

<b>Suppletieplan draagster hemofilie A of B</b>				
	<i>In partu</i>	<i>Na afklemmen navelstreng</i>	<i>In kraambd na normale vaginale bevalling</i>	<i>In kraambd na sectio of instrumentele partus:</i>
Draagster hemofilie A met FVIII < 80% in 3 <sup>de</sup> trimester	FVIII concentraat met berekende piekspiegel >150%	tranexaminezuur 1000mg iv	Dag 1-3: dalspiegel ≥ 50%#  + tranexaminezuur 3 dd 1000mg <sup>§</sup>	Dag 1: dalspiegel >80% Dag 2-5: dalspiegel ≥50%* Dag 5-10: dalspiegel ≥ 30% IE/dL  + tranexaminezuur 3 dd 1000mg <sup>§</sup>
Draagster hemofilie B met FIX < 80% in 3 <sup>de</sup> trimester	FIX concentraat met berekende piekspiegel >150%	tranexaminezuur 1000mg iv	Dag 1-3: dalspiegel ≥ 50%#  + tranexaminezuur 3 dd 1000mg <sup>§</sup>	Dag 1: dalspiegel >80% Dag 2-5: dalspiegel ≥50%* Dag 5-10: dalspiegel ≥30%  + tranexaminezuur 3 dd 1000mg <sup>§</sup>

# op indicatie (bloeding/complicatie) valt te overwegen om de dalspiegel langer > 50% te houden

\* op indicatie (toch bloeding of complicaties) valt te overwegen om de dalspiegel langer > 50% te houden of de behandeling te verlengen tot 14 dagen.

§ tranexaminezuur zolang als nodig, in elk geval totdat de noodzakelijke frequentie van het verschonen van de kraamverbanden duidelijk is verminderd (bv. minder dan elke 3 uur).

Dosering factor VIII concentraat: gewenste stijging factor VIII in IE/dL x lichaamsgewicht x 0,5

Dosering factor IX concentraat: gewenste stijging factor IX in IE/dL x lichaamsgewicht

Laboratorium controles: het is niet routinematig nodig om een piekspiegel te bepalen. Spiegel moet wel bepaald als er redenen zijn te twijfelen over de opbrengst (in dat geval wordt in het individuele plan opgenomen dat piekbepaling nodig is) en bij bloeding; tevens postpartum dagelijks 's ochtend factorbepaling.

<b>Behandelplan peripartum bij ziekte van von Willebrand</b>				
<i>Stolfactor gehalte in 3<sup>de</sup> trimester</i>	<i>In partu</i>	<i>Na afklemmen navelstreng</i>	<i>In kraambd na normale vaginale bevalling</i>	<i>In kraambd na sectio of instrumentele partus:</i>
VWF ≥ 80% en FVIII ≥ 80%	Geen behandeling	tranexaminezuur 1000mg iv	tranexaminezuur 3 dd 1000mg <sup>§</sup>	tranexaminezuur 3 dd 1000mg <sup>§</sup>

VWF en/of FVIII < 80%	VWF- of VWF/FVIII concentraat met piekspiegel >150%	tranexaminezuur 1000mg iv	Dag 1-3: dalspiegel ≥ 50 IE/dL#  + tranexaminezuur 3 dd 1000mg <sup>§</sup>	Dag 1: dalspiegel ≥ 80% Dag 2-5: dalspiegel ≥ 50%* Dag 5-10: dalspiegel ≥ 30%  + tranexaminezuur 3 dd 1000mg <sup>§</sup>
Type 2B VWD	VWF- of VWF/FVIII concentraat met piekspiegel >150 IE/dl  + tromboctyen concentraat indien <50 x 10 <sup>9</sup> /l	tranexaminezuur 1000mg iv	Dag 1-3: dalspiegel ≥ 50 IE/dL#  + tranexaminezuur 3 dd 1000mg <sup>§</sup>	Dag 1: dalspiegel ≥ 80%# Dag 2-5: dalspiegel ≥ 50%# Dag 5-10: dalspiegel ≥ 30%  + tranexaminezuur 3 dd 1000mg <sup>§</sup>

# op indicatie (bloeding/complicatie) valt te overwegen om de dalspiegel langer > 50 IE/dl te houden  
\* op indicatie (toch bloeding of complicaties) valt te overwegen om de dalspiegel langer > 50 IE/dl te houden of de behandeling te verlengen tot 14 dagen.

<sup>§</sup> tranexaminezuur zolang als nodig, in elk totdat de noodzakelijke frequentie van het verschonen van de kraamverbanden duidelijk is verminderd (bv. minder dan elke 3 uur).

Dosering DDAVP (Minrin®): 0,3 microgram/kg iv. in 50-100ml 0,9% NaCl in 20 min, NIET voor geboorte van het kind geven.

Dosering factor VIII/VWconcentraat: gewenste stijging factor VIII in IE/dL x lichaamsgewicht x 0,5 EN gewenste stijging VW-RCF in % x lichaamsgewicht x 0.67.

<b>Beleid bij een fluxus (&gt;500ml bloedverlies) bij draagster hemofilie of VWD</b>	
Hemofilie A draagster met FVIII < 50 IE/dL preconceptioneel én 3e trim FVIII ≥ 80 IE/dL	Overweeg extra FVIII concentraat met streefspiegel 100%  of DDAVP
Hemofilie A draagster met 50 IE/dL preconceptioneel én 3e trim FVIII/IX ≥ 80 IE/dL	Tranexaminezuur 1000mg iv indien nog niet gegeven en overweeg DDAVP
Hemofilie B draagster met FIX < 50 IE/dL preconceptioneel én 3e trim FIX ≥ 80 IE/dL	Overweeg extra FIX concentraat met streefspiegel 100%
VWF ≥ 80 IE/dL en FVIII ≥ 80 IE/dL	DDAVP

VWF en/of FVIII < 80 IE/dL	Overweeg extra stollingsfactorfactor concentraat (met streefspiegels van 100%) of DDAVP
Type 2B VWD	Overweeg extra trombocyten concentraat afhankelijk van trombocytenaantal

Literatuur:

<https://hematologienederland.nl/wp-content/uploads/2021/02/Richtlijn-Diagnostiek-en-Behandeling-van-Hemofilie-2020-geautoriseerde-versie-20210206-2.pdf>

<https://hematologienederland.nl/wp-content/uploads/2021/02/Richtlijn-Diagnostiek-en-Behandeling-van-Von-Willebrand-2020-geautoriseerde-versie-20210206-3.pdf>

## FORMAT VOOR INDIVIDUEEL BEHANDELPLAN

### Beleid suppletie stollingsfactor rond partus bij pte met M. von Willebrand/draagsterschap van hemofilie A/B

Waarden voor de zwangerschap: FVIII:C ..%, vWF:RCF ..%, vWF:Ag ..%, FIX ..%

Waarden 3<sup>e</sup> trimester: FVIII:C ..%, vWF:RCF ..%, vWF:Ag ..% , FIX ..%

**N.B. Haemate P/ .... ligt al op L3VA op naam van patiënt.**

#### Beleid bij vaginale partus

- 2h voor verwachte start uitdrijving Haemate P .. IE vWF / .. IE FVIII/ .... IE i.v., in 10-15 minuten in laten lopen.
- indien de partus langer duurt dan 12 uur: na 12 uur herhalen Haemate P ... IE von Willebrand-factor / ... IE factor VIII /
- indien de partus langer duurt dan 24 uur: opnieuw na 12 uur herhalen Haemate P ... IE von Willebrand-factor / ... IE factor VIII /
- direct na afklemmen navelstreng start tranexaminezuur 3dd 1g, 1e gift i.v., de vervolggiften mogen per os. Tranexaminezuur in elk geval continueren zolang de noodzakelijke frequentie van het verschonen van kraamverbanden nog hoog is (vaker dan elke 3 uur).  
NB: borstvoeding mag wel gegeven worden tijdens het gebruik van Tranexaminezuur.

Algemene streefwaarden stolling bij vaginale partus VWF/FVIII/FIX 150%; postpartum dalspiegel FVIII/ VWF/FIX 50-80% gedurende ...dagen.

Postpartum is wel/geen verdere suppletie nodig: ....

#### Beleid bij sectio caesaria

- Bij primaire sectio; FVIII/vWF:RCF/FIX suppleren naar 150%; Haemate P .. IE vWF / .. IE FVIII /...i.v., in 10-15 minuten in laten lopen gevolgd met continue infusie 0,5 / 1,5 IE/kg/uur = .. IE / uur. Gebruik ampullen van xxx. Pompstand is ... ml/uur.
- Bij secundaire sectio (binnen 3 uur na bolus ): FVIII/vWF/FIX is voldoende voor sectio. Opstarten continue infusie met .... 0,5 / 1,5 IE/kg/uur voor sectio of direct na.
- Direct postpartum Oxytocine 5EH iv.
- Tranexaminezuur 1000mg iv. na afklemmen navelstreng. Continueren 3 dd 1000 mg per os gedurende in ieder geval 10 dagen, daarna afhankelijk van hoeveelheid verschoningen

Algemene streefwaarden stolling vooraf aan sectio: VWF / FVIII/FIX 150%; postpartum dalspiegel VWF en FVIII : dag 1na sectio > 80%, dag 2 t/m 5: >50%, dag 6-10: ≥30%.

## **Algemeen:**

### **Laboratorium controles**

Bij toediening van Haemate P/....dagelijks dalspiegels FVIII / VWF RCF/FIX activiteit gedurende opname.

### **Beleid anesthesie**

Er is geen contra-indicatie voor het uitvoeren van spinale of epidurale anesthesie als de VWF / FVIII activiteit  $\geq 50$  % bedragen rondom de procedure.

### **Beleid bij fluxus**

Overweeg extra VWF/FVIII/FIX concentraat i.o.m. dd stollingsarts. Obstetrisch beleid volgens fluxusprotocol. Extra stollingsonderzoek bij fluxus: FVIII en VWF activiteit. APTT, PT, trombocyten, fibrinogeen

Bij vragen en/of problemen contact opnemen met de verpleegkundig specialist/consulent hemofilie (46836 of 19393) of de dienstdoende stollingsarts (77038 of via de centrale).