en virusonderzoek om te onderzoeken of uw zoon geen virusinfectie heeft doorgemaakt.

Deze bloedcontroles zullen bij uw zoon regelmatig gedaan worden om te controleren of alles goed is.

De stollingsfactoren die tegenwoordig gebruikt worden, worden gemaakt via de zogenaamde recombinante techniek. In het Hemofiliebehandelcentrum wordt voor elke patiënt individueel overwogen welke stollingsfactor het meest geschikt is voor de behandeling.

Plasmatische stollingsfactoren zijn stollingsfactoren die geproduceerd worden uit menselijk plasma. Donoren geven plasma, dat plasma wordt verzameld en na uitgebreide testen gescheiden in verschillende bestanddelen. Factor VIII en factor IX kunnen zo worden verkregen en geconcentreerd. Ze zijn over het algemeen goedkoper dan recombinante factoren en zijn breder beschikbaar in de wereld. Er zijn ook aanwijzingen dat ze minder remmers zouden veroorzaken en beter zouden zijn bij de behandeling van remmers.

Recombinante stollingsfactoren worden gemaakt in celculturen. In de cellen is het menselijke factor VIII-of factor IX-gen ingebracht, waardoor ze die factoren gaan produceren. In grote kweekreactoren worden deze cellen continu gevoed en de geproduceerde stollingsfactoren opgevangen. Ze worden uitgebreid getest en geconcentreerd. Omdat ze gemanipuleerd zijn, kunnen er wijzigingen worden aangebracht om hun effect te verbeteren.

Wetenschappers blijven werken aan stollingsfactoren die langer actief en hoger geconcentreerd blijven en die steeds handiger zijn in gebruik.

Welke bloedingen kan mijn kind krijgen?



Alle kinderen met hemofilie zullen vroeg of laat een gewrichtsbloeding of een andere bloeding krijgen. Het is dus heel belangrijk om als ouder goed op de hoogte te zijn van de soort bloedingen die kunnen optreden en wat te doen in verschillende situaties. Uw hemofiliearts en de verpleegkundige zullen u op de hoogte brengen en uitleggen in welke situaties u het Hemofiliebehandelcentrum direct moet bellen. Vergeet niet dat u nooit te vaak of onnodig kunt bellen. Dus als u twijfelt: bel en blijf niet met de twijfel rondlopen! De eerste keer dat uw zoon een bloeding heeft kan heel spannend en emotioneel zijn, omdat het de eerste duidelijke uiting is van zijn aandoening. Het kan zijn dat de eerste bloeding buiten de 'kantooruren' optreedt en dat uw zoon op de spoedafdeling door een voor u onbekende arts behandeld wordt. Het is verstandig om daarna altijd contact op te nemen met uw eigen hemofiliearts. Na verloop van tijd zult u en uw zoon precies weten wat u moet doen in geval van een bloeding en zal de onzekerheid afnemen.

Blauwe plekken

Meestal zijn blauwe plekken de eerste uiting van de hemofilie. Het aantal blauwe plekken en de plaats is afhankelijk van de ernst van hemofilie en van de activiteiten van uw kind. Als uw kind gaat kruipen zult u merken dat er blauwe plekken op de scheenbenen ontstaan. Van deze blauwe plekken heeft uw kind geen last en ook geen pijn. Als uw kind gaat lopen zult u blauwe plekken ook op andere lichaamsdelen zien. Vaak zult u niet weten hoe een blauwe plek ontstaan is. Een kleine stoot of val kan soms al een blauwe

plek veroorzaken. Ook stoeien of stevig vastpakken kunnen de oorzaak zijn van blauwe plekken. Er zijn al heel wat ouders geschrokken van het feit dat ze de dag na stevig knuffelen een afdruk van hun vingers op de borst of ribben zagen. Een veel gestelde vraag door ouders is: "Heeft mijn kind een behandeling met stollingsfactorconcentraat nodig als ik ergens een blauwe plek bemerk?" Het antwoord is: "Nee" (maar er zijn natuurlijk uitzonderingen). Blauwe plekken (hematomen) ontstaan doordat hele kleine bloedvaatjes kapot gaan onder de huid. Het bloedpigment schemert door de huid heen. Een blauwe plek wordt geleidelijk donker en daarna geel voordat het verdwijnt. Kinderen met hemofilie hebben vaak grote kleurrijke blauwe plekken die langer duren dan normaal. In het centrum van de blauwe plek ontstaat vaak een harde pit of bobbel. Dat is oud bloed, dat geleidelijk zal verdwijnen. Blauwe plekken behoeven geen behandeling omdat ze ook zonder behandeling geleidelijk verdwijnen en geen schade kunnen aanrichten in tegenstelling tot een bloeding in een spier of een gewricht. Soms is het moeilijk om een blauwe plek op een gewricht te onderscheiden van een bloeding in het gewricht. Bij een blauwe plek op het gewricht zal uw kind geen last hebben als hij het gewricht beweegt, of als hij het gewricht belast. Behandeling is dan niet nodig. Bij een gewrichtsbloeding is bewegen en belasten altijd pijnlijk en moeizaam en moet uw kind altijd een behandeling met stollingsfactorconcentraat krijgen, al dan niet in het ziekenhuis.

- Blauwe plekken kunnen ook ontstaan zonder dat uw kind zich gestoten heeft.
- Als uw zoon net begint te kruipen zijn de blauwe plekken vooral zichtbaar op de onderbenen en onderarmen.
- Blauwe plekken op de billen zie je vooral als je kind begint te staan (en dus heel vaak op zijn billen neerploft).
- Blauwe plekken kunnen alle kleuren van de regenboog krijgen. Er ontstaat soms een harde bobbel in het midden.
- Blauwe plekken doen geen pijn.
- Blauwe plekken (soms in de vorm van uw vingers) ontstaan soms ook na een knuffel of stoeipartijtje. Schrik niet!! Het knuffelen is veel belangrijker dan de blauwe plek die mogelijk kan ontstaan.
- Blauwe plekken zijn na ongeveer 2 weken geheel verdwenen.
- Blauwe plekken lokken nog wel eens onaardige opmerking-en van vreemden uit.

Nuttige adviezen:

- Behandel blauwe plekken kortdurend met ijs of een cold-pack (nooit direct op de huid, altijd met een doek eromheen).
- Zorg voor een kindvriendelijke omgeving (zie: later).
- Bel gerust naar het Hemofiliebehandelcentrum als u zich toch zorgen maakt over een blauwe plek.

Kleine sneetjes en schrammetjes

Kleine sneetjes en schrammetjes zijn onvermijdelijk in een kinderleven, ongeacht hoe goed u op uw kind let. Het bloeden van de meeste oppervlakkige sneetjes en schrammetjes stopt vrij snel en hoeft niet behandeld te worden met stollingsfactorconcentraat. Behandel sneetjes en schrammetjes zoals u bij ieder kind zou doen. Bij een diepe snee doet u er verstandig aan om contact op te nemen met uw huisarts, of ga naar de spoedafdeling van een plaatselijk ziekenhuis of naar het Hemofiliebehandelcentrum. Vertel altijd dat uw zoon hemofilie heeft en laat de huisarts of arts van het ziekenhuis indien nodig contact opnemen met het Hemofiliebehandelcentrum. Als de wond gehecht moet worden is vooraf behandeling met stollingsfactorconcentraat noodzakelijk.

Een aantal adviezen voor de behandeling van kleine sneetjes:

- Maak het wondgebied goed schoon met water en zeep.
- Druk stevig met een gaasje om het bloeden te stoppen.
- Leg zo nodig een verband aan of een pleister.

Doorkomen van melktandjes, neus- en mondbloedingen

Leren lopen gaat altijd gepaard met vallen en opstaan. De hele dag zal uw zoon zijn best doen om te staan en te lopen. Laat hem gerust zijn gang gaan, dan heeft hij het staan en lopen snel onder de knie. Zorg wel dat in zijn buurt geen harde voorwerpen zijn (bijvoorbeeld een punt van een glazen tafel) waartegen hij kan vallen, maar dat geldt voor alle kinderen! Een ongeluk zit vaak echt in een klein hoekje. Een kleine misstap en uw zoon valt op zijn mond. Een bloeding kan dan ontstaan doordat een tand door zijn lip is geraakt of het tongriempje is een beetje ingescheurd. Schrik niet van deze bloeding. Het ziet er vaak erger uit dan dat het in werkelijkheid is.

- Mondbloedingen kunnen ontstaan bij het doorkomen van melktandjes, of omdat uw kind op iets hards heeft gebeten. Melktandjes kunnen vanaf de derde levensmaand doorkomen.
- Een mondbloeding kan een teken zijn dat er een nieuwe tand doorkomt.
- Een bloedblaar kan een enkele keer ontstaan op een doorgekomen tand.
- Omdat het bloed vermengd wordt met het speeksel lijkt het bloeden vaak ernstiger dan het in werkelijkheid is.
- Speeksel in de mond kan de vorming van een goed

stolsel verhinderen. In eerste instantie stopt het bloeden, maar na een paar uur gaat het wondje weer bloeden. Exacyl® zorgt ervoor dat het stolsel wel goed gevormd wordt. De werking van Exacyl® wordt hieronder uitgelegd.

- Indien het bloeden zeer heftig is of uren aanhoudt, neem dan contact op met het Hemofiliebehandelcentrum.
- Een mondbloeding kan ook ontstaan doordat het tong-riempje of het lipriempje gescheurd is. Neem dan altijd contact op met het Hemofiliebehandelcentrum.
- Ingeslikt bloed, bijvoorbeeld uit mond of neus, kan eerst misselijkheid en daarna braken van oud bloed veroorzaken. Raak dan niet in paniek. Het lijkt op een maagbloeding, maar is het niet.

Exacyl®

Dit is een geneesmiddel dat er voor zorgt dat de gevormde stolsels minder snel opgelost worden.
Het werkt alleen bij bloedingen van de slijmvliezen, dus bij mondbloedingen, tandvleesbloedingen en neusbloedingen. Bij meisjes met bloedstollingsproblemen (zoals bij sommige draagsters van hemofilie) wordt het soms gegeven bij hevige menstruatie.
Uw arts kan dit medicijn ook voorschrijven in geval van een kiesextractie of bij een amandeloperatie.
De duur van de behandeling is in het algemeen 5 tot 10 dagen, afhankelijk van de soort bloeding.
Exacyl® is in tabletvorm, in injectievorm en in drinkoplossing te verkrijgen. Direct na een operatie kan het als injectievloeistof via een infuus toegediend worden. De drinkoplossing ervan kan gebruikt worden als mondspoeling na een kiesextractie of kan op een steriel gaasje rechtstreeks op een wond aangebracht worden. Bij kleine kinderen wordt de dosering aangepast aan het gewicht. De apotheek kan dan capsules maken van een bepaalde dosering. Het is handig om altijd een aantal tabletten, capsules of drinkampoules in voorraad te hebben.
Exacyl® mag niet gebruikt worden bij een nierbloeding. De stolsels die dan gevormd worden, kunnen de urinewegen blokkeren en zo ernstige koliekpijnen veroorzaken.



Enkele adviezen voor het behandelen van een mondbloeding:

- Geef uw kind een ijslolly, door het ijs kan sneller een stolsel gevormd worden.
- Vraag aan uw arts een voorschrift voor Exacyl® zodat u het altijd in huis heeft want niet iedere apotheek heeft het in voorraad. Dit geneesmiddel zorgt ervoor dat stolsels in de mond of neus niet zo snel afgebroken worden. Let wel, het helpt dus alleen bij mond-, kies- of neusbloedingen.

Neusbloedingen kunnen spontaan of tijdens een verkoudheid ontstaan. Bij kleine kinderen stroomt het bloed soms naar de maag. Van bloed in je maag word je snel misselijk. Kleine kinderen met neusbloedingen braken dan oud bloed. Een hele schrik!

Enkele adviezen voor het behandelen van een neusbloeding:

- Laat uw kind zijn neus snuiten.
- Druk het neusgat gedurende 10 minuten stevig dicht met het hoofd licht voorovergebogen.
- Start met Exacyl® als de bloeding niet stopt volgens het voorschrift van de arts.

Neem contact op met het Hemofiliecentrum bij een forse, niet te stelpen neusbloeding.



Gewrichtsbloedingen

Een gewrichtsbloeding treedt op als bloed de holte vult die zich om een gewricht bevindt. Het bloed voert de druk op in het gewricht en veroorzaakt pijn. Onbehandelde gewrichtsbloedingen kunnen schade veroorzaken aan het gewricht. Daarom is het aan te raden deze bloedingen altijd zo snel mogelijk te behandelen.
Een veel gestelde vraag van ouders is: "Hoe herken ik een gewrichtsbloeding?" Een gewrichtsbloeding treedt in het algemeen pas op als uw zoon gaat kruipen en lopen. Dan worden zijn gewrichten voor het eerst belast. We zien dan ook voornamelijk gewrichtsbloedingen in enkels, knieën en ellebogen. Een gewrichtsbloeding in andere gewrichten is zeldzaam. Een baby van een aantal maanden kan niet zeggen: 'Mam ik heb een

bloeding', maar toch zal hij het duidelijk laten merken. Een gewrichtsbloeding is heel pijnlijk. Uw zoon zal daardoor ontroostbaar gaan huilen en als u hem goed observeert zult u merken dat hij het aangedane gewricht nauwelijks uit zichzelf beweegt. Als u het probeert te bewegen zult u merken dat hij meer pijn aan geeft en dat deze beweging ook heel moeizaam gaat. Alhoewel er aan de buitenkant nog niets zichtbaar is, is er van binnen toch al een gewrichtsbloeding. Als u, of iemand die voor uw zoon zorgt, vermoedt dat een gewrichtsbloeding is opgetreden, neem dan meteen contact op met de arts van het Hemofiliebehandelcentrum omdat toediening van stollingsfactorconcentraat vaak de enige effectieve behandeling is. Wacht dus niet tot de volgende ochtend als de bloeding 's avonds of ´s nachts optreedt!
Het is belangrijk te weten dat een gewrichtsbloeding geen blauwe plek hoeft te veroorzaken, maar dat uw kind andere klachten kan hebben die op een gewrichtsbloeding kunnen wijzen.

Bij één van deze verschijnselen moet u contact opnemen met het Hemofiliebehandelcentrum:

- Uw zoon huilt ontroostbaar zonder een voor u duidelijke reden.
- Uw zoon klaagt over pijn bij het staan of bij het strekken van een arm of been.
- Hij geeft de voorkeur aan één been of arm boven de andere.
- Hij wil ineens niet meer lopen.
- Een gewricht lijkt gezwollen in vergelijking met hetzelfde gewricht van het andere been of arm.
- De huid rondom het gewricht voelt warm aan en is rood.

Een aantal suggesties voor het behandelen van gewrichtsbloedingen:

- Beperk de activiteiten van uw kind en leg het aangedane lichaamsdeel omhoog tot de zwelling afneemt.
- Raadpleeg uw arts van het Hemofiliebehandelcentrum voor het toedienen van stollingsfactorconcentraat (hoeveelheid en duur van behandeling).
- Leg ijs of cold-pack (goed verpakt in een doek) op het gewricht om de pijn te verzachten.
- U kunt overwegen om paracetamol te geven om de pijn te verlichten of een andere pijnstiller die wordt aanbevolen door uw hemofiliebehandelaar (zie waarschuwing Aspirine verder in deze brochure).
- Zorg ervoor dat de tijd tussen het ontstaan van de klachten en de behandeling zo kort mogelijk is. Hoe eerder de bloeding stopt des te geringer zal de schade aan het gewricht zijn.
- Neem de volgende dag nog een keer contact op met het Hemofiliebehandelcentrum. Een tweede behandeling kan nodig zijn als de klachten niet volledig over zijn.

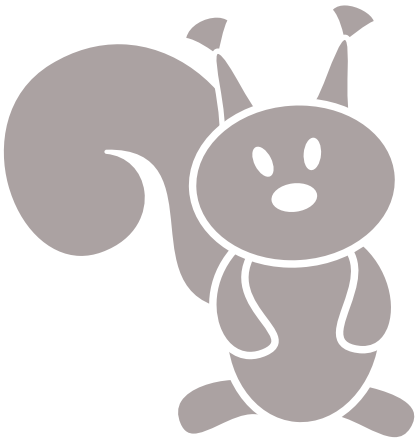


Inentingen en spierbloedingen

Inentingen zijn noodzakelijk voor de gezondheid van uw kind. Er bestaat geen reden om uw kind met hemofilie niet te vaccineren. Vanaf de tweede levensmaand zal uw kind zeer regelmatig inentingen krijgen. Deze inentingen worden door de kinderarts of door het consultatiebureau (Kind en Gezin) gegeven. Bij kinderen zonder hemofilie worden de inenting-en in de spier (intramusculair) toegediend. Bij kinderen met hemofilie kan dit aanleiding geven tot spierbloedingen, waar uw kind veel last van kan krijgen waardoor behandeling met stollingsfactorconcentraat noodzakelijk is. Voorkomen is beter dan behandelen! Dus adviseren de hemofilieartsen om alle inentingen onderhuids (subcutaan) toe te dienen. Indien het consultatiebureau (Kind en Gezin) dat liever niet zelf doet, dan kan de hemofilieverpleegkundige van het Hemofiliebehandelcentrum de inentingen toedienen. De onderhuidse inenting kan soms wel aanleiding geven tot een rode pijnlijke zwelling. Na de inenting is het verstandig om de plek licht te masseren, waardoor de vloeistof zich verspreidt en om een koude doek op de injectieplek te leggen. Bij koorts of pijn kunt u altijd paracetamol geven.

Een spierbloeding kan ook spontaan of na een val ontstaan. De aangedane spiergroep kan niet goed gebruikt worden. Het aanspannen van de spier is onmogelijk en zeer pijnlijk. De spier is ook vaak dik en is pijnlijk bij het aanraken. Een spierbloeding moet altijd behandeld worden met stollingsfactorconcentraat en meestal zijn een paar behandelingen nodig. Uw kind moet ook zo min mogelijk de spier belasten. Laat hem niet lopen of kruipen bij een dijbeenbloeding. Baby's ontlasten een aangedane spier die ook pijn doet meestal uit zichzelf. Om een peuter een beetje af te remmen kan hij gedurende enkele dagen na een spierbloeding het beste vervoerd worden in een buggy.

Spierbloedingen kunnen enigszins voorkomen worden door al spelenderwijs het spierstelsel van uw kind goed te ontwikkelen. Wandelen, rennen, buiten spelen, klimmen, fietsen, zwemmen zijn zeer goede sporten waarmee op jonge leeftijd mee begonnen kan worden. Sport moet een onderdeel van het dagelijkse leven zijn!



Zeldzame (ernstige) bloedingen

In het vorige hoofdstuk zijn een aantal veel voorkomende bloedingen besproken. Bloedingen die ontstaan in het hoofd, de ogen, keel, nek, maag, darmen, nieren of blaas komen gelukkig niet vaak voor, maar zijn ernstig en moeten onmiddellijk behandeld worden. Deze bloedingen ontstaan meestal niet spontaan, maar na een val van bv. een driewieler of na een andere verwonding. Belangrijke signalen zijn het gedrag van uw kind en zeker als uw kind klaagt over heftige pijn op een ongewone plaats, heel bleek ziet of suf is. Bij deze klachten moet u altijd direct het Hemofiliebehandelcentrum bellen.
En vergeet niet dat ook hier geldt: "Bij twijfel altijd bellen!"

Bloedingen van het hoofd

Alle kinderen krijgen builen op het hoofd van het leren kruipen, staan en lopen, dus ook kinderen met hemofilie. Een blauwe plek op het hoofd kan ontstaan na een harde of na een zachte val of klap. Het ontstaan van een bult of een blauwe plek bij een kind met hemofilie zegt dus eigenlijk niets. Het is veel belangrijker om te weten hoe hard de val of klap is geweest. Een harde klap of val kan namelijk niet alleen een bloeding vlak onder de huid veroorzaken, maar ook een bloeding in het hoofd.

Gelukkig geven de botten van de schedel een goede bescherming, maar bij een harde val kan dat onvoldoende zijn. De hemofiliearts zal dus meestal niet een blauwe plek behandelen die na een zachte val is ontstaan. Bij een harde val daarentegen zal uw zoon altijd behandeld moeten worden met stollingsfactorconcentraat ook al zie je van buiten (nog) niets. Neem dus na een harde val altijd contact op met het Hemofiliebehandelcentrum, ook als u met uw zoon naar een plaatselijk ziekenhuis gegaan bent. Wacht nooit tot de volgende dag.

Afhankelijk van het letstel zal de behandeling bestaan uit één of meerdere behandelingen. De arts van het Hemofiliebehandelcentrum kan een 'wekadvies' geven. Dit houdt in dat u gedurende de nacht uw zoon elk uur goed wakker moet maken, waardoor u zeker bent dat uw zoon niet suf of comateus wordt door een bloeding in zijn hoofd. Indien de arts het noodzakelijk vindt om beeldvorming te doen (bijvoorbeeld een CT scan van het hoofd) dan is het belangrijk dat dit onderzoek pas gedaan wordt nadat uw zoon stollingsfactorconcentraat heeft gehad.

DUS eerst stollingsconcentraat dan pas verder onderzoek!

Neem direct contact op met het Hemofilie-behandelcentrum bij één of meer waarschuwingssignalen:

- De val is hard aangekomen, bijvoorbeeld op een harde tegelvloer van de badkamer.
- De val is van grote hoogte (bijvoorbeeld van een verzorgingstafel).
- Uw zoon is daarna verward, stilletjes of is minder alert.
- Uw zoon braakt hevig en klaagt over hoofdpijn.
- Uw zoon heeft aanvallen (stuipen).
- De pupillen zijn verwijd of niet even groot. Zijn ogen bewegen niet gelijktijdig.

Oogbloedingen

Bloedingen of verwondingen aan het oog kunnen leiden tot verminderd gezichtsvermogen. Behandeling door zowel een oogarts als door een hemofiliearts is gewenst. Een ernstige bloeding rond het oog kan er toe leiden dat het ooglid niet gesloten kan worden, wat kan leiden tot ooginfecties. Om dit te voorkomen zal het oog tijdelijk afgeplakt worden.

Waarschuwingssignalen:

- U ziet een verwonding aan of dicht bij zijn oog.
- Zijn oog is gezwollen.
- Het oogwit is door de bloeding egaal rood van kleur.

Keel - en halsbloedingen

Keelbloedingen kunnen ontstaan tijdens een infectie van de keelamandelen of na een zeer langdurige hoestperiode. Gelukkig is een bloeding uit een keelamandel wel een zeldzame complicatie. Het is dus raadzaam om altijd naar uw huisarts te gaan indien uw zoon een keelontsteking heeft. De huisarts kan zien hoe de amandelen er uitzien en eventueel zal er gestart worden met antibiotica. Wanneer een verwonding in het halsgebied optreedt kan er een grote zwelling ontstaan waardoor de ademhaling belemmerd kan worden. U hoort dan een piepende bemoeilijkte ademhaling.

Neem direct contact op met het Hemofiliebehandelcentrum bij één of meer waarschuwingssignalen:

- Zijn hals is gezwollen en de zwelling neemt geleidelijk toe.
- Uw zoon heeft moeite met slikken.
- Hij ademt heel moeilijk en u hoort piepen bij inademen.
- Hij hoest of braakt bloed zonder dat er sprake is van een neus- of mondbloeding.

Maag- en darmbloedingen

Maag- en darmbloedingen zijn zeer ernstige klachten. U moet altijd zo snel mogelijk naar het

Hemofiliebehandelcentrum gaan. Maagbloedingen kunnen door verschillende redenen veroorzaakt worden zoals een infectie, een irritatie van de slokdarm bij reflux (teruggeven), verslikken in voedsel of door irritatie van het maagslijmvlies. Een maagbloeding kan zeer heftig verlopen en kan aanleiding geven tot ernstige bloedarmoede. Hierdoor ziet uw zoon zeer bleek en/ of is suf. U belt in dit geval altijd het noodnummer 100 of 112. Meldt direct dat het om een kind met hemofilie gaat. Helderrood bloedverlies in de ontlasting van uw kind is waarschijnlijk een bloeding laag in het darmkanaal. Het kan veroorzaakt worden door een scheurtje rondom de anus, maar kan ook een signaal zijn voor een ernstige complicatie. Een belangrijk waarschuwingssignaal is of uw zoon klaagt over buikkramp-en of een zieke indruk maakt. Bloedingen hoger in het maag-darmkanaal kunnen zwarte stoelgang veroorzaken.
Let wel, bepaalde geneesmiddelen kunnen de ontlasting van uw kind donker verkleuren, zoals bijvoorbeeld een ijzersupplement. Deze bijwerkingen worden vermeld in de bijsluiter. Dit heeft dus niets met een bloeding te maken.

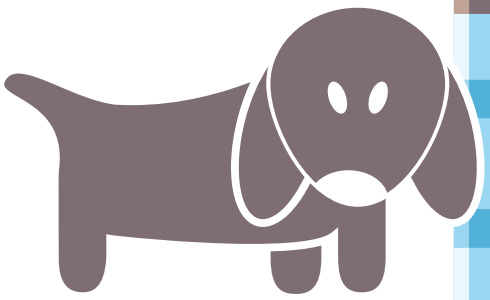
Waarschuwingssignalen:

- Uw zoon hoest vers of oud bloed op. Vers bloed is helderrood. Oud bloed ziet er donkerrood of bruin uit en lijkt op koffiedik.
- Zijn ontlasting is bloederig, zwart of teerachtig.
- Uw zoon klaagt over buik- of maagpijn.
- Uw zoon ziet er ziek of bleek uit.

Nier- en blaasbloedingen

Spontane nierbloedingen in de eerste levensjaren zijn zeer zeldzaam. De klachten kunnen spontaan, zonder duidelijke reden, ontstaan. Ze kunnen ook de eerste uiting zijn van een nier- of blaasontsteking. Een nier- of blaasontsteking op de kinderleeftijd kan veroorzaakt worden door een aangeboren afwijking van de urinewegen.

Indien uw kind helderrode of colakleurige urine heeft of veel pijn heeft bij plassen, dan moet u contact opnemen met het Hemofiliebehandelcentrum. Verder onderzoek naar de oorzaak van de blaas- of nierbloeding wordt dan zeker verricht. Belangrijk is om uw kind veel te drinken te geven om de urinewegen door te spoelen. Dit doet de bloeding afnemen. Geef uw kind nooit Exacyl®, dit medicament veroorzaakt zeer pijnlijke stolsels in de urinewegen.



Besnijdenis en andere kleine operaties

Een besnijdenis (circumcisie) is normaal gesproken een kleine chirurgische ingreep die een aantal dagen of maanden na de geboorte uitgevoerd wordt. Wanneer er een nabloeding ontstaat is dit altijd een reden voor uitgebreid bloedonderzoek. Een nabloeding ten gevolge van hemofilie kan nog tot de 10de dag na de ingreep plaatsvinden. Uit het bloedonderzoek kan naar voren komen dat uw zoon hemofilie heeft, ook al komt het verder in de familie niet voor. Dit noemen we een spontane mutatie, dwz er treedt voor het eerst een foutje op in het erfelijke materiaal (gen) van het stollingseiwit. Kleine chirurgische ingrepen, zoals een besnijdenis, maar bijvoorbeeld ook een liesbreukoperatie of een neusamandeloperatie kunnen alleen in een Hemofiliebehandelcentrum verricht worden onder voldoende bescherming van stollingsfactorconcentraat. Omdat de wondgenezing 7 tot 10 dagen duurt, zal uw zoon ook voor een eenvoudige chirurgische ingreep 7 tot 10 dagen behandeld moeten worden. Regelmatig zal het bloed bij uw kind gecontroleerd worden om te onderzoeken of er voldoende stollingseiwit (Factor VIII of IX) in het bloed aanwezig is. Indien uw zoon gekend is met hemofilie moet uw zoon nooit een chirurgische ingreep ondergaan zonder overleg met het Hemofiliebehandelcentrum.





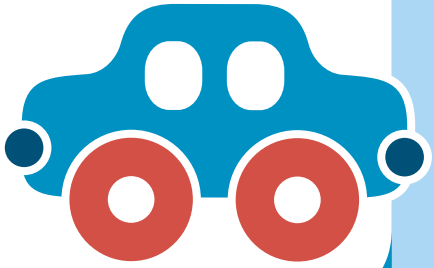
De eerste behandeling

Vroeg of laat zal uw kind met hemofilie zijn eerste behandeling krijgen met stollingsfactorconcentraat. Dat is een hele grote stap. Helaas kan het stollingsfactorconcentraat alleen intraveneus (in een ader) toegediend worden. Uw kind zal zich verzetten tegen de onbekende omgeving en zal zeker heel verdrietig zijn en huilen. We weten van andere ouders dat het moeilijk is om zowel je kind te troosten als ook met je eigen gevoelens om te gaan (medelijden, woede, verdriet, teleurstelling of schuldgevoel).

De reden en de leeftijd waarop de eerste behandeling zal plaatsvinden zijn heel verschillend. De meeste kinderen met een ernstige vorm van hemofilie krijgen hun eerste behandeling tussen de 6de maand en 2 jaar. Maar er zijn ook kinderen die op hun 4de jaar voor het eerst behandeld zullen worden. De reden voor een behandeling kan heel verschillend zijn: een gewrichtsbloeding, een chirurgische ingreep, een mondbloeding, een val op het hoofd,... .

Er zijn verschillende soorten van behandeling:

1. On demand behandeling
2. Profylactische behandeling



On demand behandeling

Bij elk jong kind wordt een behandeling met stollingsfactorconcentraat pas gegeven indien er een aanwijzing is voor een bloeding of in geval van een chirurgische ingreep. Wij noemen zo'n soort behandeling 'On demand', d.w.z. alleen in geval van een bloeding zal een behandeling met stollingsconcentraat plaatsvinden. Helaas is er voor "On demand" geen goede Nederlandse term. Kinderen met een lichte vorm van hemofilie hebben niet zo heel vaak een bloeding. Daarom krijgen zij vaak hun hele leven deze 'On demand' behandeling.

Profylactische behandeling

Bij kinderen met een ernstige vorm van hemofilie wordt na de eerste gewrichtsbloeding(en) gestart met een preventieve toediening van stollingsfactorconcentraat. Deze wijze van behandeling heet ook wel een 'profylactische' behandeling. We weten namelijk uit ervaring dat een kind met een ernstige vorm van hemofilie 20 tot 50 gewrichtsbloedingen per jaar doormaakt als hij niet preventief behandeld wordt. Iedere gewrichtsbloeding kan schade toebrengen aan het gewricht. Door nu 2 tot 3 maal per week in de ochtenduren het stollingsfactorconcentraat toe te dienen, is gemiddeld de concentratie van het stollingseiwit in het bloed voldoende om de kans op een spontane gewrichtsbloeding zeer klein te maken. Het starten met de profylactische behandeling is een stap die u heel goed met uw hemofiliearts moet bespreken. U moet beslissen welk tijdstip en welke dagen in de week voor u het beste zijn, aangezien 2 tot 3 keer per week in de ochtenduren naar het ziekenhuis gaan met uw zoon voor een profylactische behandeling een hele verandering van uw dagelijks ritme zal zijn. Spreek ook goed van tevoren af wie uw zoon in het vervolg gaat prikken. Het is verstandig om het aantal personen die uw zoon gaat prikken tot het minimum te beperken. U zult merken dat een vast patroon uw zoon vertrouwen geeft. Zijn angst voor het prikken verdwijnt of neemt af. Probeer uw zoon zo goed mogelijk op zijn gemak te stellen en beloof hem geen dingen die u niet waar kunt maken. De hemofilieverpleegkundige zal voor u een belangrijke steun zijn. Die leert uw zoon en u goed kennen en kan u eventueel advies geven hoe u het beste met het prikken van uw zoon om kunt gaan.

Als uw zoon nog heel klein is, is het soms moeilijk om een ader te vinden om het stollingsfactorconcentraat toe te dienen. Wanneer het prikken na twee of drie keer niet lukt, las dan een pauze in of vraag of een ander of een meer ervaren persoon kan komen.

Bij sommige kinderen met een ernstige vorm van hemofilie wordt besloten om een Port-a-Cath of een Hickman katheter (zie verklarende woordenlijst) te plaatsen om de profylactische behandeling makkelijker te laten verlopen. Grote prikproblemen kunnen eveneens op deze manier verholpen worden.

Als uw kind een jaar of 4 is en hij vindt het prikken geen probleem, dan is wellicht de tijd aangebroken dat één van u beide leert prikken. De arts en de verpleegkundige van het Hemofiliebehandelcentrum zullen alle tijd nemen om u het aan te leren. Er staat geen tijd op waarbinnen u het moet leren. U krijgt zowel theorieles als praktijkles en als alles goed gaat krijgt en u het examen haalt, krijgt u een certificaat. U kunt vanaf dat moment thuis, voordat uw zoon naar school gaat, het stollingsfactorconcentraat toedienen.

Van de hemofiliearts krijgt u na een van de eerste bezoeken een logboekje mee. Hierin worden alle behandelingen van uw zoon genoteerd.

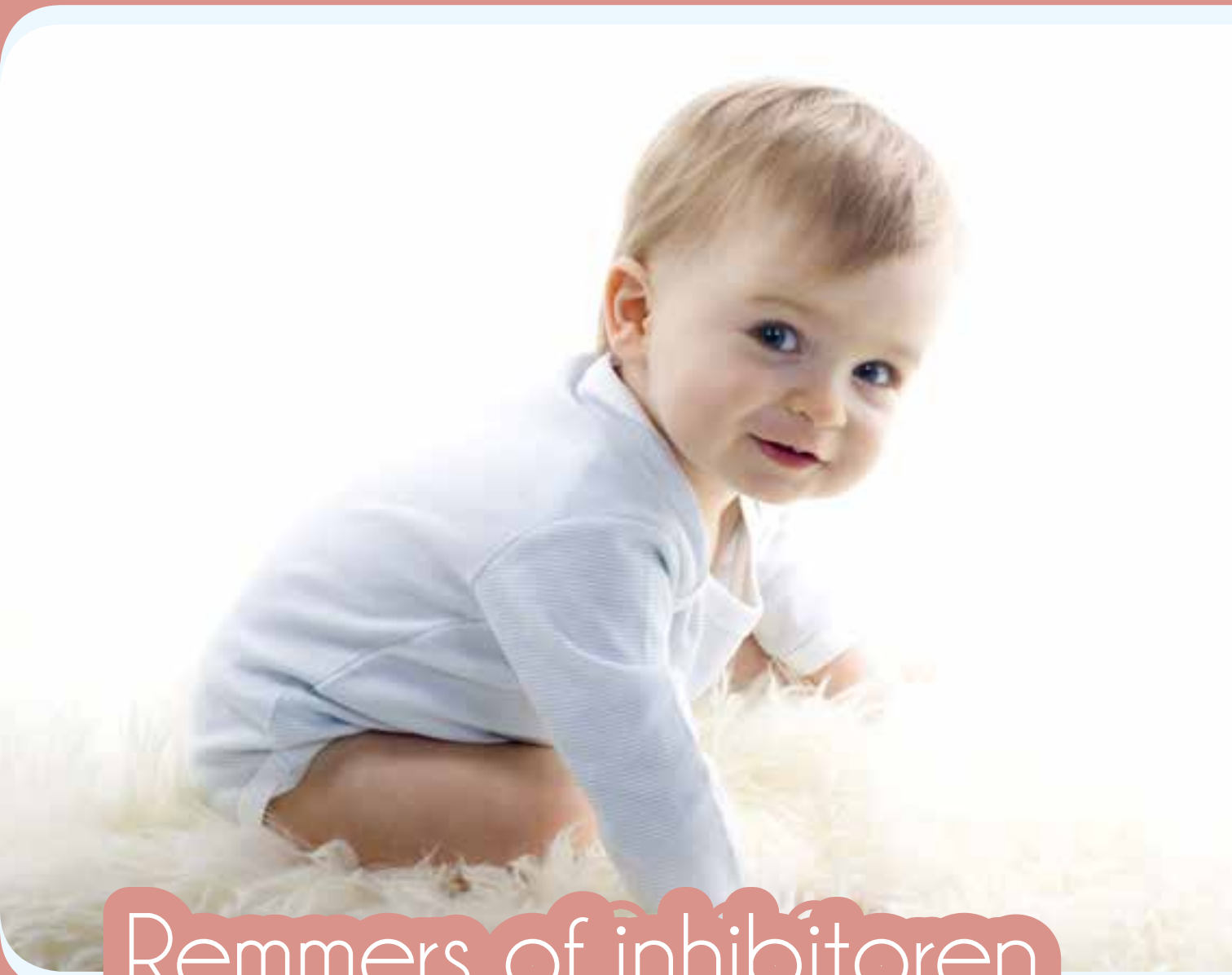
In het logboekje wordt het volgende genoteerd:

- De reden van behandeling
- De locatie van de bloeding
- Welke soort bloeding
- De dosering stollingsfactorconcentraat
- Het merk stollingsfactorconcentraat
- Het lotnummer van het stollingsfactorconcentraat

Enkele adviezen:

- Neem altijd het logboekje mee zodat de arts na elke behandeling de toediening kan noteren.
- Vertel uw zoon, zodra hij het kan begrijpen, wat er gaat gebeuren.
- Een kleine beloning na elke prik (een ballon, of een klein speeltje) vindt uw zoon vast heel leuk.
- De eerste behandelingen zijn altijd de moeilijkste. Uw zoon is nog heel klein, u bent nog niet aan de ziekenhuisomgeving gewend.
- Als u op de spoedafdeling van een ziekenhuis bent, leg dan uit dat uw kind hemofilie heeft en dat een snelle behandeling noodzakelijk is.
- Bespreek met uw hemofiliearts het tijdstip en de dagen van de profylactische behandeling goed door. Dit voorkomt onnodig wachten op de raadpleging.
- Emla® crème (een verdovende zalf) zou het prikken wat minder pijnlijk kunnen maken.





Remmers of inhibitoren



Eerder heeft u kunnen lezen dat het bloed van uw zoon regelmatig gecontroleerd wordt op de aanwezigheid van remmers.

Remmers (of inhibitoren) vormen een ernstige nevenwerking van de behandeling met stollingsfactoren. Remmers zijn antilichamen tegen factor VIII of factor IX die sommige hemofiliepatiënten ontwikkelen. Het afweersysteem herkent de toegediende stollingsfactoren als "lichaamsvreemde" stoffen en probeert ze te vernietigen door antilichamen te produceren. Deze antilichamen neutraliseren de toegediende stollingsfactoren waardoor hun effect vermindert of zelfs helemaal verdwijnt, met als gevolg dat bloedingen moeilijker onder controle geraken. Bij een relatief laag remmergehalte kan het effect van stollingsfactoren nog enigszins worden gered door hun dosis te verhogen. Bij een hoog remmergehalte verdwijnt het effect van toegediende stollingsfactoren helemaal.

Het bloed van mensen die stollingsfactoren toegediend krijgen, wordt regelmatig getest op de aanwezigheid van remmers. Gelukkig vormen ze een tijdelijk verschijnsel, al kan het soms hardnekkig zijn. Remmers bestrijden gebeurt met een strak toedieningsschema van stollingsfactoren dat bij hoge remmerwaarde eventueel gecombineerd wordt met andere medicijnen. We leren nog steeds veel bij over remmers. Daarom wordt er verder onderzoek gedaan naar de oorzaken en ontwikkeling van remmers.



Het veilig maken van de omgeving

In principe zorgt elke ouder ervoor dat de omgeving van zijn kind zo veilig mogelijk is. In boeken over opvoeding over kinderen vindt u verschillende tips over hoe u van uw huis, tuin en auto een veilige omgeving kan maken. Deze tips zijn er niet voor niets en zijn vaak door ouders bedacht die door ervaring wijzer zijn geworden. Probeer daarom altijd in contact te komen met andere ouders met jonge kinderen met hemofilie. Misschien krijgt u nuttige tips of kunt u andere ouders helpen.

Een bekend gezegde is: "Een ongeluk zit nu eenmaal in een klein hoekje" en dat is helemaal waar! Kleine kinderen zijn ook nog eens vliegensvlug. Het is verstandig om de omgeving van uw kind te bekijken vanuit het gezichtspunt van uw kind. Ga dus door de knieën en kijk naar harde punten, naar hoekjes van een tafel of naar losliggende kleedjes. U zult altijd zien dat uw zoon in staat is zich te bezeren aan dat ene plekje dat u over het hoofd zag. Het zijn meestal kleine aanpassingen die veel leed kunnen voorkomen. Als uw kind regelmatig bij een oppas is dan is het verstandig om samen met de oppas het huis te bekijken. Hetzelfde geldt voor de peuterspeelplaats, alhoewel de peuterspeelplaatsen meestal wel veilig zijn voor kinderen. Bezuinig niet op de aanschaf van een goede buggy, een box, een autozitje of een kinderbedje. Kijk voor de aanschaf heel kritisch of het wel veilig is. Een val uit een kinderbedje kan nare gevolgen voor uw zoon hebben! Schrammen, sneetjes en blauwe plekken kunnen niet voorkomen worden en dat is ook niet erg.

Een kind moet voor een goede ontwikkeling af en toe zijn energie kwijt kunnen en dat doet hij door te rennen, te klimmen of van een stoel af te springen. Een kind moet ook de kans krijgen om zelf zijn grenzen te leren kennen. Ook al ligt het op het puntje van uw tong, probeer toch niet uw kind de hele dag te waarschuwen. Het helpt niet en het werkt soms averechts.

Wat kunt u doen om ongelukken te voorkomen?

Binnenshuis

- Bekijk uw huis vanuit het gezichtspunt van uw kind.
- Blijf bij hem in de buurt als hij in de kinderstoel, looprekje of een hoge stoel zit.
- U kunt overwegen om tijdelijk een extra beschermlaag in de kinderstoel, het loophek en op andere plekken aan te brengen.

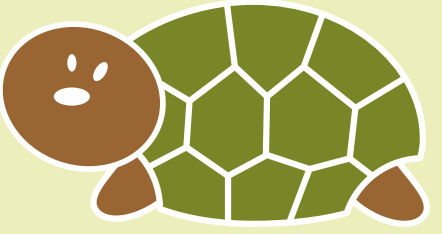
- Plaats (tijdelijk) veiligheidshekken boven- en onderaan de trap.
- Verwijder meubels die gemakkelijk om kunnen vallen en waaraan hij zich kan bezeren.
- Plak scherpe hoeken en punten aan meubels tijdelijk af.
- Houd messen, scharen en andere scherpe voorwerpen buiten bereik.
- Leer uw kind niet te rennen op een gladde vloer met sokken aan.
- Leer uw kind niet te rennen als hij scherpe voorwerpen vasthoudt.
- Overweeg vloerbedekking te leggen op harde oppervlakken.
- Kies geen hoogslaper voor uw kind.
- Zoek veilig speelgoed uit waaraan hij zich niet kan bezeren.

Buitenshuis

Eén van de belangrijkste dingen die u kunt doen om uw kind te beschermen in een noodsituatie is ervoor te zorgen dat hij altijd een medische identificatie bij zich draagt, op zijn kleding of op zijn lichaam. Dit is met name belangrijk als uw kind naar een crèche, peuterspeelplaats of naar de oppas gaat.
In België bestaat een hemofilie-identificatiekaartje vanuit het Hemofiliebehandelcentrum of de patiëntenvereniging.

Nog enkele adviezen

- Bekijk ook uw tuin en de plaatsen waar uw kind veel speelt, vanuit het gezichtspunt van uw kind.
- Zorg ervoor dat uw kind, als hij nog klein is, de tuin niet zonder uw toestemming kan verlaten.
- Leer uw kind, net als ieder ander kind, op de stoep te spelen.
- Zorg ervoor dat uw kind goed stevig vast zit, als hij bij u op de fiets zit.
- Beoordeel de speeltoestellen op hun veiligheid en zoek een veilige speeltuin uit.
- Zoek ook voor buiten veilig speelgoed uit waaraan hij zich niet kan bezeren.
- U kunt overwegen om uw kind tijdelijk extra bescherming te geven in de vorm van een helm of kniebeschermers. Het is moeilijk om hier een algemeen advies te geven. Het hangt af van verschillende factoren, zoals de activiteiten die uw zoon onderneemt en zijn en uw karakter.





Hoe vertelt u anderen over de hemofilie van uw kind?



Het is van belang dat de directe omgeving waarin uw zoon vaak verkeert (zoals buren, vrienden, oppas, crècheleidsters, grootouders en andere familieleden) op de hoogte zijn van het feit dat uw zoon hemofilie heeft. Ze moeten weten wat hemofilie is en wat ze moeten doen in geval van een bloeding.

Maak voor uzelf een lijstje van belangrijke personen en informeer hen over hemofilie en waar ze rekening mee moeten houden en op moeten letten en wanneer ze contact met u of het Hemofiliebehandelcentrum moeten opnemen. Voorzie ze dan ook van uw contactgegevens en die van het Hemofiliebehandelcentrum.

U zult merken dat de meeste mensen heel weinig over hemofilie weten of er verkeerde ideeën of angsten over hebben. Sommige mensen denken bijvoorbeeld dat je er overheen kan groeien of dat het een soort leukemie is. Wees bereid om dingen uit te leggen. Kies een plaats en tijd uit om dingen rustig uit te leggen. Geef hen deze en andere brochures over hemofilie, zodat ze het nog eens rustig kunnen nalezen.

Er bestaat ook een interactieve en informatieve CD-ROM (LINX) over hemofilie om kinderen, ouders en hun omgeving op een visuele manier informatie te geven over hemofilie en de omgang met hemofiliepatiënten. LINX, een stollingsfactor, is de gids tijdens een reis door de speciale wereld van hemofilie. Onderweg legt hij een aantal dingen over hemofilie uit: hoe je het krijgt, hoe je ermee kan omgaan en hoe je met hemofilie een zo normaal mogelijk leven kan leiden. U kan deze LINX-kit met CD-ROM in uw Hemofiliebehandelcentrum verkrijgen.

Neem na een aantal weken of maanden de informatie nog een keer helemaal door zodat u zeker bent dat de ander alles begrijpt.

Als u het moeilijk vindt om goede informatie te geven dan kan de verpleegkundige van het Hemofiliebehandelcentrum u bijstaan. Hij/zij kan bijvoorbeeld met u oefenen wat u moet zeggen en de juiste brochures voor u verzamelen. Ook kan hij/zij samen met u naar de crèche of peuterspeelzaal gaan. Maar u zult merken dat het geven van informatie went en binnen een aantal maanden bent u de expert!



Nuttige tips

In dit hoofdstuk willen we nog enkele nuttige tips bespreken, die we van andere ouders gekregen hebben. Deze tips kunnen u wellicht helpen in de dagelijkse zorg van uw kind met hemofilie. Het opvoeden van een kind met hemofilie is een hele zorg en verantwoordelijkheid. Bespreek uw zorgen met leden van het Hemofilieteam. Zij kunnen u daarin steunen en van advies voorzien. Het eerste levensjaar is een jaar van veel plezier, maar ook van zorg - van letterlijk en figuurlijk vallen en opstaan. U zult in dit eerste levensjaar van uw zoon veel leren over hemofilie, over bloedingen en over de voorzorgsmaat-regelen die u kunt nemen om te voorkomen dat uw zoon bloedingen zal krijgen.

Het klinkt misschien raar, maar veel ouders zeggen dat zij door hun zoon met hemofilie veel bewuster leven en veel meer genieten van de mooie, leuke dingen die u samen met uw zoon beleeft. Betrek in alles ook uw andere kinderen die geen hemofilie hebben en probeer één lijn te trekken wat betreft de opvoeding. U helpt uw kinderen daar heel erg mee! Veel moeders die draagster zijn voelen zich schuldig omdat zij hemofilie doorgegeven hebben aan hun zoon. Probeer bij uzelf na te gaan waarom u zich schuldig voelt en probeer over deze negatieve gevoelens te praten. Zet een schuldig gevoel in ieder geval niet om in overbezorgdheid.

Tips over het gezinsleven en opvoeding

- In deze brochure staan veel algemeenheden. Uw zoon is gelukkig uniek en zal zeker niet alle bloedingen krijgen die hier in beschreven staan.
- Reageer niet boos of geërgerd op uw kind als hij een bloeding heeft. Het is ook belangrijk dat hij zelf zijn grenzen leert kennen. En als u boos reageert zal hij de volgende keer een val of botsing mogelijk verzwijgen.
- Probeer te genieten van het eerste levensjaar. Het zal snel omgaan en de leuke momenten zijn veel talrijker dan de minder leuke.
- Accepteer dat het normaal is dat u soms negatieve gevoelens heeft over de hemofilie van uw zoon. Het is heel begrijpelijk dat u baalt als uw zoon een bloeding krijgt waardoor een leuk uitstapje niet mogelijk wordt.
- Probeer uw kind niet te veel te beschermen. Elk kind, ook een kind met hemofilie, leert door schade en schande zijn eigen grenzen kennen. Overbescherming kan soms leiden tot het nemen van onaanvaardbare risico's om te laten zien dat hij 'normaal' is.
- Probeer uw zoon zo consequent mogelijk op te voeden. Als u hem te veel vrijheid geeft wordt hij misschien impulsief, veeleisend en ongehoorzaam. Net als bij elk ander kind zullen consequent toegepaste regels hem helpen te leren waar zijn grenzen zijn.
- Geef uw zoon gezond eten. Het drinken van voornamelijk koemelkproducten of eenzijdige voeding kan bloed-armoede veroorzaken. Zorg er ook voor dat zijn gewicht op peil blijft. Overgewicht kan de enkel- en kniegewrichten onnodig zwaar belasten.
- Zoek samen met uw zoon naar een geschikte activiteit. Probeer de weekenden zo actief mogelijk door te brengen. Van Tv-kijken krijg je geen goede conditie!
- Breng met ieder kind uit het gezin ook enige tijd alleen door. Andere kinderen kunnen soms jaloers zijn op de extra aandacht die hun broertje met hemofilie krijgt.
- Leg aan oudere kinderen uit dat zij niet wild moeten zijn met hun broertje met hemofilie. En laat natuurlijk ook niet toe dat uw zoon met hemofilie andere kinderen schopt en slaat.

Enkele adviezen over de behandeling

- Probeer zo veel mogelijk te weten komen over hemofilie. Door de kennis die u opbouwt zult u merken dat het gemakkelijker is om met hemofilie om te gaan. Deze kennis kunt u opdoen door gesprekken met de artsen en verpleegkundigen van het Hemofiliebehandelcentrum. U kan lid worden van de Belgische Hemofilievereniging AHVH, zoveel mogelijk brochures lezen en met andere ouders praten.
- Probeer zo veel mogelijk kalm te blijven bij het prikken van uw kind. Uw kind heeft uw steun en geruststelling nodig.
- Wanneer u twijfelt of u wel of niet met een bloeding naar het ziekenhuis moet gaan, kunnen wij u maar één advies geven: "Bij twijfel altijd bellen, u belt nooit teveel !"
- Ga met uw kind altijd naar de poliklinische raadpleging van het Hemofiliebehandelcentrum ook al heeft uw zoon geen bloeding gehad. De hemofiliearts en verpleegkundigen kunnen tijdens de raadpleging niet alleen informatie geven over bloedingen en over de behandeling, maar u ook adviezen geven over bijvoorbeeld opvoedkundige problemen.
- Neem tijdens elk bezoek aan het Hemofiliebehandelcentrum (dus ook aan de spoedafdeling) de nodige documenten mee (bv. SIS kaart, identificatiekaart van het ziekenhuis, het log- en vaccinatieboekje).
- Bespreek met het consultatiebureau (Kind en Gezin), uw apotheek, uw huisarts en uw tandarts dat uw zoon hemofilie heeft. Uw apotheek zal het in zijn computer opnemen. Hij weet precies of uw zoon bepaalde geneesmiddelen wel of niet mag hebben. Wanneer u twijfelt kunt u altijd overleggen met het Hemofiliebehandelcentrum.
- Zeg tegen elke arts die uw zoon behandelt dat uw zoon hemofilie heeft en dat het noodzakelijk is om te overleggen met het Hemofiliebehandelcentrum.
- Accepteer geen wachttijd van meer dan 30 minuten op de spoedafdeling in geval van een bloeding. Leg dan nogmaals uit dat uw kind hemofilie heeft en snel behandeling nodig heeft.

Waarschuwing tegen ASPIRINE en NSAIDs

Als uw kind pijn heeft door een blauwe plek of een bloeding, geeft dan alleen producten op basis van acetaminofen zoals paracetamol.

GEEF UW KIND NOOIT EN ONDER GEEN VOORWAARDE ASPIRINE OF PRODUCTEN DIE ASPIRINE BEVATTEN!

Het chemisch bestanddeel van aspirine, acetylsalicylzuur, voorkomt dat de bloedplaatjes aan elkaar blijven plakken zodat het vormen van stolsels wordt voorkomen. Het kan ook de maagwand aantasten en bloedingen veroorzaken. Controleer voordat u uw kind een geneesmiddel geeft, zelfs als er geen aspirine in de beschrijving genoemd wordt, of dit chemisch bestanddeel in de lijst van actieve bestanddelen voorkomt. Als u twijfelt of een product aspirine bevat, kunt u dit bij uw apotheker of het Hemofiliebehandelcentrum navragen. Ook ontstekingsremmende pijnstillers op basis van ibuprofen of naproxen (NSAIDs) kunnen de werking van de bloedplaatjes verminderen en zo bloedingen verergeren. Verder kunnen ze net als aspirine de maagwand aantasten en bloedingen veroorzaken. Een aantal geneesmiddelen tegen verkoudheid, waaronder antihistaminen, beïnvloeden ook de activiteit van de bloedplaatjes en kunnen best gemeden worden.

Raadpleeg altijd een medisch deskundige voordat u uw kind geneesmiddelen geeft die zonder recept te verkrijgen zijn en die u nog niet besproken heeft met uw arts of het behandelend team.

Voor het eerst op vakantie



De hemofilie van uw zoon hoeft geen belemmering te zijn om op vakantie te gaan. De zorg voor mensen met hemofilie is in heel Europa goed. De Belgische Hemofilievereniging (AHVH) en uw Hemofiliebehandelcentrum hebben adressen van alle Hemofiliebehandelcentra in het buitenland. U kunt het adres van het dichtstbijzijnde Hemofiliebehandelcentrum meenemen tijdens uw vakantie. Als uw kind profylactisch geprikt moet worden in een ander Hemofiliebehandelcentrum dan kan de hemofilieverpleegkundige vóór dat u op vakantie gaat contact opnemen en alle gegevens doorgeven. Uw Hemofiliebehandelcentrum en de Belgische Hemofilievereniging (AHVH) hebben speciale boekjes met douaneverklaringen en een standaard medische brief in verschillende talen. Uw hemofiliebehandelaar kan dan de gegevens van uw zoon in de brief noteren.

Vergeet niet naast het stollingsfactorconcentraat ook nog Exacyl®, paracetamol, knelband, cold-pack, pleisters, steriel verband, leukoplast, een schaar, een naaldcontainer en het logboekje mee te nemen op vakantie. Indien uw zoon niet profylactisch behandeld wordt, is het aan te bevelen om voor minimum twee tot drie behandelingen aan stollingsfactorconcentraat mee te nemen. Zo voorkomt u onnodige vertraging indien u in een onbekend ziekenhuis komt.
Vraag in uw Hemofiliebehandelcentrum of het stollingsfactorconcentraat dat u gebruikt, al dan niet 'koel' bewaard moet worden. In uw Hemofilie-behandelcentrum kunnen voor u koelkoffers beschikbaar gesteld worden voor als u op vakantie vertrekt.

- Bereid de vakantie tijdig en zorgvuldig voor en bespreek het met de hemofilieverpleegkundige.
- Wordt uw kind "on demand" behandeld, neem dan voor minimum twee tot drie behandelingen mee.
- Wordt uw kind profylactisch behandeld, neem dan voor de hele vakantieperiode mee plus nog een aantal extra flesjes voor in het geval van een bloeding.
- Een goede voorbereiding is namelijk het halve werk. Bij een bloeding weet u precies wat u moet doen en raakt u niet in paniek.
- Maar het allerbelangrijkste: "Geniet van de vakantie!"

De hemofiliebehandelingen van morgen

Het leven van hemofiliepatiënten is er sterk op verbeterd dankzij de ontwikkeling van efficiënte stollingsfactorconcentraten die geen risico op infectie inhouden en die de patiënt zelf thuis gemakkelijk kan inspuiten, in combinatie met follow-up in een gespecialiseerd hemofiliecentrum. Dankzij regelmatige injecties van factor VIII of IX kunnen zowel kinderen als volwassenen met hemofilie een nagenoeg normaal leven leiden.
Ondanks die vooruitgang blijft de behandeling van hemofilie lastig. Er moeten meerdere injecties per week worden gegeven, vooral in geval van zeer ernstige hemofilie. De behandeling is niet vrij van risico's en kan complicaties veroorzaken. Sommige patiënten worden immers intolerant voor de desbetreffende stollingsfactor en ontwikkelen antistoffen, remmers genoemd. De behandeling is duur en wereldwijd heeft slechts een laag percentage van de patiënten er toegang toe.
De huidige behandelingen corrigeren wel het stollingsfactortekort bij hemofiliepatiënten, maar genezen de ziekte niet. De patiënten blijven dus hun hele leven lang afhankelijk van injecties.
Na meerdere decennia van therapeutisch succes verbetert de behandeling van hemofilie nog altijd. We beschrijven hieronder de belangrijkste denksporen.

Naar een behandeling op maat

Het wordt almaar duidelijker dat elke hemofiliepatiënt zijn eigen kenmerken heeft, zowel qua evolutie van de toestand van zijn gewrichten als qua respons op de behandeling. In de toekomst zal de behandeling meer op maat worden gesneden. Met andere woorden, de leeftijd waarop de behandeling wordt gestart,

de toegediende dosis en de frequentie van injecties zullen worden aangepast volgens het profiel van de patiënt, teneinde de behandeling te optimaliseren. In dat kader lijken een echografie van de gewrichten en statistische instrumenten om de snelheid van eliminatie van de factor uit het bloed te ramen veelbelovend.

Naar stollingsfactoren met een langere halfwaardetijd

Het zwakke punt van factor IX, en meer nog van factor VIII, is de korte halfwaardetijd in het bloed. Anders gezegd: na intraveneuze injectie worden de concentraten snel uit het bloed geëlimineerd. Gemiddeld wordt bijna 50% van de geïnjecteerde dosis factor VIII binnen 8-12 uur na toediening geëlimineerd. Het gevolg daarvan is dat de injecties frequent moeten worden herhaald om een concentratie te handhaven waarbij er geen bloedingen optreden. Recentelijk werden meerdere strategieën ontwikkeld om de halfwaardetijd van de stollingsfactoren in het bloed te verlengen. Doorgaans wordt factor VIII of IX daarvoor gecombineerd met andere scheikundige stoffen (pegylering) of andere eiwitten (fusie met albumine of antistoffragmenten) die de eliminatie ervan vertragen. Die technieken zijn doeltreffend en veilig gebleken bij andere aandoeningen. Ook kan je de structuur van factor VIII veranderen zodat de factor de stolling beter corrigeert. Meerdere studies hebben aangetoond dat de persistentie van factor IX significant kan worden verlengd, zodat een injectie om de 10-15 dagen volstaat. Met factor VIII is het resultaat minder spectaculair, maar toch: twee injecties per week zouden dan volstaan in plaats van 3, zoals nu.

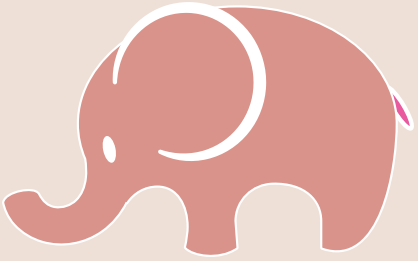
Hemofilie zonder stollingsfactor corrigeren

Vorsers zoeken actief naar andere strategieën om de stolling te corrigeren zonder toediening van factor VIII. We denken daarbij aan de ontwikkeling van antistoffragmenten die de rol van factor VIII in het bloed nabootsen. Die revolutionaire strategie ziet er veelbelovend uit.

Naar genezing van de hemofilie

Een substitutietherapie beoogt het stollingsfactor-tekort te corrigeren met regelmatige injecties.

Er lopen daarnaast meerdere projecten, zoals gentherapie, die tot doel hebben de hemofilie te genezen. Gentherapie corrigeert de genetische fout die ten grondslag ligt aan de hemofilie, zodat de patiënt zelf weer zijn eigen stollingsfactor kan vormen. De eerste resultaten zijn goed, althans bij factor IX-deficiëntie. Een andere optie is transplantatie van de lever of een stuk daarvan. Die behandeling is efficiënt, maar houdt risico's in en wordt daarom alleen uitgevoerd bij patiënten bij wie een levertransplantatie om andere redenen gewettigd is (zoals leverkanker). Toediening van leverstamcellen is een veelbelovend en minder invasief alternatief voor levertransplantatie. Die optie wordt momenteel onderzocht.



Prof. Dr. Cédric HERMANS

Patiënten centraal bij de innovatie

Los van de ontwikkeling in laboratoria en bij proefdieren moeten patiënten ook accepteren om deel te nemen aan de vele lopende studies om de nieuwe behandelingen te valideren en de gunstige effecten ervan aan te tonen. Meer dan ooit worden veel hemofiliepatiënten uitgenodigd om nieuwe behandelingen te evalueren en zo bij te dragen tot de vooruitgang.



Verklarende woordenlijst

AHVH
De Belgische Hemofilievereniging.

Desmopressine
Geneesmiddel dat bij lichte hemofilie A ervoor zorgt dat het eigen factor VIII tijdelijk stijgt.

Draagster
Een vrouw met een X chromosoom dat de genetische informatie van hemofilie bevat.

Exacyl®, tranexaminezuur
Geneesmiddel dat ervoor zorgt dat de gevormde stolsels minder snel opgelost worden. Bij hemofiliepatiënten wordt dit alleen gebruikt bij bloedingen van de slijmvliezen (mond-, tandvlees- en neusbloedingen).

Hematoom
Medische term voor een blauwe plek.

Hemofilie A
Vorm van hemofilie waarbij het Factor VIII verlaagd is.

Hemofilie B
Vorm van hemofilie waarbij het Factor IX verlaagd is.

Hemofiliebehandelcentrum
Ziekenhuis waar kennis en expertise is over hemofilie.

Hickman katheter
De Hickman katheter is een soepel buisje uit kunststof. Hij wordt onder algemene verdoving, in een groot bloedvat in de hals geplaatst en komt via een onderhuidse tunnel op de borst naar buiten. Het uiteinde van de katheter is onzichtbaar onder de kledij. Hij kan lange tijd ter plaatse blijven. Zo kan het stollingsfactorconcentraat makkelijk toegediend worden zonder telkens te moeten aanprikken.

Logboekje
Een boekje waarin de datum en de reden van alle behandelingen genoteerd wordt.

On demand behandeling
Behandeling met stollingsfactorconcentraat in geval van een bloeding of trauma.

Port-a-Cath
Een toestel dat aangebracht wordt onder de huid en bestaat uit:
- een klein en licht reservoir met een soepel membraan in silicone waardoor men meerdere inspuitingen kan toedienen;
- een katheter die verbonden is met het reservoir en die rechtstreeks in de ader wordt aangebracht.

Zo kan het stollingsfactorconcentraat makkelijk toegediend worden zonder telkens te moeten aanprikken.

Profylactische behandeling
Behandeling met stollingsfactorconcentraat op vaste dagen in de week, om te zorgen dat er geen bloeding ontstaat.

Recombinant stollingsfactorconcentraat
Geneesmiddel dat factor VIII of IX bevat en dat volledig in een fabriek gemaakt wordt en waarbij geen bloed van donoren gebruikt wordt.

Remmer of inhibitor
Antistoffen die tegen Factor VIII en soms tegen Factor IX gericht zijn en die ontstaan na enkele behandelingen vooral bij jongens die een ernstige vorm van hemofilie hebben.

Stollingsfactorconcentraat
Geneesmiddel dat Factor VIII of IX bevat.

Extra informatie

Deze brochure werd gerealiseerd in samenwerking met volgende centra:

La Citadelle - Luik
Françoise Delacollette (Hemofilieverpleegkundige)
Dr. Dresse (Hematoloog-oncoloog, pediatrie)

Universitair Kinderziekenhuis Koningin Fabiola - Brussel
Bert Leenders (Hemofilieverpleegkundige)
Dr. Lê (Hematoloog-oncoloog, pediatrie)

UZ Antwerpen
Marry Bonnecroy (Hemostaseverpleegkundige)
Prof. Dr. Gadisseur (Director Haemostasis unit, Antwerp University Hospital)

UZ Gasthuisberg - Leuven
Katrin Vander Elst (Hemofilieverpleegkundige)
Johan Vandesande (Hemofilieverpleegkundige)
Prof. Dr. Van Geet (Hemofiliecentrum Leuven, Hemato-oncoloog pediatrie)
Prof. Dr. Peerlinck (Hemofiliecentrum Leuven, Coördinator)

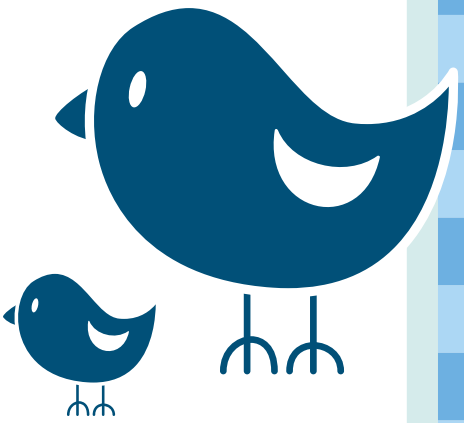
UZ Gent
Marie-Jeanne De Clercq (Hemofilieverpleegkundige, koester)
Roos Van Boxstael (Hemofilieverpleegkundige, koester)
Dr. Mondelaers (Hematoloog-oncoloog pediatrie)

Université Catholique de Louvain - St Lambrechts Woluwe
Prof. Dr. Hermans (coördinator hemofiliecentrum)

Nuttige websites:

AHVH
Vereniging van Hemofilie en von Willebrand-patiënten
www.ahvh.be
Grisarstraat 38
1070 Brussel
+32 2 346 02 61

Wereldfederatie voor hemofilie
www.wfh.org





Er bestaat ook een interactieve en informatieve CD-ROM (LINX) over hemofilie om kinderen, ouders en hun omgeving op een visuele manier informatie te geven over hemofilie en de omgang met hemofiliepatiënten. LINX, een stollingsfactor, is de gids tijdens een reis door de speciale wereld van hemofilie. Onderweg legt hij een aantal dingen over hemofilie uit: hoe je het krijgt, hoe je ermee kan omgaan en hoe je met hemofilie een zo normaal mogelijk leven kan leiden. U kan deze LINX-kit met CD-ROM in uw Hemofiliebehandelcentrum verkrijgen.

Notities

V.U.: Prof. Dr. A. Gadisseur - Wilrijkstraat 10 - 2650 Edegem, als president van de BSTH

Deze brochure werd mede mogelijk gemaakt door:

CSL Behring • Bedrijvenlaan 11 • B-2800 Mechelen
Tel. +32 (0)15 28 89 20 • Fax +32 (0)15 20 74 35
medinfobelgium@cslbehring.com • www.cslbehring.be

CSL Behring
Biotherapies for Life™