



Nederlands Hemofilie Register

Jaarrapportage 2023



Stichting HemoNED
Mei 2024

www.hemoned.nl

Inhoudsopgave

Inleiding	3
Organisatie	4
Resultaten: Nederlands Hemofilie Register	5
Algemeen	5
Hemofilie	8
Diagnose en demografie	8
Virusinfecties	11
Remmers	11
Behandeling	12
Ziekte van Von Willebrand	15
Diagnose en demografie	15
Remmers	16
Behandeling	16
Overige stollingsafwijkingen	17
Bijwerkingen meldingen	18
Resultaten: VastePrik	19
Diagnose en demografie	19
Infusies en bloedingen	21
Support	25
Contact	25

Inleiding

Dit jaarrapport beschrijft gegevens vanuit het Nederlands Hemofilie Register (“HemoNED Register”) en het VastePrik logboek voor de thuisbehandeling, die op 31 december 2023 beschikbaar waren.

Stichting HemoNED

Het Register & VastePrik worden beheerd door Stichting HemoNED.

De doelstelling van de Stichting luidt als volgt:

“de Stichting heeft ten doel op nationaal niveau registreren van patiënten met hemofilie en aanverwante aandoeningen en complicaties, het doen van onderzoek, het verstrekken van rapportages en het verzorgen van educatie zodat een en ander bij kan dragen aan een verbetering van de zorg.”

De stuurgroep van HemoNED, bestaande uit vertegenwoordigers van alle HemoNED behandelcentra (HBCs), de Nederlandse Vereniging van Hemofilie Patiënten (NVHP) en de Nederlandse Vereniging Hemofilie Verpleegkundigen (NVHV), heeft als taak het beoordelen en goedkeuren van het jaarrapport en informatieaanvragen. De procedure van informatieaanvragen staat vermeld op de HemoNED website: [Data aanvraag | Stichting HemoNED](#).

Nederlands Hemofilie Register

Het Nederlands Hemofilie Register is in 2017 van start gegaan, op initiatief van de Nederlandse Vereniging van Hemofiliebehandelaars (NVHB), de NVHP en de NVHV. Bij zeldzame aandoeningen als hemofilie, waarbij een effectieve maar kostbare behandeling voorhanden is, is een nationaal register een belangrijk instrument om de behandeling te monitoren en de kwaliteit van zorg te verbeteren. Het HemoNED Register verzamelt informatie over de diagnose, behandeling en behandeluitkomsten van mensen met een bloedsstollingsstoornis in Nederland. De geanonimiseerde gegevens in het register worden gebruikt voor overzichtsrapportages, wetenschappelijk onderzoek en effectiviteits- en veiligheidsstudies van medicatie. Het register wordt grotendeels door zorgverleners handmatig gevuld met relevante medische informatie.

Een deel is in 2023 via automatische datakoppeling ingevuld. Het register bevat validatie checks om de kwaliteit van de data te waarborgen.

VastePrik

Het digitale logboek VastePrik is sinds 2018 beschikbaar in de vorm van een app en webpagina. Deelnemers kunnen in VastePrik hun thuisbehandeling (infusies en eventuele bloedingen) vastleggen. VastePrik wordt met name gebruikt door deelnemers met een profylactische behandeling. Via een beveiligde online omgeving kunnen zorgverleners een overzicht inzien van de VastePrik gegevens van hun patiënten, om samen de thuisbehandeling te evalueren en waar nodig aan te passen. In overleg met de patiënt kunnen zorgverleners ook infusies en/of bloedingen toevoegen of wijzigen in VastePrik. In 2023 heeft verdere promotie plaatsgevonden om de deelname aan VastePrik te vergroten. De korte filmpjes, waarin het gebruik van VastePrik duidelijk wordt uitgelegd, spelen hier ook een belangrijke rol in [Video's VastePrik | Stichting HemoNED](#).

Inclusie

Alle nationale gecertificeerde HBCs nodigen routinematig mensen uit voor deelname aan het HemoNED register:

- Amsterdam UMC locatie AMC
- Erasmus MC Rotterdam
- LUMC Leiden & HagaZiekenhuis Den Haag
- HBC NEM: Radboudumc Nijmegen & MUMC Maastricht & MMC Veldhoven/Eindhoven
- UMC Groningen
- UMC Utrecht (Van Creveldkliniek)

De volgende diagnose groepen komen in aanmerking voor deelname aan het HemoNED register:

- Hemofilie A of B
- Draagsters van hemofilie A of B, factorgehalte $\leq 50\%$
- Ziekte van Von Willebrand, VWFag en/of VWFact en/of FVIII $\leq 30\%$, en/of afhankelijk van profylaxe of behandeling met stollingsfactoren
- Zeldzame stollingsfactordeficiënties en trombocytenfunctiestoornissen, waar profylactische behandeling nodig is en/of afhankelijk van behandeling met stollingsfactoren of trombocytentransfusie bij een ingreep/trauma
- Verworven stollingsziekten

Bijwerkingen registratie

Bijwerkingen en complicaties die optreden bij mensen met een bloedstollingsstoornis worden door alle HBCs geregistreerd in het HemoNED register. HemoNED verstrekt elk kwartaal een overzicht van de meldingen aan de NVHB, de individuele HBCs, de European Haemophilia Safety Surveillance (EUHASS) en het Nederlands Bijwerkingencentrum Lareb.

Data analyse

Het HemoNED projectbureau heeft in opdracht van de Stuurgroep de gegevens over 2023 geanalyseerd. Met behulp van het statistische programma SPSS zijn beschrijvende statistische analyses toegepast om de gegevens te analyseren en te beschrijven. Stichting HemoNED waakt ervoor dat alle uitgiftes en publicatie van gegevens alleen anonieme gegevens bevatten. Om ervoor te zorgen dat gegevens ook niet indirect herleidbaar zijn, is ervoor gekozen om in de jaar-rapportage cellen met waarden kleiner dan 10 te presenteren als '<10' of samen te voegen met andere (sub)categorieën.

Publicaties

HemoNED heeft in 2023 samen met de NVHP vanuit Nederland cijfers aangeleverd voor de Annual Global Survey 2022 van de World Federation of Hemophilia: [Annual Global Survey – WFH - World Federation of Hemophilia](#)

Organisatie

Stichting HemoNED had in 2023 uit de volgende bestuursleden:

- **Voorzitter: Dr. S.C. (Samantha) Gouw**, Kinderhematoloog Amsterdam UMC locatie AMC
- **Secretaris: Dr. M.H.E. (Mariëtte) Driessens**, Afvaardiging Nederlandse Vereniging van Hemofilie Patiënten (NVHP)
- **Penningmeester: prof. dr. K. (Karina) Meijer**, Internist-hematoloog, UMC Groningen

De Stuurgroep HemoNED bestond in 2023 uit de volgende leden:

- **Dr. S.C. (Samantha) Gouw**, voorzitter Stuurgroep, Amsterdam UMC locatie AMC Hemofilie Behandelcentrum
- **Dr. K. (Kathelijn) Fischer**, Van Creveldkliniek UMC Utrecht
- **Dr. M.J.H.A. (Marieke) Kruijff**, Erasmus MC Rotterdam Hemofilie Behandelcentrum
- **Dr. B.A.P. (Britta) Laros-van Gorkom**, Hemofilie Behandelcentrum Radboudumc Nijmegen, MUMC Maastricht en MMC Eindhoven/Veldhoven
- **Dr. M.A. (Marjet) Stein-Wit**, UMC Groningen Hemofilie Behandelcentrum
- **Dr. P.L. (Paul) den Exter**, LUMC Leiden/HagaZiekenhuis Den Haag Hemofilie Behandelcentrum
- **Dhr. S.L.A. (Stephan) Meijer**, NVHP
- **Mevr. M. (Marlène) Beijleveld**, Nederlandse Vereniging Hemofilie Verpleegkundigen (NVHV)

Het HemoNED Projectbureau bestond in 2023 uit:

- **Drs. C.M.E. (Caroline) van Veen**, Projectcoördinator HemoNED
- **Drs. E.M. (Liesbeth) Taal**, Datamanager HemoNED

Resultaten Nederlands Hemofilie Register

Algemeen

Figuur 1a Aantal unieke deelnemers in het HemoNED register naar geslacht, leeftijd en diagnose



Aantal deelnemers

Totaal ingevoerd **2825** (100%)



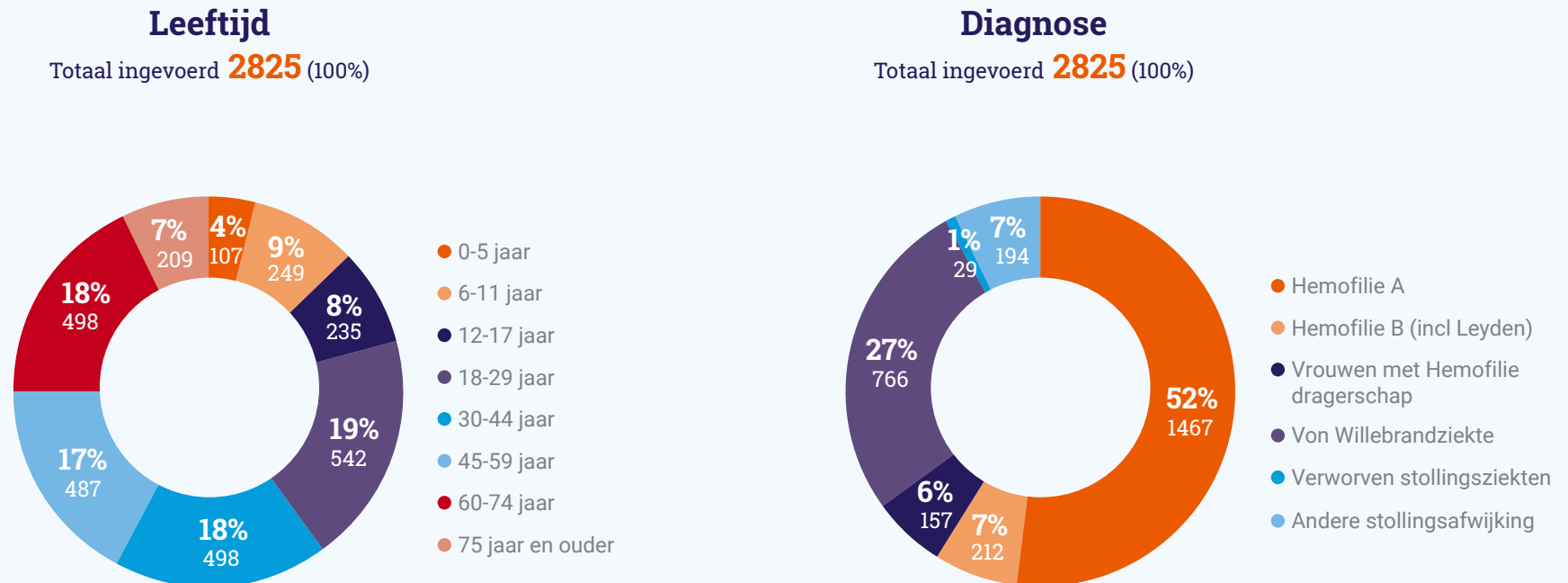
Geslacht

Man **2065** (73%)

Vrouw **760** (27%)

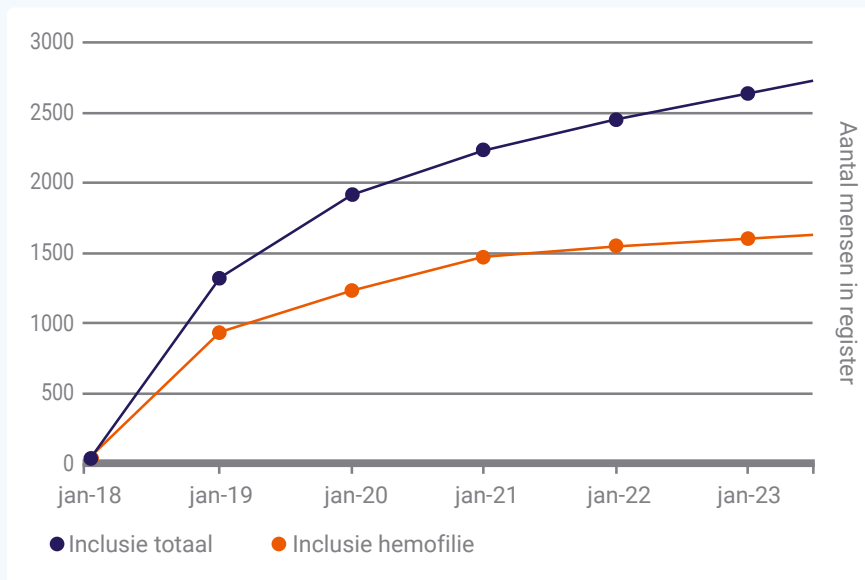
Algemeen

Figuur 1b Aantal unieke deelnemers in het HemoNED register naar geslacht, leeftijd en diagnose

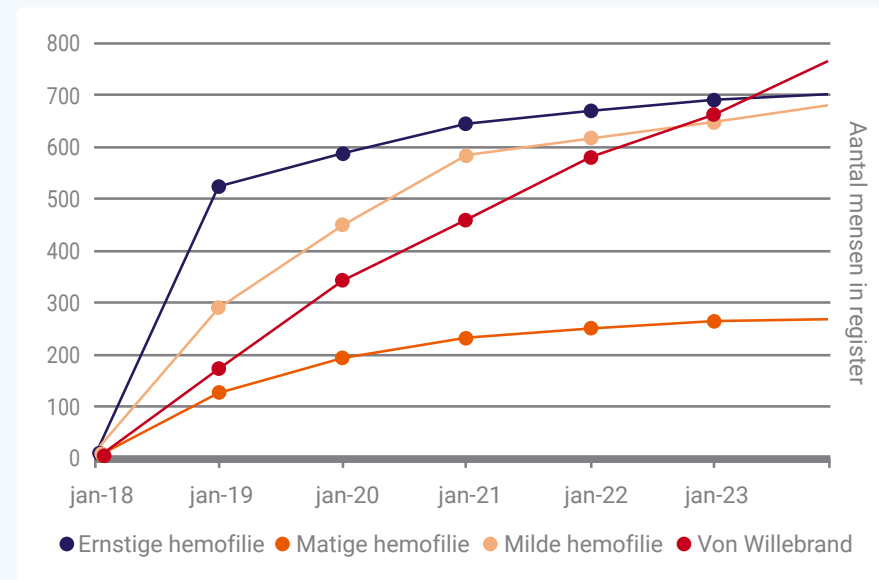


Algemeen

Figuur 2a Aantal deelnemers geïnccludeerd in het HemoNED register t/m 31 december 2023



Figuur 2b Aantal deelnemers met ernstige, matige en milde hemofilie en Von Willebrandziekte geïnccludeerd in het HemoNED register t/m 31 december 2023



Overlijden

2018-2022: 68 deelnemers overleden. De gegevens van deze deelnemers zijn niet meegenomen in deze rapportage.

2023: 19 deelnemers overleden. De gegevens van deze deelnemers zijn wel meegenomen in deze rapportage.

Hemofilie

Diagnose en demografie

Tabel 1 Aantal deelnemers in het HemoNED register met diagnose Hemofilie

Diagnose	Aantal	%
Hemofilie A	1467*	100
Ernstig	613	42
Matig	236	16
Mild	617	42
Ernst Missing	1	

Diagnose	Aantal	%
Hemofilie B	212**	100
Ernstig	91	43
Matig	34	16
Mild	64	30
Leyden	23	11

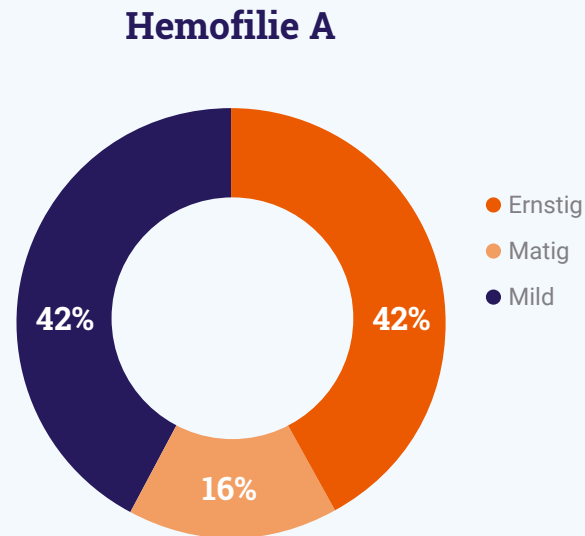
Diagnose	Aantal	%
Vrouwen met Hemofilie dragerschap	157	100
Hemofilie A	115	73
Hemofilie B	41	26
Missing	1	1

* 1441 mannen, 26 vrouwen

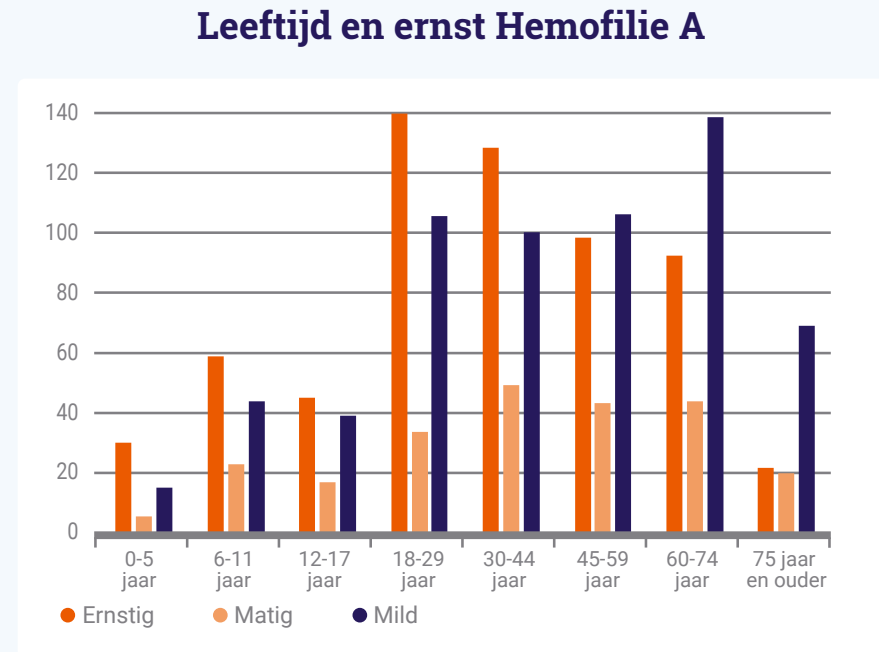
** 203 mannen, 9 vrouwen

Hemofilie

Figuur 3a Deelnemers met Hemofilie A, onderverdeeld naar ernst van de diagnose

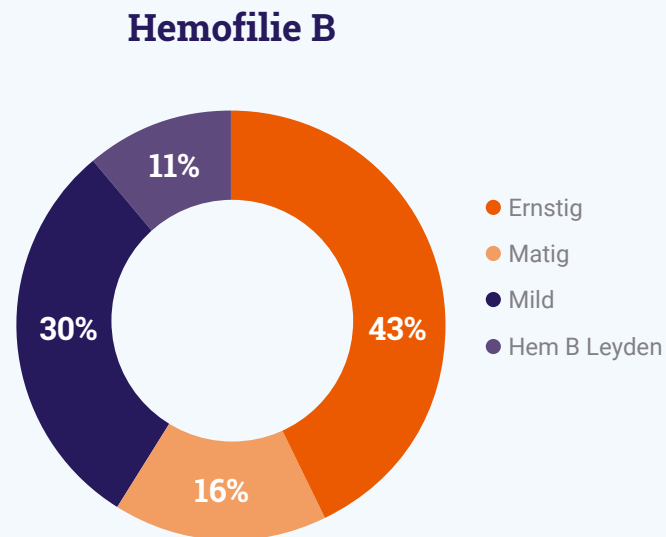


Figuur 3b Deelnemers met Hemofilie A, onderverdeeld naar leeftijd en ernst van de diagnose

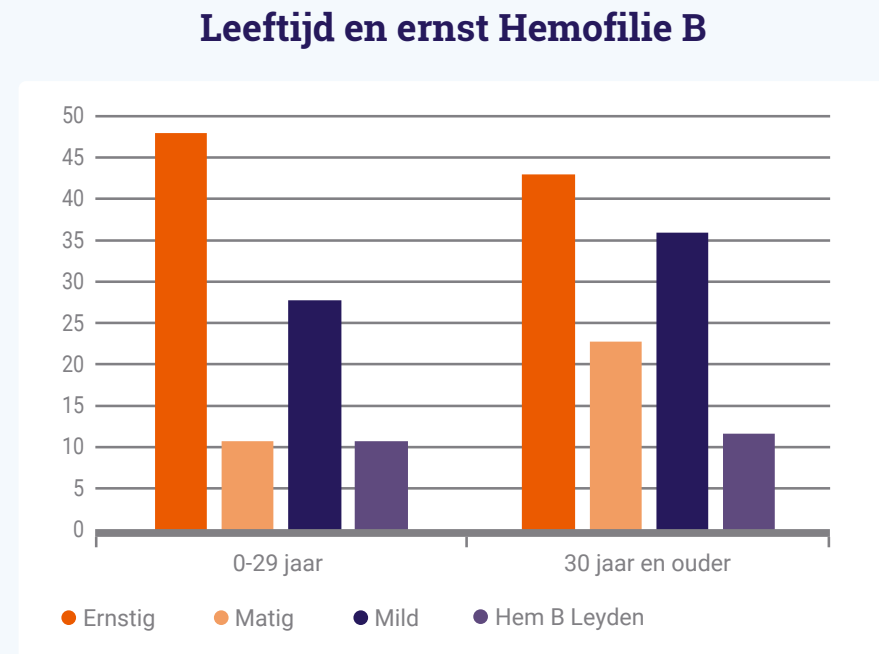


Hemofilie

Figuur 4a Deelnemers met Hemofilie B, onderverdeeld naar ernst van de diagnose



Figuur 4b Deelnemers met Hemofilie B, onderverdeeld naar leeftijd en ernst van de diagnose



Hemofilie

Virusinfecties

Tabel 2 Aantal deelnemers met de diagnose Hemofilie geboren voor 1992 die een bloeoverdraagbare virusinfectie hebben (gehad)

Virusinfectie	Aantal	%
Totaal deelnemers met hemofilie geboren <1992	978	
Niet ingevoerd	207	
Totaal ingevoerd	771	100
Onbekend*	46	6
Nee	351	45
Ja**	374	49

Virusinfectie	Aantal	%
HIV infectie	27	

Virusinfectie	Aantal	%
Hepatitis B	90	

Virusinfectie	Aantal	%
Hepatitis C	347	100
Succesvol behandeld	278	80
Spontaan geklaard	41	12
Nog geïnfecteerd	21	6
Onbekend	7	2

* Door zorgverlener geregistreerd als 'Onbekend'.

** Deelnemers kunnen meerdere infecties hebben (gehad).

Remmers

Tabel 3 Aantal deelnemers met de diagnose Hemofilie A of B die een remmer hebben (gehad)

Remmers bij Hemofilie A	Aantal	%
Totaal ingevoerd*	1259	100
Nee, nooit	1069	85
Ja, nu of in het verleden	173	14
Onbekend**	17	1

Remmers bij Hemofilie B	Aantal	%
Totaal ingevoerd***	177	100
Nee, nooit	169	95
Ja, nu of in het verleden	4	2
Onbekend**	4	2

* Gegevens beschikbaar voor 1259 van de 1467 deelnemers met Hemofilie A.

** Door zorgverlener geregistreerd als 'Onbekend'.

*** Gegevens beschikbaar voor 177 van de 189 deelnemers met Hemofilie B.

Hemofilie

Behandeling

Tabel 4 Aantal deelnemers met de diagnose Hemofilie A of B met profylactische behandeling

Hemofilie A	Aantal ingevoerd	Aantal op profylaxe	% op profylaxe
Totaal	1466	659	
Ernstig	613	592	97
Matig	236	58	25
Mild	617	9	1

Hemofilie B	Aantal ingevoerd	Aantal op profylaxe	% op profylaxe
Totaal	189	92	
Ernstig	91	74	81
Matig	34	15	44
Mild	64	3	5

Hemofilie

Tabel 5 Alle voorgeschreven producten bij deelnemers met de diagnose Hemofilie A of B

Hemofilie A*	Aantal	Hemofilie B	Aantal
Totaal ingevoerd	1988 (bij 1456 personen)*	Totaal ingevoerd	211 (bij 211 personen)*
Product A	790	Product A	87
Product B	381	Product B	86
Product C	302	Product C	28
Product D	183	Overige producten**	10
Product E	157		
Product F	69		
Product G	35		
Product H	15		
Product I	18		
Product J	13		
Product K	12		
Overige producten**	13		

* Bij 11 deelnemers met hemofilie A en 1 deelnemer met hemofilie B ontbreken (de producten in) het behandelplan; bij een deel van de deelnemers zijn meerdere producten voorgeschreven

** Producten die < 10 keer zijn voorgeschreven

Hemofilie

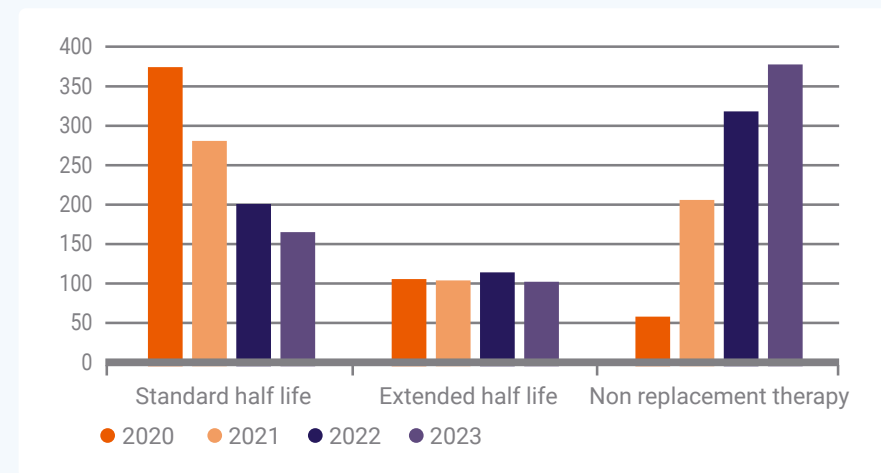
Tabel 6 Aantal deelnemers met de diagnose Hemofilie A of B naar voorgeschreven product*, ingedeeld naar productgroep

Hemofilie A	Aantal	%	Aantal op profylaxe	%
Totaal ingevoerd	1456	100	659	100
Standard Half Life	907	62	169	26
Extended Half Life	114	8	106	16
Non Replacement Therapy	381	26	381	58
Bypassing Agents	28	2	0	0
Plasma derived	17	1	<10	0
Alleen Desmopressine	<10	0	0	0
Anders	<10	0	<10	0

Hemofilie B	Aantal	%	Aantal op profylaxe	%
Totaal ingevoerd	211	100	92	100
Standard Half Life	114	54	11	12
Extended Half life	96	46	81	88
Anders	<10	0	0	0

* Wanneer bij een deelnemer meerdere producten zijn voorgeschreven is in de tabel gekozen voor het product dat voornamelijk gebruikt wordt

Figuur 5 Aantal personen met de diagnose Hemofilie A op profylaxe, naar voorgeschreven productgroep vanaf 2020



Tabel 7 Reden om te starten met Non Replacement Therapy

Reden start Non Replacement Therapy	Aantal	%
Totaal geregistreerd	384	100
Arts en patiënt besluiten dat om andere reden Non Replacement Therapy te prefereren is boven reguliere profylaxe	160	42
Niet goed bloedingsvrij ondanks reguliere profylaxe	90	23
Slecht perifeer te prikken	68	18
Aanwezigheid remmer met bloedingsneiging	35	9
Zelf niet in staat profylaxe toe te dienen	16	4
Een zeer actief leven (bijv. sporters of veel in buitenland)	15	4

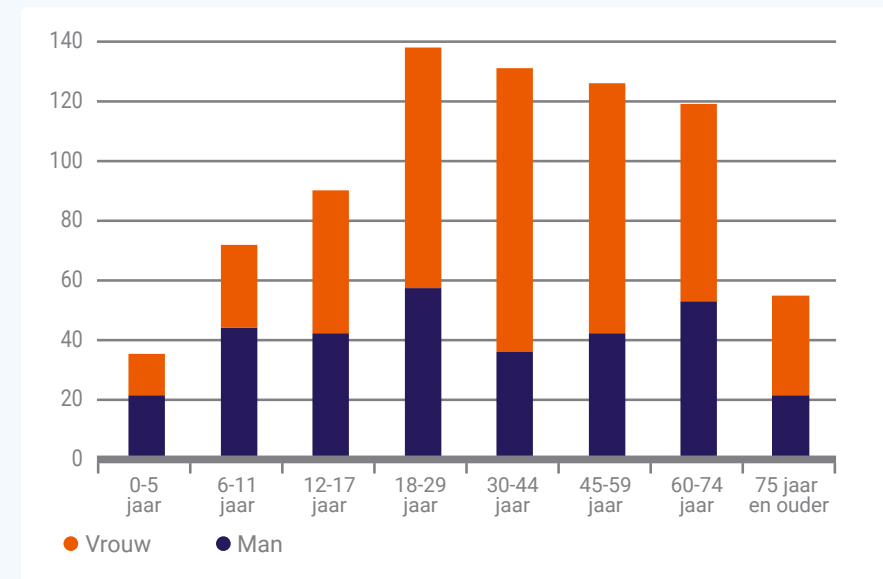
Ziekte van Von Willebrand

Diagnose en demografie

Tabel 8 Aantal deelnemers met de diagnose ziekte van Von Willebrand

Diagnose	Aantal	%
Von Willebrandziekte	766	100
Type 1	427	56
Type 2, geen subtypering	13	2
Type 2A	118	15
Type 2B	65	8
Type 2M	54	7
Type 2N	20	3
Type 3	37	5
Overige / missing typering	32	4

Figuur 6 Deelnemers met de ziekte van Von Willebrand, onderverdeeld naar leeftijd en geslacht



Ziekte van Von Willebrand

Remmers

Tabel 9 Aantal deelnemers met de diagnose ziekte van Von Willebrand die een remmer hebben (gehad)

Remmers bij Von Willebrand	Aantal	%
Totaal ingevoerd	378*	100
Nee, nooit	338	92
Ja, nu of in het verleden	<10	
Onbekend**	31	8

* Gegevens beschikbaar voor 378 van de 766 deelnemers met de ziekte van Von Willebrand.

** Door zorgverlener geregistreerd als 'Onbekend'.

Behandeling

Tabel 10 Voorgeschreven producten bij deelnemers met de diagnose ziekte van Von Willebrand

Productgebruik bij Von Willebrand	Aantal
Totaal ingevoerd	891 (bij 766 personen)*
Product A	495
Product B	224
Product C	135
Product D	20
Overige producten **	17

* Bij 65 deelnemers ontbreekt het behandelplan. Bij een deel van de deelnemers zijn meerdere producten voorgeschreven.

** Producten die < 10 keer zijn voorgeschreven

Tabel 11 Voorgeschreven producten bij deelnemers met de diagnose ziekte van Von Willebrand op profylaxe, ingedeeld naar productgroep

Productgebruik bij Von Willebrand	Aantal
Totaal ingevoerd	30
Combi Factor VIII/VWF	27
Overige producten	3

Overige stollingsafwijkingen

Tabel 12 Aantal deelnemers in het HemoNED register met andere stollingsafwijkingen

Diagnose	Aantal	%
Andere stollingsafwijking	223	100
Factor VII deficiëntie	31	14
Factor XI deficiëntie	27	12
Ziekte van Glanzmann	21	9
Verworven Hemofilie A	20	9
Afibrinogenemie/hypofibrinogenemie/ hypodysfibrinogenemie/dysfibrinogenemie	16	7
Storage Pool Disease	16	7
Factor XIII deficiëntie	15	7
Factor V deficiëntie	10	4
Overige stollingsafwijkingen	67	37
Andere/Onbekende bloedplaatjesfunctiestoornissen	44	
Zeldzame stollingsfactordeficiënties	10	
Overige verworven stollingsafwijkingen	9	
Stollingsafwijking overig of niet gespecificeerd	4	

Andere bloedplaatjesfunctiestoornissen bevat Gray platelet syndroom, Bernard-Soulier syndroom, May-Hegglin syndroom

Zeldzame stollingsfactordeficiënties bevat Factor II deficiëntie, combinatie Factor V en Factor VIII deficiëntie, Factor X deficiëntie

Stollingsafwijking overig bevat alfa-2-antiplasminedeficiëntie



Bijwerkingen meldingen

Tabel 13 Meldingen van EUHASS bijwerkingen en complicaties geregistreerd in HemoNED

Bijwerkingen en complicaties	Aantal
Meldingen met datum in 2023*	47
Overlijden	23
Maligniteit	13
Remmer	<10
Allergie	<10
Thrombose	<10
Overig	<10

* Meldingen van zowel HemoNED deelnemers als niet-deelnemers (deze worden anoniem gemeld).

In 2023 zijn er 29 personen met verworven hemofilie A gemeld. Aan enkele personen met deze diagnose is informed consent gevraagd voor registratie in HemoNED. Deze zijn ook opgenomen in tabel 12.



Resultaten VastePrik

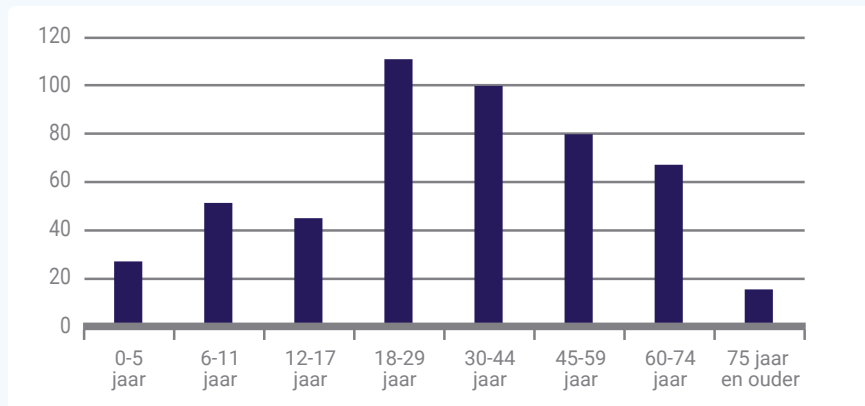
Diagnose en demografie

Tabel 14 Aantal VastePrik gebruikers in 2023 (≥ 1 keer VastePrik gebruikt) naar diagnose

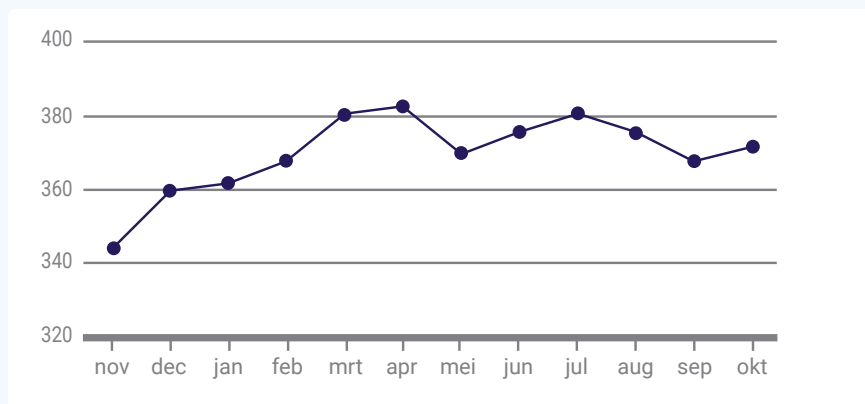
Diagnose	Aantal	% van totaal
Totaal	488	100
Hemofilie A	403	83
Ernstig	327	
Matig	60	
Mild	16	
Hemofilie B	47	10
Ernstig	39	
Matig	<10	
Mild	<10	
Leyden	<10	
Von Willebrandziekte	22	4
Type 3	14	
Overige typen/onbekend	<10	
Andere Stollingsafwijking	16	3
Factor XIII deficiëntie	<10	
Factor VII deficiëntie	<10	
Afibrinogenemie of hypofibrinogenemie	<10	
Overig	<10	

Diagnose en demografie

Figuur 7 Leeftijdverdeling van de VastePrik gebruikers (N=488) in 2023



Figuur 8 Aantal unieke VastePrik gebruikers per maand 2022-2023*



* Dataverwerker MRDM was het eerste kwartaal van 2024 niet in staat VastePrik data t/m december 2023 te leveren

Infusies en bloedingen

(zelf-rapportage van de VastePrik gebruikers)

Tabel 15 Aantal in VastePrik geregistreerde infusies naar reden van infusie (november 2022 - oktober 2023, 1 jaar)

Reden infusie	Aantal infusies	%
Profylaxe*	21046	90
Risicomoment (i.v.m. risico verhogende activiteit)	453	2
(Direct na een) Bloeding**	931	5
Nabehandeling (na bloeding of ingreep)	991	3
Totaal	23421	100

* Profylaxe geregistreerd door 449 van de 488 gebruikers

** Bloedingen geregistreerd door 257 van de 488 gebruikers
Gewrichtsbloedingen geregistreerd door 152 van de 488 gebruikers

Tabel 16 Type geregistreerde bloedingen

Type bloeding	Aantal bloedingen	%
Gewricht	403	43
Spier	198	21
Onderhuids	82	9
Slijmvlies	61	7
Overig	187	20
Totaal	931	100

Tabel 17 Locatie gewrichtsbloedingen

Locatie	Aantal bloedingen	%
Enkel	124	31
Elleboog	109	27
Knie	57	14
Schouder	36	9
Heup	18	5
Pols	17	4
Overig	42	10
Totaal	403	100

Tabel 18 Ernst van de geregistreerde bloedingen

Ernst	Aantal bloedingen	%
Mild	325	35
Matig	438	47
Ernstig	136	15
Niet ingevuld	32	3
Totaal	931	100

Tabel 19 Oorzaak van de geregistreerde bloedingen

Oorzaak	Aantal bloedingen	%
Spontaan	316	34
Overbelasting	223	24
Ongeval, trauma	219	24
Postoperatief	18	2
Overig of niet ingevuld	155	17
Totaal	931	100

Tabel 20 Ernst van de geregistreerde gewrichtsbloedingen

Ernst	Aantal bloedingen	%
Mild	155	39
Matig	186	46
Ernstig	57	14
Niet ingevuld	5	1
Totaal	403	100

Tabel 21 Oorzaak van de geregistreerde gewrichtsbloedingen

Oorzaak	Aantal bloedingen	%
Spontaan	160	40
Overbelasting	127	31
Ongeval, trauma	80	20
Postoperatief	4	1
Overig of niet ingevuld	32	8
Totaal	403	100

Tabel 22 In VastePrik geregistreerde bloedingen vanaf nov 2022 t/m okt 2023 (1 jaar) door gebruikers met hemofilie
(selectie: regelmatige VastePrik gebruikers, gemiddeld ≥ 1 profylaxe infusie/maand geregistreerd, N=246: 217 hemofilie A, 29 hemofilie B)

	Aantal gebruikers zonder bloedingen	Aantal gebruikers met bloedingen	Aantal bloedingen	A(J)BR*	
				mediaan (IQR)**	range
Alle bloedingen	104	142	469	1 (0-2)	0-23
Gewrichtsbloedingen	152	94	239	0 (0-1)	0-17

* Annualized (Joint) Bleeding Rate = gemiddeld aantal (gewrichts-) bloedingen per persoon per jaar

** Interkwartielafstand

Tabel 23 Meest recent gebruikte product als profylaxe geregistreerd door VastePrik gebruikers met Hemofilie

	Aantal gebruikers	%
Hemofilie A	367	100
Product a	225	61
Product b	63	17
Product c	43	12
Product d	15	4
Product e	20	5
Overige producten*	<10	1

	Aantal gebruikers	%
Hemofilie B	45	100
Product a	37	83
Overige Producten*	<10	17

* Producten die < 10 keer zijn geregistreerd

Tabel 24 Meest recent gebruikte product als profylaxe geregistreerd door VastePrik gebruikers met Hemofilie, ingedeeld naar productgroep

	Aantal gebruikers	%
Hemofilie A	367	100
Standard Half Life	78	21
Extended Half Life	63	17
Non Replacement Therapy	225	61
Bypassing Agents	<10	1

	Aantal gebruikers	%
Hemofilie B	45	100
Standard Half Life	<10	7
Extended Half Life	42	93

 [Terug naar inhoud](#)

Support

HemoNED is mogelijk gemaakt door de volgende sponsors:

- BioMarin Pharmaceutical Inc
- CSL Behring B.V.
- Octapharma Benelux N.V.
- Pfizer B.V.
- Roche Nederland B.V.
- Swedish Orphan Biovitrum BVBA/SPRL
- Stichting Haemophilia eenmalige research bijdrage

Contact

Stichting HemoNED

p/a LUMC, Staf Trombose en Hemostase

Albinusdreef 2

2333 ZA Leiden

E-mail: info@hemoned.nl

Website: www.hemoned.nl