



Nederlands Hemofilie Register

Jaarrapportage 2019



Stichting HemoNED
Mei 2020

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	14
Diagnose en demografie	14
Remmers	15
Behandeling	15
Overige stollingsafwijkingen	16
Resultaten: VastePrik	17
Diagnose en demografie	17
Infusies en bloedingen	18
Support	21
Contact	21

Inleiding

Dit jaarrapport beschrijft gegevens vanuit het Nederlands Hemofilie Register en het VastePrik logboek voor de thuisbehandeling die op 31 december 2019 beschikbaar waren.

Nederlands Hemofilie Register

Het Nederlands Hemofilie Register ('HemoNED Register') is in 2017 van start gegaan, op initiatief van de Nederlandse Vereniging van Hemofiliebehandelaars (NVHB), de Nederlandse Vereniging van Hemofilie Patiënten (NVHP) en de Nederlandse Vereniging Hemofilie Verpleegkundigen (NVHV). Bij zeldzame aandoeningen als hemofilie, waarbij een effectieve maar kostbare behandeling voorhanden is, is een nationaal hemofilie register een belangrijk instrument om de behandeling te monitoren en de kwaliteit van zorg te verbeteren. De geanonimiseerde gegevens in het register worden gebruikt voor overzichtsrapportages, en in de toekomst voor wetenschappelijk onderzoek en veiligheidsstudies van medicatie.

Stichting HemoNED

Het HemoNED Register wordt beheerd door Stichting HemoNED. De doelstelling van de Stichting luidt als volgt:

"De Stichting heeft ten doel het op nationaal niveau registreren van patiënten met hemofilie en aanverwante aandoeningen, waaronder gegevens over hun ziekte, de behandeling 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."

Het Stichtingsbestuur heeft een **Stuurgroep** ingesteld met als taak het beoordelen en goedkeuren van het jaarrapport en de verzoeken tot gebruik van register data. In een Governance document heeft de Stuurgroep vastgelegd welke partijen betrokken zijn bij het HemoNED project, wat hun verantwoordelijkheden en rechten zijn en hoe om wordt gegaan met de data uit het register.

VastePrik

Het digitale logboek VastePrik is in april 2018 beschikbaar gekomen. VastePrik is beschikbaar in de vorm van een app en een webpagina, waarmee deelnemers hun thuisbehandeling en het optreden van bloedingen kunnen vastleggen. VastePrik wordt met name gebruikt door deelnemers met een profylactische behandeling. Via een beveiligde online omgeving kunnen zowel de deelnemer als zijn/haar zorgverlener een overzicht inzien van de ingevoerde VastePrik gegevens, om zo samen de thuisbehandeling te evalueren en waar nodig aan te passen.

Inclusie

Alle nationaal gecertificeerde Hemofilie Behandelcentra (HBCs) nodigen routinematig mensen uit voor deelname aan het Nederlands Hemofilie 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 met hemofilie A of B, factorgehalte $\leq 50\%$
- Ziekte van Von Willebrand, VWFag en/of VWFact en/of VWFrcf en/of FVIII $\leq 30\%$, en/of afhankelijk van stollingsfactoren
- Zeldzame factordeficiënties en plaatjesstoornissen, profylactische behandeling en/of afhankelijk van stollingsfactoren bij een ingreep/trauma
- Verworven hemofilie

Bij de opstart van het HemoNED register in 2017/2018 lag de prioriteit bij de inclusie van mensen met ernstige hemofilie. In 2019 is de inclusie naar andere diagnose groepen uitgebreid. Het register wordt door zorgverleners in de HBCs handmatig gevuld met voor hemofilie relevante medische informatie. Het register bevat validatie checks om de kwaliteit van de data te waarborgen.

Data analyse

Het HemoNED projectbureau heeft in opdracht van de Stuurgroep de gegevens geanalyseerd. Met behulp van het statistische programma SPSS zijn beschrijvende statistische analyses (kruistabellen, staafdiagrammen, etc.) toegepast om de gegevens te analyseren en te beschrijven. De percentages die weergegeven worden zijn de geldige percentages ('valid %').

Stichting HemoNED waakt ervoor dat alle uitgiftes en publicaties van gegevens alleen anonieme gegevens bevatten. Om ervoor te zorgen dat gegevens ook niet indirect herleidbaar zijn is er voor gekozen om in de jaarrapportage cellen met waardes kleiner dan 10 te presenteren als '<10' of samen te voegen met andere (sub)categorieën.

Publicaties

Bij het jaarlijkse congres van de European Association of Haemophilia and Allied Disorders (Praag, 6-8 februari 2019) heeft HemoNED een poster gepresenteerd getiteld "Towards evaluation of hemophilia therapies in the Netherlands: a nationwide patient registry and digital infusion log" (<https://hemoned.nl/publicaties/publicaties-detail>). Verder heeft HemoNED in 2019, samen met de NVHP, vanuit Nederland cijfers aangeleverd voor de Annual Global Survey 2018 van de World Federation of Hemophilia.

Organisatie

Stichting HemoNED bestond in 2019 uit de volgende bestuursleden:

- **Voorzitter: Dr. F.J.M. (Felix) van der Meer**, Internist LUMC
- **Secretaris: Dr. M.H.E. (Mariette) Driessens**, Afvaardiging Nederlandse Vereniging van Hemofilie Patiënten (NVHP)
- **Penningmeester: Dr. K. (Kathelijn) Fischer**, Kinderhematoloog Van Creveldkliniek UMCU

De Stuurgroep HemoNED bestond in 2019 uit de volgende leden:

- **Dr. F.J.M. (Felix) van der Meer**, voorzitter Stuurgroep Expertisecentrum voor hemofilie en aanverwante aandoeningen LUMC Leiden en HagaZiekenhuis Den Haag
- **Dr. K. (Kathelijn) Fischer**, Van Creveldkliniek UMC Utrecht
- **Prof. Dr. C.J. (Karin) Fijnvandraat**, Amsterdam UMC locatie AMC Hemofilie Behandelcentrum
- **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. R.Y.J. (Rienk) Tamminga**, UMC Groningen Hemofilie Behandelcentrum
- **Dr. J. (Jan) Schipper**, NVHP
- **N. (Nanda) Uitslager**, Nederlandse Vereniging Hemofilie Verpleegkundigen (NVHV)

Het HemoNED Projectbureau bestond uit:

Dr. G. (Geertje) Goedhart, Projectcoördinator HemoNED, LUMC
Drs. E.M. (Liesbeth) Taal, Datamanager HemoNED, LUMC

Resultaten Nederlands Hemofilie Register

Algemeen

Figuur 1a Aantal unieke deelnemers in het HemoNED register naar geslacht



Aantal deelnemers

Totaal ingevoerd **1907** (100%)



Geslacht

Man **1529** (80%)

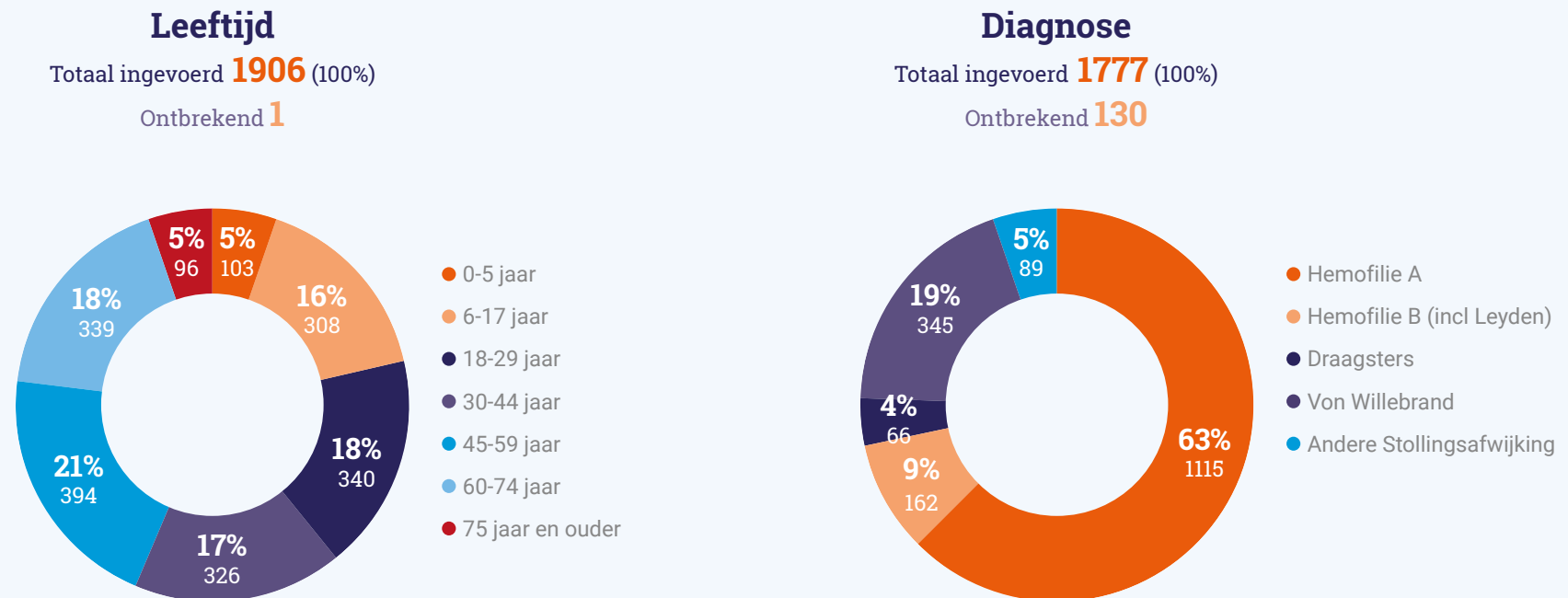
Vrouw **374** (20%)

Ontbrekend **4**

Resultaten Nederlands Hemofilie Register

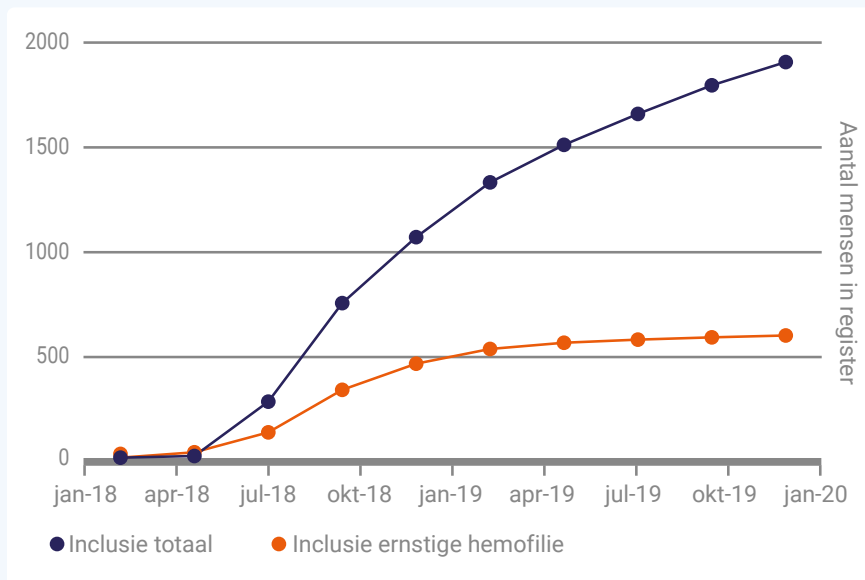
Algemeen

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

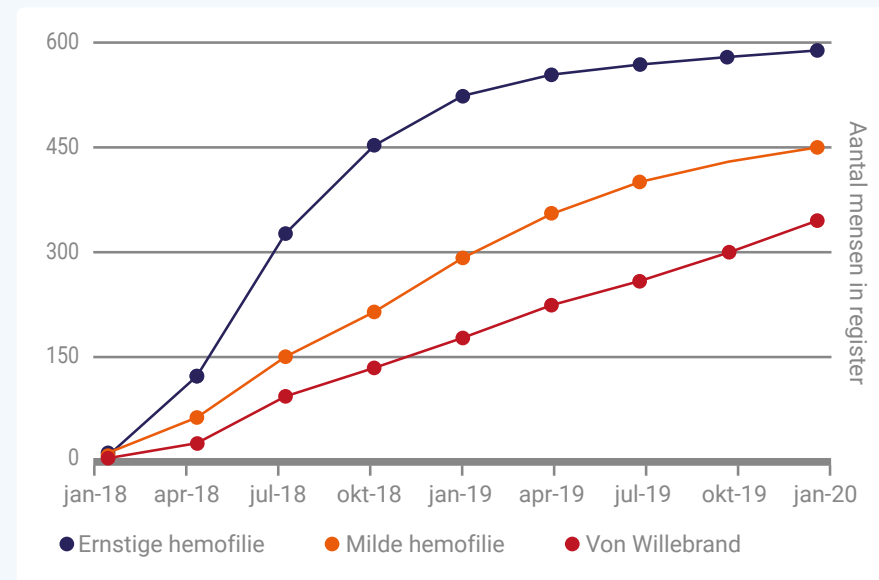


Algemeen

Figuur 2a Tijdslijn: aantal deelnemers geïncludeerd in het HemoNED register



Figuur 2b Tijdslijn: aantal deelnemers met ernstige hemofilie, milde hemofilie en Von Willebrand geïncludeerd in HemoNED



Hemofilie

Diagnose en demografie

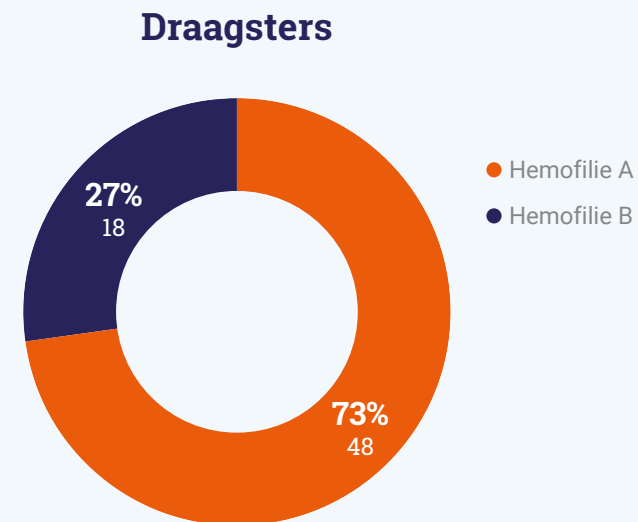
Tabel 1 Aantal deelnemers in het HemoNED register met diagnose Hemofilie

Diagnose	Aantal	%
Hemofilie A	1115	100
Ernstig	514	47
Matig	168	15
Mild	411	38
Onbekend	22	

Diagnose	Aantal	%
Hemofilie B	143	100
Ernstig	75	54
Matig	26	19
Mild	39	28
Onbekend	3	

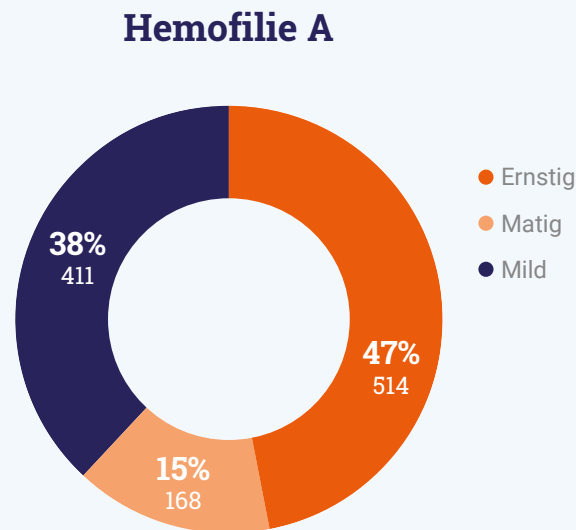
Diagnose	Aantal	%
Hemofilie B Leyden	19	

Figuur 3 Deelnemers met dragerschap Hemofilie A en B

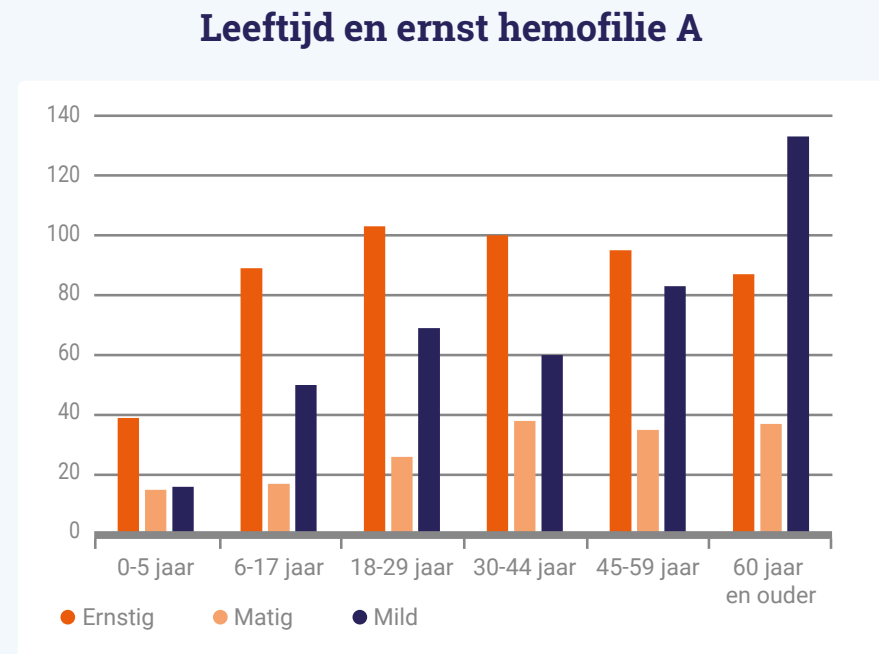


Hemofilie

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

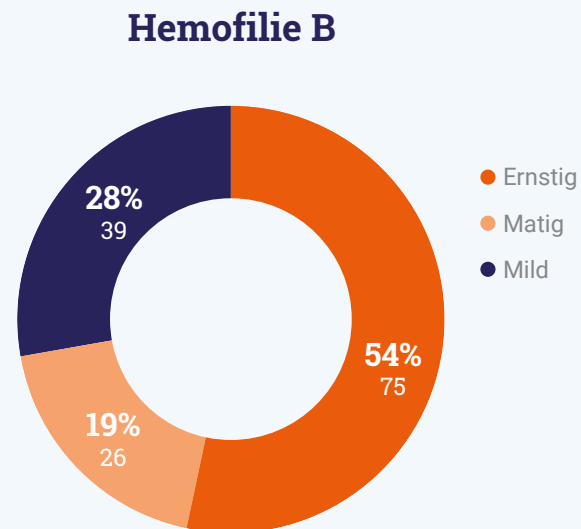


Figuur 4b Deelnemers met Hemofilie A, onderverdeeld naar leeftijd en ernst van de diagnose

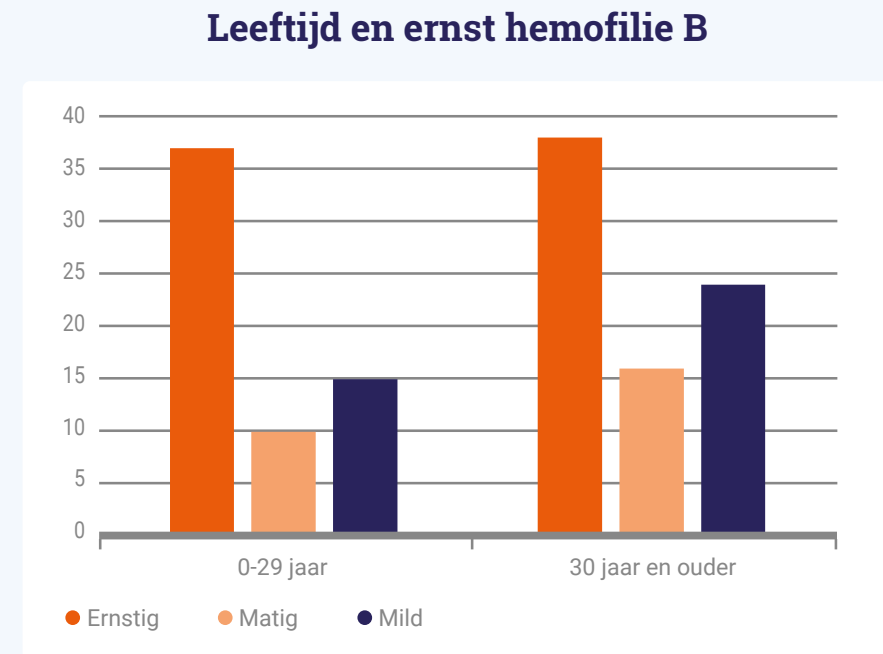


Hemofilie

Figuur 5a Deelnemers met Hemofilie B, onderverdeeld naar ernst van de diagnose



Figuur 5b Deelnemers met Hemofilie B, onderverdeeld naar leeftijd en ernst van de diagnose



Hemofilie

Virusinfecties

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

Virusinfectie	Aantal	%
Totaal ingevoerd	328	100
Onbekend	17	5
Nee	164	50
Ja*	147	45

Virusinfectie	Aantal	%
HiV infectie	<10	

Virusinfectie	Aantal	%
Hepatitis B	45	

Virusinfectie	Aantal	%
Hepatitis C	134	
Succesvol behandeld	113	
Spontaan geklaard	<10	
Nog geïnfecteerd	<10	
Onbekend	<10	

*Deelnemers kunnen meerdere infecties hebben (gehad).

Remmers

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

Remmers bij Hemofilie A	Aantal	%
Totaal ingevoerd	473	100
Aanwezig	16	3
In het verleden	43	9
Nooit	406	86
Onbekend	<10	

Remmers bij Hemofilie B	Aantal	%
Totaal ingevoerd	72	100
Aanwezig	<10	
In het verleden	<10	
Nooit	71	99
Onbekend	<10	

Hemofilie

Behandeling

Tabel 4 Aantal deelnemers met de diagnose matige of ernstige Hemofilie A of B op profylaxe

Profylaxe	Aantal	%
Hemofilie A Ernstig		
Totaal ingevoerd	252	100
Nee	17	7
Ja	235	93
Hemofilie A Matig		
Totaal ingevoerd	95	100
Nee	78	82
Ja	17	18
Hemofilie B Ernstig		
Totaal ingevoerd	48	100
Nee	0	0
Ja	48	100
Hemofilie B Matig		
Totaal ingevoerd	12	100
Nee	<10	
Ja	<10	



Hemofilie

Tabel 5 Aantal deelnemers met de diagnose Hemofilie A of B naar voorgeschreven product

Hemofilie A	Aantal	%
Totaal ingevoerd	502	100
Product A	211	42
Product B	105	21
Product C	54	11
Product D	50	10
Product E	23	4
Overige producten*	59	12

Hemofilie B	Aantal	%
Totaal ingevoerd	80	100
Product A	56	70
Product B	14	18
Overige producten*	10	12

*Producten die <10 keer zijn voorgeschreven

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

Hemofilie A	Aantal	%
Totaal ingevoerd	502	100
Standard Half Life	434	86
Extended Half life	27	5
Bypassing Agents	15	3
Plasma derived	<10	
Non Replacement Therapy	<10	
Anders/combinaties	18	4

Hemofilie B	Aantal	%
Totaal ingevoerd	80	100
Standard Half Life	63	79
Extended Half life	16	20
Plasma derived	<10	

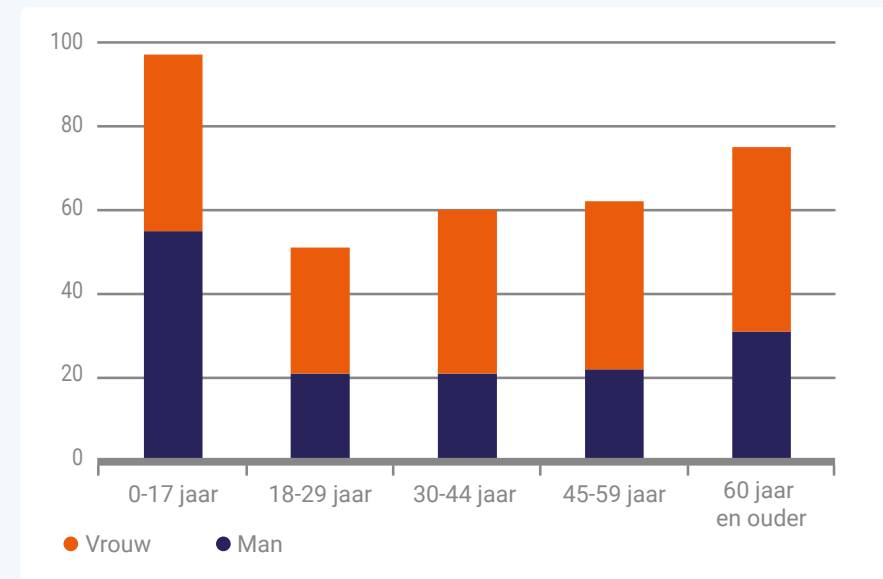
Ziekte van Von Willebrand

Diagnose en demografie

Tabel 7 Aantal deelnemers in het HemoNED register met de diagnose ziekte van Von Willebrand

	Aantal	%
Von Willebrand	345	100
Type 1	180	52
Type 2A	56	16
Type 2B	39	11
Type 2M	24	7
Type 3	27	8
Overige/onbekend	19	5

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



Ziekte van Von Willebrand

Remmers

Tabel 8 Aantal deelnemers met de diagnose ziekte van Von Willebrand die een remmer heeft (gehad)

Remmers bij Von Willebrand	Aantal	%
Totaal ingevoerd	135	100
Aanwezig	0	
In het verleden	0	
Nooit	125	93
Onbekend	10	7

Behandeling

Tabel 9 Aantal deelnemers met de diagnose ziekte van Von Willebrand naar voorgeschreven product

Productgebruik bij Von Willebrand	Aantal	%
Totaal ingevoerd	105	100
Product A	94	90
Overige producten*	11	10

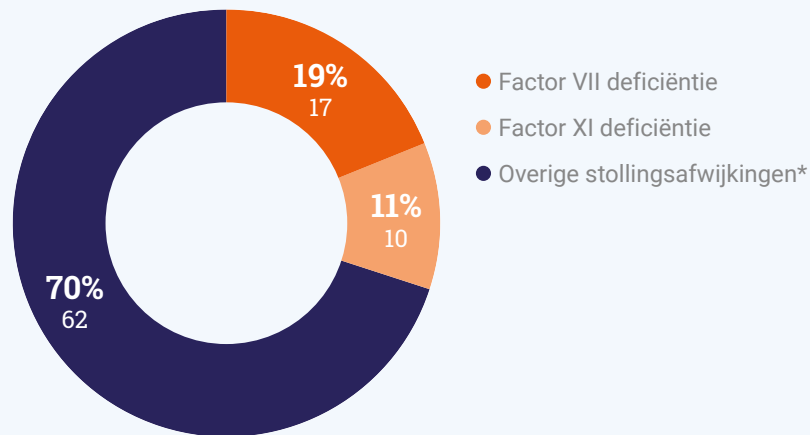
*Producten die <10 keer zijn voorgeschreven

Overige stollingsafwijkingen

Figuur 7 Aantal deelnemers in het HemoNED register met andere stollingsafwijkingen

Andere stollingsafwijkingen

Totaal ingevoerd **89** (100%)



*Stollingsafwijkingen die <10 keer zijn geregistreerd

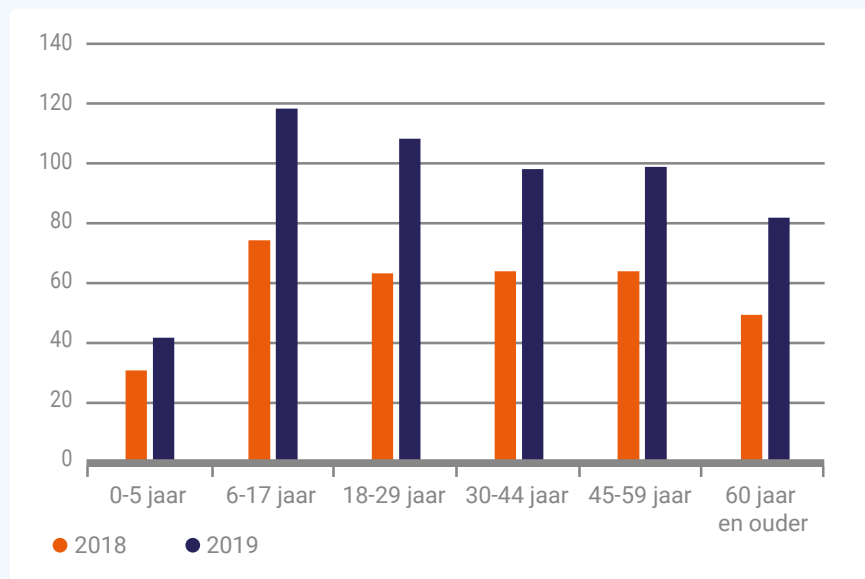
De overige in HemoNED geregistreerde stollingsafwijkingen zijn:

- Afibrinogenemie
- Dysfibrinogenemie
- Hypofibrinogenemie
- Hypodysfibrinogenemie
- Factor II deficiëntie
- Factor V deficiëntie
- Combinatie Factor V en Factor VIII deficiëntie
- Factor X deficiëntie
- Factor XIII deficiëntie
- Ziekte van Glanzmann
- Storage Pool disease
- Alfa-2-antiplasminedeficiëntie
- Verworven stollingsstoornis
- Overige factor deficiëntie
- Overige bloedplaatjesstoornis

Resultaten VastePrik

Diagnose en demografie

Figuur 8 Leeftijdsverdeling van de VastePrik gebruikers in 2018 (N=353) en 2019 (N=547)



Tabel 10 Diagnose van VastePrik gebruikers (≥ 1 keer gebruikt)

Diagnose	Aantal	%
Totaal	547	100
Hemofilie A	414	79
Ernstig	333	
Matig	48	
Mild	22	
Ernst onbekend	11	
Hemofilie B	65	12
Ernstig	51	
Matig	<10	
Mild	<10	
Ernst onbekend	<10	
Von Willebrand	25	5
Type 3	13	
Overige typen/onbekend	12	
Andere Stollingsafwijking	19	3
Ontbrekend	24	

Infusies en bloedingen

Tabel 11 Aantal in VastePrik geregistreeerde infusies (2018-2019) naar reden van infusie

Reden infusie	Aantal infusies	%
Profylaxe	47.851	88
Risicomoment (i.v.m. risico verhogende activiteit)	1.372	3
(Direct na een) Bloeding	2.657	5
Nabehandeling (na bloeding of ingreep)	2.388	4
Totaal ingevoerd	54.268	100

Tabel 12 Type geregistreeerde bloedingen (2018-2019)

Type bloeding	Aantal bloedingen	%
Gewricht	1347	51
Spier	528	20
Onderhuids	185	7
Slijmvlies	138	5
Overig	459	17
Totaal	2657	100

Tabel 13 Ernst en oorzaak van de geregistreeerde bloedingen (2018-2019)

Ernst	Aantal bloedingen	%
Mild	714	27
Matig	1468	55
Ernstig	475	18
Totaal	2657	100

Oorzaak	Aantal bloedingen	%
Spontaan	1158	44
Overbelasting	620	23
Ongeval, trauma	478	18
Postoperatief	24	1
Overig	377	14
Totaal	2657	100

Tabel 14 In VastePrik geregistreerde bloedingen in 2019 (selectie: regelmatige VastePrik gebruikers op profylaxe)

	Aantal gebruikers zonder bloedingen	Aantal gebruikers met bloedingen	Aantal bloedingen	A(J)BR**		Aantal dubbele bloedingen*	A(J)BR zonder dubbele bloedingen	
				mediaan (IQR)	range		mediaan (IQR)	range
Alle bloedingen	31	106	722	3 (1-7)	0 – 62	110	3 (1-6)	0 – 60
Gewrichtsbloedingen	53	84	398	1 (0-4)	0 – 47	55	1 (0-3)	0 – 45

* Een dubbele bloeding is gedefinieerd als een bloeding op dezelfde locatie geregistreerd op dezelfde dag of de dag erna. Dit zijn waarschijnlijk foutieve registraties.

**Annualized (Joint) Bleeding Rate

Tabel 15 Meest recent gebruikte product geregistreerd door VastePrik gebruikers met Hemofilie

	Aantal gebruikers	%
Hemofilie A	414	100
Product A	152	37
Product B	22	5
Product C	70	17
Product D	63	15
Product E	53	13
Product F	26	6
Overige producten*	28	7

	Aantal gebruikers	%
Hemofilie B	65	100
Product A	22	57
Product B	37	34
Overige producten*	<10	

*Producten die <10 keer zijn voorgeschreven

Tabel 16 Meest recent gebruikte product geregistreerd door VastePrik gebruikers met Hemofilie, ingedeeld naar productgroep

	Aantal gebruikers	%
Hemofilie A	414	100
Standard Half Life	312	75
Extended Half life	84	20
Bypassing Agents	<10	
Plasma derived	<10	
Non Replacement Therapy	<10	
Anders	<10	

	Aantal gebruikers	%
Hemofilie B	65	100
Standard Half Life	24	37
Extended Half life	41	63



Terug naar inhoud

Support

HemoNED is mogelijk gemaakt door de volgende sponsors:

- Bayer B.V.
- CSL Behring B.V.
- Novo Nordisk B.V.
- Octapharma Benelux N.V.
- Pfizer B.V.
- Roche Nederland B.V.
- Shire Netherlands B.V. (onderdeel van Takeda)
- Swedish Orphan Biovitrum BVBA/SPRL

Contact

Stichting HemoNED

p/a LUMC, Staf Trombose en Hemostase

Albinusdreef 2

2333 ZA Leiden

Telefoon: 071 - 526 8164

E-mail: info@hemoned.nl

Website: www.hemoned.nl