

Nederlands Hemofilie Register

Jaarrapportage 2020



Stichting HemoNED
April 2021

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	20
Support	23
Contact	23

Inleiding

Dit jaarrapport beschrijft gegevens vanuit het Nederlands Hemofilie Register en het VastePrik logboek voor de thuisbehandeling die op 31 december 2020 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 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.

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, wetenschappelijk onderzoek en effectiviteits- en veiligheidsstudies van medicatie. Het register wordt door zorgverleners handmatig gevuld met relevante medische informatie. Het register bevat validatie checks om de kwaliteit van de data te waarborgen.

VastePrik

Het digitale logboek VastePrik is beschikbaar sinds april 2018 in de vorm van een app en een webpagina. Deelnemers kunnen in VastePrik hun thuisbehandeling en het optreden van bloedingen 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. In oktober 2020 is een vernieuwde versie van VastePrik geïntroduceerd. Deze nieuwe versie maakt het o.a. mogelijk om medicatie voorraad te beheren, medicatie toe te voegen door het scannen van de QR code en milde bijwerkingen van nieuwe medicatie te registreren. In verband met beveiligingseisen moet er worden ingelogd met 2-factor-authenticatie. Omdat deze verandering bij sommige VastePrik gebruikers niet direct vlekkeloos verliep is de totale invoer in VastePrik aan het eind van 2020 iets gedaald.

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
- 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, VWFact en/of VWFact en/of VWFrct 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

Bijwerkingen registratie

Bijwerkingen die optreden bij mensen met een bloedstollingsstoornis worden al jaren door de NVHB bijgehouden. Vanaf januari 2020 worden de bijwerkingen door alle HBCs geregistreerd in het HemoNED register. In deze rapportage is voor het eerst een overzicht opgenomen van de gemelde bijwerkingen en/of 'events' (zoals een overlijden). Deze meldingen betreffen alle personen die bij een HBC behandeld worden. HemoNED verstrekt elk kwartaal een overzicht van de meldingen aan de NVHB, de individuele HBCs, de European Haemophilia Safety Surveillance (EUHASS) en het Nederlandse Bijwerkingencentrum Lareb (alleen remmers).

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. 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 zoveel mogelijk 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 (Den Haag, 5-7 februari 2020) heeft HemoNED een poster gepresenteerd getiteld "Validation of patient reported bleeds". Op 18 juni 2020 heeft HemoNED een presentatie getiteld "The Dutch Hemophilia Registry HemoNED – Building an Ecosystem" gehouden bij het wereldwijde World Federation of Hemophilia (WFH) congres (virtueel) (<https://hemoned.nl/publicaties/publicaties-detail/>). Verder heeft HemoNED in 2020, samen met de NVHP, vanuit Nederland cijfers aangeleverd voor de Annual Global Survey 2019 van de WFH.

Organisatie

Stichting HemoNED bestond in 2020 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 Creveldekliniek UMCU

De Stuurgroep HemoNED bestond in 2020 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 Creveldekliniek UMC Utrecht
- **Prof. Dr. C.J. (Karin) Fijnvandraat**, Amsterdam UMC locatie AMC Hemofilie Behandelcentrum
- **Dr. M.J.H.A. (Marieke) Kruip**, 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
- **Dhr. S.L.A. (Stephan) Meijer**, NVHP
- **Mevr. 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 **2223** (100%)



Geslacht

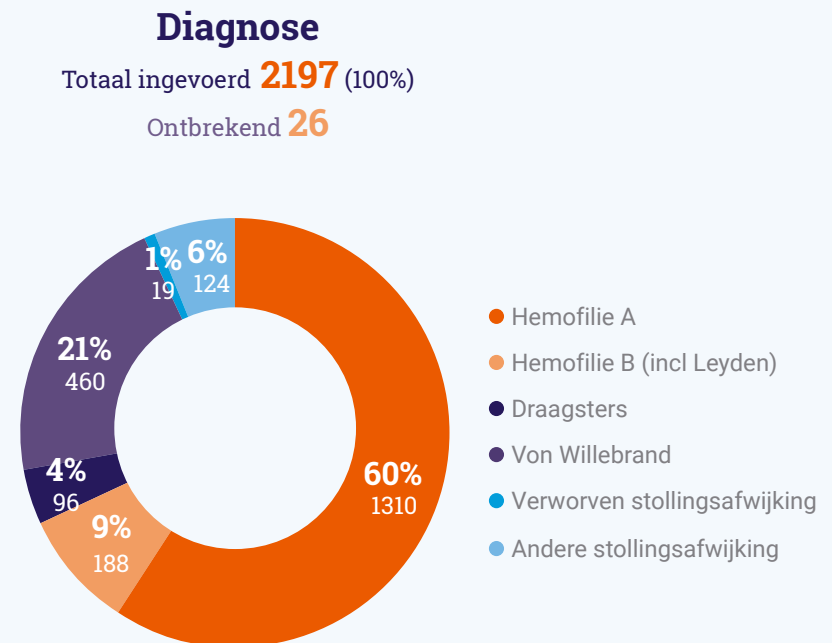
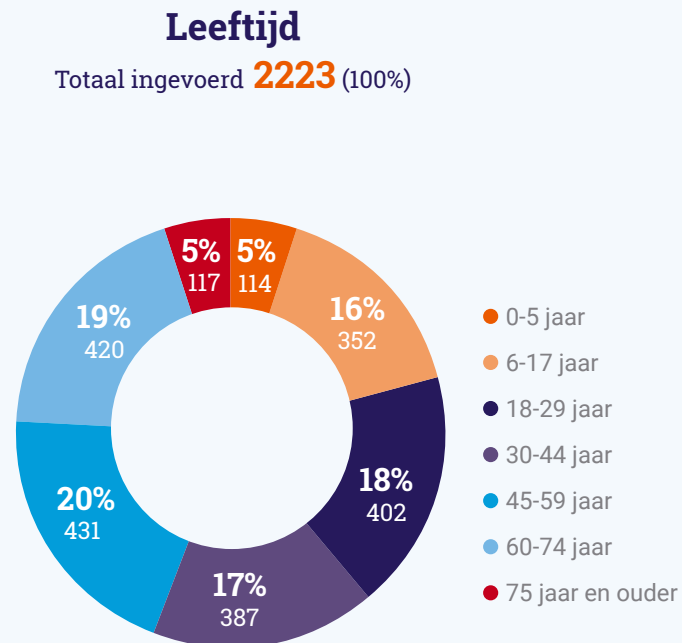
Man **1741** (78%)

Vrouw **479** (22%)

Ontbrekend **3**

Algemeen

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



Overlijden

2018-2019: 10 deelnemers overleden. De gegevens van deze deelnemers zijn niet meegenomen in deze rapportage.

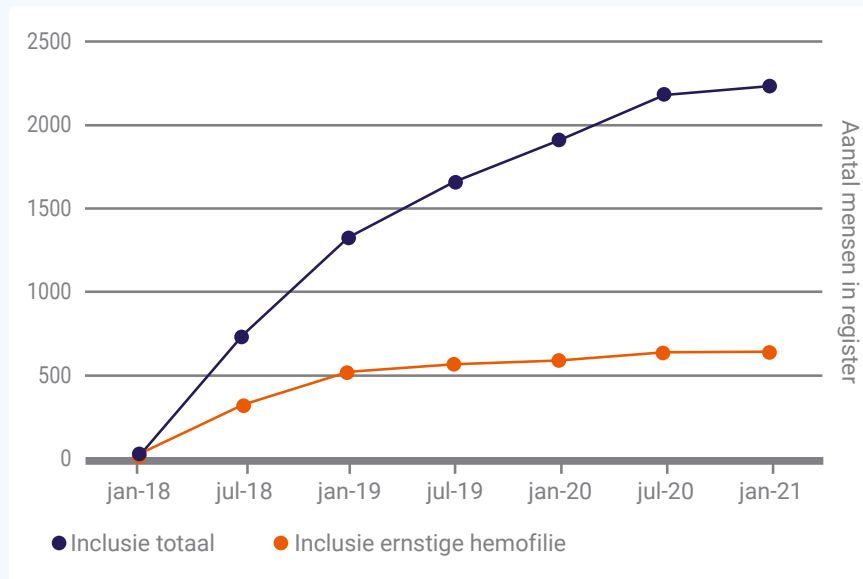
2020: 9 deelnemers overleden. De gegevens van deze deelnemers zijn wel onderdeel van dit rapport.

Weigeraars

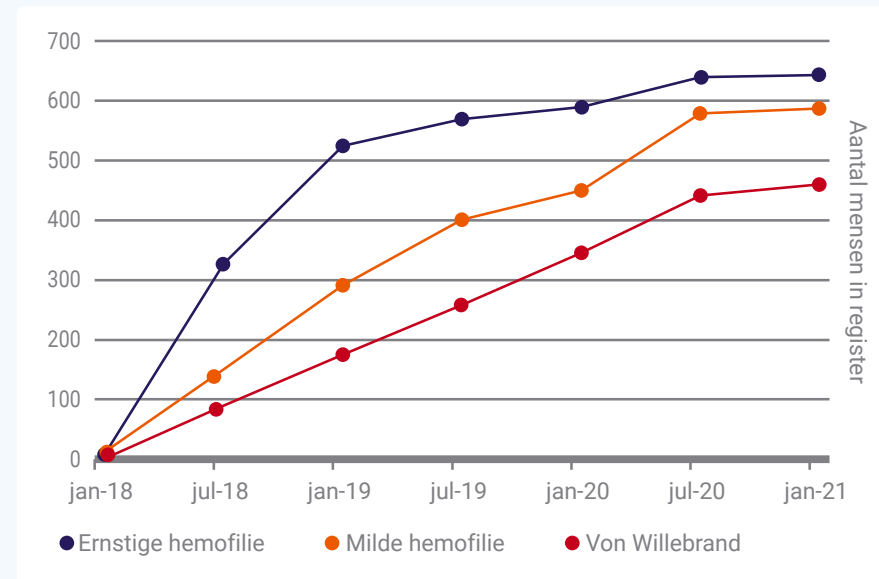
2018-2020: 116 personen die door een zorgverlener benaderd zijn voor deelname hebben hiervoor geen toestemming gegeven. Dit betreft 72 personen met hemofilie (waarvan 32 ernstige hemofilie) en 44 personen met een andere stollingsstoornis.

Algemeen

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



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



Hemofilie

Diagnose en demografie

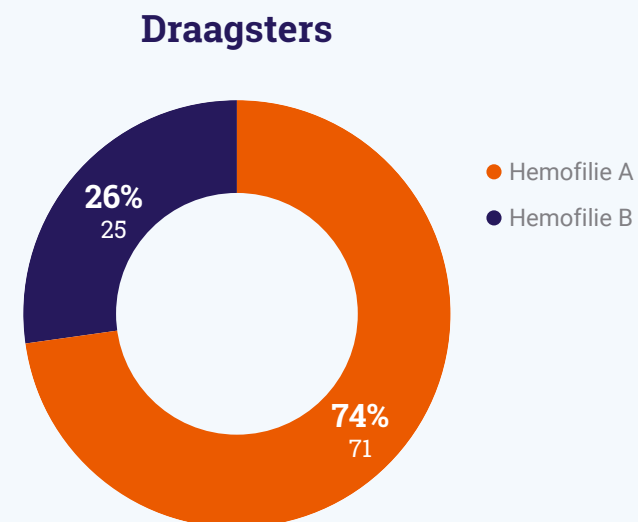
Tabel 1 Aantal deelnemers in het HemoNED register met diagnose Hemofilie

Diagnose	Aantal	%
Hemofilie A	1310	100
Ernstig	565	43
Matig	204	16
Mild	527	41
Onbekend	14	

Diagnose	Aantal	%
Hemofilie B	167	100
Ernstig	81	49
Matig	31	19
Mild	53	32
Onbekend	2	

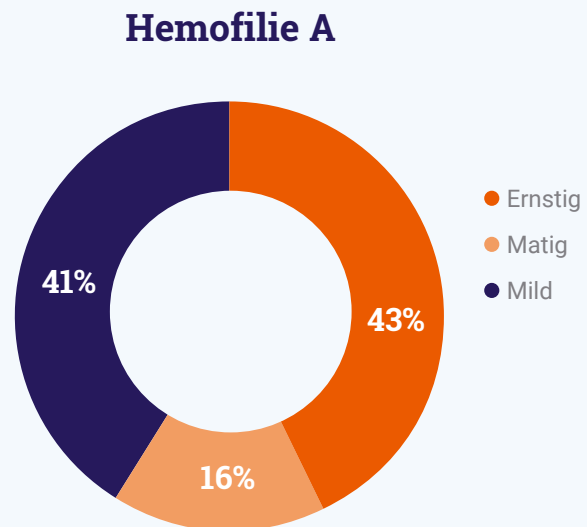
Diagnose	Aantal	%
Hemofilie B Leyden	21	

Figuur 3 Deelnemers met dragerschap Hemofilie A en B

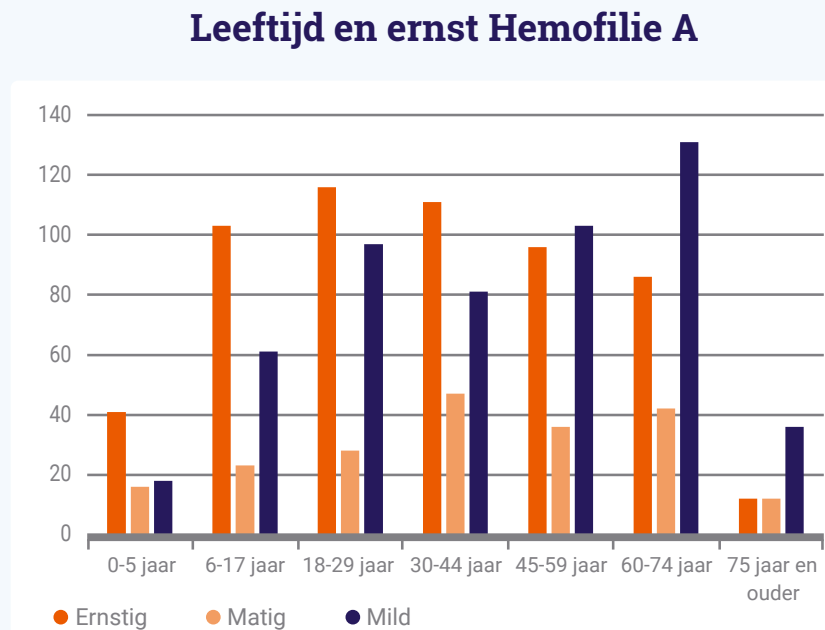


Hemofilie

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



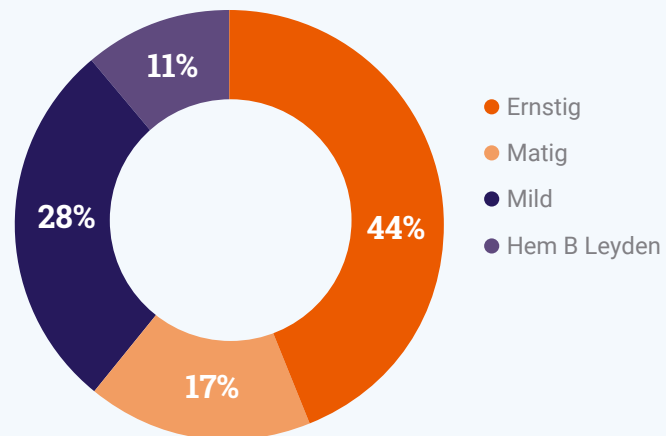
Figuur 4b Deelnemers met Hemofilie A, onderverdeeld naar leeftijd en ernst van de diagnose



Hemofilie

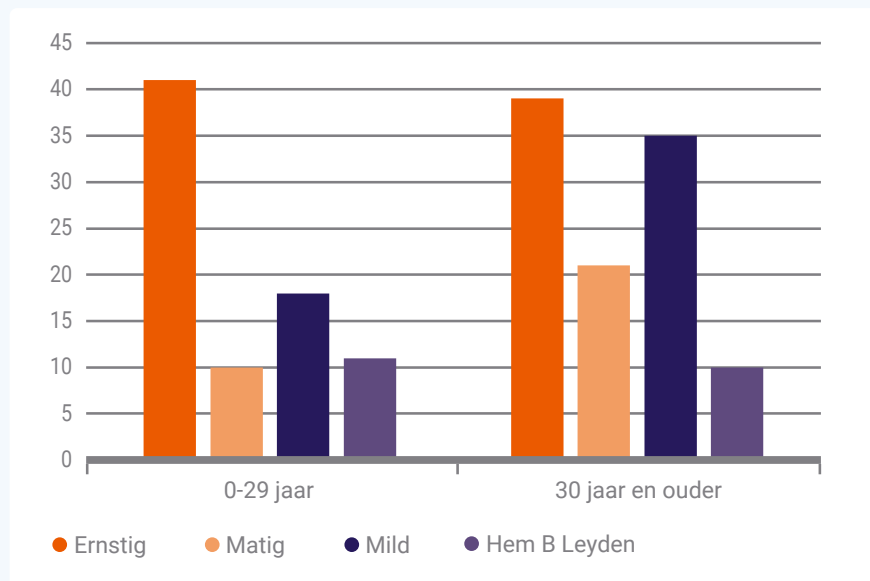
Figuur 5a Deelnemers met Hemofilie B, onderverdeeld naar ernst van de diagnose

Hemofilie B (Leyden)



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

Leeftijd en ernst Hemofilie B



Hemofilie

Virusinfecties

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

Virusinfectie	Aantal	%
Totaal ingevoerd*	505	100
Onbekend	45	9
Nee	249	49
Ja**	211	42

Virusinfectie	Aantal	%
HiV infectie	<10	

Virusinfectie	Aantal	%
Hepatitis B	62	

Virusinfectie	Aantal	%
Hepatitis C	186	100
Succesvol behandeld	155	83
Spontaan geklaard	10	5
Nog geïnfecteerd	14	8
Onbekend	7	4

* Gegevens beschikbaar voor 505 van de 929 deelnemers met hemofilie geboren <1992.

**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	699	100
Nee, nooit	595	85
Ja, nu of in het verleden	91	13
Onbekend	13	2

Remmers bij Hemofilie B	Aantal	%
Totaal ingevoerd	99	100
Nee, nooit	98	99
Ja, nu of in het verleden	0	0
Onbekend	1	1

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	552	100
Nee	40	7
Ja	512	93
Hemofilie A Matig		
Totaal ingevoerd	196	100
Nee	160	82
Ja	36	18
Hemofilie B Ernstig		
Totaal ingevoerd	80	100
Nee	5	6
Ja	75	94
Hemofilie B Matig		
Totaal ingevoerd	31	100
Nee	22	71
Ja	9	29



Hemofilie

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

Hemofilie A	Aantal
Totaal ingevoerd	1588 (bij 1266 personen)*
Product A	519
Product B	198
Product C	196
Product D	157
Product E	124
Product F	91
Product G	76
Product H	62
Product I	48
Product J	25
Product K	25
Product L	14
Product M	12
Product N	11
Product O	11
Overige producten**	19

Hemofilie B	Aantal
Totaal ingevoerd	167 (bij 162 personen)*
Product A	104
Product B	49
Overige producten**	14

* 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	1266	100	553	100
Standard Half Life	1030	81	378	68
Extended Half life	110	9	110	20
Non Replacement Therapy	62	5	62	11
Bypassing Agents	27	2	0	0
Plasma derived	16	1	<10	
Alleen Desmopressine	18	1	0	0
Anders	<10		<10	

Hemofilie B	Aantal	%	Aantal op profylaxe	%
Totaal ingevoerd	162	100	92	100
Standard Half Life	108	67	39	42
Extended Half life	53	33	52	57
Anders	<10		<10	

*Product zoals vastgelegd in het behandelplan. Dit betekent niet dat de deelnemer in het verslagjaar dit product daadwerkelijk gebruikt heeft. Wanneer bij een deelnemer meerdere producten zijn voorgeschreven is in de tabel gekozen voor het product dat voornamelijk gebruikt wordt.

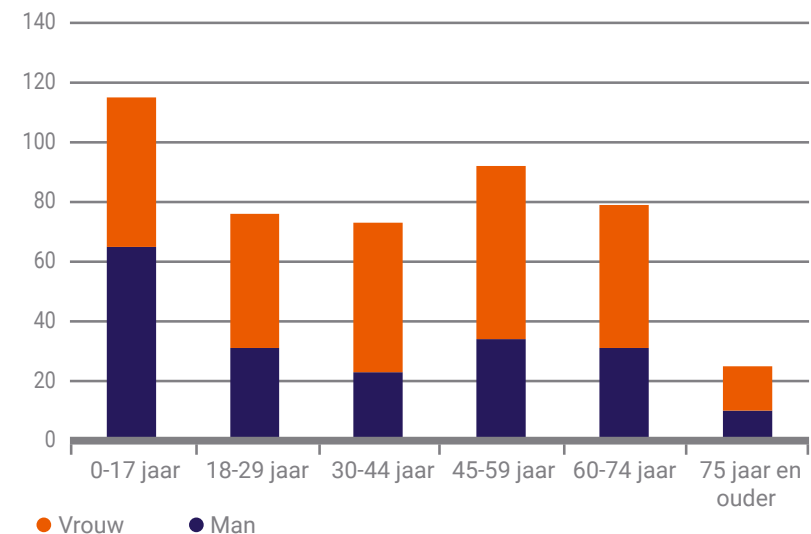
Ziekte van Von Willebrand

Diagnose en demografie

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

Diagnose	Aantal	%
Von Willebrand	460	100
Type I	251	55
Type 2A	78	17
Type 2B	48	10
Type 2M	31	7
Type 2N	11	2
Type 3	29	6
Overige /onbekend	12	3

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	221	100
Nee, nooit	208	94
Ja, nu of in het verleden	1	1
Onbekend	12	5

Behandeling

Tabel 9 Voorgeschreven producten bij deelnemers met de diagnose ziekte van Von Willebrand

Productgebruik bij Von Willebrand	Aantal
Totaal ingevoerd	561 (bij 424 personen)*
Product A	343
Product B	79
Product C	66
Product D	34
Product E	16
Overige producten**	23

* Bij een deel van de deelnemers zijn meerdere producten voorgeschreven.

**Producten die <10 keer zijn voorgeschreven

Tabel 10 Voorgeschreven producten bij deelnemers op profylaxe met de diagnose ziekte van Von Willebrand, ingedeeld naar productgroep

Productgebruik bij Von Willebrand	Aantal
Totaal ingevoerd	22
Factor VIII	<10
Combi Factor VIII/VWF (1 of 2 producten)	19
VWF	<10

Overige stollingsafwijkingen

Tabel 11 Aantal deelnemers in het HemoNED register met andere stollingsafwijkingen

Diagnose	Aantal	%
Andere stollingsafwijking	143	100
Factor VII deficiëntie	21	15
Ziekte van Glanzmann	16	11
Factor XI deficiëntie/Hemofilie C	15	11
Verworven Hemofilie A	13	9
Factor XIII deficiëntie	12	8
Overige stollingsafwijkingen*	66	46
Diverse plaatjesstoornissen	30	
Zeldzame stollingsfactor deficiënties	28	
Overige verworven stollingsafwijkingen	<10	
Onbekend	<10	

*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
- Grijs bloedplaatjes syndroom
- Hermansky Pudlak Syndroom
- Storage Pool disease
- Alfa-2-antiplasminedeficiëntie
- Overige factor deficiëntie
- Overige bloedplaatjesstoornis

Bijwerkingen meldingen

Tabel 12 Meldingen van bijwerkingen en complicaties geregistreerd in HemoNED

Bijwerkingen en complicaties	Aantal
Meldingen in 2020*	38
Overlijden	19
Oorzaak:	
Lever aandoening	<10
Bloeding	<10
Overig	16
Maligniteit	<10
Remmer	<10
Trombose	<10
Allergie	<10
Ernstige bloeding	<10
Overig	<10

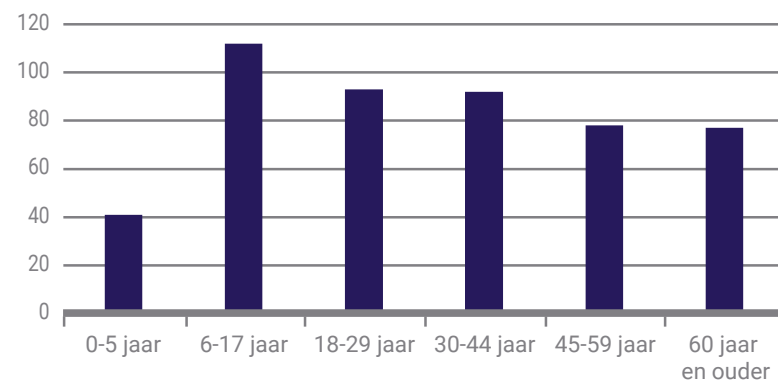
*Meldingen van zowel HemoNED deelnemers als niet-deelnemers (deze worden anoniem gemeld).



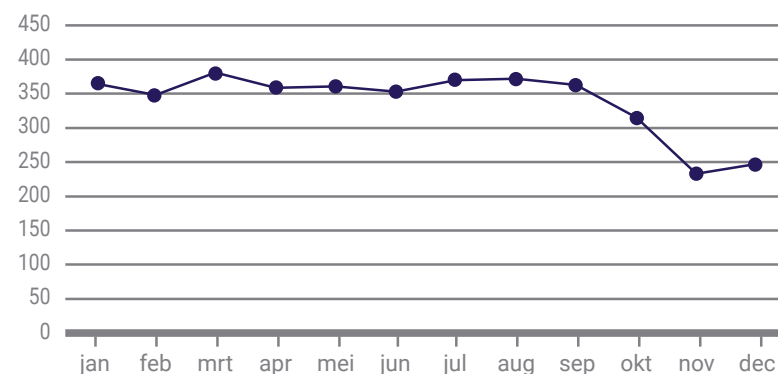
Resultaten VastePrik

Diagnose en demografie

Figuur 7 Leeftijdverdeling van de VastePrik gebruikers (N=493, ontbrekend 31) in 2020



Figuur 8 Tijdslijn: Aantal unieke VastePrik gebruikers per maand in 2020



Tabel 13 Aantal VastePrik gebruikers in 2020 (≥ 1 keer VastePrik gebruikt) naar diagnose

Diagnose	Aantal	%
Totaal	524	100
Hemofilie A	397	81
Ernstig	325	
Matig	45	
Mild	22	
Ernst onbekend	5	
Hemofilie B (Leyden)	55	11
Ernstig	44	
Matig	<10	
Mild	<10	
Ernst onbekend	<10	
Von Willebrand	25	5
Type 3	12	
Overige typen/onbekend	13	
Andere Stollingsafwijking	13	3
Factor XIII deficiëntie	<10	
Factor VII deficiëntie	<10	
Overige	<10	
<i>Diagnose ontbrekend</i>	34	

Infusies en bloedingen

Tabel 14 Aantal in VastePrik geregistreerde infusies in 2020 naar reden van infusie

Reden infusie	Aantal infusies	%
Profylaxe	35559*	92
Risicomoment (i.v.m. risico verhogende activiteit)	459	1
(Direct na een) Bloeding	1445**	4
Nabehandeling (na bloeding of ingreep)	1230	3
Totaal ingevoerd	38693	100

* Profylaxe geregistreerd door 480 van de 524 gebruikers.

**Bloedingen geregistreerd door 297 van de 524 gebruikers.

Tabel 15 Type geregistreerde bloedingen

Type bloeding	Aantal bloedingen	%
Gewricht	651	45
Spier	240	17
Onderhuids	132	9
Slijmvlies	107	7
Overig	315	22
Totaal	1445	100

Tabel 16 Locatie gewrichtsbloedingen

Locatie	Aantal bloedingen	%
Enkel	190	29
Elleboog	173	27
Knie	159	24
Pols	38	6
Schouder	25	4
Heup	15	2
Overig	51	8
Totaal	651	100

Tabel 17 Ernst van de geregistreerde bloedingen

Ernst	Aantal bloedingen	%
Mild	403	28
Matig	774	54
Ernstig	268	18
Totaal	1445	100

Tabel 18 Oorzaak van de geregistreerde bloedingen

Oorzaak	Aantal bloedingen	%
Spontaan	648	45
Overbelasting	271	18
Ongeval, trauma	274	19
Postoperatief	7	1
Overig	245	17
Totaal	1445	100

Tabel 19 In VastePrik geregistreerde bloedingen in 2020 door gebruikers met Hemofilie (selectie: regelmatige VastePrik gebruikers, gemiddeld ≥ 1 profylaxe infusie/maand geregistreerd, N=141)

	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	41	100	472	2 (0-5)	(0-36)	60	2 (0-4)	(0-26)
Gewrichtsbloedingen	65	76	247	1 (0-2)	(0-16)	27	1 (0-2)	(0-16)

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

** Interkwartielafstand

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

Tabel 20 Meest recent gebruikte product geregistreerd door VastePrik gebruikers met Hemofilie

	Aantal gebruikers	%
Hemofilie A	397	100
Product a	157	40
Product b	58	15
Product c	57	14
Product d	30	8
Product e	28	7
Product f	22	5
Product g	16	4
Overige producten*	29	7

	Aantal gebruikers	%
Hemofilie B (Leyden)	55	100
Product a	36	65
Product b	12	22
Overige producten*	7	13

*Producten die <10 keer zijn voorgeschreven

Tabel 21 Meest recent gebruikte product geregistreerd door VastePrik gebruikers met Hemofilie, ingedeeld naar productgroep

	Aantal gebruikers	%
Hemofilie A	397	100
Standard Half Life	261	66
Extended Half Life	93	23
Non Replacement Therapy	28	7
Plasma derived	<10	
Bypassing Agents	<10	
Desmopressine	<10	
Anders	<10	

	Aantal gebruikers	%
Hemofilie B (Leyden)	55	100
Standard Half Life	14	25
Extended Half life	41	75

 [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.
- Takeda Nederland B.V.
- Swedish Orphan Biovitrum BVBA/SPRL

Contact

Stichting HemoNED

p/a LUMC, Staf Trombose en Hemostase

Albinusdreef 2

2333 ZA Leiden

E-mail: info@hemoned.nl

Website: www.hemoned.nl