

# Gestolde verhalen

*Tienk  
Koetsveld*



# Gestolde verhalen

Henk Koetsveld

# Gestolde verhalen

2

|                                  |    |
|----------------------------------|----|
| Voorwoord                        | 5  |
| Introductie                      | 8  |
| Hemofilie                        | 10 |
| De wetten van Mendel             | 13 |
| Leven zonder stolling            | 17 |
| Stollingsfactoren                | 21 |
| De ontbrekende factor toegediend | 30 |
| Optimisme en emancipatie         | 36 |
| Een hoge prijs                   | 44 |
| Kinderen geen bezwaar            | 51 |

|                          |    |
|--------------------------|----|
| De nieuwe zakelijkheid   | 57 |
| Scheren douchen prikken  | 62 |
| De laatste generatie     | 67 |
| Stollingseffectiviteit   | 73 |
| Het paradigma verschuift | 81 |
| Epiloog                  | 88 |
| Sammy                    | 90 |
| Nawoord                  | 92 |
| Bronnen                  | 94 |



## Colofon

© Henk Koetsveld, Rotterdam

© 2021 Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten

[www.nvhp.nl](http://www.nvhp.nl)

Eenmalige uitgave ter gelegenheid van het 50-jarig jubileum (1971–2021)

Ontwerp omslag en binnenwerk: DeBoekontwerpers

Druk: Veldhuis Media bv

# Voorwoord

De NVHP bestaat vijftig jaar, een mijlpaal. In deze vijftig jaar is er erg veel gebeurd, zoals mooi in dit boek wordt beschreven door het persoonlijke verhaal van Henk Koetsveld.

5

Het op grote schaal beschikbaar komen van stollingsfactoren, viel samen met de oprichting van de NVHP. Stollingsproducten werden steeds zuiverder en het volume kleiner. We wisten dat ze niet helemaal veilig waren, want sommige mensen kregen leverfunctiestoornissen, maar ze hadden geen klachten. Het was duidelijk dat er een virus was, maar men kon het niet aantonen. Daarom werd het nonA-nonB hepatitis genoemd. Er werd geprobeerd de overdracht van het virus te voorkomen maar zonder succes. Men maakte zich in die tijd geen ernstige zorgen over de gevolgen van nonA-nonB hepatitis. Het grootste probleem vormden toen de remmers<sup>1</sup>, maar daar werd begin jaren '80 de Immuun Tolerantie Therapie<sup>2</sup> voor geïntroduceerd. En met succes: steeds meer mensen kregen profylaxe en hemofilie leek beheersbaar.

Helaas pakten zich donkere wolken samen toen bleek dat bloedproducten niet alleen hepatitis konden veroorzaken, maar ook het eind 1984 ontdekte hiv-virus dat aids veroorzaakt. Het trof met name mensen die intensief met concentraten waren behandeld. Door een goede samenwerking tussen behandelaren, de patiëntenvereniging en de bloedbanken werd snel donorselectie ingevoerd en veel

<sup>1</sup> Vorming van antistoffen die de werking van vooral Factor VIII en veel minder vaak van Factor IX afbreekt.

<sup>2</sup> Het regelmatig geven van Factor VIII of IX waardoor de antistoffen veelal verdwijnen.

mensen gingen terug naar cryoprecipitaat waarbij een kleinere kans op besmetting was. Toen het virus kon worden aangetoond, werd in ijlt tempo begonnen met virusinactivatie. Het product van het CLB<sup>3</sup> werd al in juni 1985 op de Nederlandse markt gebracht dankzij de inzet van velen, niet in de laatste plaats patiënten die meededen aan het uittesten. Desondanks was ongeveer zestien procent van de Nederlandse hemofiliepatiënten besmet met hiv. Voordat in 1995 een goede behandeling voor hiv beschikbaar kwam, was de helft van hen al overleden aan aids. Toen in 1989 het hepatitis C-virus kon worden aangetoond, bleek dat het aantal besmettingen veel hoger was dan aanvankelijk gedacht. Behandeling was beschikbaar, maar had veel bijwerkingen en was maar in 25-50 procent van de gevallen effectief. De huidige behandeling is veel effectiever en heeft vrijwel geen bijwerkingen.

De ontwikkeling van stollingsfactoren heeft zich voortgezet. Recombinante concentraten, langwerkende concentraten en nu zelfs zogenaamde 'non replacement therapy' die ook effectief is voor mensen met een remmer. En de gentherapie is in opmars! Voor de jongeren is het hebben van hemofilie in Nederland niet te vergelijken met de situatie waarin de ouderen in hun jeugd verkeerden of met de situatie waarin de meeste patiënten in landen met lage inkomens zich bevinden. Pijnlijke bloedingen veroorzaken gewrichtsschade, het gevolg van gebrek aan behandeling. De schade is onomkeerbaar en heeft invloed op de kwaliteit van leven. Gelukkig kunnen adequate pijnstilling, revalidatie, aanpassingen en uiteindelijk een orthopedische ingreep soelaas bieden. Goede voorlichting is essentieel. De NVHP startte hiertoe het Infopunt en heeft in samenwerking met de behandelaren veel waardevol voorlichtingsmateriaal over verschillende aspecten van hemofilie en voor draagsters van hemofilie geschreven. Ook op andere gebieden wordt intensief samengewerkt tussen de NVHP en de behandelaren: er is regelmatig overleg en in verschillende gremia zijn beide vertegenwoordigd.

<sup>3</sup> Centraal Laboratorium van de Bloedtransfusiedienst van het Nederlandse Rode Kruis. Vanaf 1998 stichting Sanquin na een fusie met diverse bloedbanken in Nederland.



Daarnaast is er steeds meer aandacht voor draagsters van hemofilie en vrouwen met een verhoogde bloedingsneiging en de specifieke problemen die zij ondervinden.

Maar het individu blijft belangrijk. Dit boek vertelt indringend het verhaal van iemand die de periode zonder behandeling heeft gekend: het afzien en de pijn van een bloeding, de lange ziekenhuisopnames, en de gevolgen van onbehandelde bloedingen. De blijdschap toen therapie beschikbaar kwam. De angst en onzekerheid in de jaren '80 en de bijwerkingen van de hepatitis therapie. Maar ook de mooie dingen van het leven en de veerkracht en het doorzettingsvermogen die velen met hemofilie kenmerkt. Het laat zien dat het leven de moeite waard is, ook al lijdt je aan een chronische aandoening.

# Introductie

8

Het is vijftig jaar geleden dat de Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten (NVHP) werd opgericht. De behandeling van hemofilie heeft zich in deze periode sterk ontwikkeld.

Door een technische ingreep, die het toevoegen van de ontbrekende stollingsfactor in feite is, veranderde het leven van de hemofiliepatiënt in hoge mate. Ik ben zo'n patiënt.

De huidige behandeling maakt het mogelijk de bloeding in het gewricht, spier of weke delen snel tot stilstand te laten komen. Door het profylactisch<sup>4</sup> toedienen van de ontbrekende stollingsfactor bij een patiënt met een ernstige hemofilie wordt hij een patiënt met een matig ernstige vorm van hemofilie. Dit voorkomt niet alleen allerlei fysieke problemen en daarmee gepaard gaande beperkingen. Het heeft het ook mogelijk gemaakt dat psychische problemen zoals bijvoorbeeld stress en somberheid zijn teruggedrongen en dat de kwaliteit van leven sterk is toegenomen. Ook zijn de sociale en maatschappelijke gevolgen van de ziekte enorm veranderd, als gevolg van de daling van het ziekteverzuim op school en werk, en is de positie van de patiënt sterk verbeterd.

We hebben dit in belangrijke mate te danken aan de medische wetenschap. Ook in Nederland wordt al decennialang wetenschappelijk onderzoek gedaan en gepubliceerd. Wereldwijd gezien neemt dit onderzoek en de behandeling een vooraanstaande positie in. We hebben het ook te danken aan onze welvaartstaat, waardoor we in Nederland een heel goede behandeling kunnen krijgen.

---

<sup>4</sup> Preventief 2-4 maal per week stolling toedienen om spontane bloedingen te voorkomen.

Een peperdure behandeling, die lang niet voor alle hemofiliepatiënten in de wereld toegankelijk is. Voor deze *state of the art* in hemo-  
filie-land is niet alleen een financiële prijs betaald. Ik ben ervan over-  
tuigd dat de snelle ontwikkeling ook is voortgekomen uit de zwartste  
en donkerste periode in de hemofiliegeschiedenis, die in Nederland,  
maar die ook in de rest van de wereld veel levens heeft gekost. Het  
was een periode die vrij snel volgde op de voorgaande periode van  
optimisme door de eerste behandelingsmogelijkheden.

De wetenschap staat niet stil. De behandeling van hemofilie staat op  
het punt een geheel nieuwe weg in te slaan. Het is de verwachting  
dat het 'simpelweg' aanvullen van de ontbrekende stollingsfactor  
ingehaald zal worden door geheel nieuwe technieken.

In dit boekje doe ik verslag van de ontwikkelingen binnen hemofilie-  
land. Globaal vanuit een medisch-technisch perspectief, maar vooral  
en meer specifiek vanuit een psychosociaal perspectief. Ik wil laten  
zien op welke manier de medische ontwikkeling van invloed kan zijn  
op het persoonlijk leven en het leven van gezinnen en families.

De verhalen gaan over mijn familie en lopen over zes generaties. Het  
begint bij mijn overgrootmoeder die geboren is in 1863 en eindigt  
bij de geboorte van de kleinkinderen van mijn jongste broer in 2020.  
De verhalen zijn geschreven vanuit allerlei persoonlijke perspectie-  
ven. Niet alleen de hemofiliepatiënt komt aan het woord. Ook de  
draagsters, de partners, de kinderen, de familie en de vrienden. Het  
is natuurlijk ons verhaal. Een verhaal over hoe het was en hoe het is  
geworden tot nu toe. Toch hoop ik dat je jezelf herkent en dat het  
ook jouw verhaal is. Ik hoop dat ook de jongeren het willen lezen en  
op deze manier kennismaken met de schouders waarop ze staan.

# Hemofilie

Hemofilie is een stollingsstoornis. De bloedstolling is een tamelijk complex proces waarbij verschillende stollingsfactoren een rol spelen. Stolling ontstaat door meerdere opeenvolgende reacties van deze stollingsfactoren. Als er één factor ontbreekt stopt deze reeks van reacties en ontstaat er geen stolling. Vanaf de jaren zestig van de vorige eeuw worden deze factoren aangeduid met een Romeins cijfer.

Bij ernstige hemofilie A ontbreekt Factor VIII (8) en bij ernstige hemofilie B ontbreekt Factor IX (9). Daardoor ontstaan spontaan bloedingen in het lichaam. Het zijn vooral deze interne bloedingen die gewrichten en spieren ernstig kunnen beschadigen, maar ook levensbedreigend kunnen zijn. Bij bloedingen in een gewricht of spier ontstaat een zeer pijnlijke zwelling die bij de huid warm aanvoelt. Deze pijn en zwelling zorgt ervoor dat de patiënt het aangedane gewricht of de betreffende spier voor langere tijd niet kan gebruiken en in een bepaalde stand blijft staan. Zo kan bijvoorbeeld een elleboog of knie niet worden gestrekt, maar staat deze gedurende een bepaalde periode gebogen en staat de enkel vaak in een spitsstand. Het gevolg van deze contracturen is een verkorting of verkramping van de spier en treedt er een verstijving op. Door terugkerende bloedingen in het gewricht beschadigt het kraakbeen en de gladde oppervlakte van het bot kan ruwer worden. Vaak ontstaat er ook een ontsteking als reactie van het lichaam op de beschadiging van het weefsel rondom een gewricht. Bloedingen in de buikholte, het bovenbeen en hoofd kunnen levensbedreigend zijn.

Hemofilie is X-chromosoom gebonden. Een vrouw is draagster van het gen en geeft dat door aan haar zoon. Eén op de 10.000 mensen heeft hemofilie, dus één op de 5.000 mannen heeft hemofilie.

De draagster heeft in veel gevallen zelf geen stollingsproblemen, omdat de functie van het afwijkende X-chromosoom door het andere X-chromosoom wordt overgenomen. Bij een deel van de draagsters neemt deze gezonde X de functie niet helemaal over en heeft de vrouw ook een laag stollingsfactor percentage, meestal vergelijkbaar met milde hemofilie.

Hemofilie kent meerdere gradaties: ernstig, matig-ernstig en mild, en is afhankelijk van de hoeveelheid stollingsfactor in het bloed. Een ernstige hemofiliepatiënt heeft geen stollingsfactor VIII of IX in het bloed (<1% van normaal).

De matig-ernstige hemofiliepatiënt heeft slechts één tot vijf procent stollingsfactor. Dat is natuurlijk niet genoeg om een bloeding te stoppen die is ontstaan na een klein trauma<sup>5</sup>. In vergelijking met de ernstige hemofilie ontstaat, enigszins vertraagt, hetzelfde beeld bij een bloeding.

De milde hemofiliepatiënten hebben vijf tot veertig procent stollingsfactor. Zij krijgen in de meeste gevallen alleen een ernstige bloeding na een ernstig trauma of bij een ingreep. Milde hemofilie presenteert zich niet alleen bij de man maar, zoals hierboven genoemd, ook bij de vrouw die draagster is van hemofilie.

De milde en matig-ernstige patiënten kennen veelal geen spontane bloedingen.

Hemofilie is niet in alle gevallen een erfelijke kwestie. Het komt regelmatig voor dat bij de vrouw een spontane mutatie heeft plaatsgevonden op één van de X-chromosomen en dat ze draagster is zonder dit zelf te weten. In de meeste gevallen openbaart zich dit pas als ze een zoon heeft gekregen die hemofilie blijkt te hebben. Het komt zelden voor dat er bij mannen met hemofilie een spontane mutatie van het gen bij hemzelf heeft voltrokken en hij vanaf zijn geboorte

<sup>5</sup> Bijvoorbeeld een flinke val of fysiek contact tijdens het sporten.

hemofilie heeft. In beide gevallen introduceert hemofilie zichzelf op deze manier in een familie als erfelijke aandoening.

De zogenoemde 'verworven hemofilie' kan in de loop van het leven bij zowel mannen als vrouwen ontstaan door de afbraak van het eigen Factor VIII door antistoffen tegen Factor VIII. Deze vorm is niet erfelijk, omdat het niet gebonden is aan het gen.

# De wetten van Mendel

Hemofilie werd al beschreven in de oudheid van Egypte en in Joodse geschriften.

Er werd toen ook al opgemerkt dat een vrouw de ziekte kan doorgeven. In de tiende eeuw definieert de Moorse arts-chirurg Abu al-Qasim al-Zahrawi (Cordoba, Spanje 936-1013) de aandoening als een erfelijke bloedziekte die voorkomt bij mannen en jongens en zich kenmerkt dat zij gemakkelijk bloeden na een klein trauma. In de gemeenschap die hij kende waren drie jongens doodgebloed.

In de moderne tijd beschrijft de Amerikaanse arts John Conrad Otto (1774-1844) de aandoening als een bloederziekte. Hij reconstrueert een stamboom van een aantal generaties waarin hij aantoont dat deze bloederziekte door de vrouw wordt overgedragen aan de man. Friedrich Hopff schrijft in 1928 zijn inaugurele rede waarin hij voor het eerst de naam hemofilie gebruikte voor de erfelijke bloederziekte. Pas halverwege de negentiende eeuw ontdekte de Oostenrijkse monnik Gregor John Mendel (1822-1884) op welke manier deze overerving werkt. Hij ontdekte dit door het kruisen van planten. Aan het eind van de negentiende eeuw werd zijn erfelijkheidsleer 'herontdekt'. Wellicht had dit te maken met het feit dat hemofilie<sup>6</sup> door de Engelse koningin Victoria<sup>7</sup> (1819-1901) werd doorgegeven in de Europese koningshuizen van Duitsland, Spanje en Rusland. De meeste mensen hebben waarschijnlijk wel gehoord van Raspoetin. Hij kon door handoplegging de bloedingen van misschien wel de beroemdste hemofiliepatiënt Aleksej

<sup>6</sup> DNA-onderzoek uit het gevonden stoffelijk overschot van de Tsarenfamilie heeft uitgewezen dat het ging om Hemofilie B.

<sup>7</sup> Bij Victoria is, naar wordt aangenomen, een spontane mutatie opgetreden. Daarvoor kwam hemofilie niet voor in de familie.

Romanov, de zoon van de laatste Russische Tsaar, 'genezen'. In de vorige eeuw werd hemofilie ook wel 'de koninklijke ziekte' genoemd.

## Hemofilie aan de hand van de wetten van Mendel

|                   |   |    |    |                               |
|-------------------|---|----|----|-------------------------------|
| Vrouw             |   | X  | X  |                               |
| Man met hemofilie | X | XX | XX | Elke dochter is draagster     |
|                   | Y | XY | XY | Elke zoon is zonder hemofilie |

|           |   |    |    |                               |
|-----------|---|----|----|-------------------------------|
| Draagster |   | X  | X  |                               |
| Man       | X | XX | XX | Dochter wel of geen draagster |
|           | Y | XY | XY | Zoon met of zonder hemofilie  |

In het bovenste deel van het schema is een vrouw te zien met twee X-chromosomen zonder hemofilie. Beide zijn ze daarom zwartgekleurd. De man in dit deel van het schema heeft een gezond Y-chromosoom en een X-chromosoom met hemofilie. Deze X is daarom roodgekleurd.

Alle dochters van deze man krijgen de rode X van hem en een zwarte X van haar moeder. Om deze reden zijn alle dochters draagster. Alle zoons krijgen van hun vader met hemofilie het Y-chromosoom en een X-chromosoom van hun moeder dat altijd zonder hemofilie is. Zoons van een dergelijk paar hebben zodoende nooit hemofilie.

In het onderste deel van het schema is een draagster te zien met een zwarte X en een rode X.

De man in dit deel van het schema heeft geen hemofilie en heeft dus een zwarte X en een zwarte Y.

Een dochter van dit paar krijgt de X van haar vader. Dat is een X zonder hemofilie. De andere X krijgt ze van haar moeder. Dit kan de



zwarte X zijn, maar het kan ook de rode X zijn. Bij een rode X is de dochter draagster. Een zoon van ditzelfde paar krijgt de Y van zijn vader. Hij krijgt, net als bij een dochter, de rode of zwarte X van zijn moeder. Als hij de rode X krijgt heeft hij hemofilie. Als hij de zwarte X krijgt heeft hij geen hemofilie.

## Je hebt het of niet

In mijn familie komt de ernstige vorm van hemofilie niet uit de lucht vallen.

Mijn moeder (1927-2002) was draagster, net als haar vier zussen. Ik kom uit een gezin met vijf kinderen. Mijn jongste broer en ik hebben hemofilie. Eén van mijn zussen is draagster en heeft milde hemofilie. Mijn broer en zus<sup>8</sup> die direct na mij komen hebben de gezonde X van moeder gekregen

15

Mijn grootvader Bastiaan Gravendeel (1889-1959) had hemofilie. Hij was het derde kind uit een gezin van twaalf. Hij had twee oudere broers die beiden stollingsproblemen hadden. Eén van hen overleed op 43-jarige leeftijd ten gevolge van een val die werd veroorzaakt door een epileptische aanval. Hij woonde jarenlang in Meer en Bosch Heemstede. Twee jongere broers zijn in hun geboortjaar overleden. Van nog een jongere broer is niet bekend of hij hemofilie had. Een jonger zusje overleed ook op jonge leeftijd. Welke zussen van opa ook draagster waren weten we niet precies. Wel kennen we zijn jongste zus, onze tante Lena. Ze is op 81-jarige leeftijd kinderloos overleden.

Mijn overgrootmoeder Regina Pluimert (1863-1931) was draagster. Of haar vader Jan Pluimert (1825) ook hemofilie had of dat haar moeder Lijntje van Roon (1838-1897) draagster was weten we niet precies. Maar stel dat Jan hemofilie heeft gehad, dan was zijn moeder Regina

---

<sup>8</sup> Dit is nooit met 100 procent zekerheid vastgesteld.

van Waasbergen<sup>9</sup> (1781-1852) wellicht ook draagster. Net als haar grootmoeder Regina Pieters Degens (1710-1762). Misschien had Abraham Abrahams van Waasbergen (1741-1785) ook wel hemofilie. Net als zijn grootvader Pieter Degens (1680).

Tweehonderdzeventig jaar na Regina Degens werd in 1981 mijn dochter W. Regina geboren (vernoemd naar de zus van mijn moeder) en is, zoals we hebben gezien bij de wetten van Mendel, een obligate<sup>10</sup> (zekere) draagster van het gen. Ze heeft een zoon (2009) zonder hemofilie. Ook de twee dochters van mijn broer zijn obligate draagsters. De jongste met een verminderde stolling. Beiden hebben ze kinderen zonder hemofilie. Mijn jongste zus heeft geen kinderen. Mijn zoon en de kinderen van mijn gezonde broer en zus hebben uiteraard geen hemofilie.

<sup>9</sup> Ze trouwde in 1806 met Hendrik Smitshoek. Hij overleed in 1814. Ze hadden 2 kinderen. In 1820 trouwt ze met Jan Pluimert.

<sup>10</sup> Letterlijk: 'Verplicht' volgens de erfelijkheidswetten.

# Leven zonder stolling

Hemofilie is tot nu toe niet te genezen. De behandelmogelijkheden waren lange tijd zeer beperkt.

De meeste mannen stierven op jonge leeftijd. In zowel de Joodse religie als in het Christendom en de Islam is bloed één van de krachtigste symbolen voor leven en het herstel van leven. Men had echter nog geen idee van de bloedcirculatie, de samenstelling en de functie van bloed. Al in de zestiende eeuw werd er geëxperimenteerd met bloedtransfusies met bloed van zowel dieren als mensen. Veelal hadden ze een dodelijke afloop en werd het verboden ze nog langer toe te passen. In de zeventiende eeuw ontdekte men de bloedsomloop als een gesloten circuit met het hart als pomp. Het zou nog erg lang duren voordat deze theorie werd geaccepteerd. In de loop van de negentiende eeuw werd opnieuw geëxperimenteerd. Er werd nu alleen menselijk bloed gebruikt. In 1840 kreeg een 11-jarige hemofiliepatiënt een bloedtransfusie door S. Lane toegediend in verband met een postoperatieve bloeding<sup>11</sup>. Met succes, de jongen herstelde volledig. Het werd pas veiliger om een transfusie uit te voeren nadat aan het begin van de twintigste eeuw de verschillende bloedgroepen<sup>12</sup> werden ontdekt. Tijdens de jaren dertig van de vorige eeuw ontdekte men dat het niet alleen belangrijk is om dezelfde bloedgroep te gebruiken bij zowel de gever als de ontvanger. Men ontdekte dat ook de aan- of afwezigheid van de Resusfactor D belangrijk is en dat die gelijk moet zijn bij de gever en de ontvanger<sup>13</sup>. In de jaren twintig werd het mogelijk om vol

<sup>11</sup> Een bloeding na een operatie.

<sup>12</sup> De bloedgroepen A, B, AB en O werden ontdekt door Dr. Karl Landsteiner (1868-1943).

<sup>13</sup> Bij resusnegatief wordt het bloed afgebroken bij een gift van positief bloed. Andersom is het geen probleem.

bloed te fractioneren<sup>14</sup>. Op deze manier werd het mogelijk om plasma te scheiden van bloedcellen uit het bloed. Bij het toedienen van plasma is de bloedgroep niet meer van belang. In 1923 toonde R. Feissly aan dat (citraat) plasma dezelfde werking heeft als vol bloed. In deze periode werd begonnen met het geven van een (bloed en plasma) transfusie aan hemofiliepatiënten en deed Simon van Creveld (1894) in Amsterdam onderzoek naar de behandeling van hemofilie. In 1936 beschrijven W.M. Bendien en Van Creveld voor het eerst een Anti Hemofilie Factor (AHF) dat deels of helemaal afwezig is bij hemofiliepatiënten. Bendien en Van Creveld, maar ook andere onderzoekers, toonden aan dat normaal serum en plasma stollingseiwit bevatten dat het bloed van een hemofiliepatiënt kan laten stollen. In 1938 werd Van Creveld Hoogleraar. Tijdens de Tweede Wereldoorlog moest hij zijn werk staken, omdat hij Joods was. Gedurende deze oorlog leerde men het plasma verder te fractioneren. Een deel werd gebruikt om het bloedverlies bij soldaten aan te vullen. Rondom de Tweede Wereldoorlog was de gemiddelde levensverwachting van hemofiliepatiënten zevenentwintig jaar.

## Mijn grootvader leeft zonder stolling

Hemofilie moet aan het begin van de twintigste eeuw voor de militaire dienst geen enkel probleem zijn geweest. Mijn grootvader maakte deel uit van de 5<sup>e</sup> compagnie, lichting 1909. Tijdens de Eerste Wereldoorlog trouwde hij. Voor zijn trouwdag was hij gedurende de eerste periode van de oorlog gemobiliseerd. Hij stuurde vanuit Nieuwenhoorn regelmatig kaarten naar zijn meisje, onze grootmoeder. Ze kregen hun eerste zoon in maart 1917. Er volgden nog drie zoons en vijf dochters.

Na de Eerste Wereldoorlog volgde de opleving van de jaren twintig gevolgd door de crisisjaren van voor de Tweede Wereldoorlog. Rijk zijn ze nooit geweest. Opa werkte in de landbouw en werd later de bedrijfsleider van een groot boerenbedrijf dat eigendom was van

<sup>14</sup> Het bloed scheiden in verschillende componenten.

een adellijke familie. Hij was maatschappelijk betrokken en lid van het schoolbestuur. Mijn grootmoeder was een donkere vrouw met een enorme bos kroeshaar. Een vrouw van weinig woorden en veel scherpe analyses en opvattingen, zo begreep ik van mijn moeder. Zelf was ze meer een vaderskind. In het grote gezin heerste rust en harmonie volgens de verhalen. Opa overleed in april 1959 op zeventigjarige leeftijd. Hij was een sensitieve man die zijn levenslust verloor nadat oma in november 1958 was overleden. Deze laatste maanden van zijn leven woonde hij bij mijn oom en tante. Mijn nu 97-jarige tante vond hem in afwezige toestand in huis en bracht hem naar bed. De volgende ochtend is hij rustig overleden. Volgens de huisarts ten gevolge van heimwee.

Vanuit familie verhalen hoorde ik, dat hij een milde vorm van hemofilie heeft gehad. Natuurlijk kan dat feitelijk niet, omdat de ernst en de vorm in een familie eigenlijk altijd constant is. In elk geval had mijn grootvader klinisch een milde vorm. Misschien had hij geluk. Hij heeft altijd gewerkt en was wellicht ook een doorbijter. Volgens mijn tante heeft hij nooit in het ziekenhuis gelegen. Mijn tante vertelde dat ze tijdens zijn verblijf bij haar niets heeft gemerkt van gewrichten die waren aangedaan en die hem belemmerden in zijn bewegingen. Hij fietste en wandelde tot een week voor zijn dood elke dag met zijn jongste kleindochter.

Er werd vroeger niet veel gesproken over het hemofiliegen in de familie. Je had het of je had het niet en je was draagster of was het niet. Zo was het leven nu eenmaal. Ze kenden de regels van de erfelijkheid vanuit de praktijk. Dat was al honderden jaren zo. De eerste kleinzoon van opa en oma had hemofilie. De tweede en de derde kleinzonen niet. Ik was nummer vier. Er zouden nog drie jongens worden geboren met hemofilie en nog zes zonder. Twee van mijn tantes kregen alleen zonen zonder hemofilie. Eén van hen kreeg een draagster. Twee tantes kregen, net als mijn moeder, naast zonen met hemofilie ook een dochter die draagster bleek te zijn. Twee van de drie nichten-draagster zijn bekend met een verminderde stollingsactiviteit. Of dit ook voorkwam bij mijn tantes is niet echt duidelijk,

omdat het nooit is onderzocht. Bij één van hen zijn daar wel aanwijzingen voor. Mijn moeder had geen stollingsproblemen.

Ik was zes jaar toen mijn grootvader overleed en heb dus geen duidelijk beeld van hem. In mijn herinnering was hij een kleine man met een grote snor. Hij droeg altijd een pet, maakte vaak grapjes, vertelde verhaaltjes en deelde zogenoemde 'paardenzoenen' uit, die kriebelden tegen je wang.

Ik weet ook nog dat hij op zijn hand een vetbult had. Hij zou het niet hebben aangedurfd deze te laten weghalen omdat hij bang was voor bloedingsproblemen. Vele jaren later, toen ik zelf grootvader zou worden, was ik erg benieuwd wat opa er destijds van vond dat hij kleinzoons met hemofilie zou kunnen krijgen. Zijn antwoord zou geweest zijn: 'Als je trouwt krijg je kinderen'. Dat klinkt zo eenvoudig en simpel. Toch waren het bepaald geen domme mensen. En achteraf gezien heeft mijn grootvader, in tegenstelling tot zijn broer, toch een goed en actief leven gehad.

# Stollingsfactoren

Na de Tweede Wereldoorlog was men het fractioneren van plasma gaan uitbreiden. In 1946 beschrijft Prof. dr. E.J. Cohn (Boston USA) een methode voor de zuivering van verschillende bloedplasmacomponenten. Hij noemde het fractie 1-0. Op basis van deze methode van Cohn werd overal verder gewerkt aan de ontwikkeling van een sterk Anti Hemofilie Factor preparaat. In 1957 produceerde Cohn menselijk Factor VIII dat af en toe aan een patiënt werd gegeven.

Professor Van Creveld hervatte na de oorlog zijn werk. Ook Van Creveld zette zijn onderzoekswerk voort en werkte met een 'twee-donors-plasmapreparaat'. Hij beschrijft de behandeling van vijf jonge hemofiliepatiënten. In dit artikel schrijven Van Creveld en Mochtar uit te gaan van 'slechts 2 donors, onder andere om het gevaar van overdracht van hepatitis te verminderen'.

In 1947 ontdekte de Argentijnse arts dr. Alfred Pavlovsky, nadat hij het bloed van twee hemofiliepatiënten had gemengd, dat er onderscheid gemaakt kon worden in hemofilie A en hemofilie B. Eind jaren vijftig komt ook Factor IX (PPSB) op de markt.

Het was een tijd dat men ook ontdekte dat het tot stand komen van een stolsel afhankelijk is van dertien verschillende factoren. Deze factoren worden aangeduid met een Romeins cijfer. Factor VIII werd, zoals eerdergenoemd voor het eerst beschreven door Bendien en Van Creveld.

Begin jaren zestig hadden de artsen al internationale contacten en werd er in Frankrijk verslag gedaan van het gebruik van rauwe pinda's en pindaextract dat de afbraak van de stolling zou verminderen. In het Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde doet Van Creveld verslag van deze studie, die door hem in Nederland werd uitgevoerd. Blijk-

baar zocht men, naast het werken met plasma preparaten, ook naar andere methoden om het bloed te doen stollen. Helaas bleek dit niet werkzaam. De Canadese zakenman en hemofiliepatiënt Frank Schnabel werd één van de oprichters van de World Federation of Hemophilia (WHF). In 1963 kwam een groep vooraanstaande personen in hemofilieland uit twaalf verschillende landen bij elkaar in Kopenhagen. Tijdens deze oprichtingsbijeenkomst was ook Professor Van Creveld aanwezig. Het zou niet lang duren (1964) voordat men wist dat er een interactie van verschillende factoren nodig is die het bloed doet stollen<sup>15</sup>. Als er één ontbreekt ontstaat er geen stolsel. Bij hemofilie A ontbreekt Factor VIII en bij hemofilie B ontbreekt Factor IX. Deze ontdekking zorgde voor een ware paradigmasprong<sup>16</sup>. Op allerlei plekken in de wereld werd gezocht naar een bruikbaar, sterk en stabiel Anti Hemofilie Factor preparaat dat bovendien niet te veel volume had.

Door de toevalsbevinding van dr. Judith Graham Pool werd het in 1964 mogelijk om Factor VIII uit het plasma te zuiveren. Zij wordt dan ook beschouwd als de ontdekker van het Cryoprecipitaat<sup>17</sup>.

Een diepvriescryo van vier donoren bevatte 300 eenheden Factor VIII.

## Een bloeder<sup>18</sup>

Mijn ouders zijn in oktober 1951 getrouwd. Ruim een jaar later werd ik geboren. Mijn ouders woonden de eerste periode van hun huwelijk bij de oom en tante waar ook mijn opa de laatste maanden van zijn leven doorbracht. Ik vroeg mijn tante wat mijn ouders ervan vonden, dat ze mogelijk een kind met hemofilie zouden kunnen krijgen. Gek genoeg heb ik deze vraag nooit aan mijn ouders gesteld. Mijn vader zou het niet echt hebben geloofd en zei: 'dat het wel mee zou vallen'.

<sup>15</sup> Stollingscascade.

<sup>16</sup> Een denkkader binnen de wetenschap, op basis van de nieuwste inzichten, dat het handelen in hoge mate bepaalt.

<sup>17</sup> De naam voor de uit humaan plasma gezuiverde stollingsfactoren.

<sup>18</sup> Zo werd vroeger een hemofiliepatiënt genoemd. Hemofilie werd ook wel Bloederziekte genoemd (J.C. Otto 1803).



Enfin, ik werd geboren met blauwe voetjes en kreeg snel blauwe plekken. Mijn moeder zou direct hebben 'geweten' dat ik hemofilie had. De huisarts, die bij de bevalling aanwezig was, zou het hebben gesust. De eerste maanden verliepen zonder grote problemen. Maar toen ik ging kruipen werd het idee van mijn moeder al snel bevestigd; ik bleek een 'bloeder' te zijn en kreeg pijn aan mijn knieën en ellebogen. Voor mijn moeder een bekend fenomeen. Voor mijn vader was het nieuw.

## De diagnose en ziekenhuisopnames

23

Uit de sporadische verhalen van die tijd heb ik wel kunnen opmaken, dat het niet altijd gemakkelijk geweest moet zijn. Op vier juni 1957 werd ik voor de eerste keer opgenomen in het ziekenhuis. Ik was vier en een half jaar. Uit de oude brieven is te lezen dat: 'mijn beide knieën beperkt bewegelijk zijn, net als mijn rechter enkel, elleboog en hand. Mijn rechter kuit en rechteronderarm zijn gezwollen en voelen plankhard aan'. Ik kan me voorstellen dat mijn ouders aan het eind van hun latijn geweest moeten zijn. Toch heb ik op dat moment al een broer (1955) en een zus (1956). Ik zou twee maanden (tot vijf augustus) in het ziekenhuis blijven. Het zal voor mijn ouders emotioneel gezien niet meegevallen zijn. Fysiek moet het een periode van rust geweest zijn en hebben ze even kunnen bijkomen met de twee gezonde kinderen. Vanuit het ziekenhuis in Rotterdam ging ik met een verpleegkundige per trein naar Amsterdam om daar onderzocht te worden of ik hemofilie zou hebben of niet. Ik kan me de grote zwarte locomotief op het station nog herinneren. Ik zat zwijgend naast de verpleegkundige achter het raampje in de trein. De diagnose was voor mijn ouders natuurlijk geen groot nieuws: ernstige hemofilie. Nieuw was de toevoeging A. Bij mij en in mijn familie was nu bekend dat bij ons Factor VIII de ontbrekende schakel is in de stollingscascade. De diagnose werd gesteld door het *Centraal laboratorium van de bloedtransfusiedienst van Het Nederlandse Rode Kruis (CLB)* te Amsterdam op achttien juli 1957.

Het gaat een tijdje goed. Ik lees dat ik bij vlagen veel last heb van bloedingen die afgewisseld worden met perioden waar ik nergens last van heb. Een patroon dat ik herken uit de jaren voordat ik profylactisch Factor VIII prikte. In februari 1958 word ik nog een keer opgenomen met allerlei bloedingen. Nu voor twaalf dagen. Een maand eerder krijgen we in januari 1958 nog een zusje. Ik zie mezelf in een ziekenhuisbed liggen en zwaai naar mijn ouders. Ze staan buiten, aan het eind van het grasveld voor de kinderafdeling en zwaaien terug. Ik ben alleen met nog zeven kinderen in een zaaltje. 's Ochtends komen dames schoonmaken. Ze zijn bijna klaar en strooien roze vlokken op de rode marmoleum vloer. Het ruikt naar was. Met een grote bezem vegen ze alles weg. De vloer glimt. Tussen de middag gaan de gordijnen dicht. Ik kijk naar de lichtstrepen boven en onder het gordijn. 's Middags komt er een aardige mevrouw met een karretje boeken langs. Ik wil naar huis.

Juli 1960 volgt een korte opname van zes dagen in verband met een tandvleesbloeding. Ik beet op een harde appel en verloor een beetje ongelukkig een melktand. Ik kan me ook nog herinneren te zijn weggelopen toen bleek dat ik weer in het ziekenhuis zou moeten achterblijven. Zie me nog over de keien rennen. Ik werd opgevangen door de portier bij het poortgebouw.

Twaalf dagen na dit ontslag werd de jongste geboren, een jongen. Al snel bleek hij ook hemofilie te hebben.

November 1961 had ik een kniebloeding en lag drie weken in een bed dat door mijn ouders in de voorkamer was gezet. In deze periode kreeg ik elke dag een bekertje ongebrande pinda's te eten. Dit zou helpen om de bloeding te stoppen. Ik vond het vies en wilde ze niet eten. Onder in het bekertje zaten een paar dropjes die ik mocht opeten als ik alle pinda's naar binnen had gewerkt. Het mocht niet baten en de bloeding stopte niet. Er volgde een vierde ziekenhuisopname. Een week later werd ik negen jaar en was jarig in het ziekenhuis. Weet nog dat ik mocht kiezen wat ik wilde eten. We aten 's middags warm. Ik bestelde tomatensoep en gele met bruine vla. Met slagroom. Wat ik als hoofdmaaltijd heb besteld weet ik niet

meer. Mijn ouders kwamen op bezoek en brachten een doos mee die vol zat met cadeautjes. Niet alleen van hen, maar ook van school, familie, burens, de huisarts en de dominee. Het boekje 'de houten mannetjes' heb ik jaren gehad. Van slingers of iets dergelijks kan ik me niets herinneren. Vier dagen later mocht ik naar huis.

## De jaren zestig

Natuurlijk heb ik me regelmatig afgevraagd waarom mijn ouders vijf kinderen kregen terwijl ze toch op de hoogte waren van de risico's. Mijn tantes kregen er drie of vier. Ik heb het hen nooit kwalijk genomen. Ik heb het ze ook nooit gevraagd, waarschijnlijk om hen niet te kwetsen. Wel begreep ik dat het gebruik van anticonceptie in de jaren na de Tweede Wereldoorlog 'in strijd met de goede zeden' was. Artsen waren terughoudend in het voorschrijven en het gebruik ervan in het openbaar propageren was verboden. Tot 1956 was de vrouw volgens de wet 'handelingsonbekwaam'. Mijn ouders waren in die tijd rond de dertig jaar. In de jaren zestig van de vorige eeuw veranderde alles heel snel. Ik denk dat ook bij mijn ouders die veranderingen snel zijn doorgedrongen. We kregen geen broer of zus meer. Het gezin was compleet.

25

## Behandelmogelijkheden

Tijdens die eerste ziekenhuisopname in 1957 werd niet alleen de diagnose gesteld. Ik werd ook behandeld. Aan de hand van een kopie van mijn ontslagbrief kan ik vrij precies weergeven wat die eerste behandeling inhield. 'Wij gaven hem een penicillinekuur, waarna de zwellingen in grootte en pijnlijkheid en vastheid afnamen en de temperatuur en b.s.e.<sup>19</sup> normaal werden'. Verderop in de brief staat: 'Hij kreeg fysische therapie<sup>20</sup>, waardoor de beweeglijkheid

<sup>19</sup> Het meten van de bezinking, waarschijnlijk om bloedarmoede en/of ontstekingsprocessen vast te stellen.

<sup>20</sup> Een oude naam voor fysiotherapie.

van de benen bij ontslag normaal was en van de rechterarm veel verbeterd'. In de laatste alinea is te lezen: 'Actieve therapie vond de dokter gecontra-indiceerd<sup>21</sup> in verband met de hemofilie'. Ondanks dit negatieve advies kan ik me nog wel herinneren, dat er na mijn opname in het ziekenhuis iemand aan huis kwam die mijn rechterpols behandelde met heilgymnastiek. Deze 'meneer de Bruin' deed, zittend aan tafel, samen met mijn moeder allerlei bewegingsspelletjes voor mijn hand en pols. In 1961 krijg ik in het ziekenhuis nogmaals 'fysische therapie' ten behoeve van mijn knie. Meneer de Bruin kwam na mijn ontslag weer aan huis om mijn knie te behandelen. In 1960 wordt de tandvleesbloeding gestopt met spongostan<sup>22</sup>. Van het geven van bloed of plasma lees ik niets, in geen enkele ontslagbrief. Ik neem dus aan dat dit niet is gebeurd. Wel kreeg ik ook in het ziekenhuis die ongebrande pinda's te eten, 20 gram per dag.

## Een huis vol

Nu was ik dus de oudste in het gezin met vijf kinderen. Toen ik in 1961 mijn verjaardag vierde in het ziekenhuis wist ik nog niet dat dit voorlopig de laatste opname zou worden. Er brak blijkbaar weer een periode aan zonder al te veel problemen. In mijn schoolrapport staat vermeld dat ik in de vierde klas geen enkel verzuim had. Dat was maar goed ook. Mijn jongste broer had vaak last van bloedingen en werd in januari 1963 voor het eerst opgenomen in het ziekenhuis. Hij was twee en half jaar en zou 33 dagen in het ziekenhuis blijven. Hij had een bloeding in zijn linkerknie en een bloeding op zijn voorhoofd. Hij lag daar in een zaaltje met andere kleine kinderen in een kinderledikant. 'Zijn linker onderbeen werd in een zweefrekverband gelegd waardoor de contractuurstand verdween' lees ik in zijn ontslagbrief. Ook lees ik dat 'Serum voor onderzoek op Haemophilie naar Amsterdam werd verzonden' om de diagnose hemofilie te kunnen vaststellen.

<sup>21</sup> Een reden of omstandigheid om een behandeling niet toe te passen.

<sup>22</sup> Een gelatinesponsje dat bloed stelpst en bloedstolling stimuleert.

Gelukkig hoefde hij niet voor elk voorval naar het ziekenhuis. We woonden aan een laan met in het midden een strook gras en bomen. Er werd in het dorp een wielervedstrijd gehouden. De renners reden rondjes bij ons in de straat. Mijn broer was een jaar of vijf en vond dat hij ook een wielrenner was. Hij fietste dus zo hard als hij kon bij ons door de straat en maakte een snelle bocht om terug te rijden. Er lag stro op de weg. Hij gleed uit en kwam met zijn hoofd tegen een stapel stenen of dakpannen. De grote wond op zijn voorhoofd werd gehecht door de huisarts.

Op een gegeven moment kwam een neefje bij ons wonen en later ook zijn broer. Ze werden niet op een schippersschool toegelaten vanwege hun hemofilie. Het was dus een huis vol. Mijn oudste broer vertelde: 'Ik herinner me nog dat pa beugels van ijzer had laten maken die omspannen werden met zachte handdoeken. Op deze manier drukte de deken niet tegen een gezwollen en pijnlijke knie. Voor een bloeding in een enkel van mijn broers of neefjes hadden we plastic wasmandjes met een kussen erin. In de tuin lagen ze weleens 'drie op een rij' in een stoel of op een veldbed'.

Mijn ouders stonden er niet alleen voor. Onze oom, de vader van onze neefjes, kwam regelmatig langs en was volgens mij een steunpilaar. Er hing regelmatig een touwtje door de brievenbus. De dokter, die zo nu en dan eens langskwam, kon dan direct naar binnen komen. Mijn moeder kon het goed vinden met de huisarts. Ze tutoyeerden elkaar. Er was ook hulp in huis. Niet alleen om het huishouden te doen, maar ook om zich met ons bezig te houden. Decennialang hebben we zo nu en dan contact met haar gehouden. Ik denk dat in deze periode de opmerking: 'Laat zien dat je de oudste bent' kiem heeft gekregen. Ik hielp mijn ouders op mijn manier en voelde een bepaalde verantwoordelijkheid.

## Leren omgaan met hemofilie

Sporten was niet toegestaan. Dat wil zeggen ik mocht niet voetballen en schaatsen. Met de gymnastiekles deed ik niet mee, maar

moest aan de kantlijn toekijken. In de zesde klas had ik daar meer dan genoeg van en werd opstandig. De les was tijdens het laatste uur op woensdagochtend.

Ik mocht weg en ging naar de markt waar ik de schoenenman hielp met inpakken. Vervolgens ging ik met hem mee naar een dorp verderop, pakte daar de schoenen uit en ook weer in. Daarmee verdiende ik een zilveren rijksdaalder. Van dat geld kocht ik grammofoonplaatjes zoals *Yesterday* van The Beatles. Scouting kon wel en ging dus naar de welpen en verkenners. Heb daar een heel leuke tijd gehad. Ik ben een keer op welpenkamp geweest met een bloeding in mijn enkel. Dat was geen probleem, iedereen hielp mee. We werden door ouders gebracht en gehaald. Ik werd gedragen en werd gedurende die week vervoerd op een platte kruiwagen. Zwemmen mocht ook en ik ging vaak op de fiets naar het zwembad, dat even buiten het dorp, aan een binnenwater lag. In een theaterzaal in het dorp werd er op zaterdagochtenden een film gedraaid, kwam Pipo de Clown met een heel gezelschap toneelspelen of was er een optreden van Sinterklaas. Ik was van de partij. Ik denk dat deze activiteiten zijn ontstaan door het adagium van mijn moeder: 'Kijk naar de dingen die je wel kunt...'.

## De verhuizing

De zomer van 1965 was koud en nat. Beatrix en Claus verloofden zich en een student boorde een gaatje in zijn voorhoofd om in een hogere staat van bewustzijn te komen. Ik sloot de lagere school af en ging naar de middelbare school. In klas zes had ik in de eerste periode dertig verzuimdagen gehad en in de tweede periode twaalf. De laatste periode had ik er volgens mijn rapport nul.

Om die middelbare school te bereiken moest ik ruim een uur fietsen naar de stad. Eerst over een dijk door de polder, daarna met een pont een rivier oversteken om vervolgens nog een eind te fietsen naar de stad en school zelf. Je kon vanuit het dorp ook met de bus naar de stad. Mijn ouders wilden natuurlijk dat ik met de bus naar school zou gaan. 'Maar dat doet niemand en is voor watjes' was mijn

verweer. Mijn ouders stonden toe dat ik met de groep zou meegaan en naar school zou fietsen. We verzamelden in het aardedonker bij de molen aan het begin van de dijk. Soms regende en waaide het zo hard, dat het eigenlijk niet te doen was. Maar we fietsten in een peloton en reden om de beurt in de wind. Een keer was er zoveel sneeuw gevallen dat de dijk bijna niet meer zichtbaar was. En toch fietsten we naar school. Achteraf bezien een idiote situatie natuurlijk. In die tijd gingen we nog zes dagen per week naar school. Veel kan ik me er niet meer van herinneren. Op zaterdag hadden we handenarbeid en ik weet nog dat ik hiërogliefenschrift moest leren. In mijn ogen een volslagen belachelijke bezigheid, maar volgens mijn moeder erg belangrijk. Haar favoriete broer had klassieke talen gestudeerd en was docent Grieks en Latijn. Blijkbaar zag ze een toekomst voor me. Het zou echter anders lopen.

Ik denk dat ze hebben gezien, dat het overleven was. Achteraf bezien denk ik dat mijn ouders de nodige zorgen hebben gehad om mijn fietsavontuur. We verhuisden in april 1967 naar een plaats dicht bij de stad. Het was maar drie kilometer van ons oude huis vandaan, aan de overkant van weer een andere rivier. Toch leek het erop of we in een nieuwe wereld terecht waren gekomen. In het oude dorp kenden we iedereen en iedereen kende ons en onze hele familie. Hier kenden we niemand. Ik zat inmiddels op een andere school. Mijn broer stak elke dag de rivier over met een pontje en fietste naar het oude dorp om de zesde klas af te maken. Mijn oudste en wat donker uitgevallen zus maakte klas vijf en zes af op een school, waar de kinderen verbaasd waren dat ze Nederlands sprak. Mijn jongste zus werd een keer 'vergeten' en zat na schooltijd nog opgesloten in de school. Ze klom uit een raampje en kwam naar huis. Mijn jongste broer kreeg weer eens een enorme bloeding op zijn hoofd en was bont en blauw omdat hij ergens tegenaan gefietst was. Enfin, in diezelfde maand werd de koning geboren. Het was feest in de stad.

# De ontbrekende factor toegediend

De eerste speciale kliniek ter wereld voor de behandeling van hemofilie werd juni 1964 op het landgoed Oud Bussum in Huizen NH geopend door koningin Juliana. Stuwende kracht hierachter was Professor Simon Van Creveld. Toen de wetenschap in de voorgaande periode had ontdekt op welke manier de stolling werkt en welke factor er bij een hemofiliepatiënt ontbreekt ging men op zoek naar oplossingen. In 1964 was het al mogelijk om de ontbrekende Factor VIII uit plasma te zuiveren (Judith Pool) en de patiënt toe te dienen. Dit cryoprecipitaat (cryo) werd verkregen uit diepgevroren plasma van één tot vier donoren, en werd via een infuus toegediend in het ziekenhuis. Ongeveer twee procent van de patiënten werd thuis behandeld. Aanvankelijk werd in deze periode ook nog behandeld met bloedtransfusies en het toedienen van plasma. Door de komst van cryo veranderde de behandeling in een rap tempo. Eerst bestond de behandeling van een bloeding uit bedrust, arm of been omhooghouden en op de bloeding ijscompressen leggen. De ontstane contracturen werden behandeld met spalken, rekverbanden en eventueel gips. Met cryo kon de bloeding worden gestopt en werd er zo snel mogelijk weer bewogen en belast. Op deze manier werden de contracturen minder ernstig van aard. Ongeveer zeventien procent van de patiënten werd profylactisch behandeld.

In 1971 overleed de pionier Van Creveld vrij onverwacht. De kliniek ging al snel zijn naam dragen. Doordat er met de verbetering van de behandeling steeds minder patiënten werden opgenomen was het niet meer mogelijk om een aparte hemofilie kliniek open te houden. In 1976 sloot de kliniek en werd ondergebracht in een vleugel van het ziekenhuis (voorheen sanatorium) Berg en Bosch te Bilthoven.



## Een sombere en boze puber

Gedurende de middelbareschooltijd heb ik geen problemen gehad met bloedingen. Althans niet zodanig, dat ik moest verzuimen. Ik had wel moeite met de verhuizing en miste mijn vertrouwde omgeving. Op zaterdag bleef ik nog lang naar het oude dorp gaan en bezocht daar de scoutinggroep.

Toch zag ik ook wel voordelen. Eén van de voordelen van de verhuizing was dat niemand mij of mijn familie kende. Mijn omgeving zou alleen iets van mijn hemofilie weten als ik hen dat zou vertellen. Zolang er niets aan de hand was zag ik daar geen reden toe. In verband met onze 'koninklijke ziekte' kreeg ik van één van mijn ooms al vroeg een 'adellijke naam en titel': 'Heinrich von Poepenhausen, Baron von Habenichts'. Ik vond het stom, kinderachtig en kon er niet meer om lachen. Van een andere oom hoorde ik dat de naam hemofilie afkomstig is uit het Grieks: *Haima* (bloed) *Philia* (liefdevolle, broederlijke vriendschap). Mijn vriendschap met mijn bloed was ver te zoeken.

In die tijd was mijn moeder gecharmeerd van liedjes van Ramses Shaffy. Zo nu en dan zong ze me een paar regels toe uit het liedje Sammy<sup>23</sup>:

'Hoog Sammy, kijk omhoog Sammy  
Want daar is de blauwe lucht'

Eind tweede klas kreeg ik een fietsenrek op mijn grote teen. Een affaire die juni 1967 eindigde in een ziekenhuisopname van acht dagen. Ik miste daardoor het zomerkamp van de verkenners. Mijn nagel werd verwijderd en de wond werd gedicht door middel van spongostan. Toen ik dat fietsenrek op mijn teen kreeg kon ik niet meedoen met het volleybaltoernooi. Mijn klasgenoten moesten een andere speler vinden. Ik ondervond dan ook weinig begrip. Ik snapte het wel en eigenlijk kon het me ook niet veel schelen. Achteraf gezien denk ik dat ik hier ongetwijfeld 'Hoge toren, Sammy' uit het liedje van Ramses Shaffy ben geweest. De school was gemakkelijk en

<sup>23</sup> Zie de hele tekst op pagina 90-91

ik hoefde dan ook niet veel te doen om zonder problemen de eindstreep te halen. We hadden een klein groepje vrienden, waarvan ik er één buiten schooltijd regelmatig zag. We hadden schoolfeesten en ik zag daar dingen gebeuren waar ik nog geen weet van had. Ik keek vaak naar de televisie. In de zomer van 1969 volgde ik de landing op de maan met de Apollo 11. Ik zat vaak op mijn kamer waar ik geacht werd mijn huiswerk te maken. Las allerlei boeken die ik op de zolder in kisten vond en draaide muziek. Verder was ik thuis en kookte eten als mijn moeder naar mijn jongste broer ging die in het ziekenhuis lag en mijn vader nog druk aan het werk was.

## Eindelijk een behandeling

Vaak ging mijn broer 's woensdags met mijn moeder mee op bezoek bij mijn broertje. Ze gingen samen met de bus die voor zijn school stopte. In de stad kochten ze eerst iets lekkers voor zichzelf en een Dinky Toys autootje voor de jongste. Hij had vaak bloedingen, had veel pijn en huilde dan. Het gebeurde nogal eens, dat hij voor langere tijd in het ziekenhuis lag. Hij lag daar met kinderen die ernstig ziek waren en chemobehandelingen kregen. Hij en mijn jongste zus waren maatjes. Ook zij ging nog wel eens mee op bezoek. Ze trok zich het lot van hem nogal aan en was zelf ook verdrietig. Maar kinderen mochten niet naar binnen. Ze moesten dus van buitenaf door het raam kijken en zwaaien. De behandeling destijds bestond hoofdzakelijk uit bedrust en gespalkte benen. Het ging niet goed met hem. De veelvuldige en langdurige ziekenhuisopnamen leverden niets op. Iedereen deed zijn best om het gezin zo goed mogelijk te laten doordraaien. Toch waren er ook lichtpunten. Er kwam een behandeling die de bloedingen kon stoppen. In zijn ontslagbrief uit het ziekenhuis van juni 1968 is te lezen dat hij tijdens deze opname zijn eerste cryo heeft gekregen: 'twee zakjes per dag' (ongeveer 600 eenheden). Zijn been was 'geïmmobiliseerd door middel van een gouttière'. In gewoon Nederlandse betekent het dat zijn been in een gootje is gelegd en daarop is gespalkt om het lopen te belemmeren. Ook in 1969 en 1970 kreeg hij cryo. Met 'fysische therapie' wordt

hij voorzichtig weer gemobiliseerd en krijgt hij een verend hakje onder zijn rechterschoen. Toch was de vierde klas voor hem echt een dieptepunt. In dat jaar werd hij een paar keer voor enkele maanden opgenomen. In zijn ontslagbrief uit 1970 is te lezen: 'dat hij na zes weken de moed begint te verliezen en hem een antidepressivum hebben gegeven en een middel om zijn eetlust te verhogen'.

## De Van Creveldkliniek

Ik had toen nog nooit gehoord van Professor Van Creveld. Mijn ouders en mijn oom en tante hadden wel gehoord van de eerste hemofiliekliniek ter wereld. De twee gezinnen besloten daar hun kinderen te laten behandelen. In 1969 gaat mijn jongste broer voor de eerste keer naar de 'Hemofilie Kliniek' in Huizen voor een intake en onderzoek. Deze overplaatsing verliep niet zonder slag of stoot. Eind 1969-begin 1970 werd hij eerst nog een keer voor drie maanden opgenomen in zijn oude ziekenhuis. In juli 1970 wordt hij voor de eerste keer opgenomen in de Hemofilie Kliniek. Het was daar wel even anders dan in het ziekenhuis. Er waren zelfs leraren en vrijetijdsactiviteiten om de tijd zo leuk en leerzaam mogelijk door te komen. Hij bleek door de veelvuldige ziekenhuisopnames een behoorlijke schoolachterstand te hebben opgelopen en moest de vierde klas daarom nogmaals doen.

In november 1970 volgde een tweede opname. Gedurende de jaren 1971-1975 volgden er maar liefst veertien opnames die in de meeste gevallen drie tot vijf weken duurden. Al vrij snel ontwikkelde de behandeling zich. De bloedingen werden gestopt met cryo, de zwellingen werden tegengegaan met een ijsblaas. De bedrust ging een steeds kleinere plaats innemen en de revalidatie werd steeds belangrijker en uitgebreider. Inmiddels was de kliniek de naam van Professor Van Creveld gaan dragen. Ik kende de kliniek in die jaren alleen als bezoeker. Wanneer mijn broer was opgenomen gingen we elke zondag met de hele familie op bezoek. Vier kinderen achter in de auto. Met broodjes, koffie en drinken in de kofferbak stopten we ergens onderweg. Jan Tabak is een naam die ik me nog wel kan

herinneren. Tijdens die bezoeken hoopten we altijd op mooi weer. We gingen dan mijn broer ophalen als dat mogelijk was en gingen met hem naar het bos. Vaak in een rolstoel, waarin hij dan spastische bewegingen ging zitten maken. Meewarige blikken van omstanders zorgden ervoor dat wij dubbel lagen van de lach. Onze ouders vonden dit geen erg geslaagde grappen. Wij dus wel. Ook in de kliniek mocht je niet naar binnen als je jonger was dan zestien jaar. 's Woensdags was er ook bezoek en ging mijn jongste zus een keer mee, maar moest buiten blijven. Ze was boos. Professor Van Creveld zag dat en ze mocht van hem naar binnen komen.

Van lieverlee veranderde de behandeling en hoefde je niet meer worden opgenomen. Mijn broer ging eerst nog regelmatig met een taxi naar de Van Creveldkliniek voor stolling bij een bloeding. Gelukkig kon dat later worden gegeven in een ander ziekenhuis in de buurt. Na een bloeding ging het gewone leven verder.

## Mijn eerste stolling

Wat moest ik gaan doen na de middelbare school? Ik had geen flauw idee en stelde het uit om erover na te denken. Mijn ouders hebben geregeld dat ik ergens een beroepskeuzetest ging doen. Wat de uitkomst van deze test is geweest weet ik niet meer. Veel heeft het niet geholpen. Niks doen was geen optie en ik moest gaan werken zolang ik niet wist wat ik verder wilde. Dat heeft een aantal jaren geduurd. Ik had verschillende baantjes. In de tussentijd bleef ik naar het oude dorp gaan, want ik zat nog steeds op scouting. Ik werd daar met een paar andere jongeren leiding van de welpen. Tijdens één van deze bijeenkomsten verbouwden we de ruimte. Ik tilde houten muurdelen. Al vrij snel werd mijn urine rood. Ik bleek een nierbloeding te hebben. Mijn moeder kende dat van haar vader. Ik werd opgenomen in een naburig ziekenhuis en kreeg daar mijn eerste cryo. Het was in de tijd dat ik autorijlessen had. Ik was toen achttien jaar. Het zal dus 1970 zijn geweest. Na dit verblijf in het ziekenhuis werd er besloten dat ik elke week terug zou komen om cryo toegediend te krijgen.

Ik denk dat het een eerste vorm van profylaxe is geweest. Het diepgevroren goedje werd in een wasbak met heet water ontdooid en via een dikke naald en een infuus toegediend. Ik heb dat een tijdje volgehouden. Daarna ging ik alleen terug als ik een bloeding had. Die kreeg ik hoofdzakelijk in mijn enkels. Per cryo duurde het ongeveer een kwartier om die per infuus toegediend te krijgen. Meestal kreeg ik er drie of vier toegediend. Bij elkaar dus 900 tot 1200 eenheden in meer dan een uur tijd.

# Optimisme en emancipatie

36

De jaren zestig en zeventig van de vorige eeuw worden gekenmerkt door optimisme en emancipatie. Ook in de hemofiliewereld was er alle reden voor optimisme. De ontbrekende stollingsfactor kon nu worden toegediend. Daarnaast had de opening van de Van Creveld-kliniek gezorgd voor een concentratie van hemofiliepatiënten. Ook in de academische ziekenhuizen ontstonden deze concentraties hemofiliepatiënten, die elkaar leerden kennen. In deze periode werd in oktober 1971 de Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten (NVHP) opgericht. De vereniging kende vanaf het begin een hoge organisatiegraad en richtte zich op Belangenbehartiging, Lotgenotencontact en Voorlichting. Vanaf de start participeert de NVHP in het eerste onderzoek 'Hemofilie in Nederland' (HiN). Dit onderzoek had als doel 'de eventuele effecten van de moderne behandeling te bezien'. Halverwege de jaren zeventig werd er gestart met erfelijkheidsadviezen. Sinds die tijd is het bekend dat ongeveer dertig procent van de draagsters zelf ook stollingsproblemen heeft.

## Je hemofilie accepteren

Dagelijks fietste ik naar het kantoor van een handelsmaatschappij. Mijn zoveelste baantje alweer. Het was betrekkelijk dicht bij ons huis, maar dit ritje was kennelijk ver genoeg om na te denken over mijn leven. Gek genoeg deed ik dat eigenlijk alleen als ik op de fiets zat. Ik had nu een paar keer ervaren dat het krijgen van stolling een bloeding aanzienlijk minder ingrijpend maakte. Je had minder pijn en je kon sneller weer lopen. Het was nog de tijd dat je een bloeding

plotseling voelde opkomen en dat die gepaard ging met veel pijn. Ik had snel door dat je niet te lang moest wachten om naar het ziekenhuis te gaan. Hoe sneller je de stolling kreeg des te minder heftig werd de bloeding. Tijdens één van mijn fietssessies besloot ik op mijn werk te vertellen van mijn hemofilie. En dat ik soms 'even' naar het ziekenhuis zou moeten en daarna weer zou komen werken. Dit leverde geen enkel probleem op. Er heerste daar een losse sfeer. De directeur was naast 'directeur' ook een Jazzmusicus. Zijn lijfspreuk was 'Eén ding doen we nooit en dat is: niks. Het gaf mij de ruimte om ook in kantoortijd direct het ziekenhuis te bellen om mijn komst aan te kondigen. Ik denk dat dit het begin is geweest om hemofilie te accepteren als een deel van mijn identiteit. 'Sammy' was inmiddels wat veranderd en zou zich verder ontwikkelen.

Vrij snel na de oprichting van de NVHP werden mijn ouders lid. Ik had wel belangstelling voor het onderzoek dat door de Universiteit Leiden werd opgezet en uitgevoerd bij hemofiliepatiënten en hun familie. Je kreeg een dikke enveloppe thuis met een boekwerk aan in te vullen vragen. Totaal 169 vragen die verdeeld waren in vijf categorieën; 1. Persoonlijke gegevens, 2. Medische gegevens, 3. Maatschappelijke gegevens, 4. Stamboomgegevens en 5. Opinie-vragen. Een jaar later (1973) ontvingen we een uitgebreid, achtenzestig pagina's tellend, verslag. Met een kaft van rood gemarmerd papier. Ik heb het nog steeds in mijn bezit. Ik kan me nog herinneren dat ik het aan mijn oom (in wiens huis ik ben geboren) liet zien. Hij wilde het graag lezen en kreeg het exemplaar van mijn ouders mee. Van hem hoorde ik toen dat mijn grootvader een milde vorm van hemofilie zou hebben gehad. Ik weet nog dat ik hem vertelde dat dit eigenlijk niet kan.

Een andere overdenking op de fiets was: 'Wat ga ik nu met mijn leven doen? Zo nog langer doorgaan is tijdverspilling' was mijn gedachte. Er werkten daar op dat kantoor meer jonge mensen, die blijkbaar ook hun eindbestemming nog niet hadden gevonden. Eén van hen vertrok en ging een sociale studie doen. Hij vertelde daar bevlogen over. Met de eerste HiN enquête voor ogen hield ik dit in mijn achterhoofd. In de tussentijd begon de verantwoordelijkheid

die ik richting ons gezin voelde enerzijds, maar ook de zorg van mijn ouders anderzijds behoorlijk beknellend te worden. De drang naar zelfstandigheid werd steeds groter, maar de plannen die ik maakte zette ik niet door en bleef thuis. Wel maakte ik (zonder stolling!) een rondreis door Frankrijk en ging met vrienden naar Parijs. In deze stad kreeg ik een enkelbloeding, maar liep wel zoveel mogelijk door. Achteraf bezien was dat niet erg verstandig. Op een gegeven moment vond mijn vader dat ik maar eens moest stoppen met zoveel contact te houden met het oude dorp. 'Ga eens rondkijken wat er hier te doen is'. Dat heb ik gedaan. Hij gaf me het laatste zetje dat ik nodig had. Uiteindelijk resulteerde dit in mijn inschrijving aan de Sociale Academie.

## Op eigen benen staan

Mijn opleiding, werk en nieuwe sociale contacten begonnen al vrij snel niet meer synchroon te lopen met het leven bij mijn ouders. Aan het einde van het eerste jaar vond ik een flat. In de buurt van mijn ouders, dat wel. In deze periode had ik regelmatig last van bloedingen in mijn enkels.

Bij deze nieuwe periode in mijn leven hoorde blijkbaar ook een nieuw ziekenhuis. In het oude vertrouwde ziekenhuis was ik de enige hemofiliepatiënt.

Het academische ziekenhuis stond in de buurt van de academie. Ik maakte daar een afspraak om me aan te melden als patiënt. Ik kon komen, maar had wel een verwijzing van de huisarts nodig. Ik ging daar heen en vroeg aan de assistente om een verwijsbriefje. Ze overlegde met de arts en ik moest bij hem komen. Hij was erg boos: 'Ik moest niet denken dat ik zonder overleg of toestemming van hem maar overal heen kon gaan'. Volgens mij heb ik plechtig beloofd het nooit meer te zullen doen en ging trots met een verwijsbriefje de deur uit. Op deze manier leerde ik in 1975 allerlei andere hemofiliepatiënten kennen. Je zat nooit alleen in de behandelkamer van de verpleegkundigen.



Het gebeurde regelmatig dat we wel met zes mensen aan het infuus zaten of moesten wachten tot er een stoel vrijkwam. De cryo werd hier niet ontdooid in de wasbak, maar in een speciaal daarvoor gemaakte glazen bak. De temperatuur van het water werd gemeten en zo constant mogelijk gehouden. Mijn studie verliep voorspoedig. De tentamens vond ik niet moeilijk. Ik moest wel wennen aan het vrije leven en het leven zonder gezin om je heen. Ik leerde mijn toekomstige vrouw kennen. Dit keer vertelde ik vrij snel dat ik bekend ben met hemofilie. Ze was verpleegkundige en vond het geen probleem. Later vertelde ze dat ze destijds niet genoeg beseftte wat het betekende om hemofilie te hebben. Mijn nonchalante houding ten aanzien van hemofilie, de grappen die ik erover maakte in combinatie met onze leeftijd zal daar ongetwijfeld aan hebben bijgedragen. Het duurde niet lang of we woonden samen. Ze kon het na een wat stroeve start wel goed vinden met mijn moeder. Ze hoorde van haar dat het opgroeien zonder behandeling een hele uitdaging was. 'Je moest de Goden niet verzoeken' en dus geen risicovolle zaken ondernemen, maar 'gaan doen wat wel kan'. Regelmatig bracht mijn moeder naar voren 'dat ik gelukkig ook de genen van mijn vaders gespierde lijf had gekregen waardoor ik goed kon functioneren'.

Ik was niet de enige die uitvloog. Ook mijn oudste broer en zus vonden een eigen huis, gingen trouwen en verhuisden. Binnen zes maanden vertrokken er drie kinderen. Er brak een tijd aan, dat ieder zijn eigen leven ging vormgeven. Ik weet dat het met name voor mijn moeder een moeilijke tijd was. Lange tijd was hemofilie een centraal thema geweest binnen ons gezin. In het jaar daarvoor was ze nog geconfronteerd met dilemma's rondom de erfelijkheid van hemofilie. Mijn beide zussen lieten zich onderzoeken of ze draagster zouden zijn of niet.

## Wel of geen draagster

Als dochter van een draagster is het, volgens de wetten van Mendel, niet vanzelfsprekend dat je ook draagster bent van het hemofiliegen.

Mijn beide zussen lieten zich dus in het dichtstbijzijnde academische ziekenhuis onderzoeken.

Voor de oudste was de uitslag: hoogstwaarschijnlijk geen draagster. In die tijd was er nog geen DNA-onderzoek en durfden en/of konden ze nog geen honderd procent garantie geven. Men vertelde haar, dat ze met een kans van ongeveer twintig procent rekening moest houden bij het eventueel kinderen krijgen. Ze trouwde, verhuisde en kreeg de eerste jaren nog geen kinderen.

Voor mijn jongste zus was de uitslag behoorlijk teleurstellend. Ze was niet alleen draagster maar bleek ook een verminderde stolling te hebben, die ongeveer gelijk is aan die van een milde hemofiliepatiënt. Jarenlang had ze aan judo gedaan. Na de training of andere valpartijen kreeg ze nog weleens last van haar spieren en gewrichten. Voordat ze de uitslag 'verminderde stolling' kreeg werd haar verteld dat deze pijn niet het gevolg van hemofilie kon zijn. Ze werd onderzocht op reuma. Lange tijd bleef behandeling met Factor VIII uit. Ondanks de uitslag was er geen behandeling met stolling bij een fikse kniebloeding, die ze achterin de lesauto opliep toen een auto zich in de flank van de lesauto boorde. Ook toen ze twee jaar later werd aangereden door een mobiele friteskraam kwam er geen extra stolling aan te pas. Wel fysiotherapie. Ze kreeg, begin jaren tachtig, wel Factor VIII bij het trekken van verstandskiezen. Aanvankelijk durfde niemand het aan om haar te behandelen. Maar met stolling was er een kaakchirurg die het wel wilde doen. Het werd een slachtpartij waarbij alle vier de kiezen werden getrokken. Ze zat behoorlijk onder het bloed toen ze in een rolstoel de spreekkamer werd uitgereden. Haar arm was nog gespalkt en voorzien van een infuus. Mensen in de wachtkamer keken haar verschrikt na. Inmiddels had ook mijn zus het ouderlijk huis verlaten, was in 1980 getrouwd en kocht een huis. Tien jaar later kreeg zij, haar toenmalige man en zijn familie een auto-ongeluk in Engeland. Ook toen kwam er geen behandeling van de klachten met Factor VIII. Wel twee jaar fysiotherapie.

## Benjamin vliegt uit

Het afronden van de lagere school was na de gedoubleerde vierde klas zonder al te veel problemen verlopen. Toch speelde de niet zo vlekkeloos verlopen lagereschooltijd mijn broer parten bij zijn vervolgopleiding en hij verloor door de vele opnames in de Van Creveldkliniek nog een schooljaar. Toen ik hem vroeg hoe hij terugkijkt op deze tijd schreef hij: 'Helaas mocht ik niet schaatsen en mocht geen brommer hebben. Mijn vrienden mochten dat wel. Gelukkig had ik een vaste vriendenploeg die er normaal mee omging. Ik realiseer me dat het ook wel lastig geweest moet zijn voor mijn ouders, broers en zussen. Als er geen bloedingen waren ging het leven verder zoals bij ieder ander. Gelukkig is iedereen altijd vrij positief met hemofilie omgegaan. Door de ziekenhuisopnames en het jezelf moeten vermaken tijdens bloedingen is het volgens mij wel makkelijker geworden om dingen te relativeren en zelfstandig te zijn'. Al in die eerste jaren werd er door de NVHP regelmatig een kamp georganiseerd. Mijn broer heeft daar een aantal jaren met veel plezier aan deelgenomen.

41

In 1982 gaat ook de jongste op zichzelf wonen. Op de middelbare beroepsopleiding, die hij het jaar daarvoor had afgrond, had hij zijn vriendin leren kennen. Ze zaten op dezelfde opleiding. Deze opleiding verliep zonder veel problemen. Zonder al te veel bloedingsproblemen liep hij verschillende stages in een ziekenhuis, een bejaardentehuis en een restaurant waar ze de leidinggevende praktijk leerden kennen van de civiele en logistieke processen. Op verzoek van mijn ouders waren deze stageplekken niet te ver van huis en zeker niet in het buitenland. Op deze manier zou hij niet uit huis hoeven en konden ze hem helpen indien nodig.

In die tijd was het voor jongeren niet eenvoudig om werk te vinden. Er voltrok zich immers een behoorlijke crisis. Ondanks deze crisis vond hij allerlei banen en baantjes die niet echt aansloten bij zijn opleiding. Regelmatig met toch wel iets te zware lichamelijke arbeid. Het aantal bloedingen in die tijd schat hij op vier tot zes per jaar.

Profylaxe was nog niet aan de orde. Hij ging, vaak samen met zijn vriendin, naar het plaatselijke ziekenhuis om stolling te krijgen bij deze bloedingen. Uiteindelijk vond hij zijn bestemming en zou jarenlang bij hetzelfde bedrijf blijven werken.

Niet alleen mijn broer schreef dingen op. Zijn vriend schreef:

'We zijn al meer dan vijftig jaar bevriend met elkaar. Ik denk vanaf toen we zes of zeven jaar waren. We woonden dicht bij elkaar in een net gebouwde wijk. Regelmatig was er weer eens een periode dat hij in het ziekenhuis had gelegen. Ik kwam bij hem in de tuin waar hij op een kleed in de zon stripboeken aan het lezen was. We hadden een groepje vrienden. Allemaal jongens uit de buurt. Tijdens onze jeugd deed hij zoveel mogelijk mee aan activiteiten zoals zwemmen, fietsen en een balletje gooien of trappen etc. Natuurlijk ging dat regelmatig fout wanneer hij zich stootte of viel.

Er ontstond dan een zwelling. Meestal in zijn elleboog, knie of enkel. Hij kon dan weer naar het ziekenhuis om stolling toegediend te krijgen. Gedurende onze vriendschap heb ik altijd bewondering gehad voor de manier waarop hij met zijn ziekte is omgegaan. Hij klaagde of zeurde eigenlijk nooit, maar was altijd opgewekt en positief. De periode die voor mezelf het zwaarste was om te ervaren was de kuur die hij moest ondergaan om zijn lever te herstellen. Ik vond het lastig om hem zo ziek te zien worden gedurende enkele maanden. Maar ook daar heeft hij zich voorbeeldig doorheen geslagen. Voor ons, zijn vrienden, is het ook nooit een probleem geweest dat hij bepaalde dingen niet kon. We hebben daar, voor zover mogelijk, altijd rekening mee gehouden. We zijn vaak met elkaar op vakantie geweest. Eerst met vrienden, maar ook samen en later met onze gezinnen. Als het even niet ging met enkel of knie werd de planning voor de dag zonder probleem aangepast. Dat ging als vanzelf. Als je iemand met een chronische ziekte al zolang kent dan ga je als

vanzelf mee in zijn ritme, en voel je aan wanneer het op bepaalde momenten even niet lekker gaat. We hebben samen heel veel dingen beleefd, gelachen, gereisd en we koesteren de herinneringen daaraan. Ik spreek de wens uit dat we dat nog vele jaren kunnen blijven doen'.

# Een hoge prijs

In de loop van de jaren zeventig kwam Factor VIII-concentraat beschikbaar dat per milliliter een hoge concentratie Factor VIII bevatte. Toch gebruikte nog ruim negentig procent van de patiënten cryo. De thuisbehandeling werd steeds meer gemeengoed. In 1978 was het percentage thuisbehandelaars gestegen naar dertig. Ook het aantal mannen met ernstige hemofilie dat profylactisch werd behandeld om bloedingen te voorkomen steeg enorm. In datzelfde jaar was het percentage toegenomen naar veertig. In de jaren daarna liep dit verder op tot 48 procent. Ondertussen deed 67 procent aan thuisbehandeling. De behoefte aan donorplasma werd daardoor steeds groter, waardoor ook het risico van een virusbesmetting toenam. Dat bleek ook al snel te gebeuren. De meeste patiënten die werden behandeld met cryo en concentraten werden besmet met het hepatitis C virus<sup>24</sup>, dat overigens toen nog niet bekend was en daarom nonA-nonB werd genoemd. Ongeveer tien procent van de patiënten werd chronisch besmet met het hepatitis B virus. Vrijwel iedereen die regelmatig was behandeld had antistoffen en van de besmette mensen is 5-10 procent chronisch geïnficeerd. Door donor screening voor hepatitis B, die vanaf 1975 plaats vond, werd het aantal besmettingen gereduceerd.

Het drama had echter zijn hoogtepunt nog lang niet bereikt. In 1978 werd er bij homoseksuelen in de Verenigde Staten een immuunstoornis (aids) geconstateerd, die zich ook al vrij snel bij hemofiliepatiënten openbaarde. Inmiddels gebruikte ongeveer een derde van de ernstige hemofiliepatiënten in Nederland een Factor VIII-concentraat. De con-

<sup>24</sup> Het hepatitis C virus werd ontdekt in 1989 na een lange zoektocht. De virologen Harvey Alter, Charles Rice en Michael Houghton hebben hiervoor in 2020 de Nobelprijs Geneeskunde gekregen.

concentraten die werden gebruikt waren niet meer alleen afkomstig van Nederlandse donoren. In de Verenigde Staten werden bijvoorbeeld concentraten gemaakt uit pools van 10.000 donoren. Deze concentraten bleken besmet met het virus dat de immuunstoornis veroorzaakte, en dat eind 1984 werd geïdentificeerd als het humaan immuundeficiëntie virus (hiv). Tussen 1980 en 1985 werden in Nederland op deze manier maximaal 170 kinderen, jongens en mannen met hemofilie besmet met dit virus. De helft van hen is overleden aan de gevolgen van deze besmetting voordat er medio jaren '90 een adequate behandeling mogelijk werd. Begin jaren tachtig stopte rond de vijftien procent met profylaxe, veertien procent stelde de behandeling uit, hetzelfde percentage ging weer over naar cryo en één procent stopte helemaal met het gebruik van een stollingsproduct. Naar aanleiding van klachten van de NVHP stelde de Nationale Ombudsman een onderzoek in naar het ministerie VWS met betrekking tot infecties met hiv. Een deel van de klachten werd gegrond verklaard, een andere deel ongegrond. Met de getroffen patiënten werd een financiële regeling getroffen ter verlichting van de nood.

## Thuisbehandeling

Mijn broer en ik gingen regelmatig ieder naar 'ons eigen' ziekenhuis om cryo te krijgen bij een bloeding. Zeker buiten kantoortijden was dat een hele bezoeking. Op de spoedeisende hulp kon niet iedereen goed prikken en het ontdooien en toedienen duurde vaak een eeuwigheid. Als je bedenkt dat een acute bloeding niet alleen veel pijn geeft, maar ook zorgt voor motorische onrust en agitatie, is het lang moeten wachten niet prettig. Zeker niet omdat die pijn (en de andere bijverschijnselen) al binnen 30 minuten na het toedienen van het stollingsproduct sterk afneemt.

Toen kwam de mogelijkheid tot thuisbehandeling. Zo nu en dan haalde ik een kleine voorraad op uit het ziekenhuis. In onze woonkeuken stond een eettafel die soms diende als behandeltafel.

We hingen de flesjes in een infuushouder, die aan de muur hing. Mijn vrouw werkte in die tijd op een spoedeisende hulp (SEH) van een

ziekenhuis en prikte. Reuze handig allemaal. Bij een bloeding kon je snel prikken en hoefde je de deur niet meer uit. Ik had niet heel vaak bloedingen en gebruikte cryo.

De thuisbehandeling was dus een hele verbetering. In de tweede helft van de jaren '80 veranderde ik opnieuw van ziekenhuis en ging net als mijn broer alleen nog naar de Van Creveldkliniek. Ook mijn broer had in deze periode weinig bloedingen en kon eveneens geen routine opdoen met het zelf prikken. Hij bleef nog jarenlang vier of vijf keer per jaar naar het lokale ziekenhuis gaan om stolling te krijgen.

## Donkere wolken

Ik had wel gehoord van de nieuwe concentraten, maar had ook gehoord van het gevaar op besmetting met een virus, dat toen nog 'posttransfusie nonA-nonB hepatitis' heette. Ik was bovendien gewaarschuwd: mijn broer kreeg in 1978 zogenoemde geelzucht, veroorzaakt door hepatitis. In 1981 hoorde ik van nog een ander virus, dat aanvankelijk voorkwam bij homoseksuelen in de Verenigde Staten. Eerst werd gedacht dat het alleen een seksueel overdraagbare ziekte was, maar het bleek ook al heel snel voor te komen bij hemofiliepatiënten en andere mensen die donorbloed hadden ontvangen. In datzelfde jaar kwam deze onbekende ziekte ook voor in Nederland en bij Nederlandse hemofiliepatiënten. De berichten sloegen in als een bom. Al snel bleek dat de meeste slachtoffers vielen bij de mensen, die een concentraat Factor VIII gebruikten en minder bij de 'cryo klanten'. Inmiddels kreeg de ziekte een naam: aids. Hoewel we elkaar, als patiënt in het academisch ziekenhuis, bijna niet meer zagen hoorde ik wel van de mensen die besmet waren, aids kregen en overleden. Eén van hen had jarenlang de column Inktspuit in het NVHP-ledenblad Faktor. Het was een heel angstige, onzekere en stressvolle tijd. Was ik besmet of toch niet? Al vrij snel nam ik het besluit om helemaal geen stolling meer te gebruiken. We hadden inmiddels twee kinderen. 'Liever een kapotte enkel, dan dood' riep ik stoer. Hemofilie is een levensbedreigende aandoening. Om die te



behandelen met een levensgevaarlijk medicijn was in mijn ogen en voor mij onacceptabel. Over dit besmettingsrisico heb ik met mijn ouders nooit één woord gesproken. De blik zal door beide partijen gericht zijn geweest over het gevaar heen, zodat het als het ware niet bestond. Intussen studeerde ik alweer een tijdje in Amsterdam. Ik ging met de trein heen en weer en liep vanaf Centraal station naar de Prinsengracht. Meestal ging dat goed, maar soms was het een moeizame wandeling zo zonder stolling. Via mijn broer kwam ik voor het eerst sinds jaren weer in contact met een fysiotherapeut. Het duurde nog tot eind 1984 voordat het hiv-virus werd ontdekt en dat duidelijk werd dat dit de oorzaak was van deze immuunziekte. Ik werd niet ziek, maar de onzekerheid bleef. Vrij snel kwam de hiv test beschikbaar. Ik maakte direct gebruik van het aanbod. De uitslag was negatief. Wel werd duidelijk, dat ik was besmet met het hepatitisvirus. Regelmatig gingen mijn vrouw en ik op controle in het academisch ziekenhuis. Ook mijn broer bleek niet besmet te zijn met hiv. Hij was onder controle in de Van Creveldkliniek.

## De gekkekoeienziekte

Binnen de hemofiliewereld waren we amper weer een beetje opgekrabbeld uit de vorige donkere periode toen zich een nieuw fenomeen voordeed. Eind jaren tachtig kregen veel koeien in met name Engeland een hersenafwijking die ontstond door een kwaadaardig eiwit. Officieel heette de aandoening new variant Creutzfeldt-Jakob, maar werd in de volksmond de gekkekoeienziekte genoemd omdat de beesten zich gek gingen gedragen door de aantasting van het centrale zenuwstelsel. Deze afwijking komt, hoewel zeer zeldzaam, ook voor bij mensen. In die tijd werd ontdekt dat mensen deze aandoening konden krijgen door het eten van besmet rundvlees. In 1993 was er een publicatie dat de aandoening door bloed zou kunnen worden overgedragen.

De panieksloeg binnen de hemofiliewereld toe nadat een Amerikaanse Factor VIII-fabrikant stollingsproducten terugriep omdat was aangetoond dat een bloeddonor was overleden aan Creutzfeldt-Jakob.

De batchnummers van de mogelijk besmette stolling werden opgezocht en gekoppeld aan de patiënten die dit product hadden ontvangen. Gelukkig heeft deze affaire, naast paniek, angst en verontwaardiging, geen ongelukken veroorzaakt binnen de hemofiliewereld.

## Kuurtje voor de heren

We zijn dus ergens voor 1990 beiden besmet geraakt met het Hepatitis C virus (HCV). In de jaren tachtig was de reclameslogan 'zeg maar nee, dan krijg je er twee' nogal in zwang. Dat ging voor ons ook op: Je hebt al een aandoening die je niet wilt en je krijgt er nog één bij. Co-morbiditeit<sup>25</sup> waar je niet op zit te wachten. Aanvankelijk had ik het idee veel mazzel te hebben gehad. De hiv-beker was ons immers voorbij gegaan. Van lieverlee ga je er anders naar kijken en komt het besef dat het wel degelijk om een vervelende aandoening gaat. Je kan in deze situatie twee dingen doen. Of je wordt boos op wat je is aangedaan en je voelt jezelf slachtoffer. Of je accepteert de situatie, past je leven aan en maakt er het beste van. Voor dat laatste hebben we gekozen. Toch heb ik er altijd meer zorg over gehad dan over de hemofilie zelf. Veel was er ook niet aan te doen. De kuur die er was gaf weinig kans op genezing, had veel bijwerkingen en vroeg tegelijkertijd wel om een behoorlijke maatschappelijke investering. Uiteindelijk heb ik het wel gedaan in 2006-2007 met peg interferon. Het was een vreselijke periode van veel ziek zijn en erg veel bijwerkingen. Ik lees in een dagboekfragment van mezelf: '*Lichamelijke belasting*: slepende vermoeidheid, griepgevoel, wisselende lichaamstemperaturen, haaruitval, huidproblemen. Daarbij het wisselende beeld. *Mentale belasting*: snel overprikkeld en geprikkeld, beperkte opnamemogelijkheden, onzekerheid door wisselende beeld. *Sociale belasting*: weinig contact zoeken en snel terugtrekken uit contact. *Maatschappelijke belasting*: niet kunnen werken, weinig activiteiten hebben en aankunnen'. In die tijd raakte ik dus mijn vertrouwde coping mechanisme<sup>26</sup> tijdelijk kwijt en zag 'Sammy'

<sup>25</sup> Het tegelijkertijd voorkomen van twee of meer aandoeningen bij één persoon.

<sup>26</sup> De manier waarop iemand met problemen en stress omgaat.

de blauwe lucht niet meer. Ik had als het ware een herbeleving van de stressvolle tijd van de jaren tachtig. Na een halfjaar werd de kuur afgebroken, omdat hij niet aansloeg. Ik was zo ziek en ik vond het zo zwaar om te ondergaan dat ik in eerste instantie opgelucht was dat ik kon stoppen. Later kwam natuurlijk onvermijdelijk de teleurstelling. Deze kuur was niet alleen voor mij erg vervelend om te ondergaan. Ook mijn familie en directe omgeving ondervonden veel hinder, maar hielpen ook op een geweldige manier. Vier jaar daarvoor was onze moeder in september 2002 overleden na jarenlang een afwezig bestaan te hebben geleid. Voor onze vader was de confrontatie met dit uitvloeisel uit de jaren tachtig te veel. Hij kon er niet mee omgaan. Niet alleen zijn oudste zoon, maar ook zijn jongste zoon had deze erfenis uit het verleden te klaren.

Mijn broer doet de kuur in 2012-2013. Mijn vader is dan inmiddels 85 jaar. Gelukkig slaat de kuur bij mijn broer wel aan en is hij het virus na deze martelgang kwijt. Hij woonde niet alleen. Dus ook zijn gezin ondervond veel hinder en had veel zorg om hem. Zijn vrouw geeft aan: 'De kuur tegen HCV vond ik erg moeilijk om te ervaren. Moeilijk in de zin van naast de hemofilie ook nog hepatitis C hebben. Een lange en vervelende kuur ondergaan die zwaar was voor hem maar ook lastig voor mij. Hij voelde zich bijna een jaar lang nogal ziek. Hij wilde verder niemand in huis hebben zoals bij zijn broer. Het was niet altijd gemakkelijk dat het hoofdzakelijk op mij neer kwam. Ook voor onze dochters was het een moeilijke periode. Naast de dagelijkse ongemakken die we allemaal ervoeren was er ook nog de onzekerheid of de kuur wel zou helpen. Gelukkig werd alle moeite beloond en raakte hij het virus kwijt'. De gevoeligheid voor licht en geluid is bij mijn broer nooit helemaal verdwenen.

In 2015 doet zich een nieuwe kans voor. Er is een geheel nieuwe kuur ontwikkeld: Een Direct-Acting Antivirals HCV-behandeling. De behandeling zou twaalf weken duren, een slagingspercentage hebben van meer dan 90 procent en zo goed als geen bijwerkingen kennen. De behandeling zat nog niet in de basisverzekering en was nog in een onderzoeksfase, maar ik kon meedoen. Ik had wel last van

bijwerkingen, maar die waren nog niet een flauw aftreksel van de bijwerkingen in de traditionele behandeling. Na vier weken voelde ik me 'lichter'. Het virus bleek weg te zijn en kwam ook niet meer terug. Achteraf gezien moet ik de voorgaande 35 jaar toch wel een soort vermoeidheid voor me uit hebben geduwd en de kwaliteit van leven hebben aangetast. Zonder je dit al die jaren te beseffen. De 'lichtheid' die ik na vier weken voelde is nooit meer weggegaan. Soms heb ik nog wel even wat ambivalente gevoelens. Natuurlijk ben ik blij dat deze kuur me veel heeft opgeleverd.

## Eén minuut stilte

In 2017 organiseerde de NVHP een besloten bijeenkomst voor mensen die besmet zijn of zijn geweest met een virus als gevolg van de hemofiliebehandeling. Deze bijeenkomst vond plaats op een bijzondere locatie: Landgoed Oud Bussum, de plek waar voorheen de Van Creveldkliniek was gevestigd. Ik was één van de mensen die een presentatie mocht geven en maakte daar mijn balans op: Aan de min kant dus die realisatie dat je zo lang het virus hebt meegezeuld. De plus kant is natuurlijk veel langer en het gewicht ervan is veel zwaarder: Voorkoming van (verdere) beschadiging van mijn lever. Mijn levensverwachting heb ik naar boven bijgesteld. Ik heb meer energie en kan meer doen. Ik heb minder zorg om mezelf en de ander.

De één minuut stilte die aan het begin van de bijeenkomst werd gehouden ter nagedachtenis van alle slachtoffers uit deze donkere periode klinkt nog lang na...

# Kinderen geen bezwaar

Vanaf de jaren '80 krijgt de erfelijkheidsvoorlichting een vaste plek binnen de hemofiliezorg. Familieleden die ervaringskennis hebben van hemofilie spelen daarin een belangrijke rol. Draagsters blijken somberder tegen hemofilie aan te kijken dan patiënten zelf. Ongeveer de helft van het aantal vrouwen met hemofilie in de familie laat in die tijd een draagstersonderzoek<sup>27</sup> doen. Zussen van patiënten doen dit vaker dan nichten van patiënten. Naarmate de ernst van de hemofilie in de familie afneemt wordt het aantal vrouwen dat dit onderzoek laat doen kleiner. Lang niet iedereen weet op dat moment van de mogelijkheid tot het doen van draagsteronderzoek.

Bij prenataal onderzoek<sup>28</sup> kan vanaf week negen van de zwangerschap het geslacht van het kind worden vastgesteld door middel van onderzoek van het moederlijk bloed. Als het een jongetje is kan een vlokken-test volgen. Als blijkt dat het kind is aangedaan met de erfelijke aandoening kan een zwangerschapsafbreking volgen. Meer dan de helft van de onderzochte vrouwen vindt een abortus vanwege hemofilie niet gerechtvaardigd. Mannen met ernstige hemofilie krijgen de helft van het aantal kinderen in vergelijking met het gemiddelde in de totale populatie.

## De kaarten zijn geschud

Natuurlijk zou mijn zoon geen hemofilie hebben. Dat stond vast. Maar wat als ik een dochter zou krijgen? Ze zou zeker draagster zijn. Wilde ik dat wel? Er werd gesproken over het feit, dat er binnen één

<sup>27</sup> Een DNA-onderzoek om te bepalen of de vrouw draagster is van het hemofiliegen.

<sup>28</sup> Tijdens de zwangerschap wordt onderzoek gedaan.

generatie geen hemofilie meer zou bestaan. Er zou een gentherapie komen, waarmee het hemofiliegen niet meer overgedragen zou worden. Was ik naïef, of was het ook wel het schaamteloze optimisme van onszelf, dat kenmerkend was voor de jaren zeventig?

Mijn vrouw destijds zegt nu: 'Ik moet eerlijk bekennen dat ik over het krijgen van kinderen niet lang genoeg heb nagedacht. Natuurlijk wisten we dat we geen kind met hemofilie zouden krijgen. Dat we een dochter als draagster zouden kunnen krijgen wisten we. Hebben we het misschien niet goed overdacht?' Ze werkte nog steeds als verpleegkundige op een SEH van een groot niet academisch ziekenhuis. 'Onze' zwangerschap was gepland en gewenst. Halverwege de jaren zeventig kwam de echografie op. Eén van de artsen volgde de opleiding om dit te mogen gebruiken voor de diagnostiek. Ze maakte een echo om aan arts-assistenten te demonstreren hoe het werkt. Mijn vrouw fungeerde als proefpersoon en leerobject. Het was in die tijd niet gebruikelijk om vooraf te weten welk geslacht de baby zou hebben. Bovendien was haar collega nog niet helemaal zeker van haar zaak. We besloten daarom dat ze zou kijken, maar het geslacht geheim zou houden. Het werd op een briefje geschreven, dat in een gesloten enveloppe werd bewaard in de medicijnkast.

Na de geboorte van onze dochter bleek op het briefje te staan: meisje. Ze werd geboren in januari 1981.

Mijn oudste broer was uitgeloot van het doorgeven van de hemofilie erfenis. Hij en zijn vrouw kregen in 1984 en 1987 gezonde dochters. Hun zoon werd geboren in 1991.

Mijn zus was inmiddels drie jaar getrouwd en was toe aan kinderen. Ze zou geen draagster zijn van het hemofiliegen maar had, zoals ik al eerder schreef, geen honderd procent zekerheid. Gedurende de controles tijdens haar zwangerschap werd besloten dat ze in het ziekenhuis zou bevallen. De bevalling viel niet mee. Het verloskundeteam durfde een kunstverlossing niet aan. Gelukkig ging het redelijk goed en ons oudste neefje werd geboren in 1980. Voor de zekerheid werd hij in een couveuse gelegd. Na elf weken werd hij onderzocht op hemofilie. De uitslag was negatief. Ook haar tweede zoon, die bijna

drie jaar later (1983) werd geboren bleek geen hemofilie te hebben. Wel hebben ze op zijn vijfde jaar nogmaals onderzoek laten doen, omdat hij toch wel vaak en snel blauwe plekken kreeg. Ook nu was de uitslag: geen hemofilie.

Acht jaar nadat mijn jongste broer en zijn vrouw waren getrouwd werd in 1990 hun eerste dochter geboren. In 1992 kregen ze hun tweede dochter. Voordat het zover was lieten ze zich nog een keer voorlichten in de Van Creveldkliniek en werden verwezen naar een Genderkliniek. Het was in die tijd al mogelijk om het geslacht van tevoren te bepalen en kinderen te krijgen via IVF<sup>29</sup>. Ze kwamen daar echter niet voor in aanmerking omdat ze zelf gezonde kinderen zouden kunnen krijgen. Een zoon zou immers geen hemofilie hebben en een dochter zou 'slechts' draagster zijn. Eind jaren '80 – begin jaren '90 speelde nog steeds het optimisme over het kunnen voorkomen van hemofilie bij een volgende generatie. Ze waren door de mogelijkheid van IVF ook al verder dan tien jaar daarvoor toen mijn vrouw en ik kinderen kregen. Hun dochters zouden daardoor geen jongens met hemofilie hoeven krijgen. Ze zouden immers in aanmerking komen voor een IFV-behandeling waarbij alleen een meisje zou worden teruggeplaatst. Inmiddels gold dat natuurlijk ook voor onze dochter.

De wetenschap zou zich verder ontwikkelen waardoor dit toekomstbeeld in positieve zin zou moeten worden bijgesteld.

## Het lege nest

Mijn jongste zus wilde vier kinderen. Maar ze is draagster en heeft een verminderde stolling. Bovendien had ze de tijd van onbehandelbare hemofilie van zeer dichtbij meegemaakt en had zich het lot van mijn broer erg aangetrokken. Ze besloot na het eerste draagsteronderzoek tot een tweede onderzoek, dat nu plaatsvond in de Van Creveldkliniek. Je weet immers maar nooit...

<sup>29</sup> In vitrofertilisatie (reageerbuisbevruchting) is vanaf 1983 mogelijk in Nederland.

De uitslag bracht geen verandering. Ze hoorde dat ze bij twintig weken zwangerschap naar Londen zou kunnen gaan om het geslacht van de baby vast te stellen. Als het een jongen zou blijken te zijn werd de zwangerschap afgebroken. Mijn zus heeft daar niet voor gekozen, maar heeft het een tijdje laten rusten. Ook hebben ze adoptie overwogen, maar dat was voor haar toenmalige man geen optie. Er is zelfs gesproken over draagmoederschap.

Mijn zus vertelde: 'Natuurlijk heb ik aan ma gevraagd hoe zij er destijds mee is omgegaan. Haar antwoord was: 'Het enige wat ik er over wil zeggen is dat ik mij mijn hele leven schuldig heb gevoeld'. Daar zat duidelijk een hele wereld achter, die ik moest laten rusten. Was het een verkapt advies? En zo ja welk advies?' Mijn zus bleef verder zoeken en hopen. Soms waren er optimistische geluiden vanuit de wetenschap zoals de IVF met geslachtsbepaling. De wieg stond dan, bij wijze van spreken, al klaar. 'Iedereen om ons heen kreeg kinderen' vertelt ze verder 'Dat was nog weleens moeilijk. Mijn man wilde het er niet meer over hebben. Ik wel, misschien wel honderd-en-een keer'. Maar goed, wachten op iets dat nooit gaat gebeuren heeft geen zin. Ze is toen fulltime gaan werken en kreeg een eigen winkel. 'Dat was een heel leuke tijd, met een leuk team meiden waar ik nog steeds contact mee heb. Ik heb ook veel genoten van mijn neefjes en nichtjes, die in de buurt woonden en zo nu en dan kwamen logeren'. Door het harde werken in combinatie met de verminderde stolling en een aantal ongevallen kon ze na een bepaalde periode niet meer werken. 'Dan ontstaat er een stilte om je heen en komt de oude pijn weer wat naar boven' vertelde ze 'Er ontstaat een patroon van zwijgen en verwijten. Mijn huwelijk is uiteindelijk na 30 jaar gestrand'.

## Eén kind is toch genoeg

Nadat onze dochter was geboren pasten de beide oma's om de week één dag per week op. Vaak was mijn jongste zus ook van de partij, wanneer mijn moeder aan de beurt was. Drie generaties draagsters hadden met elkaar een leuke tijd. In die periode kregen we van mijn ouders een ongevraagd advies: 'één kind is toch wel genoeg'. Zoals



het vaker gaat met ongevraagde adviezen werd ook dit advies niet ter harte genomen. Binnen twee jaar na de geboorte van onze dochter werd onze zoon geboren (1982). Een flinke baby van 57 cm lang met een gewicht van 7,25 pond en brede schouders. Bij de geboorte brak hij zijn rechter sleutelbeen. Het was nog steeds geen routine in de verloskundigenpraktijk om een echo te maken. Pas bij de geboorte wisten we dat het een jongen was. Mijn vrouw wilde graag vier kinderen. Twee achter elkaar, daarna even wachten om vervolgens een tweede ronde van twee kinderen te krijgen. Die tweede ronde is er nooit gekomen. We hadden twee gezonde kinderen. Mijn vrouw was weer gaan werken en zou gaan studeren. Bovendien was de optimistische stemming en het idee van een maakbare wereld totaal verdwenen. Binnen hemofilieland doemde een zwart en donker spook op zoals ik beschreef in het vorige hoofdstuk.

In dezelfde periode, halverwege de jaren tachtig, kreeg mijn moeder lichamelijke klachten en werd stijf en traag. In 1987 stopte mijn vader met werken om bij mijn moeder te blijven. Nadat de eerste dochter van mijn broer en schoonzus was geboren gingen ze met onze ouders een paar dagen op vakantie. Mijn moeder bewoog toen al bijna niet meer. Inmiddels leefde ze steeds meer in haar eigen wereld en sprak ook bijna niet meer. Mijn moeder heeft naar alle waarschijnlijkheid haar jongste kleindochter niet bewust gekend, net als haar jongste kleinzoon die het jaar daarvoor was geboren. Inmiddels hadden mijn ouders negen kleinkinderen en had mijn moeder naast een dochter ook drie kleindochters die draagster zijn.

## Toch aangedaan

Alle zussen van mijn moeder waren obligate draagsters. Eén van mijn tantes kreeg drie zonen zonder hemofilie. Mijn andere tante kreeg twee zoons zonder hemofilie en twee dochters. In haar gezin was hemofilie geen onderwerp dat op nummer één van aandacht stond. Haar man was op jonge leeftijd plotseling overleden en ze bleef achter met haar vier jonge kinderen. Eén van mijn nichten vertelde later

dat hemofilie 'een vervelende huisgenoot was die er nu eenmaal bij hoorde'. Ik werd, vele jaren later, door haar gebeld. Ze had al vanaf jonge leeftijd het vermoeden dat ze draagster zou zijn. 'Ik had altijd blauwe plekken en bloedde lang'.

Ze vertelde dat ze zich had laten onderzoeken. Haar vermoeden bleek juist, ze is draagster en heeft een verminderde stollingsactiviteit. Inmiddels had ze twee dochters, waarvan er één ook draagster is gebleken. Ze wilde van me weten hoe ik het leven met hemofilie tot dan toe had ervaren en wat de behandelingsmogelijkheden waren. Ze vroeg dit met een blik op de toekomst van eventuele kleinkinderen.

# De nieuwe zakelijkheid

De hoge prijs van de virale besmettingen werd niet alleen gevoeld bij hemofiliepatiënten en de familie. Ook voor behandelaren was het een moeilijke tijd. De hemofiliebehandelaren in Nederland hadden al langere tijd regelmatig contact met elkaar. Mede door die moeilijke tijd ontstond een hechte groep artsen, die bereid was tot samenwerking. In deze periode ontstond de Nederlandse Vereniging van Hemofilie Behandelaren in oprichting (NVHB). Deze groep artsen komt in samenwerking met de NVHP in 1987 tot een eerste behandelconsensus. Het zwaartepunt ligt nog bij het behandelen van bloedingen met daarnaast het zoveel mogelijk proberen te voorkomen van bloedingen. Speciale aandacht krijgt de organisatie en de financiering.

De strikte budgettering van de Nederlandse ziekenhuizen vormde begin jaren '90 een bedreiging voor de klinische behandeling van de hemofiliepatiënten. Er wordt in die tijd gepleit om de behandeling te gaan concentreren in erkende centra en die te bekostigen buiten het vastgestelde ziekenhuisbudget. Door de nieuwe zakelijkheid vanaf de jaren tachtig worden van lieverlee allerlei publieke sectoren 'markt'. Uiteindelijk wordt in 2006 de marktwerking in de zorg ingevoerd. Hemofilie is een dure behandeling gebleven. In Nederland wordt op dit moment per jaar ruim 125 miljoen euro uitgegeven aan de behandeling van 1600 patiënten. Dat is gemiddeld 80.000 euro per patiënt. Om de kosten te drukken zijn de behandelcentra vanaf 2017 gezamenlijk stollingsproducten gaan inkopen waardoor de kosten sterk zijn gereduceerd. Door de recente komst van nieuwe manieren van behandelen is de 'markt' nog ingewikkelder geworden. Leidraad voor de huidige aanbestedingen zijn 'kwaliteit en prijs', maar met de nadruk op prijs.

## Hemofilie en het ouderschap

Na mijn afstuderen gingen we beiden parttime werken en ging mijn vrouw studeren. Ik werkte drie jaar bij de Ambulante Jeugdzorg en sprokkelde in Amsterdam, Rotterdam en Nijmegen mijn kennis en vaardigheden bij elkaar om jonge Sammy's en hun gezinnen te helpen 'The Sunny Site Of The Street' te gaan, of opnieuw te gaan zien. We kochten een nieuw huis, waar ik een bescheiden praktijk kon voeren naast mijn werk bij een RIAGG-jeugdafdeling en later in het Erasmus MC. Toen we in dit huis trokken waren de kinderen vier en zes jaar. Na een aantal jaren verhuisde de praktijk een paar honderd meter verderop naar een appartementengebouw. Ik kon daar naast een spreekkamer ook een spelkamer inrichten. In de zomer gingen we meestal met de auto op vakantie naar Frankrijk. Ik had zelf geen stollingsproduct thuis en het ging ook niet mee op vakantie. Van tevoren zochten we op waar de hemofiliebehandelcentra waren. Dit deed ik aan de hand van een gidsje dat werd uitgegeven door de NVHP. De kinderen groeiden op en hadden allerlei bezigheden. Eén daarvan werd paardrijden. Mijn vrouw had in haar jeugd paardgereden en stapte ook weer op. We kochten een eigen paard. Ik wilde niet dat hemofilie een grote rol zou spelen in ons gezin. In de tussentijd was de stolling alweer jaren terug in mijn leven. Ik had toen weer een kleine voorraad Factor VIII, die ik bewaarde in de ijskast van de praktijk. Inmiddels was ik zelf gaan prikken en deed dat vooral in de praktijk. Soms had ik een bloeding en ging weleens mijn bed uit om met de auto naar de praktijk te rijden en te gaan prikken. Ondanks het geringe aantal bloedingen kreeg ik steeds meer last van mijn enkels. Zo kon ik voor mijn gevoel niet de optimale vader en partner zijn. Via mijn vrouw kwam ik in aanraking met een magnetiseur. Ik bezocht haar met de nodige sceptische gedachten en gevoelens, maar ze bleek een weinig zweverig en behoorlijk intelligente vrouw te zijn. Het belangrijkste motief om te blijven gaan was natuurlijk het feit dat de ontstekingen afnamen. De pijn werd minder, mijn mobiliteit werd beter en mijn actieradius groter. Gelukkig vertelde mijn dochter dan ook: 'De hemofilie is altijd een beetje van ons afzijdig gehouden. Natuurlijk wisten we het wel, maar er was niet veel

van te merken. Je ging ook altijd naar de sportschool. Toen je ging paardrijden zeiden mensen iets zoals 'de Goden verzoeken'. Eerst prikte je niet zelf, dat deed mamma. Later ben je zelf gaan prikken bij een bloeding. Je bent een keer van je koets gevallen. Daar heb je veel last van gehad. Toen was hemofilie wel duidelijk aanwezig'. Ik was ook wel benieuwd naar wat het betekende om een echtgenoot te hebben met hemofilie. Ze antwoordde met: 'Meestal niets. Ja, soms kon je slechter staan of lopen. De bloedingen zaten vooral in je enkels. Ik heb ook wel sterke armen gekregen, omdat ik meer sjouwde dan jij. De behandeling van een bloeding ging steeds beter en werd sterk tegengegaan met de profylaxe'. Dat profylactisch prikken zou echter nog een aantal jaren duren.

## Een ongeluk

We wilden in een vroegtijdig stadium weten of onze dochter een verminderde stolling zou hebben, net als mijn zus. Er werd ons herhaalde malen verteld dat dit pas na haar pubertijd kon worden vastgesteld. Dus toen zij op veertienjarige leeftijd een ongeluk kreeg was de paniek groot.

Vooraf bleek dat er in haar hoofd een bloeding zichtbaar was. Ook na onze uitleg van de situatie binnen de familie en het nadrukkelijke verzoek direct een stollingstijd te bepalen werd er geen actie ondernomen. Ik werd ontzettend boos op de arts die deze boodschap kwam brengen. Eiste dat er direct tot actie werd overgegaan. 'Mocht er achteraf toch een complicatie optreden zal ik je direct aanklagen en zal niet rusten tot je aan de hoogste boom hangt' brieste ik in blinde paniek.

Het werd onderzocht en gelukkig bleek ze zelf voldoende stollingsactiviteit te hebben.

## Op gespannen voet staan

60

Het naar de sportschool gaan hing voor mij samen met gezond eten, niet tot weinig alcohol drinken en voldoende slapen. De hemofilie en de problemen met mijn enkels waren niet mijn enige zorg. Het waren vooral de mogelijke complicaties en gevolgen van het HCV, die ik met deze levenswijze wilde voorblijven. In die tijd had ik het idee dat ik op gespannen voet leefde met mijn lichaam en dat leverde me veel stress op. Daarnaast had ik ook zorg om mijn directe omgeving. Toen mijn zoon een keer vertelde dat hij mijn scheermesje had gebruikt schrok ik behoorlijk en liet dat merken. Zijn reactie was dan ook: 'Je doet net of je een enge ziekte hebt'. Het ongeluk van onze dochter heeft een behoorlijke nasleep gehad met de nodige zorg om haar weer op de rails te krijgen. Mijn moeder werd opgenomen in een verzorgingshuis nadat mijn vader jarenlang voor haar had gezorgd. Ik was het lang niet altijd met hem eens en ook dat zorgde voor de nodige stress. Ik had naast mijn werk in de praktijk en bij de Riagg ook nog een kleine aanstelling als docent op een Hogeschool. De relatie tussen mijn vrouw en mij begon stroef te lopen. Al met al kwam ik ook nog op gespannen voet te staan met mijn omgeving. Stress en hemofilie zijn in mijn geval nooit een fijn setje geweest. Het was deze opeenstapeling van factoren die ervoor zorgde dat Sammy opnieuw in zijn hoge toren klom. Mijn moeder had ons immers ook geleerd 'bewaar je tranen voor later, misschien heb je ze dan meer nodig'. Inmiddels begreep ik wel dat je deze uitspraak niet al te letterlijk moest opvatten en realiseerde ik me dat ik hulp moest zoeken. Eerst vond ik het erg lastig om in de spreekkamer 'op de verkeerde stoel te moeten zitten'. Maar ik zocht en vond hulp, met een nieuwe balans als resultaat.

## Hij loopt een beetje anders

In de loop van de jaren kreeg mijn broer problemen met verschillende gewrichten. Door de komst van de stollingsproducten en de goede fysiotherapie heeft hij altijd redelijk normaal kunnen functio-

neren. Gelukkig had hij alweer een aantal jaren een administratieve baan. Hij kon in grote mate zelf bepalen of hij op een bepaalde dag zou lopen of moest blijven zitten. Hij heeft al met al een normaal leven kunnen leiden en ging nu ook regelmatig naar het buitenland op vakantie. Mijn schoonzus heeft de hemofilie binnen het huwelijk op een ander manier beleefd dan mijn ex-vrouw. Ze vertelde: 'We zijn al 36 jaar getrouwd. Toen ik jong was en verliefd heb ik er nooit veel bij stil gestaan dat hij hemofilie heeft. Het is nooit een geheim geweest. Mijn ouders hebben me wel gevraagd of ik het zeker wist en zelfs zijn oudste broer heeft me 'gewaarschuwd'. Hij had wel regelmatig last van zijn enkel, knie en elleboog. Door de jaren heen vond ik het soms wel lastig en moeilijk. Voor hem, omdat ik zag dat hij zo beperkt werd door bloedingen en gewrichtsschade en pijn had. Voor mezelf vond ik het vooral lastig toen de kinderen er waren. Ik moest toch regelmatig dingen alleen doen. Hij kan niet lang wandelen en blijven staan. Toen de kinderen wat ouder waren ben ik weer gaan werken. Blijkbaar had ik het er weleens over. Een collega zei een keer: 'Jouw man is ook niet goed he, wij begrijpen elkaar he'. Het is voor mij altijd wel rustgevend geweest, dat hij er goed mee om kan gaan en altijd positief blijft. Het 'jij bent niet goed he' is dan ook een grap binnen de familie geworden'.

Eén van hun dochters vertelde: 'Het is nooit een geheim geweest dat mijn vader hemofilie heeft. In mijn kinderjaren heb ik er weinig van gemerkt. Mijn vader liep wel een beetje anders, maar hij deed genoeg activiteiten met ons. Hij ging wel wat vaker zitten, maar dat viel verder niet op'.

De ander zegt: 'Ik heb vroeger niet bewust gemerkt dat mijn vader hemofilie heeft. Dit komt ook omdat je er mee opgroeit dus het was heel normaal dat papa aan het prikken was aan de eettafel en ik daarnaast aan het ontbijten was. Wel wist ik dat hij niet kon sporten of rennen, maar we deden veel andere dingen waardoor dat ook verder niet opviel. Hoe ouder je wordt, hoe meer je er wel bewust van bent. Ook toen papa de hepatitis kuur kreeg, was dat voor iedereen een aparte periode. M'n vader die elke dag thuis was en zich de meeste dagen niet goed voelde. Gelukkig wel met een goed resultaat'.

# Scheren douchen prikken

Vanaf 1992 verschijnt er naast de plasmaproducten ook recombinantfactor VIII<sup>30</sup>. Eerst nog met behulp van menselijk of dierlijk eiwit, maar vanaf 2001 geheel recombinant. In dat jaar gebruikt de helft van het aantal patiënten deze recombinante producten, 68 procent prikt profylaxe en 82 procent doet aan thuisbehandeling. In de tussenliggende periode ontstaat een herziene consensus hemofiliebehandeling. Daarin wordt, naast de doelen het voorkomen en behandelen van bloedingen, een derde doel genoemd: Het verkrijgen en onderhouden van een zo goed mogelijke conditie. 'Een goed ontwikkeld spierstelsel en een goede coördinatie kunnen immers bloedingen voorkomen'. In de eerste periode van deze eeuw wordt dan ook een goede lichaamsbeweging en het verantwoord sporten bij hemofiliepatiënten actief gepromoveerd. De fysiotherapie binnen de behandelcentra speelt daarbij een belangrijke rol. Door de toename van het gebruik van stolling zijn de kosten behoorlijk gestegen. Door de thuisbehandeling zijn de poliklinische kosten erg teruggelopen. Daarnaast is het aantal ziekenhuisopnames aanzienlijk afgenomen en is de opnameduur verkort waardoor ook op deze manier de kostenbalans redelijk in evenwicht bleef. Ook de afname van school- en werkverzuim en de te verwachten toename aan deelname aan het arbeidsproces zorgde voor een verdere legitimiteit van de behandeling.

Minister van VWS Els Borst voerde aan het begin van deze eeuw de behandelcentra in om de kwaliteit van de zorg te verbeteren. Aanvankelijk waren het zestien centra. Op dit moment zijn er zes behandelcentra met een multidisciplinair behandelteam, die onderdeel zijn van

---

30 Niet meer uit plasma vervaardigd stollingsproduct.



of samenwerken met een academisch ziekenhuis. Elk behandelcentrum levert 24-uurs zorg en zijn allemaal gecertificeerd.

## Profylaxe

Aan het einde van de vorige eeuw waren de kinderen alweer zestien en achttien jaar. We bespraken waar ze nog eens heen zouden willen. Het werd New York tijdens de herfstvakantie van 1999. Het was dus niet alleen voor mij, maar ook voor de anderen belangrijk dat stolling goed geregeld zou worden. Deze vakantie mocht niet worden verpest door een bloeding in mijn enkel of zoiets. Na overleg met mijn hemofiliearts werd besloten om profylactisch te gaan prikken. Om de andere dag 1000 eenheden. Dat zijn 4000 eenheden in die week. Een hoeveelheid Factor VIII die ik vroeger kon bereiken met dertien cryo's. Ik zou die week bij elkaar een dag nodig hebben om het klaar te maken en toe te dienen. Nu was ik die week amper drie kwartier bezig. In mijn handbagage had ik een hoeveelheid Factor VIII en een door de arts ondertekend reisdocument <sup>31</sup>.

Nooit eerder in mijn leven had ik, gedurende een langere periode, zo'n hoge stollingsfactorspiegel. We hebben die week veel door de stad gereisd en hebben veel gezien. En ik was overal bij!

Ook mijn broer startte in deze periode met profylaxe. De aanleiding bij hem was een 'schoonmaakbeurt' van een knie. Zijn kinderen waren in die periode tien en acht jaar.

Dit profylactisch gaan prikken luidde eigenlijk een ander tijdperk in. Een tijdperk waarin we op een kunstmatige manier worden omgevormd van een persoon met ernstige hemofilie tot iemand met een matig ernstige vorm. Bloedingen komen sporadisch voor en zijn eigenlijk nooit meer spontaan. In 2018 registreerde ik twee bloedingen: schoudergewricht als gevolg van overbelasting en onderhuids op mijn elleboog als gevolg van een uit de hand gelopen insectenbeet. Ook in 2019 registreerde ik twee bloedingen met beide keren een aanwijsbare reden. In 2020 registreerde ik een bloeding in mijn rechterknie en weer een onderhuidse bloeding als gevolg van een

<sup>31</sup> Reisgids voor mensen met hemofilie. Uitgave: NVHP.

insectenbeet. Deze bloedingen zijn soms moeilijk als zodanig te herkennen. 'Vroeger' herkenden we een bloeding direct door de plotselinge en heftige pijn. Nu herken je een bloeding veel minder snel door het uitblijven van dat snelle opkomen van de pijn en het uitblijven van die motorische onrust en agitatie. Dit is voor ons nog steeds de beloning voor het driemaal per week moeten prikken. Het is de kunst om het op te nemen in je dagelijkse routine. Op de avond voor de prikdag zet ik het een en ander klaar op de eettafel. Het is allemaal zo veilig en gebruiksvriendelijk geworden en neemt, voor 1000 eenheden, niet langer dan tien minuten in beslag. Het is voor ons letterlijk scheren-douchen-prikken. Jammer dat onze moeder de netgenoemde transformatie van mijn broer en mij niet heeft meegemaakt.

## Afgekeurd

Het was rond de eeuwwisseling toen mijn broer en ik begonnen met profylaxe en mijn zus niet meer in staat was om te werken en werd afgekeurd. Na die ene keer Factor VIII te hebben gekregen bij het trekken van haar verstandskiezen is er geen stolling meer aan te pas gekomen. Wel kreeg ze de beschikking over DDAVP<sup>32</sup>. Voor haar geen prettig middel, omdat ze het er erg benauwd van kreeg. Deze manier van onderbehandelen heeft haar een aantal gewrichtsproblemen opgeleverd.

## Fysiotherapie

Via de Van Creveldkliniek kwam mijn broer in aanraking met de fysiotherapie. Ook mijn zus was daar al beland via de huisarts. Na mijn laatste behandeling door meneer de Bruin in 1961 was ik nooit meer bij de fysiotherapeut geweest. Eind jaren tachtig ging ik er ook weer heen. Nu voor mijn enkels. De therapeut was een wonderlijke, chaotische en drukke man. Hij had echter magische handen en hielp mij

<sup>32</sup> Een hormoon dat de productie van Factor VIII verhoogd.

op een geweldige manier van de pijn in mijn enkelgewrichten af. Je werd niet altijd door hem behandeld. Hij had meerdere therapeuten in dienst. Mijn broer is deze praktijk decennialang trouw gebleven. Mijn zus vond een andere praktijk. Door verhuizingen ben ik een paar maal van fysiotherapeut veranderd. Eigenlijk ga ik alleen als ik last had van mij enkels. Ik ga nu alweer een hele periode eenmaal per twee weken voor tractie en mobilisatie van het bovenste spronggewricht. Misschien levert het maar een graad verschil, maar geeft mij veel minder pijn en zorgt ervoor dat ik meer en langer kan lopen en staan.

## Sport

Vanaf eind jaren tachtig ben ik naar de sportschool gegaan. Ik heb dat lang volgehouden. Vanaf de uitbraak van het Covid-19 virus doe ik dat niet meer. Wel doe ik thuis nog steeds wat krachtoefeningen. Op deze manier kan ik mijn spierkracht verbeteren en onderhouden. Ook mijn zus ging jarenlang naar de sportschool. Zoals als eerder vertelt deed ze in haar jeugd aan judo. Mijn broer kon dit soort dingen niet, maar fietste vaak en ging zwemmen.

Mijn vriend schreef:

'We leerden elkaar kennen toen we een jaar of veertig jaar waren. Dat was via ons werk. Hij bij een Riagg en ik op school. We kwamen elkaar ook weer tegen op de sportschool. Hij vertelde al snel van zijn hemofilie. Ik wist niet wat het was. Mijn broer is arts en vroeg een keer aan hem of hij er iets van wist. Ik hoorde toen dat hemofilie toch wel een ernstige afwijking is. Het verwarrende was het verschil tussen de informatie die ik van mijn broer kreeg en wat ik van hem zag. Hij trainde gewoon op de sportschool en ging om met paarden. Een keer gingen we met een groepje naar New York. We reisden samen. Hij had een speciale tas met allerlei spullen bij zich. In die week prikte hij zichzelf een paar keer. Toen drong het eigenlijk pas tot

me door. Het viel me toen ook voor het eerst op dat hij overal ging zitten waar het kon. Jaren later, toen hij ook in de stad woonde, deed ik nog wel eens boodschappen omdat hij niet kon lopen. Soms duurde dat wel drie dagen. Daarna merkte ik maanden weer niks. Hij sprak er bijna nooit over. Soms liep hij wat moeilijk. Het lijkt voor hem de gewoonste zaak van de wereld. Op een gegeven moment vertelde hij dat hij een kuur ging doen, ziek zou worden en niet kon sporten. Toen hoorde ik van de besmetting die hij dertig jaar geleden had opgelopen. Hij vertelde toen ook dat bijna alle oudere mensen met hemofilie dit hadden opgelopen en vertelde van de mensen die aids hebben gekregen en zijn overleden. Zijn hele familie had voor nu een schema gemaakt om voor hem te koken en een beetje op te letten. Niet alleen die hulptroepen maakte veel indruk op me, maar ook de gevolgen van die kuur. Hij was heel erg ziek. We zijn nu allebei gepensioneerd en zien elkaar regelmatig. We passen activiteiten aan. Een museum wordt bijvoorbeeld in etappes gedaan. Soms gaat het lopen moeilijker. Hij gaat nog steeds overal even zitten. Ik wacht gewoon even. Verder merk ik er eigenlijk niet zoveel van'.

# De laatste generatie

Hoewel het al vanaf de jaren negentig van de vorige eeuw mogelijk is om pre-implantatie genetische diagnostiek<sup>33</sup> (PGD) te doen en na bevruchting een niet aangedaan embryo terug te plaatsen, wordt dit pas het laatste decennium vaker toegepast binnen de hemofiliewereld.

67

## Geen oma worden

We hadden een oom en tante die ook geen kinderen hadden. Mijn zus sprak weleens met mijn tante over het kinderloos zijn. Ze vertelde bijvoorbeeld: 'Als je geen moeder bent word je ook geen oma'. 'Ik moet daar de laatste jaren nog weleens aan denken' vertelt mijn zus 'Mijn broers en zussen hebben inmiddels kleinkinderen. Natuurlijk laten ze trots allerlei foto's zien en praten over hen. Soms is dat lastig en pijnlijk. Achteraf bezien had ik er wel mee kunnen leven als een eventueel kind hemofilie gehad zou hebben. De behandelmogelijkheden zijn in vergelijking met veertig jaar geleden zoveel beter. Ik heb wel vrede met mijn besluit van destijds om geen moeder en dus ook geen oma te zijn geworden'.

## Moeder worden als je draagster bent 30 mei 2009

Het draagster zijn kwam binnen ons gezin, dat inmiddels al een paar jaar was opgebroken, weer aan de orde. Onze dochter had het over

---

<sup>33</sup> Een techniek om genetische afwijkingen op te sporen in eicellen of embryo's.

kinderen krijgen. De mogelijkheden waren nog niet zo uitgebreid als tegenwoordig. De stress steeg dan ook torenhoog toen ze ons vertelde onverwacht zwanger te zijn.

Ik zat ergens in Frankrijk toen mijn dochter belde: 'Hallo pap ik moet je iets vertellen. Ik ben een beetje dom geweest en ben zwanger'. Hoe ik heb gereageerd weet ik niet meer precies. Wel weet ik nog de mengeling van gevoelens. Boosheid over zoveel nonchalance, angst over het krijgen van een kleinzoon met hemofilie en vreugde om het feit dat ik een kleinkind zou krijgen. De twijfel van 28 jaar geleden kwam natuurlijk ook terug. Waren we zelf ook niet te lichtzinnig geweest en hadden we haar nu opgezadeld met een geweldig dilemma? Hadden wij niet het probleem voor ons uitgeschoven in het vertrouwen dat er dan geen problemen meer zouden zijn? Eénmaal terug in Nederland had ik besloten dat dit gepeins allemaal weinig zin had. Wij, als ouders, zouden er alles aan doen om haar met raad en daad bij te staan waar dat nodig was.

'Het zijn van draagster was bij ons geen dagelijks onderwerp van gesprek. Ik was veertien jaar en werd geschept door een auto. Het was toen nog helemaal niet duidelijk of ik een verminderde stolling had of niet. Dat zou nog niet vastgesteld kunnen worden. Ik bleek een normale stolling te hebben. Als puber had ik wel last van hele heftige menstruatie met veel bloedverlies. Ik ben zelfs een paar keer flauwgevallen. Door de luchtigheid waarmee er met hemofilie werd omgegaan heb ik de ernst van deze ziekte niet goed ingeschat. Zeker niet toen ik ongepland zwanger werd. Hoewel dat wel direct veranderde toen ik me realiseerde wat mijn kind en ons eventueel stond te wachten. Misschien kwam het ook wel de door reactie van mijn ouders. Maar goed, ik was zwanger en wat nu? We besloten eerst een DNA test te laten doen om te bepalen of het een jongen of een meisje zou zijn. Het was een jongen. Bij twaalf-dertien weken is toen een vlokcentest gedaan om zo te kunnen bepalen of het kind wel of geen hemofilie zou hebben. Mijn partner en ik woonden toen samen en zijn in die periode getrouwd. We waren indertijd echt en letterlijk ziek van de spanning. We stonden dan immers voor de vraag wat we

zouden doen, kunnen doen of moeten doen als gebleken was dat de baby jongen hemofilie had? Gelukkig hebben we hierin geen keuze hoeven maken. In 2009 kregen we een geweldige en gezonde zoon’.

## Vaderdag 2013

Het is een stralende zondag. De zon schijnt en het is warm. In de tuin van mijn vader is het druk. Hij heeft taart besteld en soep gekookt. Hij is het middelpunt in gezelschap van zijn kinderen en sommige kleinkinderen. Inmiddels heeft hij drie achterkleinzoons. Mijn kleinzoon van 2009 en twee kleinzoons van mijn zus. De oudste is van 2008, de jongste van 2011. In 2012 kreeg hij een achterkleindochter via mijn zoon.

De volgende ochtend vroeg belt mijn zus: ‘Pa is dood. Ik werd gebeld door zijn hulp. Ze kon niet naar binnen’. Hij is in zijn slaap overleden door een hartstilstand. We zeggen nog weleens: ‘Hij is gegaan zoals hij was: zó was hij nog aanwezig en zó was hij met stille trom vertrokken’. Mijn vader was in het huis blijven wonen waarin we met zijn allen hebben gewoond. Na zijn dood zetten we zijn kist in de woonkamer. We bivakkeerden tot aan zijn begrafenis met elkaar in zijn huis en zijn tuin. We waren weeskinderen en weer een plaatsje opgeschoven in de schakel van generaties.

De wereld draait door en hij zou in 2014, 2016 en 2020 nog drie achterkleindochters krijgen en in 2016, 2019 en 2020 nog vier achterkleinzoons. Drie van hen zijn kinderen van een draagster.

## 5 juli 2016

Ook in het gezin van mijn broer en schoonzus waren de kleine kinderen groot geworden. Onze nichtjes hadden al langer een relatie en hebben zich gesetteld. De kinderwens ging spelen.

Het zou niet vanzelf gaan. Daar waren ze beiden op voorbereid. Het zijn heel verschillende mensen, waarvan de één extravert is en de ander meer zaken voor zichzelf houdt. Tijdens een verjaardag vertel-

de de oudste dan ook: 'Ik moet jullie iets vertellen, ik ben zwanger en we krijgen een zoon'. Mijn schoonzus vertelde: 'Ik heb daar niet alleen bewondering voor, maar heb er ook wel een schuldgevoel over'.

'Mij is altijd verteld dat ik later alleen meisjes zou kunnen krijgen. Toen ik mijn huidige partner ontmoette heb ik hem dan ook vrij snel gezegd: 'Je moet één ding weten, we kunnen geen zoons samen krijgen. En kinderen krijgen gaat niet op de normale manier'. Hij had wel wat vragen, maar had er ook snel vrede mee. Ik heb altijd een goed contact gehad met mijn tante. Van haar had ik natuurlijk wel de verhalen gehoord over haar ervaringen die niet altijd prettig waren geweest. Toch besloten we ervoor te gaan. Vrij snel na mijn afstuderen vonden we dat we klaar waren om te gaan beginnen. Tijdens het eerste gesprek werd ons verteld hoe alles zou gaan verlopen. Het DNA-profiel zou gemaakt worden in Maastricht. Daar moest je ook nog een keer heen om je verhaal te vertellen. Ondertussen werden er ook allerlei onderzoeken afgenomen en vragen gesteld. Toen we in Maastricht waren werd ons verteld dat we wel jongens konden krijgen. Aan de hand van het DNA-profiel kon er gekeken worden of het embryo ook het zieke gen zou hebben. En de draagsters konden ze er ook aan de hand van die methode uithalen. Ik moest even bijkomen van het nieuws. Ik had namelijk mijn hele leven gedacht dat ik alleen dochters zou kunnen krijgen. Nadat we groen licht hadden gekregen kon ik gaan beginnen met de hormonen. De prikken en de bijwerkingen waren niet altijd fijn. Na de punctie<sup>34</sup> moet je afwachten hoeveel er bevrucht zijn en dan nog moet je wachten hoeveel er 'gezond' zijn. Dat de kans op hemofilie echt 50 procent is bleek wel. Ik had twaalf bevruchte embryo's waarvan er vijf 'gezond' waren. Het terugplaatsen lukte niet direct, maar bij poging twee was het raak. En was ik in verwachting van een jongen! We konden ons geluk niet op! Er blijft altijd een kleine kans dat de baby toch hemofilie heeft, omdat ze het nooit helemaal met zekerheid kunnen zeggen. Ik ben bevallen in een ziekenhuis in de buurt. Aanvankelijk schrokken

---

<sup>34</sup> Aanprikken en bevruchten van de eicellen met sperma van de vader.



ze daar wel even en wilden toch alles voor de zekerheid checken met het UMC.

In 2016 werd onze oudste zoon geboren. En gelukkig geen hemofilie’.

## 25 juli 2020

‘Mijn vader heeft hemofilie en ik ben dus een obligate draagster. Zelf heb ik, net als mijn tante, een verminderde stolling. Van de milde hemofilie heb ik gelukkig niet veel ongemakken. Vroeger ben ik wel een aantal keren flink gevallen of had een bloedneus waarbij het wat langer duurde voordat ik hersteld was. En bij het op vakantie gaan zorgen dat je de juiste medicatie en papieren bij je hebt’.

71

‘Mijn ouders zijn ook open geweest over het feit dat mijn zus en ik draagster zijn en dus niet op een ‘normale’ manier kinderen kunnen krijgen. Daar ben je natuurlijk wel mee bezig als je over de toekomst gaat nadenken. Ik zag er ook wel tegenop om aan een behandeling te beginnen. Gelukkig is het allemaal meegevallen. Eerst een gesprek bij de Van Creveldkliniek, daarna twee gesprekken bij de gynaecoloog in Utrecht en een gesprek plus een onderzoek in Maastricht. Bij de punctie kreeg ik extra stolling om een eventuele bloeding te voorkomen. Mijn zwangerschap verliep voorspoedig. In deze periode kreeg ik éénmaal een ernstige bloedneus. Mijn bevalling was gepland en zou plaatsvinden in het UMC-Utrecht-Van Creveldkliniek. De geplande dag werd verzet in verband met drukte en spoedgevallen. Twee dagen later gingen mijn partner en ik alsnog naar het ziekenhuis. Ik werd ingeleid. Voordat ik echt zou bevallen kreeg ik 3500 eenheden Factor VIII. Mijn bevalling is niet zonder complicaties verlopen, maar uiteindelijk is alles goed gekomen. We kregen een mooie en gezonde dochter. Twee dagen later gingen we met zijn drieën naar huis’. In de week na mijn bevalling ben ik nog een aantal keren terug geweest in Utrecht om mijn stollingstijd te meten en indien nodig op peil te houden met Factor VIII’.

2 september 2020

De oudste kleinzoon van mijn broer en schoonzus zat in zijn eerste schoolweek toen zijn broer werd geboren. Hij wilde graag een broer omdat hij daarmee zou kunnen voetballen. Net als zijn grootvader (mijn broer) is hij een liefhebber van voetbal.

In tegenstelling tot haar eerste zwangerschap duurde het voor mijn nichtje een stuk langer om voor de tweede keer een geslaagde zwangerschap te krijgen. Een zwangerschap die, toen die er eenmaal was, verder ongecompliceerd verlopen is. De bevalling was gepland op een bepaalde dag. Mijn nichtje en haar man gingen die week naar het lokale ziekenhuis voor een laatste controle en ter voorbereiding van de bevalling. Daar aangekomen bleek dat de baby zich al aankondigde en kon ze gelijk blijven. Haar man ging naar huis terug om spullen te halen. Aan het begin van de avond werd hun zoon geboren. De volgende dag mochten moeder en kind naar huis. In die tussenliggende nacht werd mijn nichtje bezocht door een tamelijk bezorgde arts: 'Ik heb uw status doorgelezen en zie dat u draagster bent van hemofilie en dat de vader hemofilie heeft. Hier moeten we natuurlijk wel iets mee'. Zoals het wel vaker gebeurt moet je als patiënt de ander soms geruststellen en uitleggen hoe de situatie in elkaar zit. Nadat ze had uitgelegd dat de vader van de baby geen hemofilie heeft, maar dat het hier om haar vader gaat zakte de paniek.

# Stollingseffectiviteit

In 2010 verschijnt er een nieuwe richtlijn voor de behandeling van hemofilie. DE hemofiliepatiënt bestaat niet meer waardoor apart aandacht wordt besteed aan kinderen, draagsters en ouderen. De behandelcentra in Nederland zijn steeds meer gaan samenwerken waar het gaat om wetenschappelijk onderzoek. Een belangrijke kwaliteitsverbetering wordt bereikt door het opstellen van normen waaraan de hemofiliebehandelcentra moeten voldoen door de Nederlandse Vereniging van Hemofilie Behandelaren (NVHB) in samenwerking met Stichting HKZ<sup>35</sup> en het Ministerie van VWS. Hiermee is gewaarborgd dat iedere hemofiliepatiënt in Nederland in zijn behandelcentrum de juiste zorg krijgt. Deze normen worden jaarlijks getoetst bij de hemofiliebehandelcentra. Om gegevens van zoveel mogelijk patiënten over bloedingen en de behandeling ervan te kunnen verzamelen werd in samenwerking tussen de NVHB en de NVHP in 2017 het registratiesysteem HemoNED opgericht. In 2019 telde het register 1907 deelnemers. Het aantal gebruikers van de daarbij behorende VastePrik app steeg snel van 353 in 2018 naar 547 in 2019.

In 2014 doet het NIVEL verslag van een onderzoek bij chronische patiënten: 'Zelfmanagement, wat betekent het voor de patiënt?'.

De laatste jaren is er meer aandacht voor de stollingsproblemen bij draagsters. Ze zijn dan ook als aparte groep opgenomen in HemoNED (vier procent van het totale aantal deelnemers).

Binnen de European Haemophilia Consortium (EHC) is een aparte werkgroep 'Women with Bleeding Disorders'.

---

<sup>35</sup> Harmonisatie Kwaliteitsbeoordeling in de Zorgsector.

De levensverwachting van een man met ernstige hemofilie is vrijwel normaal in vergelijking met de gemiddelde levensverwachting van de man in Nederland.

## Het gebruik van stolling

Het leven van mijn broer en mij, als hemofiliepatiënt, kan worden ingedeeld in drie delen.

Het eerste deel is een leven zonder behandeling.

Het tweede als een leven met een (niet altijd veilig gebleken) humaan stollingsproduct dat toegediend kon worden bij een bloeding. De behandeling verliep van cryo toegediend in het ziekenhuis naar Factor pVIII<sup>36</sup> dat thuis zelf werd toegediend.

Het derde deel is een leven met profylaxe door middel van een veilig recombinant stollingsproduct Factor rVIII<sup>37</sup> om bloedingen te voorkomen en waar nodig te behandelen. Mijn broer prikt om de dag, ik driemaal per week, zelf thuis intraveneus<sup>38</sup>. Het tijdperk van spontane bloedingen was daarmee voorbij.

Mijn zus en nichtje werden vooral behandeld met DDAVP en tranexaminezuur<sup>39</sup>. De laatste tijd vaker met Factor rVIII bij ingrepen of een bevalling.

De levering van stolling veranderde. In de jaren tachtig en negentig hadden we een kleine voorraad die we zelf haalden in het ziekenhuis en bewaarden in de diepvries en ijskast. Dat veranderde aan het begin van deze eeuw; van levering via de plaatselijke apotheek naar rechtstreeks thuisbezorgd vanuit de apotheek van het behandelcentrum. We hebben nu een voorraad van maximaal 40.000 eenheden Factor rVIII. Bij drie- of viermaal per week prikken is dat genoeg voor 11 of 13 weken profylaxe.

We vinden de derde generatie recombinante stollingsfactor nog steeds een geweldige uitvinding. Geen allergische reacties meer,

<sup>36</sup> De p staat voor plasma.

<sup>37</sup> De r staat voor recombinant.

<sup>38</sup> In de ader.

<sup>39</sup> Middel dat voorkomt dat bloedstolsels oplossen.

omdat het geen enkel menselijk of dierlijk eiwit meer bevat. De daling van het aantal remmers. De steeds meer gebruiksvriendelijke oplossings- en toedieningsmogelijkheden. En dan te bedenken, dat de eerste 'gekloonde' stolling pas vanaf 1990 beschikbaar is. Natuurlijk is het prikken wel eens een belasting en vraagt het om discipline. Maar de beloning van het (bijna) uitblijven van bloedingen en de vermindering van pijn maakt deze last ruimschoots goed.

## Fysieke schade

Het lijkt erop dat ik, als oudste, de minste schade heb opgelopen met 'slechts' aan twee enkels hemofilie artropathie<sup>40</sup>. Mijn broer heeft behoorlijk veel schade aan zijn enkel, knie, elleboog en nek. Ook mijn zus heeft een aantal gewrichten die niet echt goed meer zijn. Ze heeft dan ook veel last van haar voet, knie en hand. Mijn nichtje heeft tot nu toe geen gewrichtsschade opgelopen. We hebben het er onderling weleens over en vragen ons dan af waar die verschillen vandaan komen. Voor mijn zus is het wat mij betreft wel duidelijk: in het verleden is er, achteraf bezien, sprake geweest van onderbehandeling. De verschillen tussen mijn broer en mij zijn minder verklaarbaar. Het is wel al langer bekend dat mensen een verschillende bloedingsneiging hebben bij eenzelfde stollingsfactrorspiegel. Daarnaast is niet alleen de hoeveelheid Factor VIII of IX bij een hemofiliepatiënt bepalend voor het al dan niet stollen. Er spelen meer factoren mee die samen de zogenoemde bloedstollingscascade vormen. Mogelijk dat dit ook de verschillen tussen mijn broer en mij kan verklaren. Wellicht had onze grootvader een efficiënte stollingscascade en een gunstige bloedingsneiging, die het milde beloop van zijn hemofilie zou kunnen verklaren.

75

Mede op basis van het registratiesysteem HemoNED wordt door de Rotterdamse arts dr. Marjon Cnossen e.a. binnen de trial OPTI-CLOT en de vervolgstudie SYMPHONY gezocht naar een verklaring voor deze verschillen in de bloedingsneiging. Op basis van de Persoonlijke

<sup>40</sup> Kraakbeen- en botschade als gevolg van bloedingen.

Farmacokinetiek<sup>41</sup> (PK) kan een persoonlijk profiel worden gemaakt. Een behandeling op maat wordt daardoor mogelijk. Nu wordt Factor VIII en IX toegediend op basis van je lichaamsgewicht waardoor het kan gebeuren dat er te veel of te weinig stolling wordt toegediend.

## Eigen regie en zelfmanagement

Als ik de eerste decennia van ons leven vergelijk met de laatste vijftientig jaar is er ten aanzien van hemofilie heel veel ten goede veranderd. Vanaf het begin heeft hemofilie een belangrijke rol gespeeld binnen het gezin waar we uit komen. Gelukkig is er nooit een sfeer van slachtofferschap geweest. Eerder één met de opvatting van: 'Bewaar je tranen voor later, misschien heb je ze dan meer nodig' en 'Kijk naar wat je kan binnen je mogelijkheden'. Dat laatste helpt bij de basisbehoefte (van elk mens) om zoveel mogelijk de regie over het eigen leven te voeren. Natuurlijk zijn ook je persoonlijke mogelijkheden en temperament, in combinatie met individuele maatschappelijke omstandigheden, van belang als het gaat om regie voeren over je eigen leven.

De komst van stollingsproducten heeft niet alleen het vertrouwen in 'eigen kunnen' vergroot. Het 'eigen kunnen' is verruimd door het kunnen stoppen van bloedingen en het tegengaan van gewrichtsschade. Aanvankelijk vergrootte de behandelingsmogelijkheid niet de zelfstandigheid. Je was immers altijd afhankelijk van het ziekenhuis. In de eerste periode nog bij de vele opnamen en later door de frequente bezoeken aan de polikliniek en de Spoedeisende Hulp. De thuisbehandeling zorgde in snel tempo voor meer zelfstandigheid en verbetering van de kwaliteit van leven.

De donkere jaren tachtig zorgden voor veel stress en angst. De Hitte-behandelde en gezuiverde Factor pVIII of het product dat werd gemaakt uit plasma dat tenminste vier maanden in quarantaine<sup>42</sup> was

<sup>41</sup> Proces van opname van een geneesmiddel.

<sup>42</sup> Het gedoneerde plasma werd tenminste vier maanden bewaard. Als de donor dan virusvrij was werd het plasma gebruikt.

geweest zorgde voor wat rust en reduceerde de angst. De recombinante producten die in de periode daarna beschikbaar kwamen zorgden voor een snelle opwaartse ontwikkeling. In combinatie met profylactisch prikken gaf dat een geweldige sprong voorwaarts richting zelfmanagement voor de patiënten met ernstige hemofilie zoals mijn broer en ik.

Bij het driemaal per week prikken sla je altijd een keer twee dagen over. Ik pas bijvoorbeeld deze dag weleens aan, afhankelijk van mijn programma. Een risicomoment moet je zelf inschatten en besluiten of je al dan niet een extra dosis stolling zal toedienen. Ik schreef al eerder dat een bloeding niet altijd meer direct als zodanig te herkennen is. Zeker in een gewricht dat is aangedaan of na een inspanning speelt bij mij weleens de vraag: 'Is het spierpijn of een spierbloeding?' Bij aanhoudende twijfel vind ik het verstandig om te rade te gaan bij het behandelteam en hen om advies te vragen. Zo werd er bijvoorbeeld door de fysiotherapie van de Van Creveldkliniek ter plekke een echo gemaakt van mijn enkelgewricht. Het bleek geen bloeding te zijn.

Andere groepen hemofiliepatiënten zoals met milde- en matig ernstige vorm beschikken niet altijd zelf over een stollingsproduct. Het zelfmanagement is bij hen veel minder ontwikkeld. Mijn zus en nichtje hebben zelf ook geen Factor VIII in huis en zijn altijd afhankelijk van het ziekenhuis. Bovendien is het lange tijd de opvatting geweest dat vrouwen geen last hebben van bloedingen die behandeld moeten worden met Factor VIII, maar dat ze het op eigen kracht kunnen klaren of met behulp van DDAVP of tranexaminezuur.

Evaringskennis delen doen we vooral binnen de directe familie. We zijn met vier mensen 'die niet goed zijn'. Ieder van ons heeft zijn eigen kennis en ervaring die gedeeld wordt als dat nodig is. Eerlijk gezegd soms ook als het niet nodig is. Maar het komt ook voor dat andere leden van de familie ons herinneren aan een eerder opgedane ervaring of iemand wijzen op nieuwe inzichten.

Ervaringen delen binnen de grootfamilie komt zelden voor en berust vaak op een toevallige situatie die zich voordoet. Blijkbaar zit de zwijgzaamheid en 'het accepteren zoals het nu eenmaal is' nog steeds in onze familiecultuur.

## Het ziekenhuis als 'familielid'

Het ziekenhuis heeft in ons stamgezin altijd een rol gespeeld. Zowel mijn broer en zus als ik komen al decennialang in de Van Creveldkliniek. We gaan tegenwoordig tweemaal per jaar op controle en voor begeleiding bij het voorkomen van bloedingen en, indien nodig, voor het behandelen ervan. De laatste jaren speelt de Van Creveldkliniek ook een rol bij het coördineren van de behandeling bij comorbiditeit en/of operaties. Ook de dochter van mijn broer komt er in verband met de geboorte van haar kind. En natuurlijk in verband met haar verminderde stollingsactiviteit. Op deze manier maken de behandelaren deel uit van het familiesysteem. Ieder van ons heeft natuurlijk een eigen verantwoordelijkheid en een eigen aandeel in de behandeling van hemofilie. Maar eigen regie en zelfmanagement is niet uitsluitend een individuele aangelegenheid. Het is ook een relationele kwestie. Het ziekenhuis en de behandelaren hebben een rol en kunnen 'de eigen regie' tegengaan, er neutraal tegenover staan of stimuleren. Zelf ervaar ik dat in de meeste gevallen individuele hulpverleners wel rekening willen houden met de wensen en behoeften van mij als patiënt. De behandelcentra zijn veelal onderdeel van een groot academisch ziekenhuis. De Van Creveldkliniek is dat ook. Ik merk, als patiënt, zo nu en dan dat het voor de behandelaren meer moeite kost dan voorheen om hun professionele autonomie te behouden. Regelmatig merk ik dat de systemen dominanter worden en hun plaats opeisen. De patiënt en de relatie patiënt-behandelaar komt minder centraal te staan ten gunste van het systeem. Wat mij betreft zou de NVHP een belangrijke rol kunnen spelen bij het bewaken en het tegengaan van dit proces.



## Vijftig jaar NVHP-lid

Volgens mij ben ik straks vijftig jaar lid van de NVHP. Eerst via mijn ouders en daarna zelf. Ik ben nooit een heel actief lid geweest waar het gaat om lotgenotencontact. Ik denk dat we binnen de familie voldoende een klankbord hebben. Het ledenblad Faktor van de NVHP heb ik altijd een belangrijke bron van informatie gevonden. Op de bladen van 2020 staat: 49e jaargang. Vanaf de oprichting is er dus een blad geweest. Het zag er lang niet zo mooi uit zoals nu. Het was een gestencild blaadje van dubbelgevouwen A-viertjes die bij elkaar gehouden werden met een nietje. Belangenbehartiging en Voorlichting zijn dus voor mij meer de reden geweest om al die jaren lid te zijn. Na vijftig jaar wil ik door middel van dit boekje graag een keer een bijdrage leveren aan mijn medelidgenoten. (Ik spreek in ons geval niet zo graag van lotgenoten).

79

De resultaten van de HiN onderzoeken heb ik altijd met veel belangstelling gevolgd. Alle keren deed ik mee als respondent. Tussen HiN5 in 2004 en HiN6 zit een lange tijd.

Het verslag van HiN5 formuleert twee conclusies na dertig jaar hemo-filiebehandeling: De eerste is dat de leefwereld van de hemofiliepatiënt is veranderd van een horizontale leefwereld met veel bedrust en een inactief leven naar een verticale leefwereld waarin de hemo-filiepatiënt in actie is gekomen en deelneemt aan het maatschappelijk leven. De tweede conclusie is dat er twee verschillende groepen hemofiliepatiënten zijn ontstaan. Een groep ouderen met een zwaardere ziektelast door veel gewrichtsschade en virale besmettingen. En een groep jongeren met weinig tot geen gewrichtsschade.

Het afgelopen jaar deed ik voor de zesde keer mee als respondent. Nu via een digitale vragenlijst.

In de tijd die ligt tussen HiN5 en HiN6 is er veel veranderd. Ik denk aan de verdere opkomst van de profylactische behandeling voor jong en oud met de recombinante stollingsproducten. Ik denk aan de levensreddende behandeling van hiv sinds het einde van de vori-

ge eeuw. Ik denk aan de spectaculair verbeterde genezingsmogelijkheid van HCV. Ik denk aan de steeds ouder wordende groep hemofiliepatiënten (waar ik er zelf één van ben). Ik denk aan de positie van draagsters in relatie tot het krijgen van nageslacht. Ik denk aan de toegenomen aandacht voor draagsters met milde hemofilie. Ik kijk uit naar de resultaten van HiN6 en ben benieuwd op welke manier en in hoeverre de zich steeds verbeterende behandeling het persoonlijk leven, de maatschappelijke positie en de kwaliteit van leven van mensen met hemofilie heeft beïnvloed.

Ik dank alle actieve mensen die zich nu inzetten en in het verleden zich hebben ingezet binnen de NVHP. Ze hebben ons altijd voorzien van actuele informatie en hebben onze belangen uitstekend behartigd.

# Het paradigma verschuift

Wie de ontwikkelingen volgt begrijpt dat de behandeling nog maar in de kinderschoenen staat. Het idee dat je om de andere dag of driemaal per week intraveneus Factor VIII of IX prikt zou binnen afzienbare tijd als volkomen achterhaald beschouwd kunnen gaan worden.

De zeer langverwachte gentherapie lijkt nu echt dichtbij te komen. Verwacht wordt dat de ernstige vorm van hemofilie hiermee veranderd kan worden naar tenminste een milde vorm. De eerste behandelingen met gentherapie zijn al met groot succes toegepast in studieverband voor patiënten met hemofilie A en B. Het aantal behandelde hemofiliëpatiënten in Nederland is relatief klein en de lange termijn uitkomsten zijn nog onduidelijk. Bovendien kan, als je antistoffen tegen een bepaald virus hebt, gentherapie niet worden toegepast.

De huidige behandelingsmogelijkheden zijn steeds verder uitgebreid en ook complexer geworden. Het verder verlengen van de halfwaardetijd<sup>43</sup> met de Extended Half Life (EHL) recombinant Factor IX (drie tot vijfmaal langer) en Factor VIII (1,5 tot viermaal langer) is al mogelijk en beschikbaar.

In 2019 werd het in toenemende mate toegepast. Het vermindert bij veel patiënten aanzienlijk het aantal keren prikken en er wordt vaker een hogere dalspiegel voor de volgende toediening bereikt. Met een betere bescherming als resultaat. Naast deze EHL-stollingsproducten zijn ook de eerste zogenoemde Designerdrugs beschikbaar die subcutaan<sup>44</sup> kunnen worden ingespoten. De nonfactor therapie (emicizumab) koppelt twee stollingsfactoren en bootst op deze manier de rol

<sup>43</sup> Dat is de tijd die nodig is om de hoeveelheid stolling in het bloed te halveren en dus minder effectief is geworden.

<sup>44</sup> Onderhuids.

van Factor VIII na. Dit product is in 2019 op de Nederlandse markt gekomen, werd goedgekeurd door het Zorginstituut Nederland, maar pas na een verlaging van de prijs met ingang van 1 juli 2020 opgenomen in het basispakket. Fitusiran is een middel dat de aanmaak van antitrombine<sup>45</sup> blokkeert en is met een heel lange halfwaardetijd erg geschikt als profylaxe voor hemofilie A en B.

Een zoveelste doorbraak zou concizumab kunnen worden, een medicijn (anti-TFPI<sup>46</sup>) dat de stolling verbetert door de bloedstollingsbalans te verbeteren waardoor stolselvorming plaatsvindt.

Begin 2021 verscheen de vierde editie van de richtlijn diagnostiek en behandeling voor hemofilie. Deze keer werkte een grote groep behandelaren, vanuit verschillende disciplines, mee aan de opstelling en vaststelling van de richtlijn.

## Kijken in de achteruitkijkspiegel

Vooruitgaan, zeker in volle vaart, zonder in je achteruitkijkspiegel te kijken is niet verstandig. Wat er is gebeurd op de weg die achter je ligt is immers medebepalend voor je toekomst. Mijn broer en ik, maar ook mijn zus behoren tot een uitstervend ras dat de tijd heeft meegemaakt dat bloedingen nog niet behandeld konden worden. We behoren ook tot de generatie die de vooruitgang heeft meegeemaakt. We hebben die vooruitgang aan den lijve ondervonden. De zonzijde ervan maar ook de schaduwzijde. Hemofilie komt al vele generaties in onze familie voor. Deze erfenis gaat waarschijnlijk terug tot een paar honderd jaar. Elke generatie staat op de schouders van de vorige.

Altijd horen bij erfenissen ook bepaalde loyaliteiten. Voor wat betreft dit deel van onze erfenis staan we op de schouders van onze moeder en grootvader. Een moeder die zich haar hele leven schuldig heeft gevoeld over het doorgeven van deze aandoening aan drie van haar kinderen. En een moeder die deze schuld geprobeerd heeft te verzachten en in te lossen door ons zoveel mogelijk de ruimte te geven,

<sup>45</sup> Antitrombine voorkomt overmatige stolling bij mensen met een normale stolling.

<sup>46</sup> Tissue Factor Pathway Inhibitor.

ons te leren jezelf niet als slachtoffer op te stellen en ons te richten op onze mogelijkheden, zodat we ons zoveel mogelijk tot een vrij mens konden ontwikkelen. Ze is door ons te krijgen natuurlijk ook loyaal gebleven aan haar vader. Ons niet (willen) krijgen zou immers betekenen, dat ook haar vader en/of zijn aandoening niet had mogen bestaan. Mijn broer en zus noch ik hebben het mijn moeder c.q. ouders kwalijk genomen dat we zijn geboren. Natuurlijk ben je belast door het schuldgevoel en wil je dat als kind compenseren. Van mezelf weet ik dat ik mijn grootvader als voorbeeld heb genomen. Het zou met hem goed zijn gegaan, hij zou zijn hele leven hebben kunnen werken en een actief leven hebben kunnen leiden. 'Als het met mij goed gaat, en ik mij verantwoordelijk gedraag, zou ik een deel van mijn moeders schuld kunnen vereffenen' was mijn opvatting. Aanvankelijk natuurlijk een beetje dom en krom gedacht van Sammy. Later zou ik erachter komen, dat mijn studie- en beroepskeuze hierdoor sterk is bepaald. Mijn broer en zus hebben elk hun eigen deel op zich genomen. Beiden hebben ze op hun eigen manier ook gepoogd een deel van de schuld voor onze moeder in te lossen. Uiteraard hebben ook mijn broer en zus zonder hemofilie op een andere dimensie hun aandeel op zich genomen.

Mijn jongste nicht, waarmee opa de laatste maanden van zijn leven wandelde, organiseerde een reünie voor alle nichten en neven. Dat was in 2009, vijftig jaar na de dood van onze grootouders. Ik heb toen een fotoboek samengesteld over het gezin van mijn grootouders. Achteraf bezien wellicht als een tastbaar bewijs van mijn loyaliteit naar mijn grootvader.

## De erfenis is verloren gegaan

Ook mijn jongste broer en ik hebben de erfenis doorgegeven aan onze dochters en staan zij op onze schouders. Zelf heb ik eigenlijk geen schuld gevoeld, maar wel een grote verantwoordelijkheid. Direct na de geboorte van mijn dochter heb ik die ervaren en zo goed als mogelijk op me genomen. Ik heb het heel wat gemakkelijker gehad dan mijn moeder. De omslag kwam natuurlijk toen de volgende generatie zich aandiende. Onze dochter heeft het toen spannend gemaakt, heel spannend zelfs. Niet alleen voor mij, maar vooral voor haarzelf en natuurlijk voor haar moeder en de vader van haar zoon. Achteraf vraag ik me wel af of ik niet te nonchalant ben geweest en of ik hemofilie niet te veel heb afgeschermd voor haar en mijn zoon. Misschien heb ik haar toch niet voldoende voorbereid op dit deel van haar erfenis. Hoe dan ook, ik was er zeer op gesteld dat deze erfenis verloren zou gaan. Dat gebeurde ook. Haar zoon heeft geen hemofilie. Nog steeds kijk ik naar hem met een grote mate van voldoening en verwondering. Toen ik een keer aan mijn vader vroeg of hij op me lijkt antwoordde hij: 'Hij heeft het heel veel gemakkelijker dan jij'. Dit zal hij ongetwijfeld ook hebben gevonden van de twee kleinzoons van mijn broer. Ik heb het idee dat mijn broer zijn dochters bewuster heeft opgevoed met het besef dat zij draagster zijn van het hemofiliegen. Niet alleen zijn kleinzoons maar ook zijn kleindochter zijn vrij van het hemofilie gen. Dat is niet vanzelf gegaan. Zijn dochters en hun partners hebben er een behoorlijke omweg voor moeten nemen die niet altijd over rozen is gegaan.

Mijn zus stond voor een directer dilemma dan mijn broer en ik. Ze stond in dezelfde schoenen als mijn moeder. Daarbij het feit dat ze zelf een verminderde stolling heeft. Ze heeft uiteindelijk het moederschap opgegeven. Natuurlijk kwam dit voor een deel voort uit de omstandigheden. Het kwam ook voort uit loyaliteit naar mijn moeder. Wilde ze door geen kinderen te krijgen het schuldgevoel van mijn moeder niet verder vergroten?

De bloedingen zijn definitief gestold. Binnen de familie zijn er andere mogelijkheden vanuit diverse erfenissen voor onze kinderen en kleinkinderen.

## Hemofilie verdwijnt nooit

Hemofilie stopt niet alleen in onze directe familie. Voor zover ik heb kunnen nagaan zijn er ook bij onze neven en nichten geen mannelijke nazaten geboren met hemofilie, maar wel draagsters.

Toch zal op deze manier hemofilie niet verdwijnen. Op pagina 11 heb ik al melding gemaakt van de spontane mutaties die optreden. Dus zolang de natuur deze fout blijft maken zal hemofilie telkens in andere families kunnen voorkomen en worden doorgegeven.

85

Tijdens mijn werk in het Erasmus MC heb ik kennis gemaakt met tal van jongens met hemofilie en met hun ouders en grootouders. Ik heb gezien dat de jongens met ernstige hemofilie vanaf jonge leeftijd profylaxe krijgen en kunnen opgroeien met sport en zonder gewrichtsschade.

Ik heb ook jongens gezien met milde hemofilie, die grote risico's namen door de ernst van hun aandoening te bagatelliseren.

Ik heb ook de zorg, het schuldgevoel en de stress gezien van jonge ouders die onbekend waren met hemofilie. Boze pubers die op een gegeven moment geen zin meer hadden om te prikken zag ik ook. Vaak realiseerden ze zich, dat ze hun leven lang afhankelijk zouden zijn van externe stolling.

Gelukkig komt en gaat het in de meeste gevallen goed. Welke chronische aandoening je ook hebt, in welke tijd en onder welke omstandigheden: Je zult het altijd moeten accepteren, en ermee leren omgaan door gebruik te maken van de mogelijkheden die je hebt. Op deze manier kan je de architect zijn van je eigen bestaan. Vechten tegen hemofilie is zinloos, het verdwijnt niet en is dus verspilling van je tijd en energie.

## Meegaan in de vaart der volkeren

Zoals gezegd vinden mijn broer en ik de derde generatie recombinante stollingsfactor nog steeds een geweldige uitvinding. Het voorkomt bloedingen, een eventuele bloeding is snel en eenvoudig te stoppen en verbetert de kwaliteit van ons leven in hoge mate.

Wellicht kunnen we nog profiteren van *Extended Half Life* stolling. Het aantal keren per week prikken zou daardoor verminderd kunnen worden.

Gentherapie lijkt me op onze leeftijd geen optie meer, maar je weet natuurlijk nooit.

86

Eén van de nieuwe *Designerdrugs* lokt weer wel. Niet zozeer om het gemak dat je dit subcutaan kan toedienen in een frequentie van 1x per week tot 1x per maand. Het gaat meer om de vraag of we op oudere leeftijd nog in staat zijn om zelf intraveneus te prikken. Misschien laten onze vaten het minder toe dan nu of lukt het mentaal of motorisch niet meer. Zelf subcutaan prikken is vrij eenvoudig te doen lijkt me en is lang vol te houden. Een ander voordeel van emicizumab is dat je de pieken en dalen van je stollingsspiegel kwijt bent. Je zou nooit onder de tien procent komen. Er zijn nog wel wat vragen die nog onbeantwoord zijn. Bijvoorbeeld de vraag of je niet alsnog een remmer kunt ontwikkelen als je langere tijd alleen emicizumab gebruikt en geen Factor VIII meer.

Elke hemofiliepatiënt zal voor zichzelf moeten bepalen wat zij of hij wil. Zelfmanagement en eigen regie staan hoog in het vaandel. Of deze keuzes in de spreekkamer kunnen worden gemaakt in samenspraak tussen de patiënt en de behandelaar is, denk ik, maar zeer de vraag. Beide partijen zullen zeker ook te maken hebben met de keuzes die op basis van de marktwerking zijn gemaakt.





# Epiloog

Regelmatig organiseren we een etentje bij één van ons thuis. Tijdens die bijeenkomsten wordt er veel gepraat. Over serieuze zaken, maar ook over 'niks'. Altijd gaat het wel een tijdje over hemofilie: ervaringen, en nieuwtjes, maar ook over terugkerende familie verhalen hieromtrent.

Zo vertelde mijn zus dat ze in de wachtkamer van de Van Creveldkliniek sprak met een jong ouderpaar. Op verzoek vertelde ze hoe het haar broers in het leven is vergaan en op welke manier de hemofilie een plek in hun leven heeft gekregen. 'Het stelde hen gerust' vertelde ze.

Dit is de aanleiding geweest om dit boekje te schrijven. Niet veel later werd er een oproep gedaan in het ledenblad Faktor van de NVHP om suggesties te leveren voor de viering van het vijftigjarig bestaan van de vereniging. Ik heb het oorspronkelijke idee enigszins aangepast en als suggestie gestuurd naar de NVHP.

Ik dank het NVHP-bestuur en de Jubileum werkgroep heel hartelijk dat ze deze suggestie hebben opgepakt en mij de gelegenheid hebben gegeven dit boekje te schrijven en het hebben willen uitgeven.

Het schrijven was een heel proces. Niet alleen om allerlei feiten boven tafel te krijgen en op een rijtje te zetten. Het riep ook allerlei herinneringen op en vergeten gevoelens. Niet alleen bij mij als schrijver, maar ook binnen mijn familie.

Dit boekje zou ik natuurlijk nooit hebben kunnen schrijven als niet iedereen zijn of haar verhalen had laten stromen. Op basis daarvan heb ik onze verhalen 'gestold' in dit boekje.

Om ieders privacy zoveel mogelijk te beschermen noem ik iedereen alleen bij de voornaam:

Tante Ada, Anne, Arie, Bas, Bastiaan, Dennis, Jan, Jeanette, Karin, Laura, Renny, Simone, Wendy hartelijk dank voor jullie verhalen en meelezen.

Prof. dr. F.W.G. Leebeek en dr. E.P. Mauser-Bunschoten dank ik heel hartelijk voor het meelezen met de medische historie en voor hun adviezen en aanvullingen.

# Sammy

90

Sammy loop niet zo gebogen  
Denk niet dat ze je niet mogen  
Waarom loop je zo gebogen  
Sammy met je ogen  
Sammy op de vlucht

Hoog Sammy, kijk omhoog Sammy  
Want daar is de blauwe lucht

Sammy loop niet zo verlegen  
Zo verlegen door de regen  
Waarom loop je zo verlegen  
Sammy door de stegen  
Sammy van de stad

Hoog Sammy, kijk omhoog Sammy  
Want dan word je lekker nat

Sammy, kromme kromme Sammy  
Dag Sammy, domme domme Sammy  
Kijkt niet om zich heen  
Doet alles alleen  
En vindt de wereld heel gemeen

Sammy wil bij niemand horen  
Zich door niets laten verstoren  
Toch voelt hij zich soms verloren  
Sammy hoge toren  
Sammy kan 't niet aan

Hoog Sammy, kijk omhoog Sammy  
Want daarboven lacht de maan

Sammy wil met niemand praten  
Maar toch voelt hij zich verlaten  
Waarom voel je je verlaten?  
Sammy op de straten  
Sammy van de stad

Hoog Sammy, kijk omhoog Sammy  
Want dan word je lekker nat

91

Sammy, kromme kromme Sammy  
Dag Sammy, domme domme Sammy  
Kijkt niet om zich heen  
Doet alles alleen  
En vindt de wereld heel gemeen

Sammy wil heus wel verand'ren  
Maar is zo bang voor de and'ren  
Waarom zou je niet verand'ren  
Sammy want de and'ren  
Sammy zijn niet kwaad

Hoog Sammy, kijk omhoog Sammy  
Anders is het vast te laat

Sammy loopt maar door de nachten  
Op een wondertje te wachten  
Wie zal dit voor jou verzachten  
Sammy want jouw nachten  
Sammy zijn zo koud

Hoog Sammy, kijk omhoog Sammy  
Er is er een die van jou houdt

*Ramses Shaffy, 1966*

# Nawoord

Sinds de oprichting in 1971 zet de Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten (NVHP) zich in voor de belangen van mensen met hemofilie. Het verhaal van Henk Koetsveld blikt terug op de gevolgen van deze erfelijke aandoening binnen zijn eigen familie waarbij hij naast de zwarte pagina's uit onze gemeenschappelijke geschiedenis ook inzicht geeft in een nieuw tijdperk.

Het bestuur dankt Henk bijzonder voor het delen van dit persoonlijke levensverhaal. Het laat goed zien hoe veranderlijk het landschap is en toont tegelijkertijd aan dat het werk van onze vereniging er ondanks alle positieve ontwikkelingen nog lang niet op zit.

Lange tijd is het bijvoorbeeld de opvatting geweest dat vrouwen geen last hebben van bloedingen, zoals Henk beschrijft, met onderdiagnostiek en onderbehandeling tot gevolg.

De NVHP heeft zich de afgelopen jaren ingezet voor meer aandacht voor draagsters en vrouwen met een stollingsstoornis én voor de vrouwspecifieke problemen die hierbij komen kijken. De NVHP is mede daardoor geëvolueerd tot een vereniging voor alle mensen met een stollingsstoornis.

Niet alleen hemofilie maar ook factor deficiënties, plaatjesstoornissen en andere erfelijke bloedstollingsstoornissen krijgen een steeds prominentere rol binnen onze vereniging. De komst van een nieuw tijdperk voor mensen met hemofilie, geeft ook goede hoop en moed voor patiënten met een andere stollingsstoornis. Belangenbehartiging, voorlichting en lotgenotencontact blijven daarmee ook de komende 50 jaar onverminderd belangrijk.

De kwaliteit van leven is inmiddels sterk verbeterd. Men voelt zich vaak geen 'patiënt' meer. Veel mensen met een stollingsstoornis ondervinden nauwelijks meer beperkingen om volledig deel te nemen aan het maatschappelijk leven. Maar deze en andere veranderingen brengen ook weer nieuwe uitdagingen en vraagstukken met zich mee. Denk aan nieuwe ontwikkelingen zoals gentherapie en de positieve ontwikkelingen op het gebied van langwerkende stollingsmedicatie. Maar denk ook aan het coronavirus dat in 2020 de hele wereld, met name die van de zorg, op zijn kop heeft gezet en ook allerlei vragen oproept bij mensen met een stollingsstoornis.

De NVHP begon 50 jaar geleden als dé vereniging die opkwam voor de belangen van hemofiliepatiënten. De komende 50 jaar willen we dé vereniging zijn voor álle mensen met een stollingsstoornis, waar leden zich in iedere levensfase gehoord en gesteund voelen ongeacht ernst van de aandoening, en ongeacht leeftijd of geslacht. De komende jaren blijft de NVHP zich inzetten voor de belangen van alle leden en zoeken we met elkaar de verbindende factor op.

### *Het bestuur van de NVHP*



Samen in verbinding

# Bronnen

- Abu al-Qasim al-Zahrawi (10e eeuw) *Kitab al-Tasrif*. Een uitgebreide dertigdelige medische encyclopedie.
- Aken van W.G. & Briët E. (1995). Hiv-besmettingen bij hemofiliepatiënten; het rapport van de Nationale Ombudsman. *Nederlands Tijdschrift Geneeskunde* 139.
- Boogaerts M. (2019). Bloed, Een geschiedenis. Tielt (België) Uitgeverij Lannoo.
- Briët E. & Breederveld C. (1987). Consensus hemofiliebehandeling.
- Briët E. & Mauser-Bunschoten E.P. (1997). Herziene consensus hemofilie.
- Creveld van S., & Mochtar I.A. (1963). Plasmatransfusies bij hemofilie VIII. *Nederlands Tijdschrift Geneeskunde* 107.
- Creveld van S. (1961). Het mirakel van de bloedstolling. *Rede gehouden op de jaarlijkse Algemene Ledenvergadering Genootschap ter bevordering van natuur-, genees- en heelkunde te Amsterdam*.
- Creveld van S., & Mochtar I.A. (1961) Hemofilie en de therapie met pinda's. *Nederlands Tijdschrift Geneeskunde* 105.
- Creveld van S., Mochtar I.A. & Koppe J.G. (1963). Hemofilie en therapie met pinda's II. *Nederlands Tijdschrift Geneeskunde* 107.
- Dijck van H., Putte van de B., Schrijver G., Velkamp J.J. & Willeumier W. (1973). Hemofilie in Nederland, Resultaten van een enquête. *Verslag Universiteit Leiden*.
- Heijmans M., Waverijn G. & Houtum van M. (2014) Zelfmanagement, wat betekent het voor de patiënt? *Utrecht, Nivel*.
- Hopff F. (1928). *Ueber die Haemophilie oder die erbliche Anlage zu tödtlichen Blutungen*. Gedruckt bey Carl Wilhelm Becker, Universitäts Buchdrucker (Googlebooks).
- Lane S. (1840). Haemorrhagic Diathesis: Successful transfusion of blood. *The Lancet*, pagina 185-188.
- Leebeek F.W.G. & Mauser-Bunschoten E.P. (2010). Nieuwe richtlijn diagnostiek en behandeling van hemofilie en aanverwante hemostasestoornissen.



Leebeek F.W.G. (2019) Veel innovatie in Hemofilie Behandeling. Via

<http://www.ntvh.nl/>.

Otto J.C. (1803). An account of an Hemorrhagic Disposition existing in certain Families. *Reprinted from The Medical Repository in The Classic 328 from Clinical Orthopaedics and Related Research July 1996.*

Rosendaal F., Smit C., Varekamp I., Bröcker-Vriends A., Dijck van H., Suurmeijer T.P.B.M. & Briët E. (1987) Hemofilie in Nederland 3. *Vakgroep Hematologie Rijksuniversiteit Leiden, NVHP, Vakgroep Medische Sociologie Rijksuniversiteit Groningen, Klinisch Genetisch Centrum Leiden.*

Rosendaal F.R., Plug I., Bom van der J.G., Peters M., Mauser-Bunschoten E.P., Goede de-Bolder A., Heijnen L., Zwart-van Rijkom J.E.F., Willemse J. & Smit C. (2004) Hemofilie in Nederland 5. *Werkgroep Hemofilie in Nederland, Leiden.*

Tiemstra A.H.M., Ploeg van der H.M., Smit C., Briët & Rosendaal F.R. (1992). Hemofilie in Nederland 4. *Werkgroep Hemofilie in Nederland, Leiden en NVHP Badhoevedorp.*

Varekamp I., Smit C., F.R. Rosendaal, Bröcker-Vriends A., Dijck van H., Briët E. & Suurmeijer T.P.B.M. (1988) HiN3 Hemofilie en erfelijkheid. *Rijksuniversiteit Leiden, Rijksuniversiteit Groningen, NVHP.*

Veltkamp J.J., Willeumier H.T.L., Dijck van H. & Smit C. (1979). Hemofilie in Nederland 2. *Werkgroep Hemofilie Onderzoek Universiteit Leiden.*

<https://www.wfh.org/>

<https://www.ehc.eu/>

<https://www.nvhp.nl/>

<https://hemoned.nl/>

<https://hematologienederland.nl/>





