

Warme auto immuun hemolytische anemie (AIHA)

	Eerstelijns	Recidief/refractoriteit	Overige aandachtspunten
Diagnostiek	<p>Uitgangspunt: hemolyse met een positieve Directe antiglobuline test (DAT) voor IgG met/zonder C3d</p> <ul style="list-style-type: none"> • Bevestigen aanwezigheid van circulerende antistoffen & uitsluiten vals positieve DAT met indirecte antiglobuline test (IAT) en eventueel eluaat <p>Onderscheid primair & secundair: onderzoek naar onderliggende oorzaken op basis van anamnese/l.o./familieanamnese</p> <ul style="list-style-type: none"> • Denk na over: auto-immuunziekten, lymfoproliferatieve aandoeningen/ maligniteiten, infecties, medicatie, primaire immuundysregulatiestoornissen • Denk na over: invloed van medicatie op diagnostiek • Laagdrempelige uitbreiding diagnostiek bij aanwijzingen die passen bij secundaire AIHA, ernstig beloop of een jonge leeftijd bij presentatie 	<ul style="list-style-type: none"> • Overweeg herhalen diagnostiek naar onderliggende ziekte! • Laagdrempelige herhaling en uitbreiding van aanvullende diagnostiek bij blijvende verdenking op een secundaire AIHA of onderliggende primaire immuundysregulatiestoornis (na een interval van 5 jaar herhaling genetische diagnostiek overwegen gezien genpanels geupdate kunnen worden) 	<p>DAT positief maar geen goede classificatie mogelijk of negatief maar blijvende verdenking immuun gemedeerde hemolyse</p> <p>(<i>respons op immuun suppressieve therapie</i>):</p> <ul style="list-style-type: none"> • Overweeg niet auto-immuun hemolytische anemie/andere verklaring anemie • Andere oorzaken van een positieve DAT? (<i>medicatie/kruisreactie</i>) • Overleg met referentie centrum/laboratorium • Kind/jongvolwassenen en hemoglobinurie: paroxysmale koude hemoglobinurie overwogen?
Behandeling	<p>Indicatie/Doel: verminderen symptomatische anemie & anemie gerelateerde complicaties, voorkomen van exacerbaties of transfusie behoefte, minimaliseren toxiciteit bij langdurig gebruik corticosteroiden</p> <p><i>Secundaire vormen: overweeg behandeling onderliggende ziekte. Indien de AIHA de enige behandelindicatie is, kunnen aanbevelingen uit deze richtlijn overwogen worden.</i></p> <p>Overweeg</p> <ul style="list-style-type: none"> • Prednisolon, startdosering 1 mg/kg; begin bij goed effect na 2-3 weken met afbouw van dosis tot stop in een periode van 3-6 maanden, zie volledige richtlijn voor voorbeeldschema's. • Direct gecombineerde therapie met rituximab 375mg/m² 4x wekelijks, nadat diagnostiek naar relevante onderliggende oorzaken is ingezet • Streef naar volledig staken van corticosteroiden • Bij onvoldoende respons, of indien afbouwen van prednisolon niet lukt tot ten minste een dosering ≤7,5 mg/dag, over naar recidief/refractor 	<p>Overweeg</p> <ul style="list-style-type: none"> • Behandeling in studieverband indien beschikbaar • Rituximab (als niet in 1^e lijn) of herhalen rituximab, als eerder een bevredigende respons (minimaal 6-12 maanden) • Alternatieve klassieke B/T cel gerichte immuunsuppressie: azathioprine, ciclosporine, cyclofosfamide, mycofenolaatmofetil, sirolimus. • Indien bovenstaande opties falen of niet mogelijk: overleg over alternatieven met referentie/expertise centrum* • Na bovenstaande, in afwezigheid van zwaarwegende bezwaren, overweeg splenectomie (wees terughoudend bij secundaire vormen!) 	<p>Zie voor Fulminante episodes volledige richtlijn</p> <ul style="list-style-type: none"> • Overleg met referentie/expertise centrum • Overleg vroeg met transfusie laboratorium • Monitor vaak Hb/ischemie en reticulocyten • Ondersteun aanmaak: Reticulocytopenie = risico ernstiger verloop! <p>Zie voor bijzondere groepen volledige richtlijn:</p> <ul style="list-style-type: none"> • CLL/Zwangeren/Mixed/Evans syndroom/Drug associated/SLE/ Post transplantatie/ Paroxysmale koude hemoglobinurie
Support	<p>Denk na over:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Foliumzuur/EPO suppletie • Osteoporose profylaxe bij langdurig corticosteroid gebruik • Trombose profylaxe bij opname of fulminante episode. Ter overweging: gedurende 90 dagen na splenectomie of additionele risico factoren • Vaccinaties en infectie profylaxe (conform LCI-richtlijnen) 		
Transfusie	<ul style="list-style-type: none"> • Diagnostiek: Alloantistof identificatie in de aanwezigheid van auto autoantistoffen kan zeer gecompliceerd zijn & verhoogd risico op aanwezigheid van alloantistoffen & mogelijk verhoogd risico tot de novo vorming, met indicatie tot uitgebreidere matching. Daarom: <ul style="list-style-type: none"> • Onderzoek vroegtijdig inzetten & laagdrempelig overleg met een gespecialiseerd laboratorium • Transfusie = overbruggingstherapie naar herstel: samen geven met aanvullende immunosuppressieve therapie en ondersteuning van de aanmaak van rode bloedcellen met epo en foliumzuur • Geen uniforme transfusie trigger! Beoordeel: <ul style="list-style-type: none"> • Factoren die tolerantie van anemie beïnvloeden (leeftijd & comorbiditeit), tekenen van weefselischemie • Dynamiek van anemie: snelheid Hb daling, mate van hemolyse, mate van compensatie (reticulocytenrespons) 		
Organisatie van zorg			
<ul style="list-style-type: none"> • Hoofdbehandelaar: beschouwend medisch specialisme met expertise op het gebied van AIHA, meestal internist-hematoloog, soms behandelaar van geassocieerde ziekte • Laagdrempelig overleg tussen clinicus, (gespecialiseerd) laboratorium en transfusielaboratorium! 			