

Ouder worden met hemofilie

Ouder worden met hemofilie

E.P. MAUSER-BUNSCHOTEN
A. DE KNECHT-VAN EEKELEN
C. SMIT

Van Creveldkliniek-afdeling hematologie UMCUtrecht
Utrecht 2008

Inhoud

Voorwoord	?
1 Hemofilie: levensverwachting en kwaliteit van leven	?
Hemofilie en stollingsfactoren	?
Ouder worden met hemofilie	?
Contacten in de gezondheidszorg	?
Drie problemen met comorbiditeit: coördinatie van zorg, geneesmiddelen en angst	?
Oppassen	?
Ringleiding	?
2 Comorbiditeit in relatie tot hemofilie	?
Orthopedische problemen	?
Conservatieve behandeling	?
Operatie	?
Virale infecties	?
Hiv	?
Hepatitis c	?
Remmers	?
Het bewegingsapparaat	?
Zuinigjes aan	?
3 Comorbiditeit die geen relatie heeft met hemofilie	?
Overgewicht, diabetes, cholesterol en hoge bloeddruk	?
Hart- en vaatziekten	?
Kwaadaardige tumoren	?
Chirurgische ingrepen	?
Tandheelkundige ingrepen	?
Gebitje	?
Doe maar subcutaan	?

4 Psychosociale veranderingen en seksualiteit	?
Psychosociale gevolgen van het ouder worden	?
Het verpleeghuis	?
Seksualiteit	?
Mist	?
Abraham	?
5 Ervaringen van oudere hemofiliepatiënten	?
De derde levensfase	?
De zorg thuis	?
Na een werkzaam leven	?
Comorbiditeit	?
De vele gezichten van de zorg	?
Epiloog	?
Inhoud van <i>Aging with haemophilia – Medical and psychosocial impact</i>	?
Over de auteurs	?
Nuttige adressen	?

Voorwoord

Tegenwoordig is hemofilie niet meer uitsluitend een ziekte van kinderen en jongvolwassenen. Sinds profylactische behandeling met stollingsfactorpreparaten mogelijk is, ligt de levensverwachting van hemofiliepatiënten in de Westerse wereld bijna op gelijk niveau met die van andere mannen. Dit betekent dat er een nieuwe groep patiënten ontstaat: ouderen met hemofilie. Deze mannen zijn geboren in een tijd dat er nog geen stollingsfactorpreparaten beschikbaar waren, zodat zij in hun jeugd ernstige bloedingen hebben gehad. Hun gewrichten zijn daardoor ernstig beschadigd. Bovendien is een aanzienlijke groep besmet geraakt met hiv en/of hepatitis c (HCV) voordat in de jaren negentig virusveilige bloedproducten werden ontwikkeld. Deze oudere patiënten hebben niet alleen te kampen met slechte gewrichten en seropositiviteit, maar ook met ‘gewone’ ouderdomskwalen. Door hun slechter wordende conditie neemt hun zelfstandigheid af, worden zij geconfronteerd met een vervroegd uittreden uit het arbeidsproces en een toenemende afhankelijkheid van de gezondheidszorg. Dit kan gepaard gaan met psychosociale en maatschappelijke problemen.

Dit boek is een Nederlandse bewerking van het Engelstalige boek *Aging with haemophilia – Medical and psychosocial impact* dat in 2007 is verschenen onder redactie van E.P. Mauser-Bunschoten, C. Smit en A. de Knecht-van Eekelen. *Aging with haemophilia* is het eerste boek dat geheel gewijd is aan de hierboven beschreven problematiek. Aan *Aging with haemophilia* hebben – behalve de genoemde redacteuren – de volgende auteurs een bijdrage geleverd: R. Bos, M.E. van der Ende, W. Gianotten, L. Heijnen,

P. de Kleijn, R.J. de Knecht, F.W.G. Leebeek, J. van der Meer, K. Meijer, I. Novakova, K. Peerlinck en D. Posthouwer.

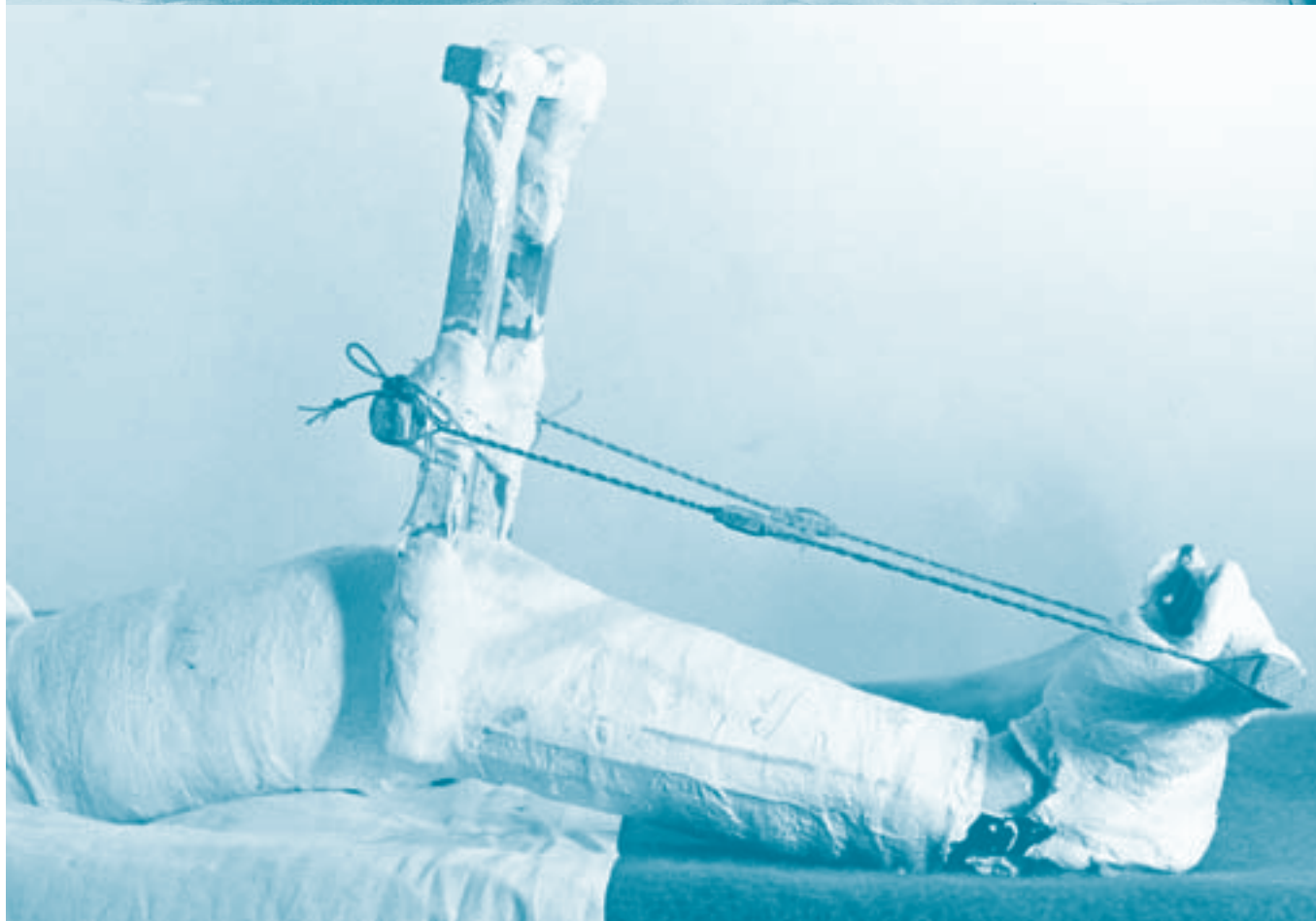
In deze Nederlandse bewerking hebben de redacteurs de bijdragen uit *Aging with haemophilia* samengevat en enkele aanvullingen toegevoegd. De titels van de oorspronkelijke hoofdstukken en de auteurs zijn te vinden in bijlage 1. Bovendien is een aantal columns uit de jaren tachtig en negentig opgenomen die destijds in *Faktor* zijn verschenen. Ze zijn geschreven onder het pseudoniem 'Inktsput' waarachter de ervaringsdeskundige Arend Meijboom (1935-1995) schuilging. Hij schreef deze columns in de periode september 1984 tot juni 1994. Zijn columns geven de sfeer weer waarin oudere hemofiliepatiënten zijn opgegroeid. Hij schetst situaties en onderwerpen waarmee zij destijds te maken kregen en die voor een deel nog steeds actueel zijn.

De problematiek die in *Aging with haemophilia* is besproken, is voor Nederlandse medici bewerkt tot een artikel in *Medisch Contact*.¹ *Ouder worden met hemofilie* is juist bedoeld voor mensen met hemofilie en hun naasten. De redacteurs willen op deze manier een bijdrage leveren aan de verbetering van de kwaliteit van leven van ouder wordende hemofiliepatiënten.

Utrecht, juli 2008

E.P. MAUSER BUNSCHOTEN
A. DE KNECHT-VAN EEKELEN
C. SMIT





1 Hemofilie: levensverwachting en kwaliteit van leven

Hemofiliepatiënten worden steeds ouder en krijgen te maken met ouderdomsziekten die vroeger bij deze patiënten niet voorkwamen. Voor een juiste behandeling en begeleiding is samenwerking tussen allerlei disciplines nodig.

11

Hemofilie en stollingsfactoren

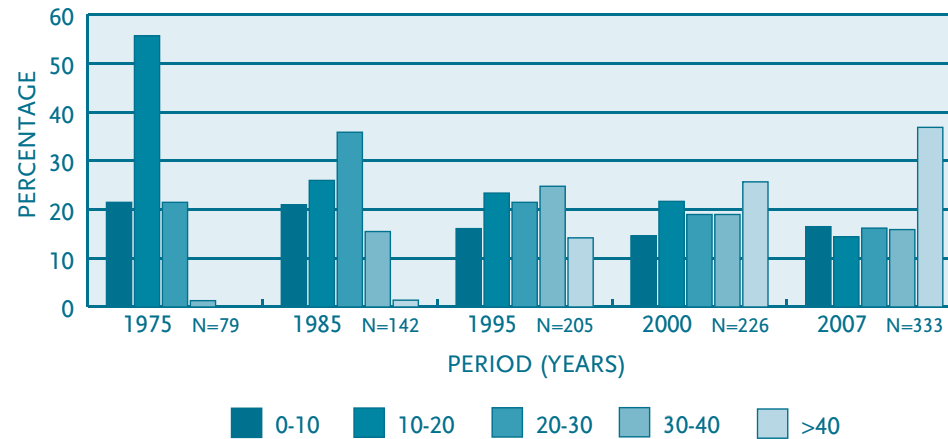
Hemofilie is een recessief geslachtsgebonden erfelijke aandoening waardoor een tekort aan stollingsfactor VIII (hemofilie A) of stollingsfactor IX (hemofilie B) bestaat. De ziekte komt vrijwel uitsluitend bij mannen voor. Ongeveer de helft van de patiënten heeft een ernstige vorm van hemofilie, dat wil zeggen dat minder dan 1% van de normale concentratie van de stollingsfactor in het bloed aanwezig is. Als ze niet worden behandeld krijgen mensen met ernstige hemofilie bloedingen in gewrichten en spieren. Zulke bloedingen treden 'spontaan' op of na stoten, vallen of iets dergelijks. Als patiënten vroeger veel gewrichtsbloedingen hebben gehad, krijgen ze last van artropathie (gewrichtsslijtage) die leidt tot invaliditeit.

Sinds het midden van de jaren '60 van de vorige eeuw is hemofilie te behandelen door de ontbrekende stollingsfactoren in te spuiten. Dit maakte behandeling van (beginnende) bloedingen mogelijk. Later volgde profylaxe waardoor bloedingen kunnen worden voorkomen. Begin jaren '70 is in Nederland thuisbehandeling geïntroduceerd. Tegenwoordig spuiten de meeste patiënten met ernstige en matig ernstige hemofilie zichzelf met stollingsfactorconcentraat in en bij jongere patiëntjes doet een van de ouders dat. Toediening van stollingsfactor gebeurt bij hen meestal profylactisch. Dit betekent dat de lichamelijke conditie van de huidige generatie hemofiliepatiënten veel beter is dan die van de ouderen. Daarbij komt dat patiënten die vóór 1985 met bloedproducten zijn behandeld, besmet kunnen zijn geraakt met hiv. Vóór 1992 zijn veel patiënten bovendien besmet geraakt met hepatitis C (HCV). Deze virale besmettingen beïnvloeden de levensverwachting en kwaliteit van leven.

Ouder worden met hemofilie

Vergeleken met de tijd toen er nog geen stollingsfactorconcentraat aanwezig was, zijn de medische en sociale omstandigheden van patiënten met hemofilie enorm verbeterd. De levensverwachting van patiënten met ernstige hemofilie, die niet besmet zijn met hiv of hcv, is vrijwel normaal geworden. De leeftijd van de patiëntenpopulatie is hierdoor aan het verschuiven. Gegevens van de Van Creveldkliniek afdeling Hematologie Universitair Medisch Centrum Utrecht (umcutrecht) laten zien dat in 1975 de meeste patiënten met ernstige hemofilie zich in de leeftijdscategorie van 10-20 jaar bevonden, terwijl dertig jaar later de patiëntengroep boven de 40 jaar het grootst is. Deze verschuiving is te zien in figuur 1.

Dit betekent dat hemofiliepatiënten nu, net als de gemiddelde Nederlandse man, lijden aan ouderdomsziekten. Hemofiliepatiënten overlijden tegenwoordig ook aan kanker of hart- en vaatziekten. Als patiënten behalve hemofilie ook nog één of meer andere ziekten hebben, is sprake van comorbiditeit².



Figuur 1. Hemofiliepatiënten worden ouder. Percentage patiënten met ernstige hemofilie naar leeftijdscategorie behandeld in de Van Creveldkliniek afdeling Hematologie umcutrecht in de periode 1975-2007

Ouder worden betekent voor hemofiliepatiënten dat zij meer kwalen krijgen en voor nieuwe, uiteenlopende problemen worden geplaatst. Figuur 2 geeft een overzicht.

Lichamelijke beperkingen

- Slechte conditie van gewrichten en spieren
- Stijfheid, na lopen of periode van inactiviteit
- Vermoeidheid ten gevolge van virale infecties
- Seksuele problemen
- Niet aan hemofilie gerelateerde comorbiditeit
- Niet meer in staat zijn zichzelf intraveneus te behandelen

Sociale beperkingen

- Beperkte mogelijkheden tot wandelen, boodschappen doen
- Beperkte arbeidsmogelijkheden of vervroegde pensionering
- Grotere afhankelijkheid van anderen

Emotionele beperkingen

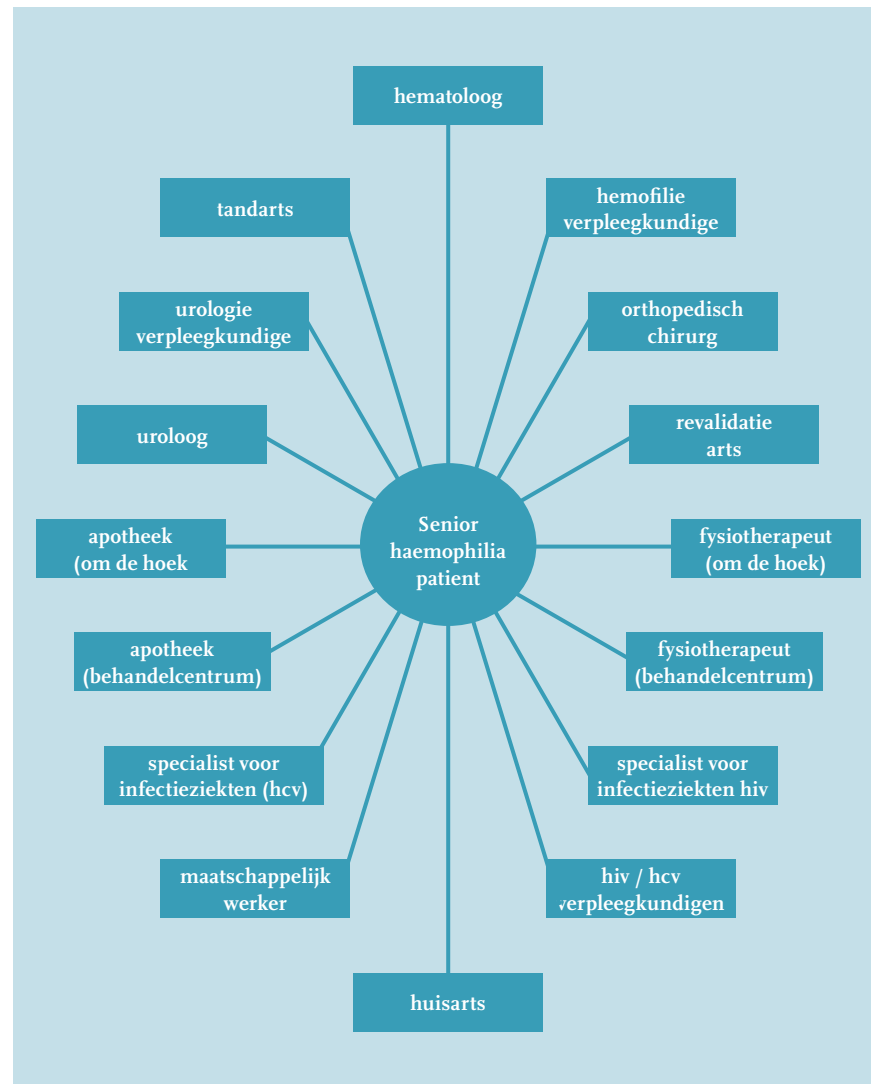
- De 'angst' factor, angst de controle over de behandeling en/of het leven te verliezen

Figuur 2. Problemen van oudere hemofiliepatiënten

Aan de andere kant betekent ouder worden natuurlijk niet dat het leven alleen maar moeilijker wordt. Ouder worden heeft ook zijn positieve kanten, zeker voor wie er niet op had gerekend ooit de leeftijd der sterken te bereiken. Oudere hemofiliepatiënten hebben in hun jeugd, toen hun ziekte onbehandelbaar was en zij vaak veel pijn moesten verdragen, geleerd om met problemen om te gaan. Dat maakt een mens sterk! Daarbij vergeleken zijn ongemakken, waarvan andere ouderen veel last kunnen hebben, voor hemofiliepatiënten makkelijk te accepteren.

Contacten in de gezondheidszorg

De conditie van oudere patiënten met hemofilie maakt dat zij veel contacten in de gezondheidszorg hebben. Dat brengt specifieke problemen met zich mee vooral op het gebied van overdracht van informatie. In figuur 3 zijn deze contacten weergegeven voor een 57-jarige man met ernstige hemofilie die besmet is met hiv en hcv.



Figuur 3. De cirkel van contacten

In de praktijk zullen de contacten met de huisarts beperkt zijn tot zeer algemene zaken. De patiënt zelf speelt een centrale rol in het onderhouden van het contact met alle specialisten, gespecialiseerde verpleegkundigen en paramedici. Voor de meeste patiënten zal het hemofiliebehandelcentrum het belangrijkste aanspreekpunt zijn en dit centrum heeft ook het beste zicht op dit netwerk. Tegenwoordig zijn er in Nederland dertien ziekenhuizen die door de overheid zijn aangewezen als hemofiliebehandelcentrum (HBC). In een HBC worden hemofiliepatiënten minstens één keer per jaar poliklinisch gezien en worden behandeling en eventuele operaties

uitgevoerd. Voor iedere patiënt wordt een individueel behandelplan opgesteld, waarin de gegevens over de ernst van de hemofilie en de behandeling zijn opgenomen. Dit behandelplan wordt jaarlijks opnieuw uitgereikt en zo nodig aangepast.

Behandeling en begeleiding van patiënten met hemofilie vraagt om samenwerking tussen allerlei disciplines. In een HBC is daarom een multidisciplinair behandelteam aanwezig bestaande uit een hematoloog of internist, kinderarts, hemofilieverpleegkundige, fysiotherapeut, orthopedisch chirurg, revalidatiearts en maatschappelijk werker. Ook andere specialisten zijn betrokken bij de zorg, zoals een klinisch geneticus, gynaecoloog, infectiearts en kaakchirurg of tandarts. Voor een optimale zorg wordt er regelmatig multidisciplinair overlegd, waarbij organisatorische kwesties maar ook patiëntgerelateerde problemen worden besproken. De hemofilieverpleegkundige is in de praktijk het dagelijkse aanspreekpunt voor de patiënt.

Drie problemen met comorbiditeit: coördinatie van zorg, geneesmiddelen en angst

Een hemofiliepatiënt maakt zich de meeste zorgen over het gebrek aan coördinatie in de zorg en de effecten van de vele geneesmiddelen die door verschillende specialisten worden voorgeschreven. Daarnaast bestaat de angst om de controle over zichzelf en zijn hemofiliebehandeling te verliezen.

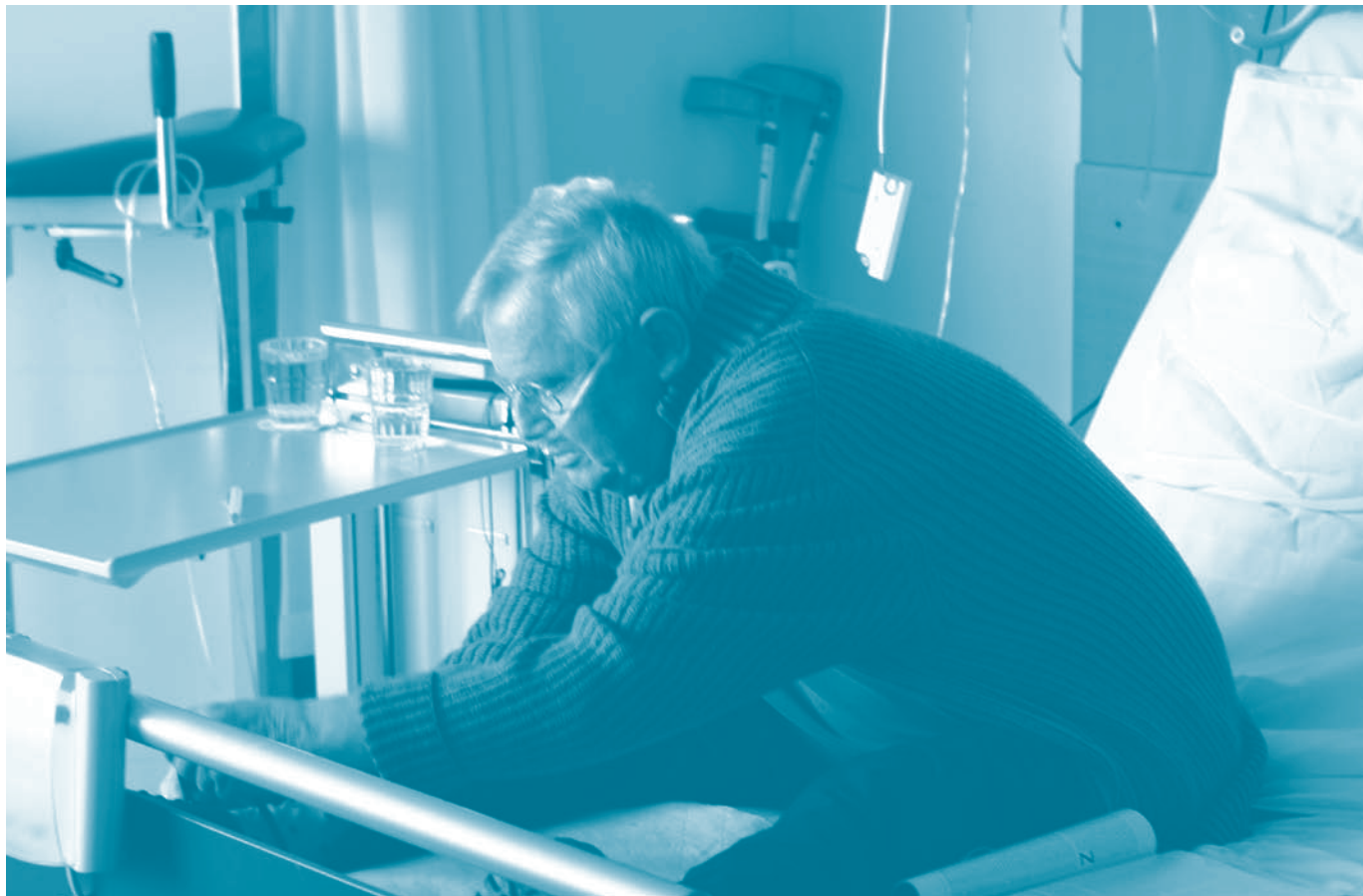
De hemofilieverpleegkundige kan een rol spelen bij de coördinatie en voorlichting zowel aan andere hulpverleners als aan patiënten en hun naasten. Daarbij kan worden gedacht aan instructie van patiënten om altijd contact op te nemen met het hemofiliebehandelcentrum in geval van medische diagnostiek, kleine ingrepen en operaties. Binnen een hemofiliebehandelcentrum en in overleg met de patiënt zou bij het ouder worden van de patiënt bekeken kunnen worden wat diens sterke en zwakke punten zijn en wat daar vervolgens aan gedaan zou kunnen worden. Iemand met hemofilie-artropathie die op een tweede etage van een flat woont zonder lift, zou geadviseerd kunnen worden op zoek te gaan naar een meer aangepaste woonvorm. Bij oudere patiënten die zichzelf thuis intraveneus behandelen, zou in een vroegtijdig stadium contact gezocht kunnen worden met de gespecialiseerde thuiszorg om de intraveneuze toediening over te nemen wanneer de patiënt of zijn partner daar niet meer toe in staat zijn.

Deze coördinatie is ook van belang bij de afstemming van geneesmiddelengebruik. Van veel medicijnen is niet precies bekend wat de invloed is op de stolling. Onverwachte en niet meteen herkende stoornissen kunnen daarvan het gevolg zijn. Hiv-medicatie blijkt bijvoorbeeld de stolling negatief te kunnen beïnvloeden. Niet alle behandelende artsen denken aan zulke complicaties.

Veel oudere patiënten met ernstige hemofilie hebben slechte ervaringen door de gebrekkige behandeling in het verleden. Dit leidt ertoe dat zij weinig vertrouwen in nieuwe behandelaars hebben. Sommigen hebben prikangst. Ze zijn bang als er bloed afgenomen moet worden, uit vrees dat vaten beschadigd worden. Of ze willen vanwege vroegere ervaringen liever zelf prikken, wat buiten HBC's ongebruikelijk is en daardoor vaak als lastig ervaren wordt. Over het algemeen bestaat er een grote angst verkeerd behandeld te worden op die momenten dat zij zelf de regie niet kunnen voeren. In onderstaand kader zijn praktische adviezen ter voorkoming van complicaties op een rij gezet.

Hoe voorkom ik complicaties: praktische adviezen voor hemofiliepatiënten met comorbiditeit en hun naasten

- 1 Word niet alleen lid van de NVHP maar ook van één of meer patiëntenverenigingen die uw ziekte(n) als onderwerp hebben. Lees hun informatie en surf op internet voor de meest recente ontwikkelingen.
- 2 Zorg dat u tenminste één- of tweemaal per jaar contact heeft met uw hemofiliebehandelcentrum. Het is nuttig als u de mensen daar kent en op de hoogte bent van praktische veranderingen (telefoonnummers, personeel). Hetzelfde geldt voor behandelaars van uw andere ziekte(n).
- 3 Informeer elke behandelend specialist over uw hemofilie. Verwijs naar uw hemofiliebehandelaar als contactpersoon voor het opstellen van een behandelplan. Controleer bij uw hemofiliebehandelaar of dit inderdaad is gebeurd.
- 4 Instrueer uw naasten dat zij uw hemofiliebehandelaar moeten waarschuwen als u een ongeval heeft gehad en met spoed wordt opgenomen in een ziekenhuis. Draag een *Medic Alert* armband of hanger met uw medische gegevens en een telefoonnummer dat in geval van nood moet worden gebeld. Zet het nummer van uw hemofiliebehandelcentrum in uw mobiele telefoon. Een USB-stick – Medstick® – met uw medische gegevens is de moderne manier om al uw medische gegevens in verschillende talen (Nederlands, Frans, Duits, Engels) bij u te dragen (www.cinsol.nl).
- 5 Als u op een andere afdeling dan hematologie wordt opgenomen kunnen er communicatieproblemen ontstaan door de organisatie van de afdelingen. Het personeel op zo'n afdeling is niet bekend met de behandeling van hemofilie of van uw andere ziekte(n). Dit kan moeilijkheden geven bij uw behandeling met name wat betreft zelf prikken. Vraag uw hemofiliebehandelaar en verpleegkundige dit van tevoren met het personeel van de desbetreffende afdeling te bespreken en leg ze uit wat u zelf doet en waarvoor u bang bent.
- 6 Regel van tevoren wat er moet gebeuren om passende medische zorg te krijgen. Instrueer uw naasten wat zij moeten doen in een noodgeval. Schrijf dit op.



Oppassen INKTSPUIT (MAART 1989)

Met hemofiliepatiënten is het eigenlijk altijd wat. In vroeger tijden haalden zij nauwelijks het einde van de basisschool. Vervolgens kwam het tot 'doorleren'. Toen werd de periode ingeluid van studeren of gaan werken, maar men sneuvelde toch vaak in het harnas.

20

Nu echter ontstaat er weer een geheel nieuwe situatie. De 'oudjes' beëindigen hun werkzame leven zonder dat hieraan het bereiken van de pensioengerechtigde leeftijd ten grondslag ligt. Niettemin een mooi medisch resultaat. Behandelaars en patiënten kunnen tevreden zijn. Zijn zij ook wel, denk ik.

Maar de problematiek van de hedendaagse volwassen of vooral oudere patiënt is kennelijk niet in alle medische kringen echt te overzien. Vooral medici die in de wereld van de voorzieningen werkzaam zijn, schijnen soms moeite te hebben met dit nieuwe fenomeen. Dat valt op te maken uit ervaringen die patiënten mij vertellen. Voorvalletjes die duiden op een niet al te juist inzicht bij artsen die mede de openbare middelen beheren. Dat wordt oppassen dus!

Die natte en winderige maandagochtend in oktober was het mijn beurt. Ik was verzocht mij vroeg in de morgen te melden bij een bepaalde arts. De plaatselijke overheid oordeelde het nodig dat over een door mij aangevraagde faciliteit allereerst het licht van een dokter diende te schijnen. Dit ter ondersteuning van rechtvaardiging van mijn ingediend verzoek. Niets op tegen natuurlijk. Tame-lijk neutraal ging ik op weg naar mijn afspraak.

Het liep toch even iets anders. Na mijn uiteenzetting merkte de dienaar van het witte front op: "Waarom werk jij eigenlijk niet meer?"

Er is toch van dat 'spul' dat je maar in je bloedbaan hoeft te spuiten en je hebt van heel die hemofilie totaal geen last meer". Een stelling als: pot en spuit in de Samsonite en niet verder zeuren. Ik heb de man er toen maar fijntjes op gewezen dat ik dat spul van hem wel dertig jaar had moeten ontberen. Dat ten gevolge van dit feit mijn 'arthropathia haemophilia' (zeg maar knappende knieën en piepende ellebogen) best wel eens belastend kan zijn bij de dagelijkse handelingen die een mens zoal verricht.

21

Hij leek niet erg overtuigd. Mompelde iets onverstaanbaars en daarmee was het gesprek ten einde. Niet helemaal gerust stapte ik de regen weer in. Dat was achteraf toch wat te somber getaxeerd. Drie weken later had ik mijn doel bereikt. Toch wel ...

Ringleiding INKTSPUIT (SEPTEMBER 1993)

22

Op een van die vele regenachtige middagen deze zomer maar eens in de historie gedoken van de lijdens aan bloederziekte. Het is allemaal bekend natuurlijk. Zij kwamen nauwelijks toe aan de huwbare leeftijd bijvoorbeeld. Bij de introductie van nieuwe behandelingsmogelijkheden kwam daar zachtjes aan wat verbetering in. En het ging op den duur steeds beter met die mannetjes. HiN-enquêtes leverden daarvan elke keer opnieuw overtuigender bewijzen. Zij werden dus steeds ouder, die bloeders. Dat bracht echter met zich mee dat door de eerder opgelopen schade aan de gewrichten bij dat ouder worden die gewrichten het hard te verduren kregen. In veel gevallen begaven ze het dan ook. Geen nood, het versleten spul wordt gewoon vervangen door nieuwe plastic scharnieren. Huppakee, weer vijftien jaar min of meer ongestoord verder.

Intussen kunnen de hemofiliepatiënten, met een beetje geluk, dus gewoon oude mensen worden. Maar als dat zo is, volgt in het verlengde daarvan, de logische vraag: 'hoe zit het met de normale kwaaltjes die vaak de kop opsteken bij het ouder worden'. Ik heb daarover nog niets of weinig gehoord of gelezen tot dusver. Totdat, ik klap nu uit de school, ik op de agenda van een bestuursvergadering het punt tegenkwam met de kop 'ringleiding'. Aha, dacht ik, doofheid binnen onze gelederen! Nu is doofheid niet per definitie een oudemannenkwaal. Maar toch, het verzoek om de ledenvergaderingen in het vervolg van zo'n ding te voorzien ligt er. En al gaat het nu nog om een heel klein aantal verzoeken, de trend is gezet. Ik denk dat hiervan vooral de positieve kant moet worden onderkend. Met mijn deernis overigens voor de mensen die het aangaat.

Je schrikt er toch ook een beetje van. Enige weken geleden ontmoette ik in het centrum van mijn woonplaats een goede kennis. "Ik was gisteren nog bij je aan de deur. Je auto stond in de straat, maar je deed niet open". Nu is het feit dat mijn auto in mijn straatje staat geen garantie dat ik dan ook thuis ben. Zelfs ik pleeg nog wel enige activiteiten te voet, maar bij doorvragen van mijn kant kon ik niet anders concluderen dan dat ik op het door hem genoemde tijdstip wel degelijk thuis was! Enigszins bezorgd reed ik naar huis. Zou ik ook een beetje ... tenslotte kan zo'n gebrek zich heel sluipend ontwikkelen. Toen ik mijn huis binnenstapte riep ik naar mijn wederhelft dat ik weer terug was en drukte op de bel. Doodse stilte! Zelden met zoveel plezier een reparatieklusje uitgevoerd ...

23



2 Comorbiditeit in relatie tot hemofilie

Oudere hemofiliepatiënten worden geconfronteerd met problemen van gewrichten en spieren. Bovendien zijn vroeger veel van deze patiënten besmet met hiv en/of hcv. In enkele gevallen, met name bij milde hemofiliepatiënten, kan op oudere leeftijd een remmer ontstaan. In dit hoofdstuk worden behandel-mogelijkheden en beperkingen van behandeling besproken.

25

Orthopedische problemen

Bloedingen in gewrichten en spieren die niet goed worden behandeld met stollingsfactorconcentraten kunnen orthopedische problemen veroorzaken waardoor bewegingsbeperking, pijn en verminderd functioneren ontstaan. Bij sommige mensen is het functioneren zo beperkt dat er sprake is van invaliditeit. De beperkingen kunnen direct na een ernstige bloeding optreden. Het betreft dan meestal een afname van de bewegingsmogelijkheid van het aangedane gewricht, een zogenaamde contractuur. Ook na een ernstige spierbloeding kan een contractuur ontstaan.

Als gevolg van bloedingen die niet goed zijn behandeld, kan kraakbeenschade in een gewricht ontstaan. Deze kraakbeenschade leidt op oudere leeftijd tot ernstige gewrichtsschade, de hemofilie-artropathie. Hemofilie-artropathie (gewrichtsslijtage) komt met name voor bij patiënten met ernstige hemofilie, geboren vóór 1970, die in hun jeugd nog niet konden worden behandeld met stollingsfactorconcentraten. Meestal zijn verschillende grote gewrichten aangedaan, vooral knieën, enkels en ellebogen.

Hemofilie-artropathie kan ernstige beperkingen en klachten geven die van invloed zijn op het dagelijks functioneren van de patiënt en op zijn omgeving. De klachten bestaan uit: pijn, bewegingsbeperking, verminderde loopafstand enzovoort. De behandeling van hemofilie-artropathie bestaat uit conservatieve behandeling in combinatie met pijnstilling of uit operatie (zie figuur 4).

Conservatieve behandeling	Operatie
oefentherapie gericht op functionaliteit	‘schoonmaken’ van een gewricht
aanpassing schoenen, kokers, spalken, braces	standsverbetering
hulpmiddelen: bijvoorbeeld krukken of een rolstoel	vastzetten van een gewricht (artrodese)
aanpassingen in woning, werk, auto	gewrichtsvervangende operatie
pijnstilling	

Figuur 4. De behandeling van hemofilie-artropathie

Voor pijnmedicatie bij hemofilie-artropathie kan het volgende schema worden gehanteerd:

- 1 paracetamol 500-1000 mg; als dit niet effectief is;
- 2 paracetamol met codeïne (10-20 mg, maximaal 6 x per dag);
- 3 bij ernstige pijn paracetamol met een spierontspanner bijvoorbeeld diazepam;
- 4 bij zeer ernstige pijn: morfine (MS Contin®, tramadol); andere maatregelen: tractie, TENS, warme pakkingen.

Twee voorbeelden van patiënten laten het verschil zien tussen het resultaat van conservatieve behandeling en van operaties.

Conservatieve behandeling

Jan is 67 jaar oud. Hij heeft hemofilie A en een remmer waardoor hij niet met factor VIII kan worden behandeld. Bij een bloeding krijgt hij factor VIIa (Novoseven®) of Feiba®. Ten gevolge van bloedingen in het verleden heeft hij ernstige artropathie van enkels, knieën en ellebogen, en een spitsvoet. Door de remmer is een operatie niet goed mogelijk. Hij houdt zijn conditie in stand door twee keer per week te gaan zwemmen en dagelijks te oefenen. Hij doet ook evenwichtsoefeningen omdat hij weet dat hij makkelijk kan vallen. Alleen in noodgevallen roept hij de hulp van een fysiotherapeut in. Dat was bijvoorbeeld nodig nadat hij na een operatie lang in bed had gelegen waardoor zijn artropathieklachten waren toegenomen.

Door de pijn en stijfheid kon hij zich nog maar moeilijk zelf redden. Er volgde een intensieve revalidatie, waarna hij weer op zijn oude niveau terugkwam.

Door de ernstige gewrichtsbeperkingen is Jans loopafstand afgenomen en kan hij niet fietsen. Hij heeft orthopedische schoenen en kan dankzij een loopfiets toch nog een redelijke afstand afleggen. Omdat zijn knieën niet goed kunnen buigen heeft hij een speciale auto nodig.

Jan is net in evenwicht. Door een bloeding of verder toename van de artropathie kan dit makkelijk verstoord raken. Hij zal dan minder goed kunnen functioneren en zijn zelfstandigheid dreigen te verliezen. In de toekomst zullen voor hem extra voorzieningen nodig zijn.

Operatie

Piet is 64 jaar en heeft ernstige hemofilie A. Ten gevolge van bloedingen in zijn jeugd heeft hij een beperkte functie van zijn ene arm en artropathie van beide enkels en knieën. Aanvankelijk werd hij behandeld met fysiotherapie, maar op den duur werd de pijn zo erg dat een operatie onvermijdelijk was. Bij Piet werden tijdens een opname beide enkels vastgezet. Een week later kreeg hij twee nieuwe knieën. De tweede dag nadat hij zijn kunstknieën kreeg, begon het revalideren. Na een jaar was het oefentraject voltooid.

Het leven van Piet is volledig veranderd. Hij heeft geen pijn meer, hij kan weer grote afstanden lopen en hij doet aan fitness. Jammer genoeg is de functie van zijn knieën door de operatie iets achteruit gegaan waardoor hij niet kan fietsen.

Hemofilie-artropathie is een veel voorkomend probleem bij de oudere hemofiliepatiënt. In eerste instantie bestaat behandeling uit oefentherapie, pijnstilling en aanpassingen. Als het dagelijks functioneren door de pijn wordt belemmerd, is er reden voor operatie. Toenemende klachten kunnen de activiteiten van het dagelijks leven ernstig beperken waardoor men afhankelijk wordt van hulp van anderen en aanpassingen in huis, auto en op het werk nodig zijn.

Virale infecties

Hiv

Tussen 1978 en 1986 is in Nederland circa 16% van de hemofiliepatiënten die met uit bloed vervaardigde stollingsproducten werden behandeld, besmet met het Humaan Immunodeficiëntie Virus (hiv). Tot 1996, voordat de intensieve therapie werd geïntroduceerd, is 65% van de besmette patiënten aan de gevolgen van aids overleden. Ongeveer 35% van de besmette hemofiliepatiënten is dus nog in leven en wordt met goed resultaat behandeld met de zogenaamde HAART therapie (*highly active anti-retroviral therapy*). Helaas gaat HAART therapie soms met bijwerkingen gepaard zoals diabetes (suikerziekte), hartklachten en effect op de lever. Bij patiënten die ook met hepatitis c besmet zijn kan dat extra problemen geven. Bij de eerste anti-hiv medicatie was er ook sprake van vetstapeling op abnormale plaatsen zoals nek en schouders. Bij 15% van de seropositieve hemofiliepatiënten die met HAART worden behandeld, wordt een toename van het aantal bloedingen beschreven en het optreden van bloedingen op abnormale plaatsen, zoals huid- en spier.

Behandeling met HAART heeft de sterfte aan aids verminderd, maar gaat gepaard met bijwerkingen die voor hemofiliepatiënten een extra zorg betekenen.

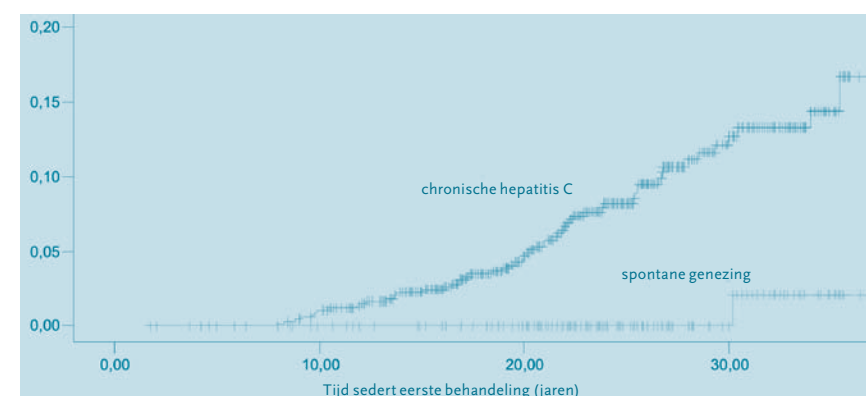
Hepatitis c

Naast artropathie is hepatitis c een van de meest voorkomende complicaties van hemofilie. In 1989 werd het hepatitis c virus (HCV) ontdekt en begin jaren '90 werden maatregelen genomen om overdracht van HCV via uit bloed vervaardigde producten te voorkomen. Deze maatregelen bestonden uit donorselectie, donorscreening en virusinactivatie van het eindproduct door middel van hitte, stoom of chemicaliën. Voordat deze voorzorgsmaatregelen waren geëffectueerd bleek 98% van de patiënten die behandeld waren met concentraten geproduceerd uit grote plasmapools, te zijn besmet met HCV. Van de mensen die uitsluitend behandeld waren met cryoprecipitaat was 66% besmet. Bij 80% van de patiënten ontwikkelde zich een chronische hepatitis c. Sedert de introductie van de genoemde voorzorgsmaatregelen zijn er geen nieuwe besmettingen opgetreden.

Chronische hepatitis c geeft weinig klachten, soms is er sprake van vermoeidheid, maar meestal zijn er geen verschijnselen. Bij 20% van de pati-

ënten met chronische HCV-infectie kunnen na 0 tot 30 jaar ernstige leverfunctiestoornissen en levercirrose (leverfalen) ontstaan. Ook bestaat er een verhoogd risico op het ontstaan van levercarcinoom.

In 2005 werd in de Van Creveldkliniek in samenwerking met de hemofiliebehandelcentra in Sheffield en Londen een onderzoek gedaan naar het natuurlijk beloop van de HCV-infectie bij 847 hemofiliepatiënten (zie figuur 5). Van deze 847 ontwikkelden 70 patiënten, gemiddeld 21 jaar nadat ze met HCV waren besmet, leverfalen of een levercarcinoom. 55 van deze 70 patiënten waren overleden. Bij 9 patiënten vond een levertransplantatie plaats.



Figuur 5. Toename van het aantal patiënten met leverfalen in een groep patiënten met hemofilie en chronische hepatitis c (n=687) en in een groep patiënten die spontaan van HCV zijn genezen (n = 160)

De behandeling van hepatitis c bestaat op dit moment uit een combinatie van pegintron en ribavirine. De duur en het succes van de therapie zijn afhankelijk van het type hepatitis c virus. Patiënten met type 2, 3 en 5 worden een half jaar lang behandeld en de kans op blijvend succes is 80-90%. Virus type 1 en 4 zijn hardnekkiger en moeten gedurende een jaar worden behandeld. De kans op blijvend succes is in dit geval 40-50%. Jammer genoeg zijn de meeste hemofiliepatiënten besmet met HCV type 1. De behandeling kan gepaard gaan met bijwerkingen. Bij meer dan 60% van de patiënten doen zich griepachtige verschijnselen, vermoeidheid en koorts voor, ook verliest 60% meer dan 5 kg aan gewicht. Bij 80% vinden psychische veranderingen plaats, zoals depressie, prikkelbaarheid en concentratiestoornissen. Daarnaast kunnen het Hb (het aantal rode bloedcellen), het aantal witte bloedcellen en de bloedplaatjes fors dalen. Bijwerkingen kun-

nen zodanig zijn dat het nodig is om de dosis pegintron en/of ribavirine te verlagen waardoor de kans op blijvend succes iets afneemt.

Op dit moment zijn er verschillende nieuwe medicijnen voor de behandeling van HCV in ontwikkeling, de zogenaamde polymerase- en proteaseremmers. Deze worden al op patiënten getest; een aantal ziet er veelbelovend uit. Deze middelen worden tot nu toe in combinatie met pegintron en ribavirine gegeven.

Chronische hepatitis c is een van de meest voorkomende ziektes bij de oudere (ernstige) hemofiliepatiënt. Op den duur ontwikkelt 20% van hen leverfalen. De behandeling bestaat op dit moment uit een combinatie van pegintron in combinatie met ribavirine. Het succes van de behandeling is afhankelijk van het virustype en varieert van 40-90%.

Remmers

Remmers, of wel antistoffen tegen factor VIII of IX, maken de behandeling van hemofilie met factor VIII of IX concentraten moeilijk. Het is een ernstige complicatie van de behandeling van hemofilie. Bij ernstige hemofilie ontstaan remmers al op jonge leeftijd meestal vóór de vijftigste toediening met stollingsfactorconcentraat. Bij oudere patiënten met ernstige hemofilie komen nieuwe remmers zelden voor, maar bij oudere patiënten met milde hemofilie kunnen wel remmers worden gevormd. Dit kan met name gebeuren als deze mensen in het verleden zelden met stollingsfactorconcentraten zijn behandeld en dan op oudere leeftijd een medische ingreep ondergaan waarvoor correctie van de stolling plaatsvindt. Het is daarom belangrijk dat bij iedere patiënt met milde hemofilie die behandeld is met stollingsfactorconcentraat, bloed wordt afgenomen voor remmercontrole.

Door het ontstaan van een remmer kan de factor VIII concentratie tot minder dan 1% dalen, maar bij sommige patiënten blijft wel eigen factor VIII aanwezig. Het bloedingspatroon van een patiënt met milde hemofilie en een remmer is anders dan dat van een 'gewone' hemofiliepatiënt. Er treden vooral grote onderhuidse en spierbloedingen op. Bloedingen kunnen worden behandeld met zogenaamde geactiveerde stollingsproducten zoals APCC (Feiba®) en recombinant factor VIIa (r VIIa, NovoSeven®). Patiënten die nog eigen factor VIII hebben kunnen ook behandeld worden met DDAVP. Daarnaast zal, als de remmer niet vanzelf verdwijnt, een behande-

ling worden gestart om de remmer te laten verdwijnen. Deze zogenaamde immuuntolerantie therapie kan bestaan uit regelmatige toediening van factor VIII al dan niet in combinatie met andere medicijnen die het immuunsysteem onderdrukken. In vergelijking met de immuuntolerantie therapie die bij jonge kinderen met ernstige hemofilie en een remmer wordt gegeven, is het succes minder groot. De kans van slagen is 30%.

Bij patiënten met milde hemofilie die in het verleden nooit met stollingsfactorconcentraat zijn behandeld, bestaat het risico op het ontstaan van antistoffen tegen factor VIII of IX. Daarom dient, zeker na een periode van intensieve behandeling met stollingsfactorconcentraten, altijd controle van de remmer plaats te vinden. Patiënten met milde hemofilie en een remmer hebben vaker grote onderhuidse bloedingen.

Het bewegingsapparaat INKTSPUIT (DECEMBER 1984)

32

Om zeven uur ontbijt op bed. Onder de douche en een klusje factor viii spuiten. Om negen uur naar de fysiotherapie. Rond tien uur terug voor een kop koffie. Tegen half elf opnieuw naar de fitnessclub om mijn oefenprogramma af te werken. Vervolgens een curapulsje³ (brandzalf en andere blusmiddelen onder handbereik) en net op tijd weer terug voor een warme hap. 's Middags een gedeeltelijke herhaling van het voorafgaande, waarna rond half vijf de werkdag wordt beëindigd. Ziedaar mijn dagindeling. Vier weken lang, vijf dagen per week.

Mijn bewegingsapparaat was ernstig in verval geraakt. Als ik op kousenvoeten over een hoogpolig tapijt liep, produceerde ik ongeveer hetzelfde geluid als een natuurliefhebber die op stevige wandelschoenen door een bos loopt en daarbij de dorre takken niet ontziet.

Wat aan doen dus. Ik koos voor de Van Creveld Kliniek methode. Honderdtwintig behandelingen in vier weken. Dat is te overzien. U wordt afwisselend behandeld door Hanke Timmermans en Piet de Kleijn. Dat is om de neiging tot 'verhospitalisering' de kop in te drukken. Net als je aan de één gewend bent, neemt de ander het over.

U kunt natuurlijk ook tien maanden lang drie maal in de week naar een plaatselijke fysiotherapeut gaan. Maar ik raak dan de tel kwijt. Bovendien, fysiotherapeuten zijn vaak gehuisvest in een voormalig herenhuis of in een niet meer als zodanig dienstdoende pastorie. En dan begint de ellende. Op de meest onwijze plekken word je met een op- of afstapje geconfronteerd. Eén moment van onoplettend-

heid en je stort kermend ter aarde. Berg en Bosch heeft gewoon vlakke vloeren.

Dat Berg en Bosch is zoals u wellicht weet een paviljoen-ziekenhuis. Het grote voordeel daarvan is dat niets dichtbij is. Lopen dus. Uren. Dagen. En daar komt u tenslotte voor.

33

Eventuele angst dat u dit niet volhoudt is ongegrond. Wanneer u denkt onder de inspanningen en het manuele geweld te zullen bezwijken, drukt u gewoon op een alarmknop en uw hart wordt snel en vakkundig onder handen genomen. Alleen toen een oudere dame, als onderdeel van haar therapie een oefenbal precies op zo'n knop mepte, ontstond er enige paniek wie nou de om hulp vragende patiënt was. Dit behoort echter tot de uitzonderingen.

In de voor hemofiliepatiënten gereserveerde drie-persoonskamer, herinneren nog slechts de plakboeken uit Huizen aan de behandeling uit vroeger dagen. Toen vertoefde je er nog vaak met twintig mensen tegelijk. Nu alleen, met af en toe het gezelschap van een passant. Nu ook geen auto meer van een jubilerende RAI of een ponywagen van het Jeugd Rode Kruis. Wel staat er in het dagverblijf nog een biljart tot uw beschikking. Aan één kant in balans gehouden door een uitgave van Faktor, en aan de andere kant door een nummer van Privé, dus keurig in evenwicht.

Toch nog eerder dan ik dacht was het de vierde zaterdagochtend. Het zat er op. De tandenborstel kon in de koffer. Geruisloos liep ik het tuinpad af ...

³ De Curapuls is een apparaat voor pulserende kortegolftherapie waarmee ook warmtebehandeling kan worden gegeven.

Zuinigjes aan INKTSPUIT (SEPTEMBER 1984)

Precies om half negen stond, geheel overeenkomstig mijn draaiboek, een behulpzame buurman gereed om mij naar mijn behandelcentrum te rijden. Ik had deze dag gereserveerd voor het laten verrichten van een drietal medische behandelingen.

Gezien de hoeveelheid toe te dienen eenheden fVIII had ik, ook al ben ik 'doe het zelve', hiervoor toch het behandelcentrum ingeschakeld. Vandaar een taxi aangeroepen en me naar het oogziekenhuis laten brengen. Om elf uur stak aldaar een charmante chirurgie het mes in mijn ooglid. Toestandje verwijderd en met een dichtgeplakt oog weer een taxi in en terug naar het behandelcentrum. Even een babbeltje gemaakt en in het ziekenhuisrestaurant, overeenkomstig mijn gehalveerde gezichtsvermogen, een halve lunch genuttigd.

Om twee uur op naar de plastische chirurgie voor het laten verwijderen van een aantal verdachte huidvervormingen. Rond drie uur terug naar de behandelcentrum voor een tweede schot fVIII, en om vier uur huiswaarts in het rijtuig van een goede vriend. Vervolgens thuis een, uiteraard kleine, maaltijd gebruikt en om half acht te voet naar de praktijk van mijn tandarts. Die wipte snel een loszittende tand in de afvalbak. Prop in het gat; klaar. Goede avond! Het was weer half negen. In één dag had ik vele duizenden guldens bespaard en, in ons geval, ook de risico's zo beperkt mogelijk gehouden.

Steeds als je de nieuws-media volgt, stuit je op Haagse politieke dames en heren die krakelen over de wijze waarop in de gezondheidszorg bezuinigd zou moeten worden. Mijn simpele actie van 'drie in één' heb ik hen nooit horen opperen echter. Terwijl hiermee gigantische bedragen zijn te besparen. Mogelijkheden te over. Tientallen combinaties zijn te bedenken.

Als een medische ingreep op jaarbasis gelimiteerd moet worden wegens de daaraan verbonden kosten, doe er dan toch gelijk nog op z'n minst één andere behandeling bij. Waarom verplichten de politici de artsen niet dat, wanneer er in Nederland iemand bijvoorbeeld een donorhart moet ontvangen, gelijk naar de kwaliteit van zeg z'n knieschijven wordt gekeken. Indien die toevallig aan vervanging toe zijn, drukt dat hoe dan ook de kosten en het schiet tenminste op.

Maar ook tijdens de voorbereidingen tot mijn 'ingreepdag' stuitte ik binnen de medische wereld op wat onbegrip. Niet bij mijn tandarts. Datum en uur waren zo geregeld. Ook bij de plastische chirurgie was de zaak snel en tot mijn tevredenheid vastgelegd. Alom begrip voor mijn motieven. Alleen mijn verzoek ook de reparatie aan mijn ooglid uit te voeren, wees de chirurgijn van de hand: "Ieder zijn eigen tuintje, nietwaar?" Begrijpelijk natuurlijk, maar wel jammer. Het zou me later twee taxiritten uit eigen zak gaan kosten. Maar goed: even de zaak gaan regelen dus in een oogkliniek. En toen werd het moeilijker. Binnen de bureaucratie is het begrip 'Drie in één' nog niet wijd verbreid.

Niets vermoedend schaarde ik mij achter een niet al te lange rij wachtenden. Eenmaal aan de beurt, begon ik opgewekt aan mijn verhaal. Het resultaat was dat balieprinses er niets, maar dan ook niets van begreep. En dat kostenaspect was dan nog wel het meest onduidelijke punt in mijn betoog, vond ze.

Dus nog maar een keer de story verteld. Het gevolg was nu dat de cheffin werd geraadpleegd. We gingen vooruit. De cheffin stuurde een zwaardere medewerkster op me af en ten derde male stak ik van wal. Hierna vertrok de wat kordatere juffrouw in de richting van de kwartieren der medici.

Zij kwam met de oplossing. Ik kon op de mij gewenste dag geholpen worden. Maar op het tijdstip dat de behandeling 's morgens kon worden uitgevoerd, plegen de boeren van het melken terug te



3 Comorbiditeit die geen relatie heeft met hemofilie

Met het ouder worden krijgen hemofiliepatiënten met ziekten te maken die ook bij ouderen zonder hemofilie voorkomen. In dit hoofdstuk komen de meest voorkomende problemen aan de orde.

37

Overgewicht, diabetes, cholesterol en hoge bloeddruk

Overgewicht komt in Nederland veel voor, ook bij patiënten met hemofilie. Dit is een dreigend probleem hoewel het gemiddelde gewicht van patiënten die bij de Van Creveldkliniek onder behandeling zijn, nog steeds lager is dan dat van leeftijdsgenoten. Gewrichtsklachten kunnen verergeren door de grotere belasting bij overgewicht. Bovendien vergroot overgewicht de kans op het ontstaan van diabetes, hoge bloeddruk en hart- en vaatziekten. Het is daarom belangrijk dat patiënten met hemofilie, net als anderen, regelmatig bewegen. De gewichtsbepalingen kunnen hierbij een probleem vormen. In overleg met een fysiotherapeut kan een oefenprogramma worden opgesteld.

Sommige patiënten met hemofilie lijden aan diabetes. De behandeling hiervan met insuline geeft bij patiënten met hemofilie geen problemen. De onderhuidse injecties veroorzaken geen bloeding.

Gemiddeld is het cholesterolgehalte van hemofiliepatiënten lager dan dat van Nederlandse mannen. Mogelijk bestaat er een relatie met chronische hepatitis c waaraan veel hemofiliepatiënten lijden. Van hepatitis c is bekend dat het samengaat met een laag cholesterolgehalte. Een verhoogd cholesterolgehalte vergroot de kans op hart- en vaatziekten.

Hoge bloeddruk lijkt bij mensen met hemofilie vaker voor te komen dan bij leeftijdsgenoten. Mogelijk wordt dit veroorzaakt door vroegere nierbloedingen die schade aan de nier hebben veroorzaakt. Hoge bloeddruk verhoogt het risico op hart- en vaatziekten en het risico op het ontstaan van een hersenbloeding neemt toe. Het is belangrijk dat tijdens de jaarlijkse

controle door de hemofiliebehandelaar of -verpleegkundige de bloeddruk wordt gemeten. Behandeling kan via de huisarts plaatsvinden.

Voor een hemofiliepatiënt gelden dezelfde aanbevelingen als voor de gemiddelde Nederlander: veel bewegen en overgewicht zien te voorkomen. Het is belangrijk dat de bloeddruk geregeld wordt gecontroleerd.

Hart- en vaatziekten

Lange tijd is gedacht dat hemofilie beschermt tegen het ontstaan van hart- en vaatziekten. Nu de hemofiliepatiënt steeds ouder wordt, komen echter ook bij hem hart- en vaatziekten voor. Volgens de laatste *Hemofilie in Nederland* (HiN5) enquête is 6% van de sterfgevallen onder patiënten met hemofilie veroorzaakt door een hartaanval. Uit recent onderzoek blijkt dat arteriosclerose (vernuwen van de slagaders) bij hemofiliepatiënten in dezelfde mate voorkomt als bij anderen. Het door arteriosclerose vernauwde vat kan door een stolsel helemaal worden afgesloten. Hemofilie beschermt hier waarschijnlijk enige tijd tegen, maar op den duur wordt het vat zo nauw dat er toch hartklachten of een hartinfarct kunnen ontstaan. Het is daarom belangrijk dat ook hemofiliepatiënten de risico's op het ontstaan van hart- en vaatziekten verkleinen. Risicofactoren zijn: roken, hoog cholesterolgehalte, hoge bloeddruk, overgewicht en diabetes. Hulp van de huisarts en hemofiliebehandelaar kan nodig zijn om deze risico's te verminderen.

Indien er sprake is van hartfalen is verwijzing naar een cardioloog nodig. Zo nodig wordt er een angiogram (hartkatheterisatie) gemaakt, waarbij met behulp van contrastvloeistof de slagaders rond de hartspier zichtbaar worden gemaakt. Zo kan de ernst van de vaatvernauwing worden vastgesteld. De katheter wordt meestal via een slagader in de lies ingebracht. Om nabloedingen in de lies te voorkomen is correctie van de stolling noodzakelijk. Vaak is het echter mogelijk om de katheter via een slagader in de arm in te brengen. Hierbij is de kans op een nabloeding kleiner. Daarom heeft deze toegangsweg de voorkeur bij patiënten met hemofilie. Lastig is dat hartfalen vaak wordt behandeld met medicijnen die de functie van de bloedplaatjes beïnvloeden. Hierdoor treden soms meer bloedingen op. Bij milde hemofilie vallen de klachten meestal mee. Bij ernstige hemofilie kan dit een reden zijn om te beginnen met profylaxe met factor VIII of IX of het profylaxeschema aan te passen. Bij onvoldoende resultaat zal de car-

dioloog in overleg met de hemofiliebehandelaar en de patiënt naar alternatieven zoeken. Dotterprocedures en bypassoperaties kunnen zonder problemen worden uitgevoerd mits wordt zorggedragen voor een goede stolling. Uiteraard moeten zulke operatieve ingrepen wel gebeuren in een hemofiliebehandelcentrum met ervaring op dit gebied. Na de operatie zal naast stollingsfactorcorrectie ook ontstolling plaatsvinden om te voorkomen dat de vaten opnieuw dichtslibben. Dit vergt nauw overleg tussen cardioloog en hemofiliebehandelaar.

Bij oudere hemofiliepatiënten komen hart- en vaatziekten steeds meer voor. Het is belangrijk risicofactoren te beperken. Operatieve therapie is goed mogelijk. Wel dient intensief overleg plaats te vinden tussen cardioloog en hemofiliebehandelaar over de stollingscorrectie en over medicatie die de functie van de bloedplaatjes beïnvloedt.

Kwaadaardige tumoren

Naar het risico op het ontstaan van kwaadaardige tumoren (kanker) bij patiënten met hemofilie is weinig onderzoek verricht. Uit sterftcijfers blijkt dat de kans vergelijkbaar is met die van leeftijdsgenoten. Alleen mensen met chronische hepatitis c hebben een verhoogde kans op leverkanker. De behandeling van kanker is hetzelfde als bij mensen zonder hemofilie. Wel is intensief overleg nodig tussen de specialist die de kanker behandelt en de hemofiliebehandelaar. Dat geldt niet alleen voor stollingscorrectie rondom medische onderzoeken en operaties, maar ook voor de voor te schrijven medicijnen en voor het inbrengen van speciale systemen om medicatie via de aders toe te dienen.

Chirurgische ingrepen

Met het toenemen van de leeftijd zullen operatieve ingrepen vaker nodig zijn. Voorbeelden zijn het verwijderen van (kwaadaardige) tumoren en het verhelpen van prostaatklachten. Soms wordt diagnostiek gedaan met behulp van scopie van bijvoorbeeld maag of darm.⁴ Zo nodig worden puncties gedaan of bipten (weefselmonsters) genomen om weefsel te onderzoeken. De specialist die dit onderzoek uitvoert, moet op de hoogte zijn van de hemofilie. Voorafgaand aan elke ingreep, dus ook een scopie en bi-

4 Een scopie is een onderzoek waarbij de arts via een natuurlijke opening of via een sneetje in de huid in het lichaam kijkt met een endoscoop. De endoscoop is een flexibele slang waarin zich onder andere een licht- en lenzensysteem kan bevinden waarmee ook foto's of filmopnamen gemaakt kunnen worden; of een tangetje, borsteltje of happertje om weefselmonsters (bipten) te nemen.

opsie, dient overleg plaats te vinden met de hemofiliebehandelaar of en zo ja hoelang stollingscorrectie nodig is. Doorgaans wordt bij een scopie één keer stollingsfactorconcentraat gegeven, bij puncties en biopsieën enkele dagen en bij operatieve ingrepen één tot twee weken. Rondom operatieve ingrepen wordt, zolang het stollingsfactorpercentage normaal is, tromboseprofylaxe gegeven. Dit kan met behulp van elastische kousen. Meestal wordt echter eenmaal per dag een onderhuidse injectie met heparine in de buik gegeven om trombose te voorkomen. Verder wordt vroegtijdig mobiliseren aangeraden, niet alleen ter voorkoming van trombose, maar ook om verergering van de arthropathie klachten tegen te gaan.

Een specialist dient ervan op de hoogte te zijn dat de patiënt hemofilie heeft. Voorafgaand aan elk medisch onderzoek is overleg met de hemofiliebehandelaar nodig. Operatieve ingrepen horen in een hemofiliebehandelcentrum plaats te vinden.

Tandheelkundige ingrepen

Tandheelkundige zorg kan bij de gewone tandarts plaatsvinden. Bij een routinecontrole is meestal geen stollingsfactorcorrectie nodig. Indien er sprake is van gemakkelijk bloedend tandvlees kan eventueel uit voorzorg enkele dagen Cyklokapron® worden gegeven. In geval van verdoving is toediening van factor VIII of IX nodig.

Kiesextracties kunnen door de eigen tandarts worden gedaan. Meestal zal echter verwijzing naar een kaakchirurg plaatsvinden. Stollingsfactorcorrectie vindt kort voor de ingreep plaats. Verdere toediening is afhankelijk van de hoogte van de eigen factor VIII of IX concentratie, van de aard en het aantal van de extracties en van eerdere ervaring van de patiënt. Vanaf een dag vóór tot 5-8 dagen ná de ingreep wordt Cyclokapron® gegeven. Het spreekt vanzelf dat tandarts en kaakchirurg op de hoogte moeten zijn van de hemofilie. Geadviseerd wordt de extractiewond te overhechten en er een stolselbevorderend sponsje in achter te laten.

Tandheelkundige ingrepen bij hemofiliepatiënten dienen in overleg met het hemofiliebehandelcentrum plaats te vinden. Bij kiesextracties wordt naast stollingsfactorconcentraat Cyclokapron® gegeven.

Gebitje INKTSPUIT (MAART 1987)

“Zorg dat je met je eigen tanden en kiezen je kist in gaat”, was het enigszins boude advies van een kaakchirurg die mij destijds van een gammele verstandskies verlostte. We schreven het jaar 1969. De staf van de afdeling interne geneeskunde was al evenmin erg ervaren in de hemofiliebehandeling. Het toedienen van de natte cryo's gebeurde niet geheel volgens de hedendaagse opvattingen hierover. Temperatuur, hoeveelheid en het tijdstip waarop de toediening moest plaatsvinden, waren nog niet in een protocol vastgelegd. Niet zo vreemd natuurlijk. Het leidde uiteraard wel tot een klein bloedbadje. Na tien dagen getob was het leed echter geleden.

Ik heb het advies van die kaakchirurg niet kunnen opvolgen. Het afgelopen jaar vervulden mijn voortanden nog slechts een decoratieve functie. Het verorberen van een ‘Granny Smith’ was langs reguliere weg absoluut niet meer mogelijk. Nadenken dus over vervanging van het bijtapparaat. Via een fotoreportage stelde mijn tandarts vast dat er geen onverwachte problemen zouden opdoemen bij het trekken van de knabbelblokjes. Om de vervangende elementen zo natuurgetrouw mogelijk na te bootsen, dien je dan wel te ‘happen’. Rampzalig! Ik dacht dat ik stikte in die roze smurrie. Gebeurde natuurlijk niet. Dus restte mij nog het stollingsschema door te nemen met mijn behandelaar.

Op de dag van actie thuis de juiste hoeveelheid Factor VIII naar binnen gepompt en afgereisd naar de plaats van handeling.

Mijn tandarts is een democratisch man. Alles wat hij doet, kun je, machteloos achteroverliggend, volgen via een spiegel. Zo zag ik dus in een angstwekkend tempo mijn onder- en boventanden verdwij-

nen. In tien minuten werd ik dertig jaar ouder. En omdat de hoektanden behouden konden blijven, begon ik bovendien steeds meer te lijken op Christopher Lee. U weet wel, de man die door zijn rolprenten het bioscooppubliek eind van de jaren vijftig de stuipen op het lijf joeg.

Dat beeld duurde gelukkig maar even. De kaken werden overhecht, en tjoep de vervangende kunsttanden namen de plaats in van mijn oorspronkelijke knagertjes. Even later zat ik weer achter het stuur van mijn autootje. Niets van het getob meer zoals achttien jaar geleden. Toen tien dagen ziekenhuis voor één kies. Nu tien tanden eruit in één uur.

Is het nou wennen, zo'n kunstgedoetje? Valt mee. Alleen is het een beetje gek dat nul komma nul negen procent van mijn oorspronkelijk lichamelijk 'zijn' de nacht niet meer doorbrengt in het echtelijk bed, maar 'vreemd gaat' in de Steradent ...

Doe maar subcutaan INKTSPUIT (DECEMBER 1993)

De man was er belabberd aan toe. Via 'spoedeisende hulp' was hij met een maagbloeding het enorme ziekenhuis binnengebracht. Daar werd hem, vanwege zijn hemofilie, direct drieduizend eenheden stollingsfactor toegediend. Vervolgbehandeling was uiteraard noodzakelijk en hij werd opgenomen op de afdeling inwendige geneeskunde.

Die vervolgbehandeling verliep echter niet geheel vlekkeloos. Eerder met horten en stoten, zou je kunnen stellen. Overleg tussen de verpleegafdeling en de hematologie was op zijn zachtst gezegd nogal gebrekkig. Bovendien had de patiënt naast zijn maagbloeding klachten over zijn slokdarm. Besloten werd een, als ik het goed zeg in jargon, gastroscopie uit te voeren. U weet wel de mogelijkheid om met zo'n Madurodam-camera naar binnen te gaan en zo de situatie eens goed te bekijken.

Hoe dan ook, het werd een keer zaterdagavond. De verpleegkundige keek op haar lijstje wat er zoal aan transfusies en injecties gegeven moest worden die avond. Een opdracht luidde: injectie met stollingsfactor voor patiënt x. Zij was niet echt goed op de hoogte hoe het preparaat moest worden toegediend en informeerde bij de dienstdoende zaalarts. "Doe maar subcutaan", was het ongelooflijke antwoord. Het antwoord wekte haar wantrouwen en zij stapte naar de patiënt.

Die zag naast al zijn narigheid in gedachten de spuit al in zijn bil of been verdwijnen, en maakte duidelijk dat hier de plank wel erg ver werd misgeslagen. Na wat warrig heen en weer gedoe tussen arts, verpleegkundige en de patiënt zelf, diende de laatste de injectie maar zelf op de juiste wijze toe.

Bij het aanhoren van een dergelijke ervaring, komt de wat beangstigende vraag bij mij op, de patiënten zullen toch niet zelf de artsenvoorlichting ter hand moeten nemen? Nou ja, in dat geval stel je voor dat de medewerkers van het Infopunt worden uitgerust met rood/wit gespoten scooters. Een

4 Psychosociale veranderingen en seksualiteit

Voor oudere hemofiliepatiënten kan de afnemende vitaliteit een extra zorg zijn. Zij zien op tegen de ouderdom en de daarmee gepaard gaande afhankelijkheid. Hoe zal hun leven eruit gaan zien en wat kunnen ze zelf doen om het ouder worden te accepteren?

45

Psychosociale gevolgen van het ouder worden

De oudere patiënt met (ernstige) hemofilie heeft veel meegemaakt. In zijn jeugd was er helemaal geen behandeling. Voor een bloeding werd bedrust voorgeschreven. Hij leed veel pijn en op jonge leeftijd traden al gewrichtsbeperkingen op. Velen hebben lang in een ziekenhuis gelegen en één of meer keren op het randje van de dood verkeerd. Prikken gebeurde zonder uitleg met niet altijd even scherpe naalden. Hierdoor kunnen bij een ziekenhuisopname ook nu nog onverwachte emoties een rol spelen. Sommige patiënten zijn stil en teruggetrokken, anderen willen alles controleren. De behoefte om controle over de behandeling te houden is groot. De staf van het hemofiliecentrum moet daaraan aandacht geven en het bij opname uitleggen aan de verpleging van de afdeling die niet voldoende bekend is met hemofilie.

Voortschrijdende artropathie brengt veel pijn en een toename van invaliditeit met zich mee. Dit geeft niet alleen lichamelijk ongemak maar leidt soms ook tot depressie en sociaal isolement. Vergeleken met leeftijdsgenoten zijn meer oudere hemofiliepatiënten geheel of gedeeltelijk afgekeurd. Iemand die zijn werk niet meer kan doen, wordt afgekeurd als er binnen het bedrijf geen mogelijkheden zijn het werk aan te passen. Ook kunnen aanpassingen nodig zijn in huis of aan de auto. De klachten kunnen worden verergerd door een bijkomende hepatitis of hiv-infectie, gewone ouderdomskwalen of het verlies van een partner. Hierdoor wordt iemand afhankelijker van hulp van derden. Op den duur wordt het soms moeilijk om

zichzelf stollingsfactor toe te dienen waardoor de zelfstandigheid vermindert. Het is belangrijk om op tijd in te spelen op deze problemen.

In praatgroepen kunnen ervaringen worden uitgewisseld en wordt steun bij elkaar gevonden. Maatschappelijk werker, ergotherapeut en revalidatiearts kunnen helpen bij het verkrijgen van aanpassingen. Eventueel kan geholpen worden bij het zoeken naar een meer passende woonvorm. Verpleegkundigen en artsen kunnen worden ingeschakeld als er prikproblemen ontstaan. Vaak is het mogelijk om via de wijkverpleging of ambulancedienst stollingsfactor te laten toedienen. Soms is opname in een verpleeghuis de enige oplossing. Dit kan nodig zijn als ernstige lichamelijk invaliditeit zelfstandig functioneren onmogelijk maakt. Nu hemofiliepatiënten steeds ouder worden, komt dementie ook bij hen voor en kan dat de reden zijn voor opname in een verpleeghuis.

Met toename van de leeftijd dreigen invaliditeit en afhankelijkheid. Met hulp van het team van het hemofiliebehandelcentrum kan gestreefd worden naar een optimale kwaliteit van leven en behoud van zelfstandigheid.

Het verpleeghuis

Opname in een verpleeghuis kan van tijdelijke of blijvende aard zijn. Een reden voor een tijdelijk verblijf in een verpleeghuis is bijvoorbeeld revalidatie na gewrichtsvervangende operaties waarvoor intensieve fysiotherapie nodig is. De duur is afhankelijk van het resultaat van de therapie. Het streven is om iemand naar huis te laten gaan als hij zelfstandig kan functioneren.

Er zijn verschillende redenen voor permanente opname in een verpleeghuis. Invaliditeit kan zodanig zijn dat, ondanks aanpassingen en extra hulp, thuis wonen geen haalbare kaart meer is. Soms zijn er bijkomende ziekten, zoals nierlijden of dementie, die opname noodzakelijk maken.

Verpleeghuizen hebben in het algemeen geen ervaring met hemofiliepatiënten. Opname in een verpleeghuis vereist dus goede voorlichting en begeleiding vanuit het hemofiliebehandelcentrum. Met name de toediening van stollingsproducten kan problemen opleveren als een patiënt niet (meer) in staat is zichzelf te prikken. Goede instructie van verpleegkundigen en revalidatiearts over deze toediening en over het herkennen en de behandeling van bloedingen is noodzakelijk. Als het aanprikken van de aderen een probleem oplevert kan eventueel, net als bij jonge kinderen,

een Port-à-Cath⁵ worden geplaatst. Het toedienen van stollingsfactoren wordt hierdoor makkelijker. Het nadeel is dat er een kleine operatie nodig is om de Port-à-Cath te plaatsen en dat er een kans op infectie bestaat.

Indien ondanks extra hulp en aanpassingen zelfstandig functioneren niet meer mogelijk is, is opname in een verpleeghuis noodzakelijk. Het verpleeghuis moet worden voorgelicht over hemofilie en toediening van stollingsfactoren.

Seksualiteit

Het seksuele leven stopt niet bij het ouder worden. Meer ouderen dan de meeste mensen denken hebben nog een actief seksleven. Dit draagt bij aan een goede kwaliteit van leven en is ontspannend. Seksualiteit kan op verschillende manieren verstoord zijn: geen zin in vrijen, erectieproblemen, niet kunnen klaarkomen. Er is nooit onderzoek gedaan naar seksualiteit bij de oudere hemofiliepatiënt, maar onder de Nederlandse bevolking heeft 9-30% van de mannen tussen 40 en 60 jaar seksuele problemen. Met het ouder worden wordt dit percentage groter. Bij de oudere hemofiliepatiënt wordt seksuele activiteit soms beperkt door gewrichtsafwijkingen, pijn, depressieve klachten of vermoeidheid. Ook hebben sommige medicijnen, bijvoorbeeld interferon, hiv-medicatie, antidepressiva en bloed-drukverlagende middelen, een negatieve invloed. Een enkele keer is (angst voor) een bloeding of angst voor overdracht van hepatitis c of hiv de oorzaak van de beperking.

Het is een uitdaging voor patiënt, huisarts en hemofiliebehandelaar om deze problemen te bespreken en een oplossing of alternatieven te vinden. Praten en goede voorlichting hebben al een heilzaam effect. Verandering van houding tijdens het vrijen kan gewrichtspijn verminderen. Verandering van medicijnen heeft soms een gunstig effect. Het gebruik van Viagra[®] wordt ontraden, omdat dit grote bloedingen kan veroorzaken. Eventueel kan verwijzing naar een seksuoloog plaatsvinden.

Seksualiteit is ook voor de oudere hemofiliepatiënt een thema. Door het onderwerp bespreekbaar te maken kan, indien er problemen zijn, gezocht worden naar een oplossing.

5 Een Port-à-Cath is een soort kastje dat in de borst onder de huid wordt geïmplant. Het bestaat uit een door een siliconenrubberen membraan afgesloten injectiekamer waarop een dun slangetje is aangesloten. Het uiteinde van het slangetje wordt in een grote ader, meestal de bovenste holle ader, gelegd.

Mist INKTSPUIT (JUNI 1985)

48

Toen ik als schooljongetje nog aan de hand van mijn moeder meeding om inkopen te doen in 'de stad', waren er twee mogelijkheden om daar te komen. Per autobus of met de veerboot. De bus bonkte dan vanuit ons dorp over dijken en polderwegen richting stad. Bij deze wijze van vervoer had ik dan altijd een fraaie kans een bloeding bij elkaar te rammelen. Ik prefereerde dus de boot. De drie kwartier durende tocht over de rivier was bovendien, door de drukke scheepvaart, altijd een erg indrukwekkende belevenis. Bij het weer naar huis gaan, kwam je echter wel eens voor een onaangename verrassing te staan. De rivier bleek dan in een zeer dichte mist gehuld te zijn. Veel erger dan je, in de stad lopend, je had gerealiseerd. Radar kwam toen nog nauwelijks voor bij de civiele binnenvaart. Aan de kant blijven liggen, kwam echter in het woordenboek van de kapitein evenmin voor. En zo begon dan een angstige en stille tocht vol onzichtbaar gevaar.

Als dan ineens uit het niets het silhouet van een reusachtig schip opdoemde en rakelings langs de veerboot gleed, om vervolgens weer in het niets te verdwijnen, zagen alle passagiers er lijkbleek uit. Soms vloekte er iemand of weer een ander smeed een kajuitdeur te hard dicht. Een enkeling zei in het vervolg niet meer mee te gaan. Die vond het risico te groot.

Een vergelijkbare situatie hangt er nu rond om de hemofiliecommune. Een risico met dezelfde stille dreiging die zo kenmerkend is bij mist op het water. De rivier waarop die veerboot kruiste, is al jaren voorzien van een centraal radarsysteem. Maar de rivier die zo'n zevenhonderd hemofiliejongetjes dagelijks moeten oversteken is er de laatste jaren bepaald niet veiliger op geworden. Eerst waaiden er geruchten over. Geruchten die al snel werden omgezet

in waarheden. Beangstigende waarheden. Een klein onbekend vraatzuchtig beestje was zich in de stroom gaan ophouden. En een aanvaring met het monstertje kan levensgevaarlijk zijn.

De hemofiliejongetjes moeten die oversteek echter blijven maken. Op de andere oever bedrijven zij dan rekenen, handenarbeid, biologie of broodbakken. Luid kakelend maken zij de oversteek. In geval van mist worden zij allemaal weer een beetje stil en bleek. Ook de ouders en vriendinnetjes van de hemofielletjes volgen gespannen de overtocht.

49

Blijft de situatie zo? Nee, vanzelf niet! Aan alle tafeltjes waar beleid wordt gemaakt, of plannen worden besproken, zit men zeker niet stil. Maar het zijn wel wat veel tafeltjes, denk ik soms. De zaak kreeg onlangs ook nog een banaal tintje. Om het veelvraatje in de stroming zichtbaar te maken is apparatuur nodig. Laten we het radar noemen. Dat is er nu. Maar leuteren over de negen dubbeltjes per hoofd van de bevolking die het apparaat kost, dreigde de plaatsing ervan te vertragen. Een Haagse meneer heeft dat prijskaartje nu voor zijn rekening genomen.

De mist wordt iets dunner ...

Abraham INKTSPUIT (DECEMBER 1985)

50

Het gezin bestond uit drie personen. Mijn aanstaande vader, moeder en zesjarige zus. Vooral de laatste vond dat het zo goed was. Alleen een broertje erbij zou wel plezierig zijn, had zij meermalen geopperd. Niet dat dit de samenstelling van het gezin wezenlijk zou veranderen. Die bleef zoals het was. Het ging meer om gastvrijheid verlenen.

In haar kinderlijk geloof bad zij vurig om mijn komst. Haar praktisch ingestelde aard liet het echter hier niet bij. Zo gaf zij haar moeder opdracht om op een boom in de tuin een briefje te plakken waarop werd aangegeven dat dit het bedoelde adres was. Dit werd prompt uitgevoerd. Nu bezat in die tijd de ooievaar een soort Van Gend & Loos monopolie voor babytransport.

Om mijn bezorging te vergemakkelijken, luidde de tweede opdracht aan mijn moeder de dakramen dag en nacht open te laten staan. Ook hieraan werd gevolg gegeven.

Zo arriveerde ik gemakkelijk en op het juiste adres. Vreemd genoeg was mijn zus de nacht van mijn aankomst net bij een oom en tante gaan logeren. De andere dag maakte zij blij en tevreden kennis met het resultaat van al haar inspanningen. De vreugde zou al snel wat worden getemperd. Met mijn komst introduceerde ik iets nieuws in de familie. Wat precies was niet gelijk duidelijk, maar na ongeveer een jaar, maakte een buikbloeding een eind aan alle onzekerheid.

Een snelle rit naar het ziekenhuis, in de auto van onze huisarts, bracht die klaarheid. Een weeffoutje in het stollingsmechanisme. Echte paniek was er niet. Een beeld wat voor een leven het voor mij zou worden evenmin. Het werd een kleutertijd met vitamine-k injecties.

Als er een bloeding optrad, werd het getroffen gewricht ingepakt in met in Arnica-tinctuur gedrenkte watten. Vette watten, taft en verband hielden de zaak op zijn plaats.

Toen het toenemend krijgsgeweld van Wereldoorlog II deze aanpak onmogelijk maakte, werd de Arnica-tinctuur vervangen door een mengsel van water, spiritus en azijn. Tandvleeswondjes, ontstaan als gevolg van het wisselen, werden elektrisch dichtgebrand. Eenmaal werd een hardnekkig bloedend wondje opgevuld met een in Sangostop gedoopte tampon en vervolgens met een gipsklomp afgedekt. Ik was weer eens gered.

Meelevende buurtbewoners zorgden in de 'hongerwinter' nogal eens voor een extra pannetje voedsel. Ook van de clandestiene slachtpartijen profiteerde ik mee. Zo anoniem mogelijk werd in het donker een stuk vlees of spek aangereikt. Intussen had mijn zus zich de schone kunst van het lezen eigen gemaakt. Als een pijnlijke gewrichtsbloeding, of soms wel twee tegelijk, mij uit de slaap hield, vond zij het haar heilige plicht mij voor te lezen. Uit 'Daantje' bijvoorbeeld. Daags erna viel zij dan zelf onder de rekenles in slaap in de schoolbank.

Met verbazing moet ik vaststellen dat dit een tamelijk oud verhaal begint te worden. Want inmiddels loop ik (houterig, aangepaste schoenen en een hemofilie-kontje) al weer, heel wat jaren mee.

Vijftig om precies te zijn ...

51



5 Ervaringen van oudere hemofiliepatiënten

Oudere hemofiliepatiënten zijn van jongs af aan gewend aan periodes met pijn en beperkingen. Bij het ouder worden verleggen zij hun grenzen en accepteren andere gezondheidsproblemen als onvermijdelijk. Zij hechten veel waarde aan een goede coördinatie tussen de vele behandelaars met wie ze bij het ouder worden te maken krijgen.

53

De derde levensfase

Behalve dat oudere hemofiliepatiënten allemaal hemofilie hebben, zijn er verder niet zo veel gemeenschappelijke kenmerken. Hoewel degenen met ernstige hemofilie als kind vaak langdurige ziekenhuisopnames hebben meegemaakt, hebben zij zich heel verschillend ontwikkeld. Afhankelijk van hun mogelijkheden en thuissituatie hebben zij allerlei soorten opleiding en scholing gehad, zijn al of niet getrouwd, hebben wel of geen kinderen. Hemofiliepatiënten vormen geen homogene groep. Hier worden de ervaringen van een klein aantal hemofiliepatiënten gebruikt om als voorbeeld te dienen hoe zij met het ouder worden omgaan. Voor allen geldt dat zij steeds meer bewegingsbeperkingen krijgen door de gewrichtsschade die vroeger is opgelopen. Het gaat dan om de patiënten die nu boven de veertig zijn. Het is te verwachten dat de derde levensfase er voor patiënten die na 1970 zijn geboren, anders uit zal zien.

De zorg thuis

Het was vroeger voor hemofiliepatiënten niet gemakkelijk om een relatie te krijgen. Toch is een aantal wel getrouwd, anderen wonen zelfstandig of met een familielid. Bij het ouder worden is het voor al deze mensen moeilijker om zichzelf optimaal te blijven verzorgen. De meesten blijven liefst zo lang mogelijk zelfstandig wonen. Of dat kan hangt van de beschikbare zorg af. Ook partners en mantelzorgers worden ouder. De reden om naar

een aangepaste woning te verhuizen ligt niet altijd bij de afnemende mobiliteit van de hemofiliepatiënt, maar kan ook gewenst zijn vanwege de zorgbehoefte van de partner. Er bestaat een wankel ‘zorgevenwicht’ tussen ouder wordende partners: als één van beiden iets overkomt, heeft dat ingrijpende gevolgen voor de thuissituatie.

Hoewel de hemofiliepatiënt degene is met de meeste gezondheidsproblemen, betekent dat niet dat zijn partner hem altijd overleeft. Ook een hemofiliepatiënt kan weduwnaar worden en is dan op de zorg van anderen aangewezen. Dat blijft behelpen. Een dochter kan niet de rol van de vrouw overnemen, een buurvrouw kan wel even inspringen, maar niet structureel hulp geven. Dan zijn meer hulpmiddelen en aanpassingen in huis nodig, maar dat is niet altijd mogelijk. De volgende stap is een verhuizing naar een plaats waar wel continue zorg beschikbaar is. Dat is bijvoorbeeld het verzorgingshuis dat vaak als ‘het begin van het einde’ wordt gezien. Het opgeven van een stuk zelfstandigheid, het moeten leven met door anderen opgelegde beperkingen is een zware stap.

Als de hemofiliepatiënt als mantelzorger moet functioneren is dat een extra zware belasting. Bij ziekte van de partner of van een gezins- of familielid kan de hemofiliepatiënt de eerste aangewezen zijn om de zorg te verlenen. Het blijkt dat dat zowel lichamelijk als emotioneel snel een te zware belasting voor de oudere hemofiliepatiënt is. Toenemende gewrichtsklachten en frequentere bloedingen zijn het gevolg. Hulpvragen is voor oudere hemofiliepatiënten moeilijk: zij zijn gewend om door te bijten en zelf hun problemen op te lossen. Een maatschappelijk werker in het HVC kan hierbij behulpzaam zijn.

Veel zorgen maken hemofiliepatiënten zich over het prikken. Zelf worden ze ouder, ze gaan minder goed zien, de handen gaan trillen, en datzelfde geldt voor de partner die ook vaak prikt. Dan moet iemand anders het doen. Hoewel er professionele hulp beschikbaar is, blijft het ook dan moeilijk om hulp te vragen.

Na een werkzaam leven

Sommige mensen zouden liever vandaag dan morgen met vervroegd pensioen gaan. Zo niet hemofiliepatiënten. In het algemeen oefenen zij met veel plezier hun beroep uit en stappen zij met tegenzin uit hun baan. Dat is soms onvermijdelijk door hun afnemende mobiliteit, maar als het enigszins kan werken zij door tot hun 65e en liever nog langer. Dan ontstaan andere zorgen die vaak samenhangen met de slechte pensioenvoorziening die patiënten hebben kunnen opbouwen. Dikwijls hebben ze een te kleine

oudedagsvoorziening, terwijl de kosten voor levensonderhoud stijgen door toenemende invaliditeit. Het is niet eenvoudig een weg te vinden in de wirwar van regelingen die er voor allerlei voorzieningen bestaan. Hulp van de maatschappelijk werker of sociaal verpleegkundige van het hemofiliebehandelcentrum, en de bijeenkomsten en informatie via de patiëntenvereniging NVHP kunnen hier behulpzaam zijn.

Comorbiditeit

Hemofiliepatiënten gaan heel verschillend om met ziekten die hun treffen. In de eerste plaats hebben zij last van hun gewrichten. Opereren of niet, dat is de vraag waaraan ze niet ontkomen. Soms kan een operatie niet, soms willen ze een operatie niet. Diegenen die uiteindelijk – na een periode met veel pijn – een orthopedische operatie hebben ondergaan, zijn blij met het resultaat: “had ik het maar eerder laten doen”.

Moeilijk is het als een operatie niet kan door de aanwezigheid van een remmer. In dat geval is behandeling van de complicaties van hemofilie en van alle bijkomende aandoeningen een probleem. Orthopedische operaties van de gewrichten die al meer dan zeventig jaar door bloedingen worden geteisterd, zijn lastig. Prostaatklachten zijn niets bijzonders voor oudere mannen en zijn goed te behandelen. Dat wil zeggen: als je geen hemofilie met een remmer hebt. Naar de tandarts: een bloedbad als je een remmer hebt, laat dat gebit maar even zoals het is, er zijn ernstiger dingen. Een longontsteking betekent langdurige ziekenhuisopname; vernauwde kransvaten van het hart: dotteren zit er meestal niet in als je een remmer hebt. Het is dus niet zo dat de beschikbaarheid van stollingsfactorconcentraten voor iedereen het leven heeft genormaliseerd.

Behandeling van een HCV-infectie vindt niet altijd plaats. De noodzaak om zich te laten behandelen voor een aandoening (leverfalen) die zich misschien pas over een twintigtal jaren zal voordoen, lijkt niet zo dringend. Bovendien zijn de bijwerkingen heftig en is de kans op succes bij sommige virus types maar 50%. Het vereist heel wat overleg met de partner en de behandelaar en doorzettingsvermogen om zo’n kuur te beginnen en af te maken.

En dan de ‘life style’ veranderingen. Iedereen in Nederland kan dagelijks de verhalen lezen over te weinig bewegen, te veel eten en overgewicht. Maar bewegen is voor hemofiliepatiënten juist een probleem. Dan maar minder eten? Dat is moeilijk, zeker als bij ouderen de maaltijd een hoogtepunt van de dag is. Hieraan kan het behandelcentrum een bijdrage leveren door enerzijds het aanbieden van fysio- en bewegingstherapie en anderzijds dieetadviezen.

De vele gezichten van de zorg

Bij het ouder worden krijgt men met steeds meer disciplines te maken, figuur 3 op pagina ** brengt dat treffend in beeld. Het vraagt nogal wat van iemand om daarmee om te gaan. Wie niet meer zo fit is, kan dat eigenlijk niet meer goed overzien. Een goede coördinatie van zorg is voor patiënten van levensbelang. Het kan een speciale taak worden van de behandelcentra: het aanwijzen van een coördinator die – als de patiënt het zelf niet meer kan – de geleverde zorg bewaakt en optimaliseert. Maar het moet niet de zoveelste organisatie worden. Deze persoon moet centraal in het schema van figuur 3 staan, naast de patiënt. De hemofiliepatiënt is zijn eigen behandelaar zolang hij kan, maar er komt een moment dat hij de zorg uit handen moet geven. Dan moet er een alternatief zijn.

‘Tegen een bloeding kan ik vechten, maar het gevecht tegen de ouderdom verlies ik’.

Epiloog

‘De ouderdom komt met gebreken’ zegt het spreekwoord. Voor hemofiliepatiënten kunnen deze gebreken ingewikkelder van aard zijn dan die van andere ouderen. Het is belangrijk dat hemofiliepatiënten zich een realistisch toekomstbeeld vormen, in dat opzicht verschillen zij niet van andere ouderen. Tijdig maatregelen treffen om zo lang mogelijk zelfstandig te kunnen blijven is een eerste vereiste. Opname in een verpleeghuis kan onvermijdelijk zijn als men veel extra zorg nodig heeft. In die situatie is goede communicatie over de hemofilieproblematiek met het personeel van het verpleeghuis belangrijk. De kans dat een verpleeghuis ervaring met hemofiliepatiënten heeft is immers klein. De hemofiliebehandelaar heeft daarbij een taak.

Maar de hemofiliebehandelaar heeft niet altijd voldoende zicht op comorbiditeit. Bij patiënten met mildere vormen van hemofilie bestaat het gevaar dat zij een behandelend specialist niet of onvoldoende informeren over hun hemofilie. Naast een gebrek aan specifieke achtergrondkennis bij deze specialist, kan er ook sprake zijn van een zekere angst een patiënt met hemofilie te behandelen. Ook als alle doorverwijzingen en intercollegiale consulten goed zijn gegaan, bestaat de kans op bloedingcomplicaties door het gebruik van medicijnen die mogelijk een effect op de stolling hebben.

De uitdaging is de specialisten én de patiëntengroep voldoende te scholen en te informeren zowel voor, tijdens als na een medische ingreep. Daar waar nodig moet gelet worden op de specifieke tromboseprofylaxe en vroegtijdige mobilisering van de patiënt om trombose en verergering van de artropathie klachten te voorkomen.

Het is onze overtuiging dat het vraagstuk en de coördinatie van de toenevende multi- en comorbiditeit bij hemofilie in de eerste plaats de verantwoordelijkheid is van de hemofiliebehandelcentra. Dit betekent voor deze centra dat zij zich meer dan tot nu toe het geval is, moeten oriënteren op deze nieuwe taak. De hemofilieverpleegkundige kan – als *nurse practitioner* – in dit traject een belangrijke educatieve en coördinerende rol spelen.

Oudere patiënten hebben na hun werkzaam leven meer behoefte aan onderling contact. Groepsconsulten, periodieke groeps gesprekken of een gezamenlijk zwemuurtje kunnen in die behoefte voorzien. Een andere educatieve taak van de betrokken zorgverleners en de patiëntenvereniging kan zijn het tijdig beschikbaar hebben van literatuur die ingaat op co- en multimorbiditeit. Met deze uitgave en met het boek *Aging with haemophilia, medical and psychosocial impact* hebben de auteurs daartoe een eerste internationale aanzet gegeven. Uit de reacties blijkt dat er zowel bij behandelers als patiënten behoefte aan zulke specifieke informatie bestaat.



Lijst illustraties

- 60 9 Groepshydrotherapie, waarbij actieve oefeningen worden gedaan in spelvorm.
- 10 Gipsspalk; inactieve tractie om functie te verbeteren, zoals dit in de jaren 60 werd toegepast.
- 19,20 19,20 Actieve loopoefening met behulp van een “lift walker”.
- 24 Aangepaste fietsen
- 36 Deze foto illustreert de comorbiditeit: Sta-op-stoel en rollator om gewrichtsfuncties te ondersteunen. Medicatie voor de behandeling van andere aandoeningen
- 44 Spalk die wordt gedragen na een operatie waarbij de enkel is vast gezet (enkelarthrodese)
- 52 Aanpassingen auto, met hand schakeling en pedaal functie.
- 58 Rolstoel toegankelijke entree.

Foto's in dit boek laten aanpassingen zien die behulpzaam kunnen zijn bij het langer zelfstandig functioneren van een patiënt.

Foto's blz 9: met dank aan A. de Kwaadsteniet

Foto's blz 24: met dank aan C. Smit en J. Cloin

Foto's omslag en blz 10, 19, 36, 44, 52, 58: archief Van Creveld-kliniek, afdeling hematologie, UMCUtrecht

Inhoud van *Aging with haemophilia – Medical and psychosocial impact*

- Preface – C.A. Lee
- 1 Life expectancy and co-morbidity E.P. MAUSER-BUNSCHOTEN, C. SMIT & A. DE KNECHT-VAN EEKELEN
- 2 Coping with disability and co-morbidity: a patient's perspective C. SMIT
- 3 Haemophilic arthropathy: rehabilitation and orthopaedic surgery L. HEIJNEN & P. DE KLEIJN
- 4 HIV in haemophilia: natural history and complications of treatment M.E. VAN DER ENDE
- 5 Hepatitis c in haemophilia: natural history and treatment E.P. MAUSER-BUNSCHOTEN, D. POSTHOUWER & R.J. DE KNEGT
- 6 Inhibitors in the elderly haemophiliac F.W.G. LEEBEEK
- 7 Cardiovascular disease K. PEERLINCK
- 8 Invasive diagnostics and surgical interventions K. MEIJER & J. VAN DER MEER
- 9 Internal diseases I. NOVAKOVA
- 10 As haemophilia patients are aging ... R. BOS
- 11 Haemophilia and sexuality W. GIANOTTEN & L. HEIJNEN
- 12 Aging with haemophilia: interviews with patients A. DE KNECHT-VAN EEKELEN
- 13 Perspectives and practical advices E.P. MAUSER-BUNSCHOTEN, C. SMIT & A. DE KNECHT-VAN EEKELEN

Over de auteurs

62

Eveline P. Mauser-Bunschoten studeerde geneeskunde aan de Rijksuniversiteit Groningen. Sinds 1979 is zij als hemofiliebehandelaar verbonden aan de Van Creveldkliniek. In 1995 promoveerde zij op het proefschrift getiteld *Complications of haemophilia care*. Zij is ondermeer secretaris-penningmeester van de Nederlandse Vereniging voor Hemofiliebehandelaars en lid van het platform hemofilie, de adviesgroep ‘Hepatitis c en hemofilie’ en van de adviescommissie van het hepatitis-informatiecentrum.

Annemarie de Knecht-van Eekelen studeerde biologie aan de Rijksuniversiteit Utrecht. Zij promoveerde in 1984 in de geneeskunde op het proefschrift getiteld *Naar een rationele zuigelingenvoeding. Voedingsleer en kindergeneeskunde in Nederland 1840-1914*. Zij werkte onder meer als universitair docent in de geschiedenis van de geneeskunde aan de Vrije Universiteit te Amsterdam. Van 1986-2008 was zij verbonden aan Cito Instituut voor Toetsontwikkeling te Arnhem.

Cees Smit studeerde economie aan de Vrije Universiteit te Amsterdam. Van 1987 tot 1998 was hij coördinator van de Nederlandse Vereniging van Hemofilie Patiënten (NVHP). Tegenwoordig is hij onder meer voorzitter van de Stichting Kwadraad en van de Stichting Informatie Dierproeven. Sinds 1978 is hij lid van het onderzoeksprogramma ‘Hemofilie in Nederland’. Hij ontving in 2003 een eredoctoraat van de Universiteit van Amsterdam voor zijn werk op het gebied van gebied van hemofilie, medische biotechnologie en patiëntenparticipatie.

Nuttige adressen

63

Nederlandse Vereniging van Hemofilie Patiënten (NVHP)
Jan van Gentstraat 130, 1171 GN Badhoevedorp
telefoon (020) 659 90 21 (10.00-16.00 uur); telefax (020) 659 60 30
e-mail: nvhp@nvhp.nl; web: www.nvhp.nl

Nederlandse Vereniging van Hemofiliebehandelaren (NVHB)
dr. E.P. Mauser-Bunschoten (secretaris), Van Creveldkliniek
afdeling hematologie, C 01 425; UMC Utrecht; Postbus 85500.
3508 GA Utrecht
e-mail: E.Mauserbunschoten@umcutrecht.nl

Hemofilievereniging / Association de l’Hémophilie (AHVH)
VZW AHVH asbl
PB/BP 212, 1210 Brussel, België
telefoon +2 346 02 61; telefax +2 346 04 25
e-mail: info@ahvh.be; web: www.ahvh.be

World Federation of Hemophilia (WFH)
1425 René Lévesque Blvd. W., Suite 1010, Montréal, Québec,
H3G 1T7 Canada
telefoon +1 (514) 875-7944; telefax +1 (514) 875-8916
e-mail: wfh@wfh.org; web: www.wfh.org

Colofon

Deze uitgave is mogelijk gemaakt dankzij bijdragen van de Stichting Haemophilia (shph) en de stichting sanquin bloedvoorziening.

UITGEVER

Van Creveldkliniek-afdeling hematologie uMCUtrecht
Correspondentie: dr. E.P. Mauser-Bunschoten; Van Creveldkliniek afdeling hematologie
C 01 425; uMCUtrecht; Postbus 85500. 3508 GA Utrecht
e-mail: E.Mauserbunschoten@umcutrecht.nl

ONTWERP EN ZETWERK

Suzan Beijer, Weesp

LITHOGRAFIE EN DRUK

drukkerij Mart.Spruijt b.v., Amsterdam

BINDWERK **

Meeuwis bv Boekbinders, Amsterdam

FOTOVERANTWOORDING

Tenzij anders vermeld zijn de afgedrukte foto's afkomstig uit de collectie van de Van Creveldkliniek.

© Van Creveldkliniek-afdeling hematologie uMCUtrecht 2008.

Behoudens beperkingen door de wet gesteld, mag niets uit deze uitgave worden vermenigvuldigd en/of openbaar gemaakt door middel van druk, fotokopie, microfilm of welke andere wijze dan ook, zonder voorafgaande schriftelijke toestemming van de uitgever.

ISBN/EAN 978-90-731-0803-5

NUR 876