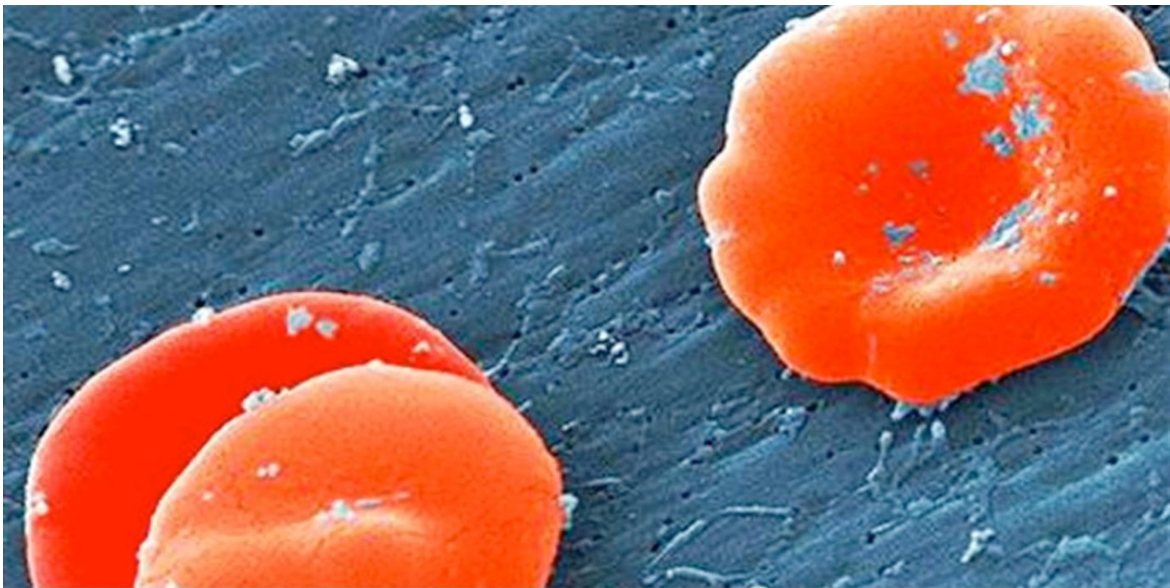


Zorgpad Autoimmuun Hemolytische Anemie (AIHA)

Afdeling Hematologie

Academisch Medisch Centrum

AMC



Oktober 2017

Versie 1.1

Auteurs: Prof. Dr. Sacha. Zeerleder; Bernadette Odijk

Introductie

Autoimmuun hemolytische Anemie (AIHA) wordt gekenmerkt door een versnelde afbraak van de rode bloedcellen door afweeriwitten, zogenaamde autoantistoffen, gericht tegen de eigen rode bloedcellen. De oorzaak waarom deze antistoffen worden geproduceerd is nog niet opgehelderd, maar in zeker mate is er sprake van een dysregulatie van het Immuunsysteem. O.b.v. de reactie eigenschappen worden de antistoffen ingedeeld in antistoffen die bij 37 °C binden aan de rode bloedcellen (warmte antistoffen) of antistoffen die bij temperaturen onder de 30 °C binden (koude antistoffen). De koude antistoffen kunnen ook leiden tot het klonteren van de rode bloedcellen in de kleine vaatjes (koude agglutinininen syndroom). Dit is zeer zeldzaam.

De kliniek van de ziekte is met name gekenmerkt door het ontstaan van bloedarmoede, zogenaamde anemie. De behandeling van AIHA richt zich met name op het onderdrukken van het immuunsysteem m.b.v. immuunsuppressieve medicijnen, met vooraf in de eerste lijn corticosteroïden. Met name in de tweede lijn worden ook andere middelen toegepast, zoals Rituximab, Cellcept, Cyclofosfamide, Fludarabine of Bendamustine. Soms wordt ook overgegaan naar splenectomie. Vanzelfsprekend moet een onderliggende ziekte worden behandeld.

De ernst en uiting van de ziekte is afhankelijk van de dynamiek in snelheid van het ontstaan en de mate van afbraak van het bloed en of het lichaam dit kan compenseren met extra aanmaak van bloed. Bij snel ontstaan van de anemie en comorbiditeiten van de patiënt kan zuurstofgebrek van de vitale organen optreden (bv. hart, hersen) met mogelijk dodelijke gevolgen. Om het gebrek aan zuurstofdragers snel te vervangen kan een bloedtransfusie nodig zijn. Echter, het beschikbaar stellen van een geschikt bloedproduct wordt belemmerd door het feit dat de autoantistoffen ook reageren met de rode bloedcellen van de donor. Dit heeft ten eerste een aanzienlijk risico op slechts beperkt succes van de transfusie, omdat de getransfundeerde rode bloedcellen meteen worden afgebroken. Ten tweede worden de diagnostische procedures die nodig zijn om snel een geschikt bloedproduct beschikbaar te hebben vertraagd omdat er uitgebreide en bewerkelijke additionele laboratoriumonderzoeken nodig zijn. Deze diagnostiek vergt dan ook de nodige infrastructuur en expertise.

Vaak is er sprake van een onderliggende ziekte (secundaire AIHA), zoals een lymfklierkanker (zogenaamd lymfoom), een auto-immuunziekte, infectie of een aangeboren immuunstoornis. Vaak kan geen onderliggende ziekte worden gevonden, dus dan is de oorzaak onbekend (primaire AIHA).

AIHA is een zeldzame aandoening met een gerapporteerde incidentie van 1:500.000 (AIHA met warmte antistoffen) tot 1:1.000.000 (AIHA met koude antistoffen) bij volwassenen. Echter in Nederland lijkt de incidentie iets hoger met ws 1:150.000 (AIHA met warmte antistoffen) tot 1:300.000 (AIHA met koude antistoffen). Bij kinderen is de incidentie nog veel lager, echter betrouwbare getallen ontbreken.

Doelstelling

Gezien de zeldzaamheid van de aandoening, de noodzaak van gespecialiseerde diagnostiek voor diagnose en de meestal langdurende behandeling van deze patiënten is een expertisecentrum binnen Nederland wenselijk. Een dergelijk expertisecentrum zal het landelijke aanspreekpunt moeten zijn voor patiënten en zorgverleners die met AIHA te maken hebben. Door concentratie van

kennis kan aan patiënten met AIHA de meest optimale zorg worden verleend beginnende bij de diagnose over behandeling t/m lange termijn follow-up. Het expertisecentrum vervult een centrale rol in het onderzoek in het veld van AIHA met de ambitie nationaal maar ook internationaal bij de koplopers te horen. Die hierdoor verworven kennis vormt de basis om de kwaliteit van de diagnostiek en zorg continue verder te verbeteren.

Het expertisecentrum kan gespecialiseerde diagnostiek verlenen en advies geven aan huisartsen en specialisten, maar fungeert ook als aanspreekpunt voor patiënten, hun naasten en zorgverleners in de breedste zin. De lang bestaande en nauwe samenwerking met de afdeling erythrocyten serologie van Sanquin waarborgt in Nederland (en ook in Europa) de unieke expertise die nodig is om de juiste diagnose te stellen en zn. geschikte bloedproducten ter beschikking te stellen. De inbedding van het expertisecentrum in de afdeling hematologie, met als speerpunt lymfomen, waarborgt de optimale zorg voor patiënten met een secundaire AIHA door een lymfoom. De nauwe samenwerking met de afdeling klinische Immunologie en Reumatologie waarborgt de optimale zorg voor de patiënten met een secundaire AIHA a.g.v. een aangeboren of dan wel verworven immuundeficiëntie.

Dit zorgpad is in eerste instantie ingezet om de diagnostiek en zorg van de patiënten binnen het AMC te stroomlijnen en de verantwoordelijkheden vast te leggen. De kwaliteit van de processen van dit zorgpad worden regelmatig geanalyseerd m.b.v. het plan-do-check-act (PDCA) systeem. In de opstartfase wordt dit één keer per jaar verricht. Het structureel betrekken van de patiëntenorganisatie is een "sine-qua-non" voor het optimaliseren en perfectioneren van dit zorgpad. De patiëntenorganisatie voor AIHA-patiënten is pas in de eerste helft van 2017 opgezet, daarvoor was regelmatig informeel contact met AIHA-patiënten via de organisatie "Zeldzame Bloedziekten". Doel is dat bij de revisie van dit document in 2018 de patiëntenorganisatie nauw wordt betrokken. De afspraken voor gemeenschappelijke vergaderingen staan vast.

Zorgpad: primaire en secundaire proces

1) Instroom van patiënten- presentatie

Er zijn verschillende routes waarop patiënten in ons expertisecentrum terecht komen. Het gaat om patiënten waarop de verdenking van een AIHA bestaat en worden verwezen voor verdere diagnostiek en behandeling. Verder worden ook patiënten met een bevestigde AIHA-diagnose verwezen voor verdere behandeling. Grof onderscheiden wij de volgende routes:

- A) Toewijzing via de spoedeisende hulp AMC. Hier gaat het meestal om nieuw gediagnosticeerde patiënten of patiënten met exacerbaties en/of complicaties die nog niet in het AMC bekend zijn
- B) Reguliere verwijzing door huisartsen en specialisten, bijv. klinische immunologen of reumatologen, voor diagnose en/of behandeling
- C) Second opinions
- D) Via patiëntenorganisatie (Stichting Zeldzame Bloedziekten – AIHA-patiënten)
- E) Transitie

Routing A) Bij binnenkomst op de SEH wordt altijd de dienstdoende senior consulent hematologie benaderd. O.b.v. van de ernst van de ziekte zal de senior consulent nog aanvullend onderzoek inzetten of dan wel al een behandeling starten. Zo nodig neemt de consulent contact op met leden van het expertisecentrum. Een lid van het expertiseteam is de hoofdbehandelaar.

Routing B) Deze patiënten worden getriageerd door een hematoloog op de polikliniek en komen bij een internist-hematoloog lid van het expertisecentrum.

Routing C en D) Deze patiënten worden uitsluitend door een internist-hematoloog van het expertisecentrum op de polikliniek gezien.

Routing E-Transitie) Deze patiënten worden in eerste instantie gezamenlijk door een kinderhematoloog en een volwassen hematoloog op de polikliniek gezien. Na 1 of meerdere gemeenschappelijke consulten wordt de zorg volledig overgenomen door de volwassen hematoloog lid van het expertisecentrum (Zie 1.1)

1.1) Transitie van adolescenten patiënten

Er bestaat een nauwe samenwerking tussen de afdeling kinderhematologie en afdeling volwassen hematologie om de continuïteit en kwaliteit van de zorg te waarborgen. Bovendien is het doel om de stap naar de volwassen leeftijd m.b.t. ziekte-inzicht en zelfstandigheid te stimuleren. Het team kinderhematologie (benigne hematologie) belegt minimaal 4 keer per jaar een gemeenschappelijk overleg met de volwassen hematologen waar de adolescente patiënten die in aanmerking komen voor transitie, dus het bereiken van het 18^e levensjaar, integraal worden besproken. Tijdens dit

overleg is breed aandacht voor de medische situatie van de patiënten, de doorlopen behandelingen en de psychosociale aspecten. Tevens wordt afgesproken wanneer de patiënten voor het eerst worden gezien door de kinderhematoloog, de volwassen hematoloog en de casemanager van de volwassen hematologie.

Deze eerste gezamenlijke afspraak vindt plaats op de polikliniek voor kinderen, hierbij zijn ook de ouders van de patiënt aanwezig. Na afloop van het consult wordt de patiënt rondgeleid op de polikliniek hematologie voor volwassenen en op het behandelcentrum. Daar zullen dan voortaan ook de poliklinische afspraken plaats vinden. Afhankelijk van de situatie worden ook de eerste vervolgsafspraken samen gemaakt, dus met kinderhematoloog, volwassen hematoloog en de casemanager volwassen hematologie. Het gehele traject wordt bewaakt en begeleid vanuit de afdeling hematologie door een senior verpleegkundige/casemanager.

Documenten

- Richtlijn AIHA JHM-AIA-110, (<http://www2.hematologie-amc.nl/AIHA>)
- Door het expertisecentrum geschreven synopsis “Autoimmune haemolytic anaemia – a practical guide to cope with a diagnostic and therapeutic challenge” (<http://www.njmonline.nl/getpdf.php?id=1045>)

Norm

- Na triage wordt een patiënt binnen 1 week op de polikliniek gezien door een internist-hematoloog lid van het expertiseteam

2) Diagnostiek

2.1) Laboratoriumdiagnostiek

Die initiële diagnose voor een AIHA wordt gemaakt o.b.v. tekenen van anemie, hemolyse en de aanwezigheid van een positieve directe antiglobuline test (DAT) . Deze bepalingen worden in het kader van de routine diagnostiek door het lab klinische chemie van het AMC verricht.

De richtlijn AIHA JHM-AIA-110, zoals vermeld op de website hematologie AMC (<http://www2.hematologie-amc.nl/AIHA>) en het door het expertisecentrum geschreven synopsis “Autoimmune haemolytic anaemia – a practical guide to cope with a diagnostic and therapeutic challenge” (<http://www.njmonline.nl/getpdf.php?id=1045>) geeft een overzicht over de vereiste diagnostiek die bij AIHA moet worden ingezet

- A) De speciale laboratoriumdiagnostiek wordt in eerste instantie in het transfusielaboratorium van het LAKC verricht. O.b.v. de uitslagen en de urgentie beslist de hoofdanalist en/of de voor het transfusielaboratorium verantwoordelijke klinisch chemicus- of er noodzaak bestaat het patiënten materiaal voor verdere diagnostiek naar Sanquin Diagnostiek, afdeling erythrocytenserologie, te sturen.

- B) 'Sanquin Diagnostiek' verricht aan de hand van een vaststaand algoritme (Methode van Onderzoek, MvO-501-NL-004862) uitgebreid serologisch onderzoek. Er wordt bepaald wat de aard (koud vs. warm, zie 'introductie') en de specificiteit van de antistof is, de potentie van de autoantistoffen om hemolyse te induceren en er wordt een uitgebreide bloedgroepantigeen typering verricht. Bovendien geeft Sanquin Diagnostiek een advies met betrekking tot de kenmerken van het te selecteren bloedproduct en zorgt ook voor de beschikbaarheid van dit product. De aanbevelingen worden vanuit Sanquin mee gedeeld per telefoon aan de hoofd- of C-analist van het transfusielaboratorium. Een advies op schrift wordt gefaxt en per post toegestuurd. De uitslag wordt in het EPD in gescand en door het LAKC in EPIC ingevoerd.

Onder acht nemen van het advies van Sanquin Diagnostiek, m.b.t. de keuze van het bloedproduct, neemt de senior consulent hematologie en/of het lid van het expertisecentrum de beslissing wat voor een bloedproduct wordt gekozen en op wat voor een termijn het bloedproduct beschikbaar moet zijn.

Documenten

- Richtlijn AIHA JHM-AIA-110, (<http://www2.hematologie-amc.nl/AIHA>)
- Door het expertisecentrum geschreven synopsis "Autoimmune haemolytic anaemia – a practical guide to cope with a diagnostic and therapeutic challenge" (<http://www.njmonline.nl/getpdf.php?id=1045>)
- Serologisch onderzoek m.b.v. methode van onderzoek MvO-501-NL-004862

Norm

- LAKC is geaccrediteerd voor het verrichten van de laboratoriumbepalingen benodigd voor het bepalen van de diagnose (zie JHM_AIA-110).
- Sanquin diagnostiek is geaccrediteerd voor het verrichten van de laboratoriumbepalingen benodigd voor het bepalen van de diagnose. (Zie JHM_AIA-110).
- De minimaal vereisten bepalingen voor de diagnostiek zijn vastgelegd (zie JHM_AIA-110).

2.2) klinische diagnostiek naar onderliggende ziekte

Om een onderliggende ziekte als oorzaak van de AIHA uit te sluiten moet bij de AIHA-patiënten ook aanvullend klinisch onderzoek worden verricht. In eerste instantie gaat het met name om een lymfoproliferatieve ziekte of een onderliggende immuundeficiëntie uit te sluiten. De differentiaal diagnostische overwegingen en de nodige diagnostische onderzoeken zijn in de synopsis op de homepage van de hematologie beschreven en in de richtlijn AIHA JHM-AIA-110, (<http://www2.hematologie-amc.nl/AIHA>) (<http://www.njmonline.nl/getpdf.php?id=1045>). Hierbij profiteert het expertisecentrum van de aanwezigheid van de expertise van lymfoomexperts in het kader van Lymmcare (<http://www.lymmcare.nl/>), van experts voor immuundeficiënties van de afdeling klinische Immunologie en van de expertise van de afdeling Reumatologie. Zij maken deel uit van het expertisecentrum

Documenten

- Richtlijn AIHA JHM-AIA-110, (<http://www2.hematologie-amc.nl/AIHA>)
- Door het expertisecentrum geschreven synopsis “Autoimmune haemolytic anaemia – a practical guide to cope with a diagnostic and therapeutic challenge” (<http://www.njmonline.nl/getpdf.php?id=1045>)

Norm

- De minimaal vereisten bepalingen voor het uitsluiten van onderliggende ziekten zijn verricht (zie JHM_AIA-110).

3) Multidisciplinair overleg (MDO) van patiënten met AIHA

Het doel van het multidisciplinair overleg is het stellen of te wel bevestigen van de diagnose AIHA en het vastleggen van het behandelplan. De diagnose, mogelijk aanvullende diagnostische onderzoeken en het behandelplan worden in het elektronische patiëntendossier (EPIC) gedocumenteerd. Tevens wordt vermeld wie er bij de MDO aanwezig zijn.

Bij deze MDO's is er minimaal één internist hematoloog lid van het expertisecentrum aanwezig.

De afdeling hematologie kent drie verschillende vormen van MDO's, waarin patiënten met AIHA worden besproken.

- A) MDO op woensdag (14:00-15:00, wekelijks):** Op deze MDO worden opgenomen en ambulante patiënten besproken waar pathologie-, radiologie en uitslagen van het laboratorium speciële hematologie worden besproken. Hierbij is altijd aanwezig: staf hematologie, fellow hematologie (consulent hematologie), lid expertisecentrum, radioloog, patholoog en hoofdanalist speciële hematologie. Tijdens deze bespreking worden ook patiënten met AIHA besproken mits er uitslagen moeten worden besproken van de afdeling pathologie, radiologie of van het laboratorium speciële hematologie. Tijdens deze bespreking worden ook patiënten met een secundaire AIHA die via de klinische immunologie of de reumatologie in beeld komen. De leden van het expertisecentrum AIHA van de klinische immunologie en/of reumatologie zijn in deze situatie bij de MDO aanwezig.
- B) Bespreking patiënten polikliniek op dinsdag (08:00-09:30, wekelijks):** Hier worden de AIHA-patiënten besproken die via routing A t/m E op de polikliniek hematologie zijn gezien. Er worden patiënten besproken die niet in het MDO (zie A) zijn besproken. Patiënten die via de SEH (Route A) binnen stromen en verder ambulant worden behandeld worden ook tijdens dit overleg besproken. Tijdens deze bespreking worden ook patiënten besproken met een secundaire AIHA die via de klinische immunologie of de reumatologie in beeld komen. De leden van het expertisecentrum AIHA van de klinische immunologie en/of reumatologie zijn in deze situatie bij de MDO aanwezig.

- C) **Bespreking patiënten die opgenomen liggen op de hematologie/Interne geneeskunde op woensdag (09:00-11:30, wekelijks):** Hier worden AIHA-patiënten besproken die opgenomen liggen op de afdeling hematologie of op de Interne geneeskunde. Hier worden ook patiënten besproken met een secundaire AIHA die op de klinische immunologie of reumatologie zijn opgenomen. De leden van het expertisecentrum AIHA van de klinische immunologie en/of reumatologie zijn in deze situatie bij de MDO aanwezig.

Documenten

- Smartphrase MDO (in EPIC)
- Richtlijn AIHA JHM-AIA-110, (<http://www2.hematologie-amc.nl/AIHA>)
- Door het expertisecentrum geschreven synopsis “Autoimmune haemolytic anaemia – a practical guide to cope with a diagnostic and therapeutic challenge” (<http://www.njmonline.nl/getpdf.php?id=1045>)

Norm

- De diagnose, het behandelplan en de evaluatie van een patiënt met AIHA is altijd besproken in een MDO waarbij minimaal één internist-hematoloog lid van het expertisecentrum aanwezig is.

4) Behandeling

Het behandeltraject van AIHA-patiënten is meestal langdurend, vergt geduld en vereist regelmatige klinische en laboratoriumcontroles. De principes en modaliteiten van de toegepaste behandelingen worden beschreven in richtlijn AIHA JHM-AIA-110, <http://www2.hematologie-amc.nl/AIHA> en door het expertisecentrum geschreven synopsis “Autoimmune haemolytic anaemia – a practical guide to cope with a diagnostic and therapeutic challenge” (<http://www.njmonline.nl/getpdf.php?id=1045>)

- A) Klinische patiënten:** patiënten die op de afdeling hematologie liggen opgenomen, worden dagelijks klinisch beoordeeld door de afdelingsarts en de senior supervisor hematologie. Zo nodig wordt een internist-hematoloog lid van het expertisecentrum geraadpleegd. Patiënten, die op de afdeling Interne Geneeskunde liggen, worden klinisch dagelijks gecontroleerd door de zaalarts. De consultants van de hematologie zijn dagelijks betrokken bij de klinische beoordeling. De patiënten worden zoals onder 3) beschreven wekelijks besproken. Het team legt voor ontslag van de patiënt vast wanneer de patiënt op de polikliniek hematologie moet worden gezien door een internist-hematoloog lid van het expertisecentrum. De informatieoverdracht gebeurt via documentatie in het elektronisch patiëntendossier (EPIC) en m.b.v. de ontslagbrief aan de toewijzende arts en/of huisarts. Deze brief is toegankelijk in het elektronische patiëntendossier.
- B) Poliklinische patiënten:** Bij poliklinische patiënten wordt o.b.v. van diagnose, ernst van de ziekte, comorbiditeiten en de ingezette behandeling vastgelegd wanneer een vervolgspraak moet worden gepland en wat de frequentie is van de vervolgspraken. Normaliter worden poliklinische patiënten bij start van de behandeling frequent gecontroleerd.

Patiënten met stabiele ziekte, die op een lage dosering prednison of immunosuppressieve medicatie zijn ingesteld, worden om de 2-3 maanden op de polikliniek gecontroleerd. Na het staken van de medicijnen worden de patiënten het eerste jaar om de 3 maanden op de polikliniek hematologie gecontroleerd, na afloop van het eerste jaar nog een keer per half jaar, uiteindelijk worden ze nog minimaal één keer per jaar gezien op de polikliniek hematologie. De patiënten worden normaliter niet ontslagen uit controle. De patiënten worden door de behandelaar/casemanager goed geïnstrueerd m.b.t. klachten die duiden op een mogelijk recidief van de ziekte.

De patiënten moeten in deze situatie contact opnemen met de polikliniek hematologie van het AMC (tijdens kantooruren 09:00-11:30 en 13:00-16:00 van maandag tot vrijdag op nummer 020 5662096) of bij spoed buiten de kantooruren met de spoedeisen hulp waar ze via de internist terecht komen bij de dienstdoende hematoloog, die zn. contact opneemt met een internist-hematoloog lid van het expertisecentrum (020 5669111, dienstdoende internist). De bespreking van de patiënten staat onder 3) beschreven. Bij verandering van het beleid wordt de patiënt besproken tijdens 'besprekingen patiënt polikliniek'.

Documenten

- Richtlijn AIHA JHM-AIA-110, (<http://www2.hematologie-amc.nl/AIHA>)
- Door het expertisecentrum geschreven synopsis "Autoimmune haemolytic anaemia – a practical guide to cope with a diagnostic and therapeutic challenge" (<http://www.njmonline.nl/getpdf.php?id=1045>)

Norm

- Dagelijks worden patiënten geëvalueerd met een internist hematoloog lid van expertisecentrum
- 100% van de poliklinische patiënten met AIHA worden door een lid van het expertisecentrum gecontroleerd.
- Behandeling vindt plaats conform de richtlijn (zie JHM-AIA-110)
- Bij iedere patiënt wordt beoordeeld of behandeling en/of nazorg plaatsvindt zo dicht mogelijk bij huis
- Scores van patiënten ervaringen van AIHA patiënten m.b.t. de NFU vragenlijst zijn gelijk of hoger dan de benchmark.

5) verslaglegging

De verslaglegging gebeurt in eerste instantie in het elektronisch patiëntendossier (EPIC). Dit geldt bij opname, het vastleggen van de uitkomsten van de MDO's (zie 3), de voortgangsverslagen bij opgenomen patiënten evenals de documentatie van de poliklinische bezoeken.

Bij patiënten die het expertisecentrum binnen stromen via routing 1a) SEH en 1b) huisarts/specialist wordt bij opname een brief gemaakt en verstuurd naar de toewijzende arts en/of huisarts. Deze brief bevat informatie over de verdenking diagnose, de al beschikbare laboratoriumuitslagen en het

verdere beleid m.b.t. behandeling en follow-up. Bij ontslag wordt een ontslagbrief gestuurd aan de toewijzende arts en/of huisarts. Deze brief bevat een samenvatting van de verrichte diagnostiek, de gestelde diagnose, de ingezette behandeling en het follow-up traject m.b.t. medicatie en poliklinische controles. Indien de controle deels wordt overgenomen door de huisarts (bv. Tussentijdelijke laboratorium controles) wordt duidelijk vermeld welke bepalingen moeten worden verricht, en waar deze uitslagen naartoe moeten worden gefaxt (Polikliniek hematologie, 020 - 566 9327).

Bij patiënten die via routing 1c) (second opinion) binnen stromen, wordt na afloop van de consultatie o.b.v. de door de toewijzende arts of patiënt ter beschikking gestelde informatie de beslissing genomen of er nog aanvullend onderzoek moet worden ingezet in het expertisecentrum. Na ontvangst van alle nodige informatie wordt een brief naar de toewijzende arts met kopie aan de patiënt gestuurd. Deze brief bevat informatie over de verrichte diagnostiek, de gestelde diagnose, de aanbevolen behandeling en de manier en frequentie waarop de follow-up controles zouden moeten gebeuren. Zo nodig bevat de brief ook aanbevelingen over aanvullend onderzoek.

Patiënten die via routing 1d) patiëntenorganisatie binnenstromen, wordt na afronden van de diagnostiek na het eerste polikliniekbezoek een brief aan de toewijzende artsen en/of huisarts gestuurd. Deze brief bevat gedetailleerde informatie over de ingezette diagnostiek, bevat de diagnose en de ingezette behandeling. In die brief wordt ook vastgelegd door wie de patiënt verder wordt gecontroleerd. Indien de controle deels wordt overgenomen door de huisarts (bv. Tussentijdelijke laboratorium controles) wordt duidelijk vermeld welke bepalingen moeten worden verricht, en waar deze uitslagen naartoe moeten worden gefaxt (Polikliniek hematologie, 020 - 566 9327).

De verslaglegging voor patiënten die binnenstromen via routing 1e) (transitie) gebeurt met een overdrachtsbrief vanuit de kindergeneeskunde. Deze brief bevat alle relevante diagnostiek en behandelingen die tot transitie zijn verricht en toegepast.

Documenten

- Documentatie EPIC
- Brieven aan verwijzer/huisarts/patiënt conform sjabloon inwendige geneeskunde (EPIC)

Norm

- Huisartsen/verwijzers worden binnen 24 uur geïnformeerd over het behandelplan
- Ontslagbericht volgt wordt op dag van ontslag verstuurd

6) onderzoek - studies

Het expertisecentrum ambiert in Nederland maar ook in Europa een koploperpositie te willen innemen omtrent onderzoek bij AIHA met de focus op diagnostiek en behandeling. In het kader hiervan is het expertisecentrum bezig om een landelijke online –registratie op te zetten voor AIHA-patiënten. Het doel is om vanaf maar 2018 de AIHA-patiënten in Nederland in kaart te brengen. Via een online portaal kunnen behandelaren data over diagnostiek, onderliggende ziekte en behandeling invoeren. In hetzelfde project wordt er ook een biobank op gezet waarin serum, EdTA plasma en

buffy coats wordt opgeslagen. Dit initiatief wordt gefinancierd door een beurs van de stichting Sanquin. De verwachting is dat vanaf maart 2018 de eerste patiënte data kunnen worden ingevoerd.

Tijdens de MDO (beschreven onder 3) wordt ook altijd beoordeeld of de nieuwe patiënten in aanmerking komen voor één van de open klinische studies. Tevens wordt gecontroleerd of de patiënt is benaderd voor inclusie in de AIHA-registratie en om materiaal af te staan voor de biobank.

Documenten

- Informed consent Biobank
- AIHA registratie formulieren.
- Geopende AIHA-studies (website AMC)
- Smartphrase MDO (EPIC)

Norm

- Voor iedere subdiagnose (warm vs koud) van AIHA is een studie
- Iedere patiënt wordt beoordeeld op inclusie voor een studie
- Iedere patiënt wordt gevraagd voor deelname aan de biobank en registratie in de database

7) Samenwerking ziekenhuizen

De afdeling hematologie van het AMC verricht consulten op reguliere basis bij de toewijzende ziekenhuizen. Tijdens deze consulten (Videoconsulten en/of op locatie) worden alle hematologische patiënten besproken. Als de consulten niet door een lid van het expertisecentrum worden verricht worden AIHA patiënten na afloop van het consult nog besproken met een internist-hematoloog lid van het expertisecentrum. De frequentie van de consulten in de verschillende ziekenhuizen is als volgt: OLVG (wekelijks, videoconsulten), Flevoziekenhuis (om de week, 2^e en 4^e donderdag van de maand, videoconsulten), het Slotervaart Ziekenhuis (om de week, 1^e en 3^e maandag van de maand, op locatie), het NKI (om de week woensdag, op locatie), het Deventer ziekenhuis (om de week, afwisselend videoconsulten en op locatie) en de TerGooi Ziekenhuizen (om de week, afwisselend videoconsulten en op locatie). Door de fusie van OLVG Oost en West worden nu de consulten in het OLVG samen met de VU verricht. Het gezamenlijk verrichten van consulten VI AMC en de naderende alliantie AMC-VU geeft het expertise centrum toegang ook tot de AIHA patiënten die in de ziekenhuizen liggen waar de afdeling hematologie VU consultendienst verleent (Spaarneziekenhuizen, Westfriesgasthuis, Waterlandziekenhuis, Zaans MC, MC Zuiderzee, Isala Kliniek, BovenIJ ziekenhuis, Amstelland Ziekenhuis).

Via de werkgroep benigne hematologie van de Nederlandse Vereniging Hematologie (<https://www.hematologienederland.nl/node/1378>) bestaat er ook een nauwe samenwerking met centra buiten Noord Holland die de patiënten voor behandeling in het kader van een studie, voor second opinion of voor overname behandeling aan het expertisecentrum doorverwijzen.

Documenten

- Consulentenschappen afdeling hematologie (JKF-OST-BL01)

Norm

- Informatie over het expertisecentrum en verwijzing naar is eenvoudig inzichtelijk voor de samenwerkende ziekenhuizen.

8) Samenwerking patiëntenorganisatie

De patiëntenorganisatie vervult een belangrijke rol in de behandeling van AIHA-patiënten in het expertisecentrum. De patiëntenorganisatie deelt behoeftes omtrent diagnostiek en behandeling van AIHA-patiënten met het expertisecentrum met het doel de efficiëntie en kwaliteit zorg voor deze patiënten verder te optimaliseren. Het expertisecentrum fungeert ook als vraagbak voor patiënten en zn. worden patiënten via de patiëntenorganisatie doorgestuurd voor een second opinion (zie onder 1c en 1d).

Tot voor kort bestond er geen specifieke AIHA-patiënten organisatie, en de AIHA-patiënten waren los in de Stichting Zeldzame Bloedziekten (SZB) verzameld. Met de SZB werd door het expertisecentrum op regelmatige basis informeel overleg gepleegd (minimaal 1-2 keer per jaar). Daarnaast wordt het expertisecentrum door de SZB vaak met vragen van AIHA-patiënten of familieleden van AIHA-patiënten benaderd (<https://bloedziekten.nl/>). Tot voor kort bestaat er nu ook een specifieke patiëntenorganisatie AIHA-patiënten onder de patronage van SZB. Er is een eerste contact gelegd tussen het expertisecentrum en de nieuw geformeerde patiëntenorganisatie met het doel uiteindelijk op structurele basis een nauwe samenwerking op te zetten (<https://bloedziekten.nl/aiha>).

Documenten

- Jaarplanning met patiëntenorganisatie

Norm

- Jaarlijks stelt het expertisecentrum samen met de patiëntenorganisatie voor AIHA-patiënten een actieplan op voor het optimaliseren van de samenwerking.
 - Jaarlijks wordt het actieplan geëvalueerd.

9) Waarborgen van de effectiviteit en kwaliteit van het zorgpad

Het waarborgen van de efficiëntie en kwaliteit van de processen van het zorgpad is een *sine-qua-non* met specifieke aandacht voor de interfacepunten zoals MDO (zie 3) of verslaglegging (zie 5). Het waarborgen van de kwaliteit van deze processen gebeurt m.b.v. *plan-do-check-act* (PDCA) systeem. Per deel van het zorgpad is een norm vastgesteld die volgens de PDCA-cyclus kan worden

geanalyseerd. In November van elk jaar legt de kwaliteitsmanager, samen met het expertise team, vast welke processen in het zorgpad specifieke aandacht zullen krijgen en een audit zullen ondergaan. De bevindingen van de audit en de aanpak om mogelijke tekortkomingen te verbeteren of processen te perfectioneren, worden conform het PDCA-systeem geëffectueerd en op schrift vastgelegd.

Documenten

- Jaarplanning expertisecentrum AIHA

Norm

- Jaarlijks stelt het expertisecentrum een actieplan
 - Jaarlijks wordt het actieplan geëvalueerd

10) Samenstelling expertisecentrum AIHA

Prof. Dr.	S. Zeerleder	Internist-hematoloog Voorzitter expertisecentrum AIHA	AMC
Prof. Dr.	M. de Haas	Hoofd, laboratorium Rode Bloedcel Serologie, Referentielaboratorium	Sanquin Diagnostiek/Sanquin Research
Dr.	C. Folman	Laboratorium Rode Bloedcel Serologie, Referentielaboratorium	Sanquin Diagnostiek/Sanquin Research
Mrs.	M. Jalink	Internist-hematoloog	Sanquin Diagnostiek/AMC
Prof. Dr.	T. Kuijpers	Kinderimmunoloog	AMC
Mr.	M. Peters	Kinderhematoloog	AMC
Prof. Dr.	M.J. Kersten	Internist-hematoloog	AMC
Dr.	H. Klinkspoor	Klinisch Chemicus, hoofd transfusielaboratorium	AMC
Mrs	J. Damhuis	Verpleegkundige/Case manager	AMC
Mrs.	B. Odijk	Kwaliteitsmanager	AMC
Dr.	G. de Bree	Internist immunoloog	AMC
Dr.	S. Tas	Reumatoloog, tevens trekker van het monitoren van therapie-refractaire immune-mediated inflammatory diseases (www.rubricregister.nl)	AMC
Mrs.	S. Jansen	Trial coördinator	AMC
Mrs.	A. Stiene	Patiëntenorganisatie	Stichting Zeldzame bloedziekten
Mrs.	D. Dokkum	Patiëntenorganisatie	Contactgroep AIHA patiënts

Documenten

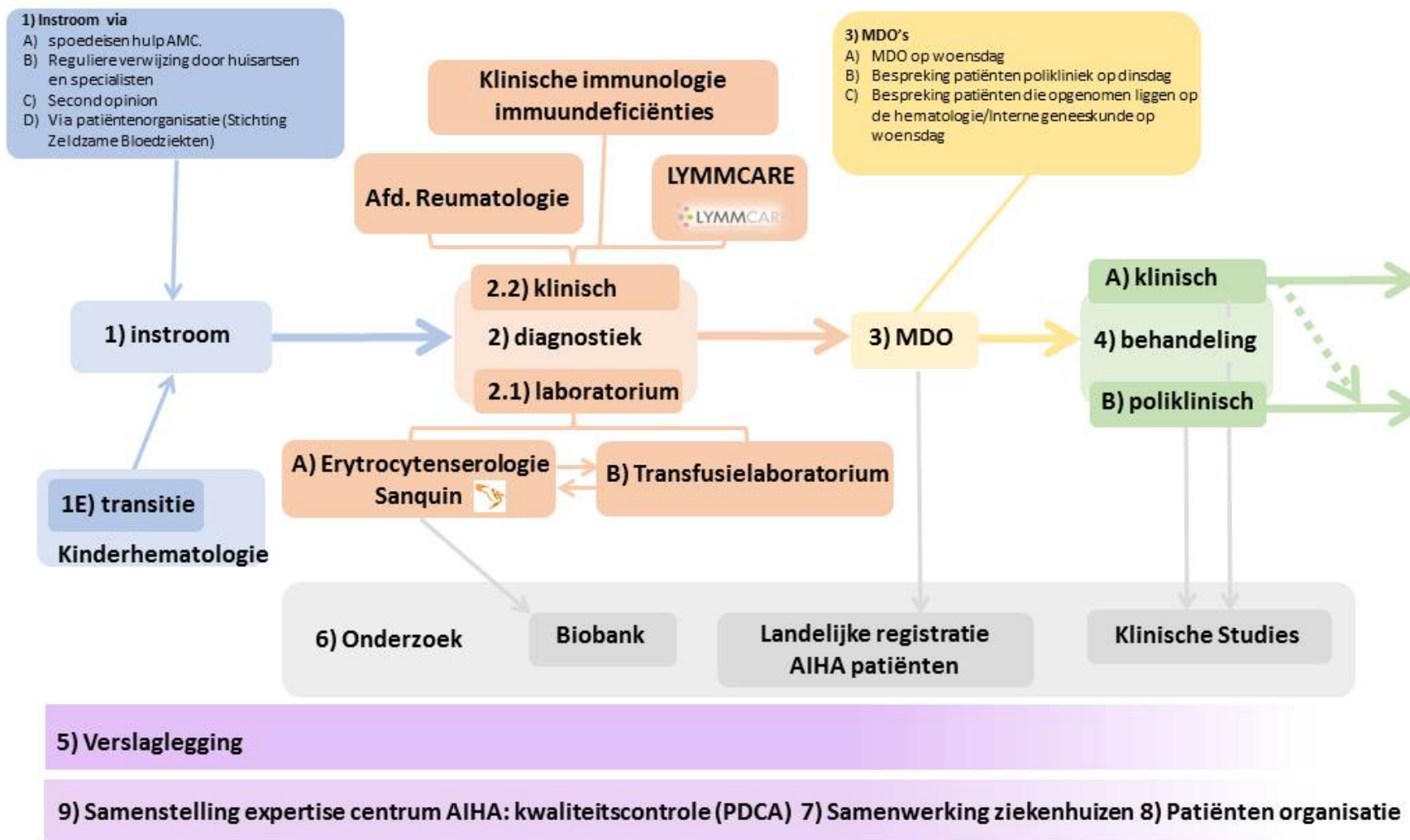
- Organogram expertisecentrum

Norm

-

Flowdiagram zorgpad: primaire en secundaire proces

Flowdiagram Zorgpad Autoimmuun hemolytische Anemie (AIHA) Afdeling Hematologie AMC



Primair proces			
Processtap	Verantwoordelijke Betrokken	Normen	Procedures AMC
Instroom			
<ul style="list-style-type: none"> Via SEH Via huisarts/specialist Second opinion Via patiëntenorganisatie Transitie van kinderopoli 	<ul style="list-style-type: none"> Internist-hematoloog lid expertise team i.s.m. Consulent hematologie Kinder hematoloog Verpleegkundige/Case manager 	<ul style="list-style-type: none"> Na triage wordt een patiënt binnen 1 week op de polikliniek gezien door een internist-hematoloog lid van het expertiseteam 	<ul style="list-style-type: none"> Richtlijn AIHA JHM-AIA-110, (http://www2.hematologie-amc.nl/AIHA) Door het expertisecentrum geschreven synopsis “Autoimmune haemolytic anaemia – a practical guide to cope with a diagnostic and therapeutic challenge” (http://www.njmonline.nl/getpdf.php?id=1045)
Diagnostiek			
Laboratoriumdiagnostiek	<ul style="list-style-type: none"> Internist-hematoloog lid expertise team i.s.m. Consulent hematologie hoofdanalist/klinisch chemicus transfusielaboratorium LAKC AMC Sanquin Diagnostiek 	<ul style="list-style-type: none"> LAKC is geaccrediteerd voor het verrichten van de laboratoriumbepalingen benodigd voor het bepalen van de diagnose (zie JHM_AIA-110). Sanquin diagnostiek is geaccrediteerd voor het verrichten van de laboratoriumbepalingen benodigd voor het bepalen van de diagnose. (zie JHM_AIA-110). De minimaal vereisten bepalingen voor het bepalen van de diagnostiek zijn verricht (zie JHM_AIA-110). 	<ul style="list-style-type: none"> Richtlijn AIHA JHM-AIA-110, (http://www2.hematologie-amc.nl/AIHA) Door het expertisecentrum geschreven synopsis “Autoimmune haemolytic anaemia – a practical guide to cope with a diagnostic and therapeutic challenge” (http://www.njmonline.nl/getpdf.php?id=1045) Serologisch onderzoek m.b.v. methode MvO-501-NL-004862

Processtap	Verantwoordelijke Betrokken	Normen	Procedures AMC
Klinische diagnostiek	<ul style="list-style-type: none"> • Internist-hematoloog lid expertise team i.s.m. Consulent hematologie • Specialist Lymfoom • Specialist Immunologie • Specialist Reumatologie 	<ul style="list-style-type: none"> • De minimaal vereisten bepalingen voor het uitsluiten van onderliggende ziekten zijn verricht (zie JHM_AIA-110). 	<ul style="list-style-type: none"> • Richtlijn AIHA JHM-AIA-110, (http://www2.hematologie-amc.nl/AIHA) • Door het expertisecentrum geschreven synopsis "Autoimmune haemolytic anaemia – a practical guide to cope with a diagnostic and therapeutic challenge" (http://www.njmonline.nl/getpdf.php?id=1045)
Behandelplan			
<p>Opstellen behandelplan in MDO</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. MDO op woensdag Opgenomen en Ambulante patiënten mits uitslagen van PA, Radiologie, speciale hematologie 2. Ambulante patiënten op dinsdag 3. Opgenomen patiënten op woensdag 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Internist-hematoloog lid expertise team, staf hematologie, fellow hematologie, radioloog, patholoog, speciale hematologie; zn. klinisch immunoloog, reumatoloog 2. Internist-hematoloog lid, staf hematologie, fellow hematologie, zn. klinisch immunoloog, reumatoloog 3. Internist-hematoloog lid, staf hematologie, fellow hematologie, verpleging; zn. klinisch immunoloog, reumatoloog 	Het behandelplan en de evaluatie van een patiënt met AIHA is altijd besproken in een MDO waarbij minimaal één internist-hematoloog lid van het expertise centrum aanwezig is.	<ul style="list-style-type: none"> • Smartphrase MDO • Richtlijn AIHA JHM-AIA-110, (http://www2.hematologie-amc.nl/AIHA) • Door het expertisecentrum geschreven synopsis "Autoimmune haemolytic anaemia – a practical guide to cope with a diagnostic and therapeutic challenge" (http://www.njmonline.nl/getpdf.php?id=1045)

Processtap	Verantwoordelijke Betrokken	Normen	Procedures AMC
Behandeling			
Klinische behandeling Afdeling hematologie	Afdelingsarts i.s.m. senior supervisor hematologie Zn Internist-hematoloog lid van expertiseteam	<ul style="list-style-type: none"> Dagelijks worden patiënt geëvalueerd met een internist hemtoloog lid van expertise team 100% van de poliklinische patiënten met AIHA worden door een lid van het expertisecentrum gecontroleerd. Behandeling vindt plaats conform de richtlijn (zie JHM-AIA-110) Bij iedere patiënt wordt beoordeeld of behandeling en/of nazorg plaatsvindt zo dicht mogelijk bij huis Scores van patiënten ervaringen van AIHA patiënten m.b.t. de NFU vragenlijst zijn gelijk of hoger dan de benchmark. 	<ul style="list-style-type: none"> Richtlijn AIHA JHM-AIA-110, (http://www2.hematologie-amc.nl/AIHA) Door het expertisecentrum geschreven synopsis “Autoimmune haemolytic anaemia – a practical guide to cope with a diagnostic and therapeutic challenge” (http://www.njmonline.nl/getpdf.php?id=1045)
Klinische behandeling Overige afdelingen	Afdelings arts i.s.m. consulent hematologie o.v.v. supervisor consulent . Zn. lid van expertiseteam		
Poliklinische behandeling	<ul style="list-style-type: none"> Lid expertise team i.s.m. Consulent hematologie 		
Onderzoek – studies	<ul style="list-style-type: none"> Lid expertise team i.s.m. Consulent hematologie 	<ul style="list-style-type: none"> Voor iedere subdiagnose van AIHA is een studie Iedere patiënt wordt beoordeeld op inclusie voor een studie Iedere patiënt wordt gevraagd voor deelname aan de biobank en registratie in de database 	<ul style="list-style-type: none"> Informed consent Biobank AIHA registratieformulieren. Overzicht geopende AIHA-studies Smartphrase MDO

Secundair proces	Betrokkenen	Normen	Procedures AMC
Verslaglegging	Internist-hematoloog lid expertise team i.s.m. Consulent hematologie en/of zaalarts	<ul style="list-style-type: none"> Huisartsen/verwijzers worden binnen 24 uur geïnformeerd over het behandelplan Ontslagbericht volgt wordt op dag van ontslag verstuurd 	<ul style="list-style-type: none"> EPIC Brieven aan verwijzer/huisarts/patiënt conform sjabloon inwendige geneeskunde
Samenwerking ziekenhuizen Regionaal en nationaal	AMC met Flevo-, Slotervaart-, Deventer - en het TerGooi Ziekenhuis. Tevens het OLVG en het NKI. Daarnaast via de consultziekenhuizen van het VUmc: Spaarne-, Waterland, BovenIJ-, Amstellandziekenhuis en het Westfriesgasthuis, Zaans MC, MC Zuiderzee en Isala Kliniek, Buiten Noor-Holland in nauwe samenwerking met de werkgroep benigne hematologie van de NvvH	Informatie over het expertisecentrum en verwijzing naar is eenvoudig inzichtelijk voor de samenwerkende ziekenhuizen.	<ul style="list-style-type: none"> Consulentschappen afdeling hematologie (JKF-OST-BL01)
Samenwerking Patiëntenorganisatie	Expertise team Patiëntenorganisatie AIHA-patiënten	<ul style="list-style-type: none"> Jaarlijks stelt het expertisecentrum samen met de patiëntenorganisatie voor AIHA-patiënten een actieplan op voor het optimaliseren van de samenwerking. Jaarlijks wordt het actieplan geëvalueerd. 	<ul style="list-style-type: none"> Jaarplanning met patiënten organisatie
Expertise team Waarborgen van de effectiviteit en kwaliteit van het zorgpad	Expertise team	<ul style="list-style-type: none"> Jaarlijks stelt het expertisecentrum een actieplan op. <ul style="list-style-type: none"> Jaarlijks wordt het actieplan geëvalueerd. 	<ul style="list-style-type: none"> Organogram expertise centrum Jaarplanning expertise centrum AIHA