

Nederlands Hemofilie Register

Jaarrapportage 2021



Stichting HemoNED
Maart 2022

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 ('HemoNED Register') en het VastePrik logboek voor de thuisbehandeling die op 31 december 2021 beschikbaar waren.

Stichting HemoNED

Het HemoNED 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."

De Stuurgroep van HemoNED, bestaande uit vertegenwoordigers van alle Hemofilie 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: <https://hemoned.nl/onderzoek/data-aanvraag/>.

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 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. Het HemoNED Register verzamelt informatie over de diagnose, behandeling en behandeluitkomsten van mensen met een bloedstillingsstoornis in Nederland. 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 sinds 2018 beschikbaar in de vorm van een app en een 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 zo 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.

Inclusie

Alle nationaal 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 met hemofilie A of B, factorgehalte $\leq 50\%$
- Ziekte van Von Willebrand, VWFag en/of VWFact en/of VWFrct en/of FVIII $\leq 30\%$, en/of afhankelijk van profylaxe of behandeling met stillingsfactoren
- Zeldzame stillingsfactordeficiënties en trombocytenfunctiestoornissen, waar profylactische behandeling nodig is en/of afhankelijk van stillingsfactoren of trombocytentransfusie bij een ingreep/trauma
- Verworven hemofilie

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 Nederlandse Bijwerkingencentrum Lareb.

Data analyses

Het HemoNED projectbureau heeft in opdracht van de Stuurgroep de gegevens 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 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

HemoNED heeft in 2021 samen met de NVHP vanuit Nederland cijfers aangeleverd voor de Annual Global Survey 2020 van de World Federation of Hemophilia (<https://wfh.org/data-collection/#ags>).

Organisatie

Stichting HemoNED bestond in 2021 uit de volgende bestuursleden:

- **Voorzitter: Dr. F.J.M. (Felix) van der Meer**, Internist LUMC
- **Secretaris: Dr. M.H.E. (Mariëtte) Driessens**, Afvaardiging Nederlandse Vereniging van Hemofilie Patiënten (NVHP)
- **Penningmeester: Dr. S.C. (Samantha) Gouw**, Kinderhematoloog Amsterdam UMC

De Stuurgroep HemoNED bestond in 2021 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
- **Dr. S.C. (Samantha) Gouw**, 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 / Mevr. M. (Marlène) Beijleveld**, Nederlandse Vereniging Hemofilie Verpleegkundigen (NVHV)

Het HemoNED Projectbureau bestond in 2021 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 **2453** (100%)



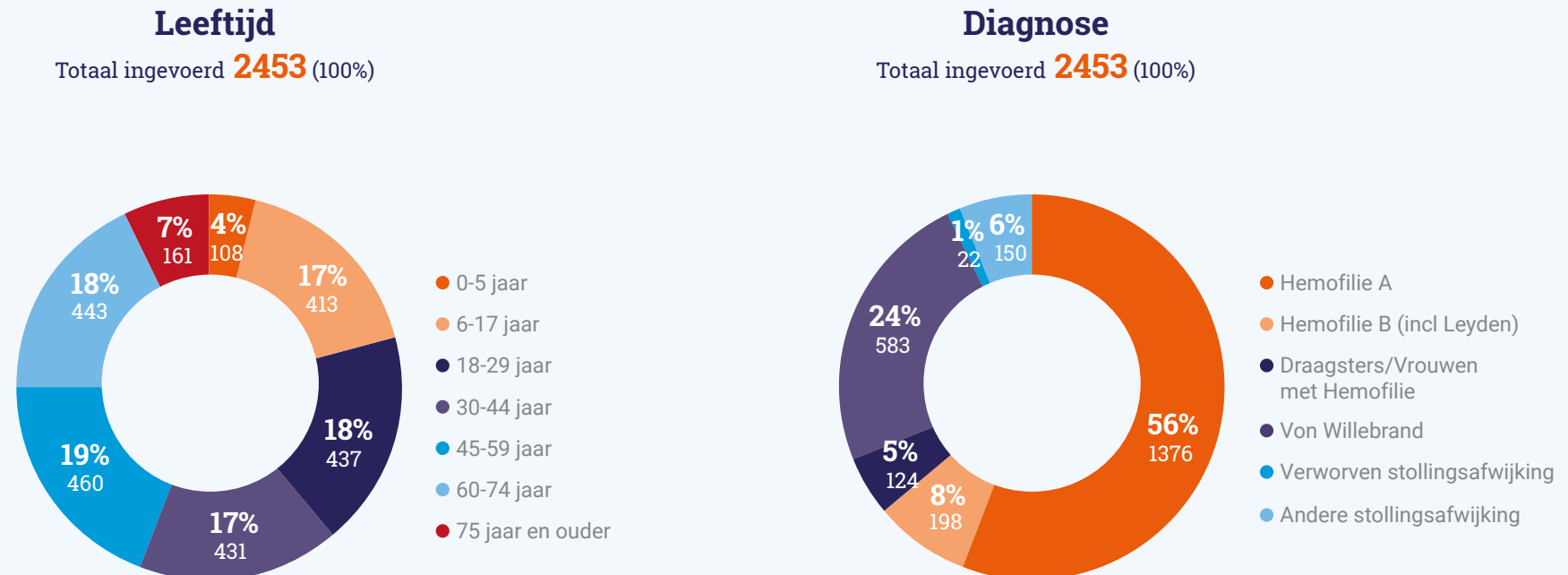
Geslacht

Man **1872** (76%)

Vrouw **581** (24%)

Algemeen

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



Overlijden

2018-2020: 19 deelnemers overleden. De gegevens van deze deelnemers zijn niet meegenomen in deze rapportage.

2021: 15 deelnemers overleden. De gegevens van deze deelnemers zijn wel meegenomen in deze rapportage.

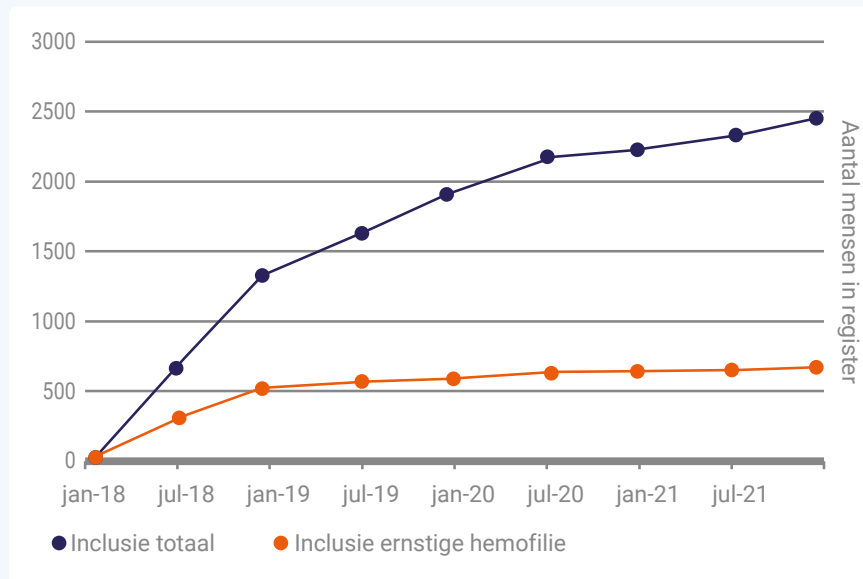
Weigeraars

2018-2021: 132 personen die door een zorgverlener benaderd zijn voor deelname aan HemoNED hebben hiervoor geen toestemming gegeven.

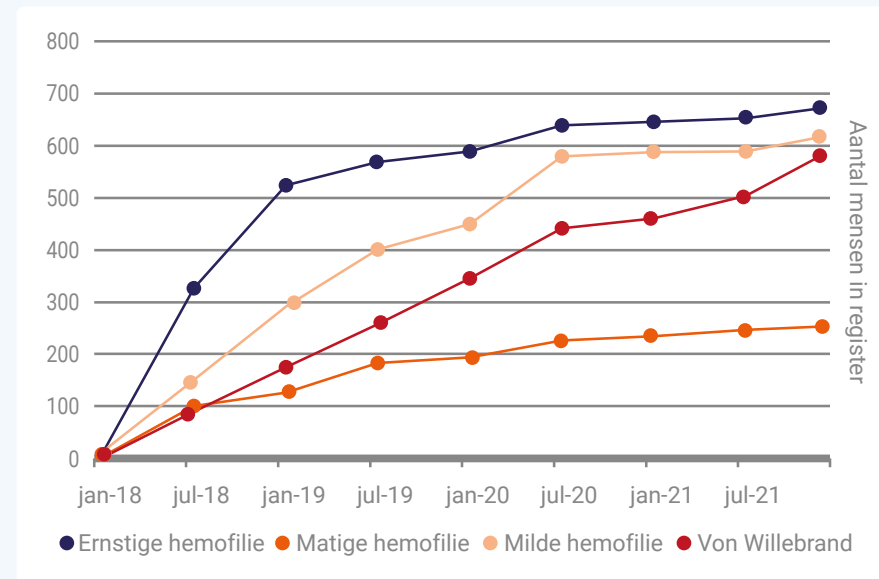
Dit betreft 84 personen met hemofilie (waarvan 35 ernstige hemofilie) en 48 personen met een andere stollingsstoornis.

Algemeen

Figuur 2a Aantal deelnemers geïncubeerd in het HemoNED register t/m 31 december 2021



Figuur 2b Aantal deelnemers met ernstige, matige en milde hemofilie en Von Willebrandziekte geïncubeerd in het HemoNED register t/m 31 december 2021



Hemofilie

Diagnose en demografie

Tabel 1 Aantal deelnemers in het HemoNED register met diagnose Hemofilie

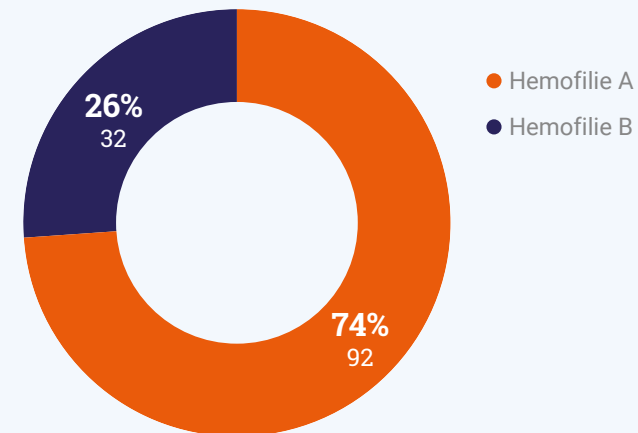
Diagnose	Aantal	%
Hemofilie A	1376	100
Ernstig	586	43
Matig	219	16
Mild	562	41
Ernst Missing	9	

Diagnose	Aantal	%
Hemofilie B	176	100
Ernstig	86	49
Matig	34	19
Mild	55	32
Ernst Missing	1	

Diagnose	Aantal	%
Hemofilie B Leyden	22	

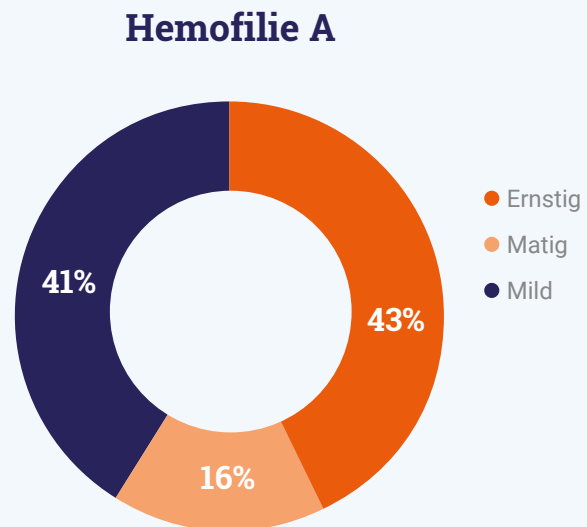
Figuur 3 Deelnemers met dragerschap Hemofilie A en B

Draagsters /Vrouwen met Hemofilie

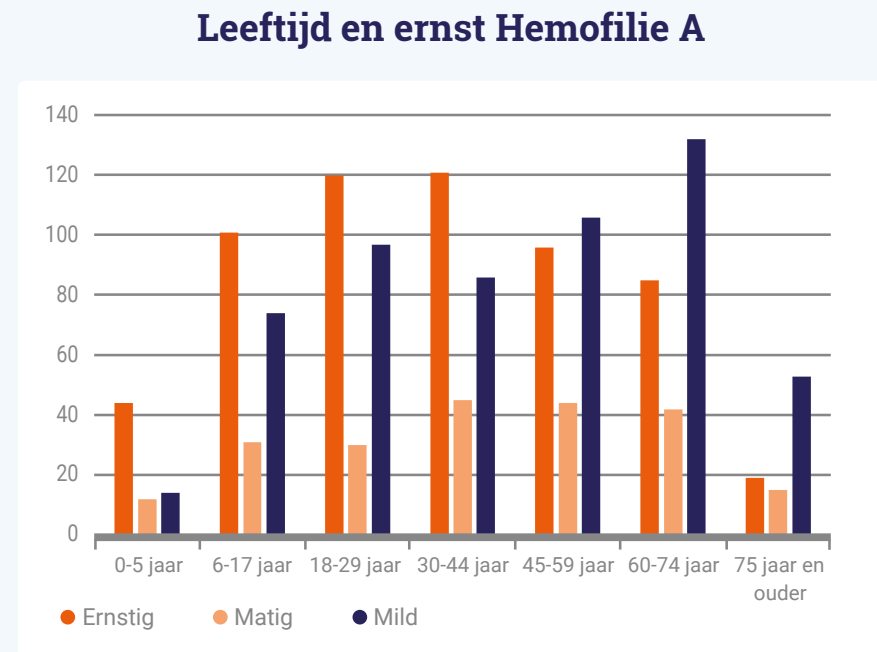


Hemofilie

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



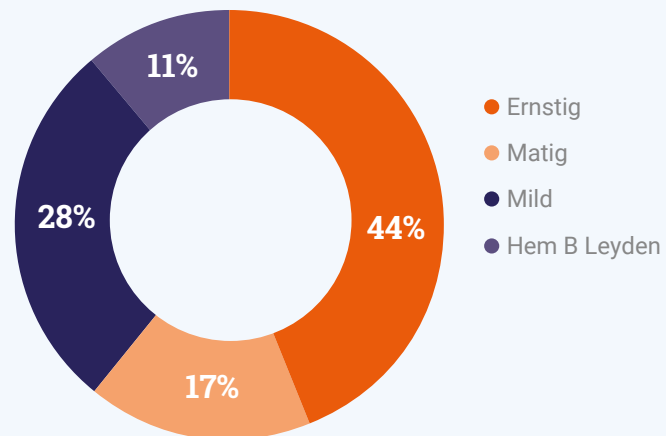
Figuur 4b Deelnemers met Hemofilie A, onderverdeeld naar leeftijd en ernst van de diagnose



Hemofilie

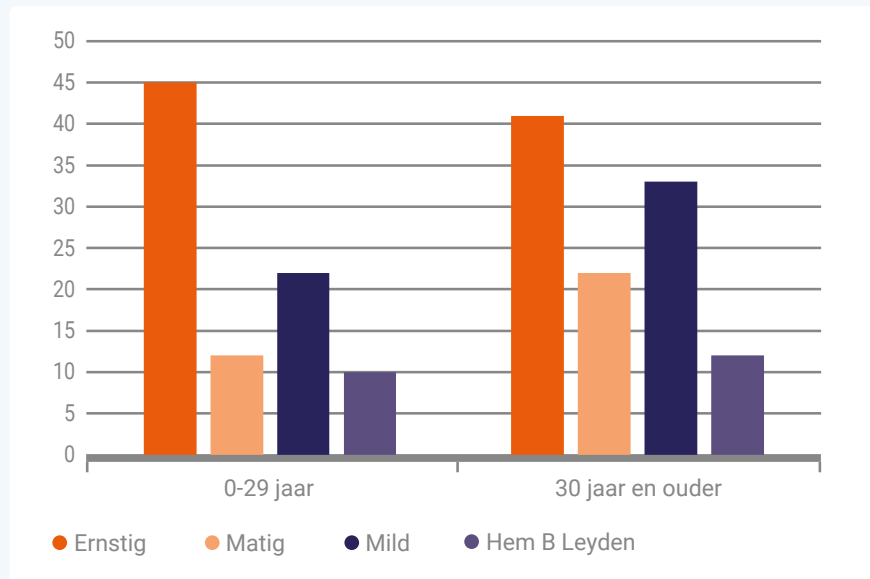
Figuur 5a Deelnemers met Hemofilie B (Leyden), onderverdeeld naar ernst van de diagnose

Hemofilie B (Leyden)



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

Leeftijd en ernst Hemofilie B (Leyden)



Hemofilie

Virusinfecties

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

Virusinfectie	Aantal	%
Totaal ingevoerd*	525	100
Onbekend**	44	8
Nee	263	50
Ja***	218	42

Virusinfectie	Aantal	%
HiV infectie	<10	

Virusinfectie	Aantal	%
Hepatitis B	64	

Virusinfectie	Aantal	%
Hepatitis C	192	100
Succesvol behandeld	161	84
Spontaan geklaard	11	6
Nog geïnfecteerd	12	6
Onbekend**	<10	

* Gegevens beschikbaar voor 525 van de 959 deelnemers met hemofilie geboren <1992.

** 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 heeft (gehad)

Remmers bij Hemofilie A	Aantal	%
Totaal ingevoerd*	753	100
Nee, nooit	634	84
Ja, nu of in het verleden	105	14
Onbekend**	14	2

Remmers bij Hemofilie B	Aantal	%
Totaal ingevoerd ***	103	100
Nee, nooit	102	99
Ja, nu of in het verleden	0	0
Onbekend**	<10	

* Gegevens beschikbaar voor 745 van de 1376 deelnemers met Hemofilie A.

** Door zorgverlener geregistreerd als 'Onbekend'.

*** Gegevens beschikbaar voor 103 van de 176 deelnemers met Hemofilie B.

Hemofilie

Behandeling

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

Profylaxe	Aantal	%
Ernstige Hemofilie A		
Totaal ingevoerd	586	100
Nee	36	6
Ja	550	94
Matige Hemofilie A		
Totaal ingevoerd	219	100
Nee	171	78
Ja	48	22
Ernstige Hemofilie B		
Totaal ingevoerd	85	100
Nee	8	9
Ja	77	91
Matige Hemofilie B		
Totaal ingevoerd	34	100
Nee	23	68
Ja	11	32



Hemofilie

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

Hemofilie A	Aantal
Totaal ingevoerd	1840 (bij 1375 personen)*
Product A	608
Product B	293
Product C	219
Product D	209
Product E	190
Product F	126
Product G	75
Product H	48
Product I	27
Product J	15
Product K	12
Overige producten**	18

Hemofilie B (Leyden)	Aantal
Totaal ingevoerd	201 (bij 196 personen)*
Product A	90
Product B	66
Product C	37
Overige producten**	<10

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

** Producten die <10 keer zijn voorgeschreven

Hemofilie

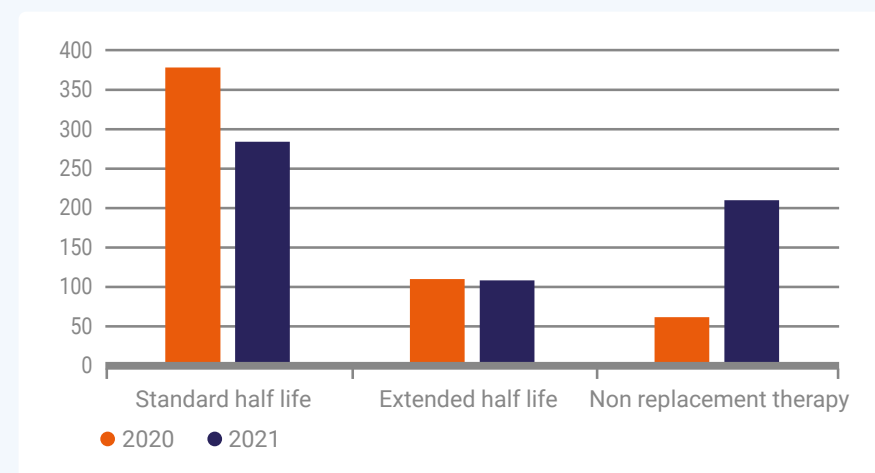
Tabel 6 Aantal deelnemers met de diagnose Hemofilie A of B (Leyden) naar voorgeschreven product*, ingedeeld naar productgroep

Hemofilie A	Aantal	%	Aantal op profylaxe	%
Totaal ingevoerd	1375	100	604	100
Standard Half Life	989	72	284	47
Extended Half Life	115	8	108	18
Non Replacement Therapy	209	15	209	35
Bypassing Agents	26	2	0	0
Plasma derived	15	1	<10	
Alleen Desmopressine	20	2	0	0
Anders	<10		<10	

Hemofilie B (Leyden)	Aantal	%	Aantal op profylaxe	%
Totaal ingevoerd	196	100	95	100
Standard Half Life	125	64	28	29
Extended Half Life	71	36	67	71
Anders	<10		0	0

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

Figuur 6 Switch in productgebruik bij Hemofilie A: aantal personen op profylaxe naar voorgeschreven productgroep in 2020 en 2021



Tabel 7 Reden om te switchen naar Non Replacement therapy

Reden start Non Replacement Therapy	Aantal	%
Totaal geregistreerd	181	100
Aanwezigheid remmer met bloedingsneiging	19	10
Slecht perifeer te prikken	27	15
Zelf niet in staat profylaxe toe te dienen	10	5
Niet goed bloedingsvrij ondanks reguliere profylaxe	16	9
Een zeer actief leven (bijv. sporters of veel in buitenland)	<10	
Arts en patiënt besluiten dat om andere reden non replacement therapy te prefereren is boven reguliere profylaxe	102	56

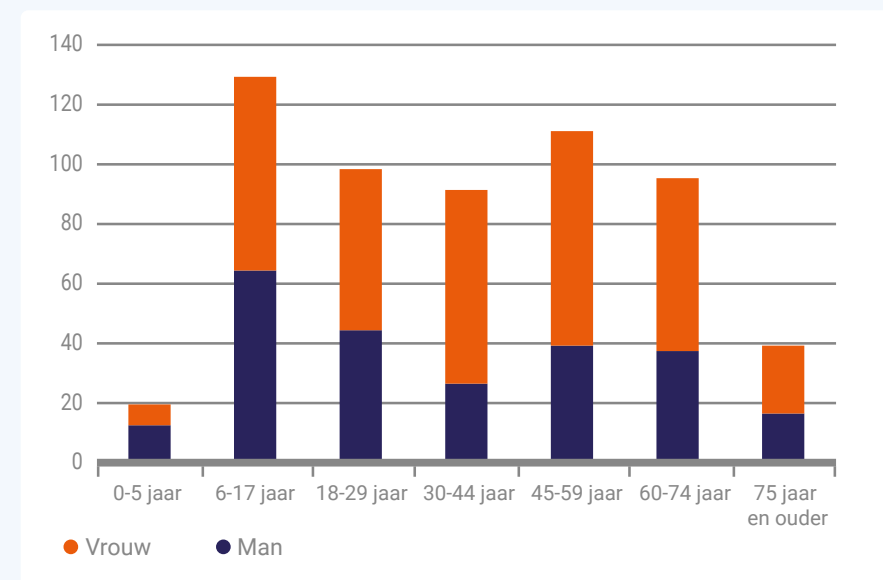
Ziekte van Von Willebrand

Diagnose en demografie

Tabel 8 Aantal deelnemers in het HemoNED register met de diagnose ziekte van Von Willebrand

Diagnose	Aantal	%
Von Willebrand	583	100
Type I	311	53
Type 2A	97	17
Type 2B	59	10
Type 2M	42	7
Type 2N	13	2
Type 3	33	6
Overige/onbekende typering	28	5

Figuur 7 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 heeft (gehad)

Remmers bij Von Willebrand	Aantal	%
Totaal ingevoerd	301*	100
Nee, nooit	282	94
Ja, nu of in het verleden	<10	
Onbekend**	17	5

* Gegevens beschikbaar voor 301 van de 583 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	735 (bij 558 personen)*
Product A	453
Product B	223
Product C	21
Product D	17
Product E	13
Overige producten**	<10

* 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	21
Factor VIII	<10
Combi Factor VIII/VWF	18
VWF	<10

Overige stollingsafwijkingen

Tabel 12 Aantal deelnemers in het HemoNED register met andere stollingsafwijkingen

Diagnose	Aantal	%
Andere stollingsafwijking	172	100
Factor VII deficiëntie	28	16
Factor XI deficiëntie/Hemofilie C	22	13
Ziekte van Glanzmann	17	10
Verworven Hemofilie A	15	9
Factor XIII deficiëntie	14	8
Storage Pool Disease	12	7
Overige stollingsafwijkingen*	64	38
Diverse bloedplaatjesfunctiestoornissen	24	
Zeldzame stollingsfactordeficiënties	31	
Overige verworven stollingsafwijkingen	<10	
Stollingsafwijking niet gespecificeerd	<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
- Gray platelet syndrome
- Hermansky Pudlak Syndroom
- Alfa-2-antiplasminedeficiëntie
- Overige factor deficiëntie
- Overige bloedplaatjesstoornis

Bijwerkingen meldingen

Tabel 13 Meldingen van bijwerkingen en complicaties geregistreerd in HemoNED

Bijwerkingen en complicaties	Aantal
Meldingen in 2021*	52
Overlijden	29
Maligniteit	<10
Remmer	<10
Allergie	<10
Onvoldoende werkzaamheid ('poor efficacy')	<10
Ernstige bloeding	<10
Overig	<10

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

Resultaten VastePrik

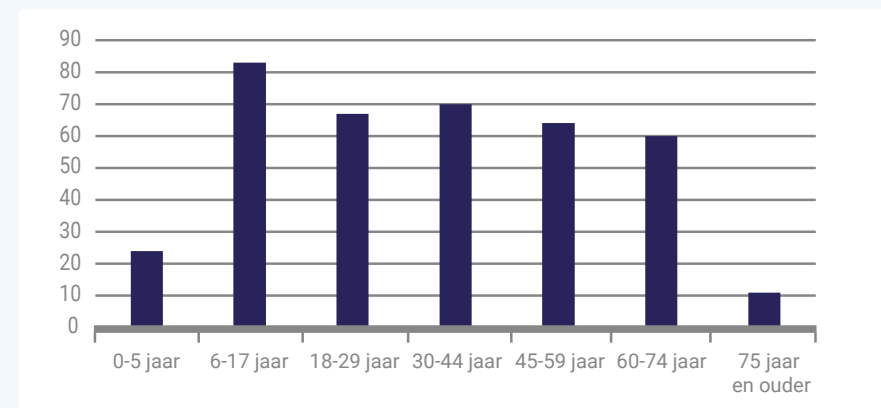
Diagnose en demografie

Tabel 14 Aantal VastePrik gebruikers in 2021 (≥ 1 keer VastePrik gebruikt) naar diagnose

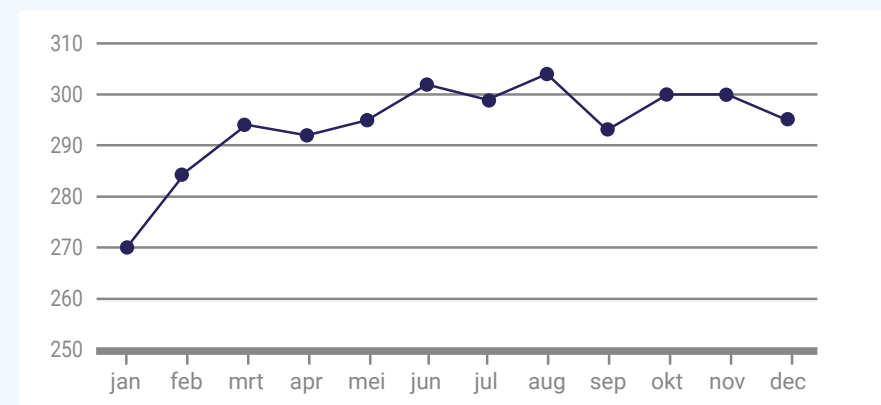
Diagnose	Aantal	%
Totaal	424	100
Hemofilie A	352	83
Ernstig	250	
Matig	37	
Mild	12	
Ernst onbekend*	53	
Hemofilie B (Leyden)	44	10
Ernstig	28	
Matig	<10	
Mild	<10	
Ernst onbekend*	13	
Von Willebrandziekte	10	2
Type 3	<10	
Overige typen/onbekend	<10	
Andere Stollingsafwijking	16	4
Factor XIII deficiëntie	<10	
Factor VII deficiëntie	<10	
Overige	<10	
<i>Diagnose ontbrekend</i>	2	

* Diagnose op basis van het gebruikte product.

Figuur 8 Leeftijdsverdeling van de VastePrik gebruikers (N=379, ontbrekend 45) in 2021



Figuur 9 Aantal unieke VastePrik gebruikers per maand in 2021



Infusies en bloedingen

Tabel 15 Aantal in VastePrik geregistreerde infusies (2021) naar reden van infusie

Reden infusie	Aantal infusies	%
Profylaxe*	24503	90
Risicomoment (i.v.m. risico verhogende activiteit)	643	2
(Direct na een) Bloeding**	1138	4
Nabehandeling (na bloeding of ingreep)	1034	4
Totaal	27318	100

* Profylaxe geregistreerd door 398 van de 424 gebruikers.

** Bloedingen geregistreerd door 228 van de 424 gebruikers.
Gewrichtsbloedingen geregistreerd door 156 van de 424 gebruikers.

Tabel 16 Type geregistreerde bloedingen

Type bloeding	Aantal bloedingen	%
Gewricht	566	50
Spier	204	18
Slijmvlies	54	5
Onderhuids	86	8
Overig	228	20
Totaal	1138	100

Tabel 17 Locatie gewrichtsbloedingen

Locatie	Aantal bloedingen	%
Enkel	157	28
Elleboog	148	26
Knie	119	21
Pols	39	7
Schouder	32	6
Heup	21	4
Overig	50	8
Totaal	566	100

Tabel 18 Ernst van de geregistreerde bloedingen

Ernst*	Aantal bloedingen	%
Mild	374	33
Matig	557	49
Ernstig	180	16
Niet ingevuld	27	2
Totaal	1138	100

* Zelfrapportage van de VastePrik gebruiker.

Tabel 19 Oorzaak van de geregistreerde bloedingen

Oorzaak	Aantal bloedingen	%
Spontaan	477	42
Overbelasting	278	24
Ongeval, trauma	232	20
Postoperatief	<10	
Overig of niet ingevuld	144	13
Totaal	1138	100

Tabel 20 In VastePrik geregistreerde bloedingen in 2021 door gebruikers met Hemofilie
(selectie: regelmatige VastePrik gebruikers, gemiddeld ≥ 1 profylaxe infusie/maand geregistreerd, N=146)

	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	54	92	529	2 (0-5)	(0-31)	117	1 (0-4)	(0-29)
Gewrichtsbloedingen	72	74	297	1 (0-3)	(0-25)	80	1 (0-2)	(0-9)

* 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 waarschijnlijk foutieve registraties.

Tabel 21 Meest recent gebruikte product geregistreerd door VastePrik gebruikers met Hemofilie

	Aantal gebruikers	%
Hemofilie A	352	100
Product a	137	39
Product b	97	28
Product c	51	15
Product d	22	6
Product e	20	6
Product f	10	3
Overige producten*	<10	
Onbekend	<10	

	Aantal gebruikers	%
Hemofilie B (Leyden)	44	100
Product a	34	77
Overige producten*	<10	
Onbekend	<10	

* Producten die <10 keer zijn geregistreerd

Tabel 22 Meest recent gebruikte product geregistreerd door VastePrik gebruikers met Hemofilie, ingedeeld naar productgroep

	Aantal gebruikers	%
Hemofilie A	352	100
Standard Half Life	132	38
Extended Half Life	73	21
Non Replacement Therapy	137	39
Bypassing Agents	<10	
Plasma derived	<10	
Desmopressine	0	0
Onbekend	<10	

	Aantal gebruikers	%
Hemofilie B (Leyden)	44	100
Standard Half Life	<10	
Extended Half Life	38	86
Onbekend	<10	

 [Terug naar inhoud](#)

Support

HemoNED is mogelijk gemaakt door de volgende sponsors:

- 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