

Classificatie van AIHA en definities van veelgebruikte termen

CLASSIFICATIE OP BASIS VAN SEROLOGISCHE TESTUITSLAGEN	
Warme AIHA (wAIHA)	DAT positief voor IgG (soms IgA/IgM en evt. zwak complement) en bevestiging circulerende warme autoantistoffen.
Koude AIHA (kAIHA)	DAT positief voor C3d (soms in combinatie met zwak IgG/IgM) en aangetoonde circulerende koude autoantistoffen (met een titer van 64 of hoger bij 4 °C en/of reactiviteit bij 30°C).
Gemengde AIHA	DAT positief voor C3d en IgG met aantonen van zowel koude als warme autoantistoffen
Paroxysmale koude hemoglobinurie (PCH)	Een bifasisch IgG antistof gericht tegen het P-antigeen (de zogeheten Donath-Landsteiner-antistoffen). Dit geeft binding bij lage temperaturen met hierop volgende complementactivatie als de temperatuur toeneemt. De DAT is meestal alleen positief voor complement C3. De diagnose wordt bevestigd met een positieve Donath-Landsteiner test.
DAT negatieve AIHA	Duidelijk klinisch bewijs van hemolyse, alternatieve oorzaken (zowel erfelijke als verworven) zijn uitgesloten. De diagnose wordt soms ondersteund door een gevoeligere (niet reguliere test, zoals flowcytometrie) in (overleg met) een expertise/referentiecentrum, of een duidelijke respons op behandeling met immuunsuppressie.
CLASSIFICATIE OP BASIS VAN ONDERLIGGENDE AANDOENING	
Primaire warme AIHA	Warme AIHA zonder aanwijzing voor een geassocieerde ziekte.
Secundaire warme AIHA	Warme AIHA in het kader van een geassocieerde ziekte.
Koude agglutinatie ziekte (CAD - cold agglutinin disease)	Koude AIHA, zonder aanwijzing voor een geassocieerde ziekte; bij vrijwel alle patiënten is een M-proteïnemie aantoonbaar, met of zonder een monoklonale B-cel-lymfoproliferatieve ziekte in beenmerg of bloed, zonder klinische of radiologische aanwijzingen voor een extramedullair non-Hodgkinlymfoom. Bij een deel van de patiënten met CAD is een typische CAD-geassocieerde lymfoproliferatieve ziekte beschreven in de vijfde editie van de 'World Health Organization'-classificatie voor lymfoïde neoplasmata (WHO-HAEM5), dit wordt CAD-LPD genoemd.
Koude agglutinatie syndroom: (CAS - cold agglutinin syndrome)	Koude AIHA in het kader van een geassocieerde ziekte, zoals infectie, een andere auto-immuunziekte of overte maligniteit (inclusief lymfomen).
OVERIGE VEELGEBRUIKTE TERMINOLOGIE	
Syndroom van Evans	Zeldzame aandoening die wordt gedefinieerd door het gelijktijdig of opeenvolgend voorkomen van meerdere auto-immuun cytopenieën, namelijk immuuntrombocytopenie (ITP), auto-immuun hemolytische anemie (AIHA) en auto-immuun neutropenie.
Fulminante AIHA	AIHA leidend tot hemoglobine <5 mmol/L met tevens een transfusiebehoefte met een interval van <7 dagen.

Deze classificatie is onderdeel van de Richtlijn Diagnostiek & Behandeling van patiënten met auto-immuun hemolytische anemie (AIHA) – NIV, 2026