

PROFYLAXIS

Patiënten die in aanmerking komen voor profylaxe of al een profylaxe behandeling krijgen



Een gids voor
patiënten
gerealiseerd in
samenwerking
met Dokter Susan
Halimeh

Medical Centre for
Haemostasis and Thrombosis
Duisburg, Duitsland

**PROFYLAXE
BEHANDELING
BIJ DE ZIEKTE
VAN VON
WILLEBRAND**



WAT BETEKENT PROFYLAXE?

Uw arts denkt dat u baat kan hebben bij een profylaxe behandeling:

- ▶ Ook bekend als "secundaire" langetermijn profylaxe behandeling, zal dit gebeuren door regelmatige continue vervangingstherapie met von Willebrand Factor (vWF-concentraat).¹
- ▶ Vervanging van vWF is iets waar u al bekend mee bent, omdat u het waarschijnlijk reeds on-demand hebt gebruikt sinds uw diagnose van de ziekte van von Willebrand (vWD).
- ▶ Profylaxe behandeling wordt op regelmatige basis toegepast om te voorkomen dat u herhaaldelijke bloedingen krijgt:
 - ▶ bijv. neusbloedingen of zware menstruatie
 - ▶ Dit kan leiden tot bloedarmoede en vermoeidheid
 - ▶ Of misschien bloedingen waarvan u zich niet eens bewust bent, bijv. in uw darmen of gewrichten, wat kan leiden tot ernstige complicaties als er niets aan gedaan wordt:
 - ▶ zoals de ontwikkeling van "target"gewrichten en de daaruit voortkomende gewrichtsaandoening (artropathie), terugkerende gastrointestinale bloedingen en ernstige bloedarmoede.²



"Nieuwe studies hebben aangetoond dat een profylaxe behandeling voordelen biedt bij patiënten met de ziekte van von Willebrand van alle leeftijden."²



WANNEER ZOU U BAAT HEBBEN BIJ PROFYLAXE BEHANDELING?

Uw arts heeft profylaxe behandeling aanbevolen voor één van de volgende redenen:

- ▶ U hebt de ziekte van von Willebrand type 3:
 - ▶ De ziekte van von Willebrand type 3 wordt gekenmerkt door de afwezigheid van vWF (von Willebrand factor), waardoor u last kan hebben van ongecontroleerde of spontane bloedingen².
- ▶ U hebt de ziekte van von Willebrand type 2 of 1 maar u had voor de diagnose ernstige of terugkerende bloedingssymptomen:
 - ▶ Bloedingscore (BS) * > 2 punten²
 - BS helpt bij het voorspellen van de klinische resultaten bij volwassen patiënten met de ziekte van von Willebrand.²
 - Een hoge BS correleert met intensieve on-demand therapie.¹
- ▶ U hebt de voorbije maanden/jaren terugkerende bloedingen gehad:
 - ▶ Gewrichtsbloedingen, gastrointestinale bloedingen of klinisch significante bloedingen in de afgelopen 12 maanden met on-demand therapie leiden tot ijzertekort en klinisch relevante bloedarmoede.²

*de bloedingscore wordt berekend door ernstigste bloedingsepisodes die de patiënt het afgelopen jaar heeft gemeld bij elkaar op te tellen en heeft een schaal van 0 tot 3.²



UW BEHANDELING WORDT AFGESTEMD OP UW PERSOONLIJKE SITUATIE

Er is niet één protocol dat wordt gebruikt bij profylaxe behandeling:

- ▶ Profylaxe behandeling vereist altijd het gebruik van vervangingstherapie met vWF-concentraten.¹
- ▶ De dosering en het injectieschema van het vWF-concentraat zullen door uw arts worden bepaald rekening houdend met uw risico.¹
- ▶ Als richtlijn:
 - ▶ De gemiddelde gebruikte dosis VWF is 40 IU/kg²
 - ▶ Met een frequentie van ~tweemaal per week²
- ▶ Uw arts zal uw bloedingsfrequentie en bloedfactorwaarden controleren om uw behandeling indien nodig aan te passen.³



"Bij vW ziekte wordt profylaxe behandeling gedefinieerd als het ontvangen van vWF infusies, ten minste éénmaal per week, om de ernst van bloedingen te voorkomen of te verminderen met de bedoeling deze dosis gedurende 45 weken of meer per jaar te handhaven."²

PATIENTEN VAN ALLE LEEFTIJDEN MET DE VW ZIEKTE HEBBEN BAAT BIJ PROFYLAXE BEHANDELING (DATA ON FILE)



OLIVIA, 2 jaar, kreeg de diagnose vW ziekte type 3 toen ze 18 maanden oud was.

Onmiddellijk na de geboorte bleek ze blauwe plekken, slijmvliesbloedingen en bloed in haar stoelgang te hebben. Sindsdien heeft ze herhaaldelijk blauwe plekken en bloedarmoede. Haar levenskwaliteit is aanzienlijk verminderd door ernstige vermoeidheid. Vier maanden geleden werd besloten over te schakelen naar profylaxe behandeling om verdere bloedingen te voorkomen. Ze begon met een dosis van 500 IE vWF om de 10 dagen en heeft sindsdien geen bloeding of bloedarmoede gehad en belangrijker nog, ze is ook niet meer moe. Voorlopig wordt deze dosis aangehouden.

EMILY, 12 jaar, kreeg de diagnose vW ziekte type 2A+N toen ze één jaar oud was.

Haar leven werd gekenmerkt door hevige neus- en mondbloedingen en, sinds de puberteit, door ernstige menorrhagie. Ze heeft menstruatiebloedingen gehad die tot 14 dagen per maand aanhielden, wat bloedarmoede en extreme vermoeidheid veroorzaakte. Deze hevige bloeding betekende ook dat ze elke maand enkele dagen van school moest missen, wat haar levenskwaliteit ernstig aantastte.

18 maanden geleden startte ze met een profylaxe behandeling van 4000 IE vWF tweemaal per week en tijdens de menstruatie. Deze dosis heeft haar maandelijks bloedingen teruggebracht tot 6 dagen en haar bloedarmoede is onder controle. Ze kan voltijds naar school en haar leven is "normaal" geworden. Er zijn momenteel geen redenen om haar profylaxe behandeling te wijzigen.



BETH, 34 jaar,
kreeg twee jaar geleden de
diagnose vW ziekte type 2M.

Hoewel ze altijd vatbaar is geweest voor postoperatieve bloedingen, neusbloedingen en hevige menstruatie, werd de diagnose vW ziekte pas vastgesteld nadat ze een miskraam had gekregen als gevolg van enorme placenta hematomen. Zelfs toen ze werd behandeld voor vW ziekte, bleef ze bloedarmoede hebben en kreeg ze verschillende malen een miskraam als gevolg van bloedingen en placenta hematomen. Hierdoor werd ze erg depressief. Dit jaar werd ze opnieuw zwanger, dit keer van een tweeling. Toen de opsporing vroeg in de zwangerschap begon, werd besloten om profylaxe behandeling te proberen en ze begon met een dosis van 3000 IE vWF tweemaal per week. Hierdoor had ze een zwangerschap zonder verdere bloedingen en kon ze gezonde baby's ter wereld brengen. Ze krijgt nu al 6 maanden een profylaxe behandeling en er zijn geen onmiddellijke plannen om de dosis te wijzigen.



PATIENTEN MET DE VW ZIEKTE HEBLEN BAAT BIJ PROFYLAXE BEHANDELING IN ALLE LEVENSFASES

JESSICA, 26 jaar, weet sinds haar 21ste dat ze vW ziekte type 2A heeft.

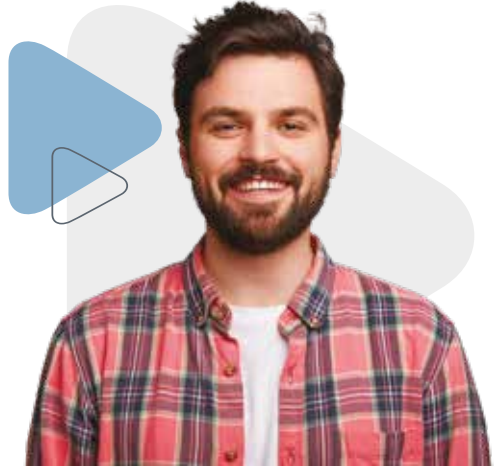
Zolang ze zich kan herinneren heeft ze last van frequente neusbloedingen en hevige menstruaties waardoor ze bloedarmoede kreeg. Ondanks de behandeling had ze nog steeds maandelijks 20 dagen bloedingen wat betekende dat ze verlof moest

nemen omdat ze constant bloedarmoede had en moe was. Om de situatie te verbeteren kreeg ze profylaxe behandeling voorgeschreven van 2000 IE vWF éénmaal per week, ook tijdens de menstruatie. Ze bloedt nu nog maar 3 dagen per maand, heeft geen bloedarmoede en kan genieten van haar werk. Haar toestand is bij het volgen van deze behandeling al 3 jaar stabiel.



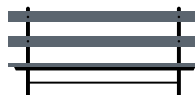
TIGRAN, 24 jaar,
heeft vW ziekte type 3.

Hij heeft last van ernstige gewrichtsbloedingen in beide kniën en ellebogen, die zwelling en chronische pijn veroorzaakten die zijn mobiliteit verminderden. Dit heeft een grote impact gehad op zijn levenskwaliteit. Om de gewrichtsbloedingen te stoppen kreeg hij een profylactische behandeling van 3000 IE vWF, 3 keer per week. De verandering was vrijwel onmiddellijk zichtbaar. Zonder gewrichtsbloeding had hij geen pijn meer en voelde hij dat zijn leven "weer normaal" was. Hij begon met krachttraining en kreeg extra spieren waardoor zijn dosis moest worden bijgesteld naar 4000 IE VWF 3 keer per week om verdere bloedingen te voorkomen.



CHARLIE, 79 jaar,
heeft vW ziekte type 2A.

Na een operatie aan de urethra zag hij bloed in zijn urine. Het probleem werd hardnekkig en hij kreeg ernstige bloedarmoede. De vermoeidheid die gepaard ging met zijn bloedarmoede betekende dat zijn dagelijkse routine volledig in het gedrang kwam. Om dit bloedverlies onder controle te krijgen, werd drie jaar geleden gestart met een dosis van 2000 IE vWF éénmaal per week. Sindsdien heeft hij geen bloedingen meer gehad en is zijn bloedarmoede onder controle. Nu hij niet meer moe is, kan hij weer genieten van het leven. Een wijziging van deze profylaxe behandeling is momenteel niet nodig.



PROFYLAXE BEHANDELING IN DE PRAKTIJK

Normaal gezien kunt u uw profylaxe veilig thuis toedienen. Aangezien dit echter intraveneus dient toegediend te worden in een ader in uw arm, kunt u er de voorkeur aan geven dat dit wordt gedaan door een verpleegkundige of een verzorger.

► Praat met uw medisch team over de verschillende beschikbare opties.



DE VOORDELEN VAN PROFYLAXE BEHANDELING

Patiënten die beginnen met profylaxe behandeling ervaren veel voordelen:

- ▶ Afname van bloedingsepisodes³
- ▶ Algemene verbetering van de gezondheid³
- ▶ Kortere tijd doorbrengen op de spoedafdeling en/of ziekenhuis³
- ▶ Verbetering van de levenskwaliteit³:
 - ▶ Een "normaler" leven
 - ▶ Meer energie
 - ▶ Minder zorgen en stress

vWF-concentraten zijn ook zeer veilig en worden goed verdragen, zoals blijkt uit jarenlang gebruik bij patiënten van alle leeftijden en met alle types vW ziekte.⁴



MIJN TRAJECT VAN PROFYLAXE BEHANDELING

Er zijn verschillende vWF-concentraten beschikbaar vandaag - met en zonder factor VIII (FVIII).³

Na het gesprek met uw arts over de voordelen van een langdurige profylaxe behandeling, kan hij/zij aanbevelen om een vWF-concentraat zonder FVIII te gebruiken als de meest geschikte keuze voor u op dit ogenblik.

Nuttige contacten

**MIJN
HEMATOLOGIE
CENTRUM**

**AHVH
PATIENTEN
ORGANISATIE BELGIE
[HTTP://WWW.AHVH.BE](http://www.ahvh.be)
[INFO@AHVH.BE](mailto:info@ahvh.be)**

Referenties

1. Federici AB. Prophylaxis in patients with von Willebrand disease: who, when, how? *J Thromb Haemost* 2015;13:1581-4.
2. Halimeh S et al. Long-term secondary prophylaxis in children, adolescents and young adults with von Willebrand disease: Results of a cohort study. *Thromb Haemost* 2011; 105: 597-604.
3. Connell NT et al. ASH ISTH NHF WFH 2021 guidelines on the management of von Willebrand disease. *Blood Adv.* 2021;5:301-325.
4. Goudemand J et al. Management of von Willebrand disease with a factor VIII-poor von Willebrand factor concentrate: results from a prospective observational post-marketing study. *J Thromb Haemost.* 2020;18:1922-33.

Stempel arts:

