



APS

Antifosfolipidensyndroom



Nationale vereniging voor mensen met
lupus, APS, sclerodermie en MCTD



APS

Antifosfolipidensyndroom

Informatie uit deze folder hergebruiken of delen is toegestaan mits de bron (NVLE) vermeld wordt.

Deze folder is geschreven in het kader van het project ARCH-APS van ReumaNederland. De inhoud van deze folder is gebaseerd op de consensuspaper over APS die in april 2019 is verschenen in “The Netherlands Journal of Medicine”: Limper, M. et al. Diagnosing and treating antiphospholipid syndrome: a consensus paper. The Netherlands Journal of Medicine, April 2019; Vol. 77, No. 03: 98-108.

Afbeeldingen zijn met toestemming overgenomen van de Trombosestichting NL.

Mw. A. de Crom van ReumaNederland heeft de tekst geredigeerd. Dr. M. Limper, internist-klinisch immunoloog en dr. K. de Leeuw, internist-klinisch immunoloog hebben meegelezen en commentaar gegeven. Mw. J. Scheerhoorn – Pullen, Mw. M. Blom, Mw. K. Mussendijk, Mw. M. Schut, Mw. L. Vermeulen en Mw. W. Zacouris, allen vrijwilligers bij NVLE hebben input geleverd.

4-12-2019

G.P. Brandts – Van der Linden

NVLE

Wat is APS?

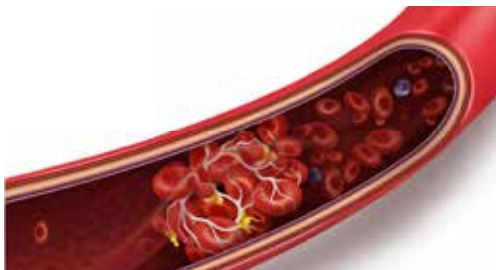
Het antifosfolipidensyndroom (APS) is een auto-immuunziekte waarbij het bloed gemakkelijker samenklontert. Bij een auto-immuunziekte is er een stoornis van je afweersysteem. Het afweersysteem valt als het ware je eigen lichaamscellen aan door antistoffen aan te maken. Bij APS heten die antistoffen 'Antifosfolipiden', aPL. Als reactie op die antistoffen zet je afweersysteem een ontstekingsreactie in gang.

APS komt weinig voor. De diagnose is lastig te stellen. Vaak heb je al langere tijd klachten. Artsen die in APS gespecialiseerd zijn, hebben daarom afspraken gemaakt hoe zij de diagnose APS het beste kunnen stellen. Ook zijn er afspraken hoe artsen APS het beste kunnen behandelen. De behandeling is niet voor iedereen hetzelfde, dat hangt van de klachten af.

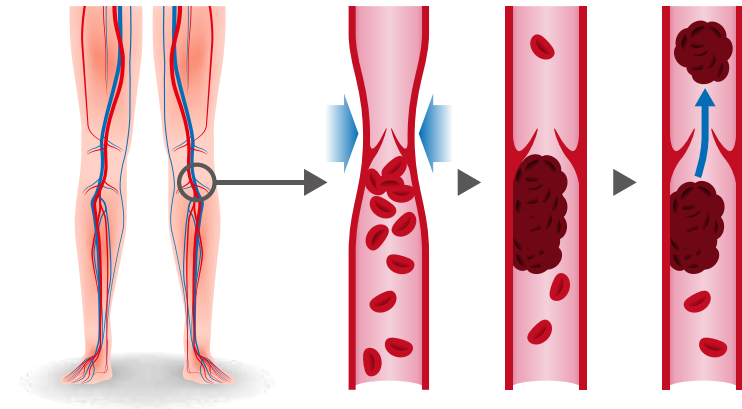
Wat gebeurt er precies bij APS?

Bloedstolsels

Bij APS vormt het bloed gemakkelijker stolsels (bloedklonters). Soms plakt zo'n stolsel vast aan de wand van een bloedvat. Maar het kan ook in de bloedstroom worden meegenomen naar andere plekken. Dit



kan leiden tot een verstopping in een ader. Een ader is een bloedvat dat bloed terugvoert naar het hart. Als een ader verstopt zit met een stolsel, heet dat trombose. Zit een bloedvat naar de longen verstopt, dan heet dat longembolie. In het lichaam zitten naast aders ook slagaders. Een slagader zorgt ervoor dat bloed van het hart in de rest van het lichaam komt. Zit er een verstopping in een slagader, dan ontstaat er bijvoorbeeld een herseninfarct of hartinfarct.



Ontstekingen

Ontstekingen door APS kunnen overal ontstaan, dit verschilt van persoon tot persoon. Bijvoorbeeld in het zenuwstelsel, met als gevolg problemen met de zenuwen. Je merkt dat aan hoofdpijn, duizeligheid of spieren die zwakker worden. Er kunnen ook ontstekingen in de nieren of in de huid voorkomen.

Bloedplaatjestekort

Door de afsluiting in de bloedvaten en door de ontsteking kan APS schade in weefsels en organen veroorzaken. Door APS kan er ook een tekort aan bloedplaatjes (trombocytopenie) ontstaan. Bloedplaatjes zorgen ervoor dat een wondje niet blijft bloeden.

Hoe vaak komt APS voor?

Het is niet precies bekend hoe vaak APS voorkomt. Men denkt dat in Nederland ongeveer 1000-2000 personen APS hebben. Het komt meer bij vrouwen voor dan bij mannen. Er is ook een groep mensen die geen klachten heeft, en bij wie toch antifosfolipiden in het bloed zitten.

Hoe wordt de diagnose APS gesteld?

Het stellen van de diagnose is lastig. Je arts onderzoekt je bloed en kijkt daarbij naar de aanwezigheid van de antistoffen, 'antifosfolipiden'. Dat onderzoek doet je arts twee keer, met een pauze van ongeveer 12 weken. De aanwezigheid van antifosfolipiden moet namelijk twee keer worden aangetoond om de diagnose te kunnen stellen. De pauze van 12 weken is belangrijk, omdat je lichaam bij een infectie door virussen of bacteriën ook tijdelijk antifosfolipiden vormt. Bij 1-5% van de algehele bevolking komen ook antifosfolipiden voor zonder klachten.

Je arts zoekt naar antifosfolipiden wanneer er aanwijzingen zijn dat je APS zou kunnen hebben. Aanwijzingen zijn bijvoorbeeld:

- Herhaalde (onverklaarbare) tromboses.
- Problemen door trombose en/of problemen (complicaties) bij de zwangerschap. Soms gaat dit samen met een systemische auto-immuunziekte zoals SLE.
- Onverklaarbare longembolie, een infarct of onverklaarbare complicaties bij zwangerschap.

Meestal wordt de diagnose dus pas gesteld als zich iets ernstigs heeft voorgedaan.

Welke klachten heb je bij APS?

De hieronder genoemde klachten komen gelukkig lang niet allemaal voor bij elke patiënt. Je kunt last krijgen van één of meer van deze klachten.

- **Stolsels in het bloed** als gevolg van APS kunnen overal in het lichaam voorkomen. Dit geeft dan klachten, zoals:
- **Trombose in het been.** Dit 'trombosebeen' is de meest voorkomende vorm van trombose bij mensen met APS. Je merkt dat aan een dik onderbeen met vocht. Vaak is je onderbeen dan ook pijnlijk en ziet je huid er rood, glanzend of juist wit uit. Meer informatie vind je op de websites www.thuisarts.nl en www.trombosestichting.nl
- **Longembolie.** Dit wordt veroorzaakt doordat een (deel van een) stolsel is losgeschoten in een ader. Het bloed voert het stolsel mee en het stolsel loopt vast in de ader of slagader van de longen. Je krijgt het dan vaak benauwd en/of pijn tussen de schouderbladen.
- **Stolsels in de ogen.** Door kleine stolsels in de bloedvaatjes van het oog kan plotseling zichtverlies of gedeeltelijk zichtverlies in een oog voorkomen. Je ziet dan minder. Je kunt ook 'lichtflitsen' en zigzag patronen zien, zoals bij een migraineaanval.
- **Avasculaire botnecrose:** door verstoorde bloedtoevoer wordt je bot zacht en kan het in elkaar zakken. Bijvoorbeeld van je heup. Je merkt dat aan pijnklachten en het moeilijker kunnen bewegen van je heup.
- **Stolsels in organen** zoals in de nieren, lever, hart, hersenen, de huid. Daardoor gaan deze organen slechter werken.
 - Het hart, met aantasting van de hartkleppen en/of een hartinfarct. Je merkt dat aan benauwdheid of pijn op de borst.
 - De nieren en/of de lever. Je krijgt dan bijvoorbeeld bloed in je urine, je houdt vocht vast (oedeem) of je huid kleurt geel.

- De hersenen: met voorbijgaande beroerte (TIA, je krijgt dezelfde klachten als bij een beroerte maar die verdwijnen weer), herseninfarct (beroerte, CVA), epilepsie). Je merkt dat bijvoorbeeld aan een scheve mond, moeite met praten of een lamme arm.
- **Te weinig bloedplaatjes** (trombocytopenie), je merkt dit aan het snel krijgen van blauwe plekken en soms ook moeilijk te stoppen bloedingen.

Bij APS kunnen ook verschillende andere klachten ontstaan, bijvoorbeeld:

- **Complicaties bij zwangerschappen**; meer informatie staat verderop in de folder en op de website van de NVLE
- **Erge vermoeidheid**
- **Livedo reticularis**, een roze tot donkerblauw verkleuring van je huid
- **Fenomeen van Raynaud**, onder invloed van kou of emoties krijg je last van “dode” vingers en/of tenen die van wit tot rood-paars kunnen verkleuren
- **Slechte bloedsomloop**, daardoor kunnen je handen en voeten koud aanvoelen
- **Slecht genezende wonden**
- **Hoofdpijn, migraine**
- **Evenwichtsstoornissen**, duizeligheid of chorea (daarbij heb je last van schokkerige, onwillekeurige bewegingen)
- **“Brain fog”**, het gevoel van ‘watten’ in je hoofd. Je merkt dat bijvoorbeeld aan geheugenverlies, concentratieverlies of moeite met plannen maken.

Heel soms (bij 1% van de APS-patiënten) ontstaan er in korte tijd stolsels in verschillende organen. Dat heet “Catastrofaal APS” (CAPS). Als de organen daardoor stoppen met werken, moet je worden behandeld in een APS-expertisecentrum.

Welke behandeling krijg je als je APS heeft?

Je kunt niet genezen van APS, wel zijn de meeste klachten goed te behandelen. De behandeling verschilt van persoon tot persoon.

Bij APS met trombose, dat heet trombotisch APS, krijg je het advies om je verdere leven bloedverdunners te gebruiken. Met deze bloedverdunners voorkom je vaak ernstige symptomen en orgaanschade. Bij trombotisch APS krijg je eerst tijdelijk heparine. Dat zorgt ervoor dat stolsels kunnen oplossen en dat je bloed minder snel samenklontert. Daarnaast is het mogelijk dat je andere medicijnen krijgt om ervoor te zorgen dat je bloed minder snel samenklontert. Deze medicijnen heten bijvoorbeeld clopidogrel, acenocoumarol, fenprocoumon en soms rivaroxaban.

APS en zwangerschap: hoe gaat dat samen?

Vrouwen met APS kunnen problemen (complicaties) krijgen bij de zwangerschap. Hiervoor bestaan twee verklaringen.

1. Stolsels kunnen de doorbloeding van de moederkoek (placenta) aantasten zodat de baby onvoldoende bloed en zuurstof krijgt.
2. De antifosfolipiden kunnen door ontsteking ook het weefsel van de placenta zelf aantasten. Dan is daardoor minder toevoer van voedingsstoffen naar het kind mogelijk.

Een niet goed functionerende placenta kan voor problemen zorgen bij je ongeboren kind. Denk aan een groeiachterstand of zelfs het overlijden van de baby. Maar ook voor problemen bij de vrouw zelf. Zwangerschapsvergiftiging is een voorbeeld.

Bij APS kunnen verschillende problemen in de zwangerschap ontstaan:

- **Herhaalde vroege miskramen** (vóór 13 weken), late miskraam (na 13 weken), of de dood van de vrucht later in de zwangerschap
- **Groeiachterstand van de baby**
- **Een te vroeg geboren baby**
- **Zwangerschapsvergiftiging**. Je merkt dit aan een hoge bloeddruk (HELLP-syndroom), concentratieproblemen of vocht vasthouden. En soms komen ook epileptische aanvallen voor. Naast deze klachten die je zelf merkt, zijn er ook vaak stoornissen die je niet ziet of voelt. Deze stoornissen zijn dan wel in je bloed of urine te vinden. Bij onderzoek vindt je arts afwijkingen in de lever of nieren of eiwit in je urine.

In grote groepen van mensen met een herhaalde miskraam, is APS in 5-15% de oorzaak. Soms zijn bovenstaande problemen tijdens een zwangerschap het eerste en enige teken van de ziekte APS.

Welke behandeling krijg je tijdens de zwangerschap?

Tijdens de zwangerschap is het mogelijk dat je aspirine en/of heparine krijgt om de kans op miskramen te verminderen. Dit hangt af van de klachten en symptomen die je hebt.

Ben je zwanger of wil je zwanger worden? Overleg dan op tijd met je arts over je medicijnen. Met bepaalde medicijnen moet je namelijk stoppen. Als vervanging krijg je heparine. Tijdens de zwangerschap krijg je begeleiding door een gynaecoloog en een deskundige op APS-gebied, dus in het ziekenhuis.

Hoe kun je een zwangerschap het beste voorbereiden?

Bespreek je kinderwens (ruim) van tevoren met je behandelend arts. Dan kan je arts je verwijzen naar een gynaecoloog die gespecialiseerd is in de begeleiding van vrouwen met APS. Je krijgt dan een adviesgesprek met de gynaecoloog. Zo'n gesprek is aan te raden voor alle vrouwen met APS die een kinderwens hebben.

Als je APS hebt, loopt je meer risico's tijdens je zwangerschap dan vrouwen zonder deze ziekte. Daarom is het belangrijk om een zwangerschap goed voor te bereiden. Belangrijke aandachtspunten zijn:

- Moet je juist wel of niet stoppen met sommige medicijnen tijdens je zwangerschap?
- Zijn extra medicijnen, zoals heparine nodig tijdens de zwangerschap?
- Welke voorzorgsmaatregelen zijn er nodig voor het kraambed?
- Wat kunnen de gevolgen zijn voor de baby?

Wat is de prognose van APS?

APS is een chronische ziekte en het is (nog) niet te genezen. Soms kan de antifosfolipide tijdelijk uit je lichaam verdwijnen. Het is dan toch goed om door te gaan met je antistollingsmedicijnen omdat je nog steeds kans hebt op nieuwe stolsels. In sommige zeldzame gevallen blijven mensen met APS toch stolsels ontwikkelen, ondanks een goede behandeling en goed gebruik van de medicijnen.

Hoe ziet het leven met APS eruit?

De meeste patiënten die goed onder controle van hun arts zijn, en de juiste behandeling krijgen, kunnen een normaal leven leiden. Met APS zijn er echter wel goede dagen en minder goede dagen.

Welke specialisten behandelen mensen met APS?

Afhankelijk van het orgaan waar de problemen zich voordoen, kom je bij een neuroloog, een oogarts, een longarts, cardioloog, Maag-Darm-Lever-arts, of nog een andere specialist. Soms kom je bij meerdere artsen tegelijk. De behandeling met bloedverdunners wordt soms door de huisarts geregeld en soms door de specialist.

Wat kan een APS-expertisecentrum voor je betekenen?

Niet elke arts heeft veel ervaring met APS. Soms vindt je arts het nodig om je naar een APS-expertisecentrum te verwijzen. Meestal zit zo'n expertisecentrum in een academisch ziekenhuis. De medische experts in APS die daar werken zijn vaak internist, internist-klinisch immunoloog, hematoloog, reumatoloog, of vasculair geneeskundige (een bloedvat-deskundige). In de expertisecentra vindt ook veel onderzoek plaats naar APS. Wil je meer informatie? De NVLE heeft een lijst van deze expertisecentra en experts.

Wat kun je zelf doen?

Omdat het risico op trombose al is verhoogd, is het belangrijk om de kans op trombose te verkleinen. Zaken die je zelf kunt doen, zijn:

- Stoppen met roken
- Gebruik geen of weinig alcohol
- Zorg voor een blijvend gezond gewicht
- Gebruik gezonde voeding
- Beweeg voldoende
- Gebruik geen 3e generatie-anticonceptiepillen. Sommige experts raden het gebruik van pillen met oestrogenen (orale anticonceptie) helemaal af. Vraag je arts welke vorm van anticonceptie voor jou het beste is.
- Gebruik de voorgeschreven medicijnen precies zoals de arts gezegd heeft.
- Vertel de huisarts, tandarts en specialist dat je antistolling gebruikt. Zeg het ook tegen de pedicure.
- Houd een dagboek of logboek bij. Zo krijg je meer grip op het verloop van je klachten.
- Neem iemand mee bij bezoek aan je (behandelend) arts. De ander kan meeluisteren, of meehelpen je vragen te stellen.
- Bereid een bezoek aan de behandelend arts voor. Bedenk van tevoren welke vragen je wilt stellen en welke klachten je hebt. Denk ook aan de '3 goede vragen'. De link staat onderaan deze folder.

Waar moet je nog meer op letten?

In de volgende gevallen is het goed om direct contact op te nemen met je behandelend arts:

- Bij klachten die kunnen wijzen op het ontstaan van nieuwe bloedstolsels. Bijvoorbeeld een rood en gezwollen onderbeen. Deze



klachten kunnen soms toch ontstaan, ook bij goed gebruik van de antistollingsmedicijnen.

- Bij een verwonding, een grote blauwe plek, bij hard vallen of bij hard stoten van je hoofd. Door antistollingsmedicijnen kun je gemakkelijker en sneller veel bloed verliezen en is de kans op een hersenbloeding groter.
- Bij verschijnselen van een infectie, zoals koorts. Houd dit goed in de gaten als je middelen gebruikt die het afweersysteem onderdrukken.
- Bij de planning van een ingreep door een chirurg of tandarts. Meestal wil de chirurg of tandarts dat je de antistolling (tijdelijk) stopt. Overleg op tijd met je behandelend specialist of je in plaats van antistolling dan heparine nodig hebt.
- Bij situaties waarin je weinig of niet kan bewegen, zoals een vliegreis, langdurige bedrust of als je een gipsverband om je been hebt. Overleg met je behandelend arts of aanpassing van je medicijnen nodig is.

Patiëntenvereniging: de NVLE

De NVLE (Nederlandse Vereniging voor mensen met lupus, APS, sclerodermie en MCTD) volgt de ontwikkelingen rondom onderzoek en behandeling van APS op de voet. De NVLE stimuleert ook onderzoek naar deze ziekte middels het NVLE Fonds. De NVLE heeft verschillende artsen in de medische adviesraad die gespecialiseerd zijn in APS. NVLE-leden kunnen hun medische vragen aan deze artsen stellen. Dat doe je door de vraag te sturen naar de Lupus-/APS-commissie van de NVLE.

De Lupus-/APS-commissie van de NVLE organiseert regelmatig bijeenkomsten voor APS-patiënten, waarbij specialisten lezingen geven en vragen beantwoorden. Er is dan ook gelegenheid voor lotgenotencontact.



Vragen?

Heb je vragen? Stel deze dan via het secretariaat van de NVLE.

Secretariaat : info@nvle.org

Website : www.nvle.org

Telefoon : 088-0157000

Meer informatie:

Trombose in het algemeen

www.trombosestichting.nl/trombose

Trombosebeen

www.thuisarts.nl/trombosebeen

Beroerte

www.thuisarts.nl/beroerte

Longembolie

www.thuisarts.nl/longembolie

Tips voor het gesprek met je arts

www.3goedevragen.nl/patienten

De link naar de consensuspaper

www.njmonline.nl/getpdf.php?id=2096



12 | 2021

**NVLE Nationale vereniging voor mensen met
lupus, APS, sclerodermie en MCTD**

Newtonlaan 115 info@nvle.org
3584 BH Utrecht 088 – 0157000

Kijk voor meer informatie op www.nvle.org