

## Inleiding

Hemofilie en pijn, hoort dat nu vanzelfsprekend bij elkaar?

Nee, zeker niet! In hoeverre pijn een rol speelt in het leven met hemofilie hangt heel erg af van persoonlijke ervaringen, leeftijd en verder medische complicaties van met name de gewrichtssituatie.

De meeste kinderen en jonge mensen met hemofilie hebben niet méér pijn dan mensen zonder hemofilie. Tegenwoordig dienen mensen met ernstige hemofilie profylactische stollingsproducten toe. Mocht er toch een bloeding zijn, dan bestaat vandaag de dag de mogelijkheid om stollingsproducten vrijwel direct na het begin van een bloeding toe te dienen. Daardoor neemt een gewrichtsbloeding meestal niet zo'n ernstige vorm aan dat daarbij ook meteen sprake is van acute ernstige pijn.

Bij sommigen kan er wel sprake zijn van pijn bij het prikken. De pijn bij het prikken is kortdurend en van voorbijgaande aard. Dit in tegenstelling tot de pijn bij bloedingen in een gewricht.

Mensen met hemofilie, geboren vóór 1965, hebben in het begin van hun leven niet of nauwelijks goede behandeling gekregen. Dit betekent dat zij tijdens hun jeugd veel grote gewrichts- en spierbloedingen hebben doorgemaakt, met de daarbij behorende pijn. Zij hebben indertijd te maken gehad met de typische, en vaak heftige pijn die bij zo'n (gewrichts-) bloeding hoort. Herhaalde gewrichtsbloedingen leidden bovendien tot (onomkeerbare) schade van gewrichtsdelen, bijvoorbeeld van het kraakbeenoppervlak. Deze blijvende schade aan een gewricht kan gepaard gaan met stijfheid en met chronische pijnklachten en met stijfheid bij beweging van het desbetreffende gewricht. De blijvende schade aan het bewegingsapparaat neemt in de loop van het leven vaak langzaam toe.

Over de achtergronden van hemofilie en pijn valt in deze folder meer te lezen. In deze folder komen de verschillende 'soorten' pijn aan de orde en de mogelijkheden van pijnbestrijding bij lang aanhoudende pijnklachten.

Voor iedereen met hemofilie of een andere stollingsafwijking, zoals de ziekte van von Willebrand of de ziekte van Glanzmann geldt dat er geen pijnstillers, maar ook medicijnen in het algemeen, gebruikt mogen worden waar aspirine (acetylsalicylzuur) in is verwerkt. Acetylsalicylzuur werkt de stolling tegen en kan met name bij langdurig gebruik ernstige maagbloedingen veroorzaken. Een veel gebruikte pijnstiller is paracetamol. Dit bevat géén aspirine. In overleg met de hemofiliëbehandelaar kan in vele gevallen ook een NSAID (bijvoorbeeld Ibuprofen) worden gebruikt. Over het algemene gebruik van pijnstillers geeft deze folder ook verdere informatie.

## Wat is hemofilie

Hemofilie is een erfelijke afwijking in de bloedstolling die voornamelijk bij mannen voorkomt. Vrouwen kunnen draagster zijn; zij hebben doorgaans geen ziekteverschijnselen van hemofilie. Draagsters kunnen de aandoening aan hun zonen doorgeven en het draagsterschap aan hun dochters.

Door deze aangeboren afwijking in de bloedstolling duren bloedingen bij mensen met hemofilie langer dan normaal. Dit komt doordat één van de factoren die nodig is voor de bloedstolling, het stollingseiwit factor VIII (hemofilie A) of factor IX (hemofilie B), geheel of gedeeltelijk ontbreekt. Hemofilie komt in verschillende vormen voor; van licht tot ernstig. De ernst wordt bepaald door resthoeveelheid factor VIII of factor IX, die het lichaam zelf nog aanmaakt. Bij ernstige hemofilie ontbreekt het desbetreffende stollingseiwit vrijwel geheel.

Door het tekort aan factor VIII of factor IX komen met name bij de ernstige vorm van hemofilie inwendige bloedingen voor in gewrichten, met name scharniergewrichten zoals de enkel, knie of elleboog, in de spieren en in zacht weefsel. Deze bloedingen kunnen spontaan (zonder duidelijke oorzaak) optreden. Steeds weer terugkerende bloedingen in gewrichten en spieren kunnen bij niet of te laat behandelen veel schade veroorzaken aan het bewegingsapparaat. De afgelopen 30 jaar is grote vooruitgang geboekt bij de behandeling van hemofilie. Veel mensen met hemofilie kunnen daardoor een vrijwel normaal leven leiden. Bij mensen met de ernstige vorm van hemofilie kunnen door profylactische toediening van stollingsproducten spontane bloedingen en de daarbij optredende pijn merendeels worden voorkomen.

## Kinderen en pijn

De eerste gewrichtsbloeding ontstaat meestal als een baby met hemofilie gaat kruipen of lopen. Met huilen zal hij aangeven dat er iets aan de hand is. De meeste ouders herkennen vrij snel het verschil tussen het huilen dat het gevolg is van een beginnende bloeding of het huilen dat het gevolg is van iets anders. Bij een beginnende bloeding zal het bewegen moeilijker gaan; het kind zal automatisch het desbetreffende lichaamsdeel ontzien. Het kind kan ook hongerig of dreinerig zijn, zonder dat het erop lijkt dat het kind pijn heeft. Achteraf blijkt het dan om een bloeding te gaan. Met name in het eerste twee levensjaren is het voor ouders erg moeilijk om dan de relatie te leggen met een gewricht- of spierbloeding. Naarmate het kind ouder wordt, leert het zelf aan te geven of hij een bloeding heeft. Sommige kinderen zeggen dat het een kriebelig gevoel is, anderen voelen pijn als het eerste signaal.

Om erge pijn en schade aan het gewricht te voorkomen is het van groot belang dat binnen één à twee uur na deze eerste signalen een stollingsproduct wordt toegediend. Door deze behandeling wordt de bloeding snel tot stilstand gebracht. Bij een beginnende bloeding is één behandeling meestal voldoende. In geval van een ernstige bloeding wordt de behandeling enkele keren herhaald. Wanneer een kind regelmatig gewrichtsbloedingen heeft, wordt vaak overgegaan tot een profylactische behandeling: het toedienen uit voorzorg, zo'n tweemaal tot driemaal per week. Door deze behandeling zal het stollingspercentage verhoogd zijn en het aantal gewrichtsbloedingen sterk afnemen of zijn de bloedingen minder ernstig. Eventuele pijn bij een bloeding zal dan minder aan de orde zijn. Pijn bij een bloeding kan eventueel worden bestreden met gedoseerde rust, een ijsapplicatie en met paracetamol (tablet of zetpil bij kinderen). Dit laatste zal meestal niet nodig zijn. Tijdige toediening van stollingsfactor is de beste pijnstiller.

## Het aanprikken van de ader

Het intraveneus (in een ader) toedienen van een stollingsproduct kan voor kinderen vervelend en angstig zijn. Het meest pijnlijk is daarbij het prikken door de huid. Het gebruik van vliedernaaldjes is bij kinderen zeer aan te bevelen. Vliedernaaldjes zijn kleine dunne naaldjes die minder pijn veroorzaken bij het aanprikken en bovendien geringe schade aan het bloedvat aanrichten. Het gebruik van EMLA-zalf, dat één uur voor het prikken wordt aangebracht op de plaats waar wordt geprikt, kan verdovend werken. EMLA-zalf heeft als nadeel dat de huid 'week' wordt en de vaten minder goed zichtbaar zijn waardoor het prikken moeilijker wordt. Een ander nadeel van EMLA-zalf is dat je van tevoren moet bepalen waar het kind geprikt gaat worden. Bij misprikken moet dan eerst weer een half uur worden gewacht na het aanbrengen van de EMLA-zalf. Goed overleg met de kinderarts over deze toediening- en hulpmiddelen is van groot belang. Angst zorgt ervoor dat de pijndrempel omlaag gaat. Het kind geeft dan sneller aan dat het pijn heeft. Het is daarom zeer belangrijk om te zorgen dat het kind niet (te) angstig wordt. Het prikken door een vaste, ervaren arts of verpleegkundige verdient aanbeveling boven prikken door steeds wisselende artsen. Op die manier groeit het vertrouwen van het kind in het ziekenhuis en zijn behandelende artsen.

Het kind wordt minder angstig en zal daardoor minder pijn voelen. In deze gevallen is EMLA-zalf vaak niet nodig. In veel ziekenhuizen zijn pedagogisch medewerkers aanwezig die uw kind tijdens het prikken kunnen begeleiden en er voor kunnen zorgen dat de angst voor prikken verdwijnt.

Wanneer u met uw kind op de Spoedeisende Hulp van een ziekenhuis belandt, zeker buiten kantoorrijden en in het weekend, sta er dan op dat er contact wordt opgenomen met de dienstdoende hemofiliëarts voor overleg.

## Blijvende prikangst

Ondanks een goede begeleiding door de ouders en de artsen in het ziekenhuis, blijft bij sommige kinderen toch een enorme prikangst bestaan. Uit onderzoek naar prikangst zijn goede praktische adviezen naar voren gekomen hoe die angst te overwinnen. Wanneer bij kinderen sprake is van blijvende prikangst (of bij moeilijk aan te prikken aderen) kan ook worden gedacht aan een port-à-cath. De port-à-cath bestaat uit een doosje en een slangetje dat naar het bloedvat leidt. Dit doosje wordt onder narcose onder de huid ingebracht. Het slangetje heeft een kleine verbreding (doosje) waar gemakkelijk in kan worden geprikt. Het enige dat het kind nog voelt is de prik door de huid heen. Aangezien de plek waar wordt geprikt bij een port-à-cath bekend is, kan eventueel EMLA-zalf worden gebruikt.

Het is voor ouders altijd aangrijpend om te zien dat hun kind pijn heeft waar zij, als ouders, niets aan kunnen doen. Bovendien moeten ze het kind aanmoedigen een 'pijnlijke' behandeling te ondergaan en kunnen ze niet beloven dat het niet weer zal gebeuren. Dit vraagt veel van de ouders. Sommige ouders kennen bij het prikken een 'taakverdeling'. De ene ouder troost, terwijl de andere ouder zich op het prikken concentreert.

## Volwassenen en pijn

De meeste mensen met een vorm van ernstige hemofilie, zowel jong als oud, herkennen de eerste signalen van een bloeding en zullen dan handelend optreden. Ze gaan voor behandeling naar de polikliniek van het hemofiliëbehandelcentrum of dienen zelf stollingsproduct thuis, op school of op het werk toe. Door snelle behandeling (binnen één à twee uur) en/of doordat men zichzelf uit voorzorg enkele malen per week (profylactisch) behandelt, zal de pijn ten gevolge van een bloeding weinig voorkomen.

## Chronische pijn

Mensen met hemofilie, geboren voor medio jaren zestig konden in die tijd niet of nauwelijks worden behandeld. Dit betekent dat zij vroeger veel te maken hebben gehad met ernstige gewricht- en spierbloedingen met de daarbij behorende pijn, ziekenhuisopnames en verzuim van school en werk. Een gewricht waar eenmaal een bloeding in heeft plaatsgevonden blijft kwetsbaar en herhaling van bloedingen is dan ook niet uitgesloten. De herhaling van deze bloedingen heeft bij hen vaak (onomkeerbare)

schade aan het bewegingsapparaat veroorzaakt. Schade die de oorzaak kan zijn van chronische pijn in één of meerdere gewrichten. Deze chronische pijnklachten kunnen heel verschillend van aard zijn.

Naast chronische pijn kan er ook pijn van voorbijgaande aard zijn, bijvoorbeeld als iemand na sporten de volgende dag last heeft. Maar een gewricht kan ook pijnlijk worden na lang staan of gewoon lopen in bijvoorbeeld de stad.

## Adviezen en behandeling

In alle gevallen is het van groot belang dat iemand met hemofilie een goed contact heeft met een deskundige in een hemofiliëbehandelcentrum. Aan deze centra zijn naast de eigen hemofiliëbehandelaar, meestal een fysiotherapeut, een revalidatiearts en/of een orthopedisch chirurg verbonden die desbetreffende klachten goed kunnen beoordelen en adviezen kunnen geven, gericht op vermindering van de pijnklachten.

Adviezen betreffen in eerste instantie het belasting-belastbaarheidsmodel, dus het omgaan met de pijn in afweging tot activiteiten die je doet. Zelfstandig oefenen of gericht oefenen onder leiding van een fysiotherapeut is vaak een tweede optie. Oefenen kan ook bij een sportcentrum met fysio-fitness plaatsvinden. Ook aanpassingen als bijvoorbeeld een brace om mee te sporten of schoenaanpassingen die een beter looppatroon mogelijk maken worden aangewend om pijnklachten af te kunnen laten nemen. Hierbij dient te worden opgemerkt dat oefenen in directe zin niet leidt tot pijnvermindering. Maar het lichaam wordt dermate getraind dat de coördinatie verbetert en de pijn kan verminderen.

Soms is de pijn in een gewricht zodanig dat alleen een orthopedische operatie uitkomst kan bieden. Deze aanhoudende pijn (als gevolg van afwijkingen aan het gewricht) is de voornaamste indicatie voor het plaatsen van een prothese. Meestal betreft het hier de heup of de knie. De enkel is een lastiger gewricht om te vervangen door een prothese. Op dit moment zijn er nauwelijks mensen met hemofilie die een enkelprothese hebben gekregen. Een (meer) gebruikelijke methode is het vastzetten van het enkelgewricht. Deze ingreep wordt arthrodese genoemd. Voordat wordt overgegaan tot het vastzetten wordt het effect ervan eerst getest door de enkel 'vast te zetten' met een koker of gips dat nauw om de enkel sluit.

## Pijnbestrijding

De meest eenvoudige pijnbestrijding bij bloedingen is een ijskompres. De zogenaamde cold packs zijn gemakkelijk in gebruik, maar een washandje gevuld met ijsblokjes is net zo effectief. Zorg ervoor dat het ijs of de cold pack niet rechtstreeks met de huid in aanraking komt. Een beschermende doek of een washandje moet daarom hierbij worden gebruikt. Als het ijs rechtstreeks op de huid komt, kan het zich aan de huid hechten en de huid beschadigen als het ijs wordt losgetrokken van de huid. De methode met het ijs kan meerdere malen per dag, gedurende 15 - 30 minuten per keer worden toegepast. Tussen twee behandelingen met ijs moet ongeveer anderhalf uur zitten om de huid te laten herstellen.

----- ✂ -----

In enveloppe verzenden aan:

**Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten**

**Jan van Gentstraat 130**

**1171 GN BADHOEVEDORP**

**N V H P**



Met de hemofiliebehandelaar kan bij chronische pijn het gebruik van een effectieve pijnstiller worden besproken. Er zijn goede pijnstillers die bij deskundig gebruik goede resultaten geven. Het is echter van belang dat de pijnstillers op vaste tijden ingenomen worden. Zo wordt een (goede) spiegel opgebouwd in het bloed en werken de pijnstillers het best. Af en toe een pijnstiller is minder werkzaam. Een lijst van pijnstillers is in deze folder opgenomen.

Een methode die ook wordt toegepast om chronische pijn te verlichten is TENS (transcutane elektrische zenuwstimulatie). Zenuwen geven bij een beschadiging pijnsignalen af aan de hersenen. Tegelijkertijd sturen andere zenuwen die ook geprikkeld zijn signalen uit om de pijn juist te dempen. Pijngevoel wordt blijkt een evenwicht tussen deze beide signalen. Met TENS worden de pijnempers extra gestimuleerd en de pijngevoel minder hevig. Een modern TENS-apparaat is een klein doosje dat aan de broekriem wordt geklemd, en de huidelectroden die op of naast de plaats van de pijn worden bevestigd. Het apparaat werkt op batterijen en kan thuis worden gebruikt. De fysiotherapeut kan u hierover adviseren.

Mochten genoemde opties geen uitkomst bieden, dan kan in overleg met de hemofiliebehandelaar, contact worden opgenomen met de pijnpoli van het ziekenhuis waar het hemofiliebehandelcentrum aan verbonden is. Pijnbestrijding is hier een specialistisch onderdeel van de anesthesie. De anesthesioloog kan zo mogelijk een zenuwblokkade uitvoeren.

#### Pijnstillers

Er zijn veel pijnstillers op de markt. Echter, een groot deel is voor mensen met stollingsafwijkingen zoals hemofilie niet te gebruiken. Pijnstillers waarin de stof acetylsalicylzuur (acetosal) is verwerkt, zijn niet geschikt. Acetylsalicylzuur beïnvloedt de bloedplaatjes waardoor deze minder goed werken. Maar ook andere pijnstillers als Diclofenac en Ibuprofen kunnen de bloedplaatjesfunctie negatief beïnvloeden. Paracetamol is het veiligste in gebruik en kan het beste worden gebruikt.

Voor pijnbestrijding wordt een pijnladder gehanteerd:

#### Kinderen

**stap 1** Paracetamol - tablet: 10 – 15 mg/kg 4 – 6 maal daags  
- drankvorm: 10 – 15 mg/kg 3 maal daags

**stap 2** in overleg met de hemofiliebehandelaar

Paracetamol is verkrijgbaar in zetpillen van 30 mg, 60 mg, 120 mg, 240 mg, 360 mg, 500 mg, en 1000 mg en in drankvorm van 24 mg/ml (Sinaspriil® - Paracetamol)

#### Volwassenen

**stap 1** Paracetamol - tabletvorm: 1e gift 1000 mg, daarna 4 – 8 maal daags 500 mg  
- zetpil: 1e gift 1000 mg, daarna 3 maal daags 1000 mg

**stap 2** Paracetamol met codeïne 500mg/10 mg tabletvorm: max. 6 maal daags 500/10 mg in overleg met de hemofiliebehandelaar kan de dosering codeïne worden opgehoogd

**stap 3** Morfinepreparaten MS Contin® (dosis altijd in overleg met hemofiliearts)  
- tablet met gereguleerde afgifte: 2 tot 3 maal daags 10 – 60 mg  
- zetpil 4 tot 6 maal daags 10 – 40 mg

**stap 4** in overleg met pijnteam

NSAID's (Brufen®, Naproxen®, Diclofenac etc.): alleen in overleg met de hemofiliebehandelaar.

#### Vrij verkrijgbare pijnstillers

Van de bekende pijnstillers vindt u hier onder twee lijsten. Lijst 1 bevat medicijnen waarvan bekend is dat zij géén acetylsalicylzuur (acetosal) bevatten. Lijst 2 bevat medicijnen waarvan bekend is dat er wél acetylsalicylzuur (acetosal) in is verwerkt. Deze pijnstillers zijn zonder recept te verkrijgen in de apotheek of drogisterij.

#### lijst 1: bevatten geen acetylsalicylzuur (aspirine)

- Paracetamol
- Afluvit® dragees
- Antigrippine® (let op: in de oude formule zit wel acetylsalicylzuur)
- Citrosan® sachets
- Femerital® tabletten
- Finimal® tabletten
- Hedex® tabletten en bruistabletten
- Hot Coldrex®
- Kinderparacetamol (tabletten en zetpillen)
- Meenk® hoofdpijncapsules
- Meenk® hoofdpijnpoeiders
- Momentum® capsules
- Panadol® tabletten
- Roter®Paracetamol tabletten
- Sanalgin® tabletten
- Saridon® tabletten
- Sinaspriil® tabletten zonder acetylsalicylzuur
- THF Paracetamol® tabletten
- Zwitsaletten®

**lijst 2: bevatten acetylsalicylzuur (aspirine); alleen of in combinatie met andere bestanddelen.** Deze medicijnen beïnvloeden de bloedstolling dermate nadelig dat ze verboden zijn voor mensen met hemofilie en aanverwante stollingsafwijkingen.

- Asprine® (acetylsalicylzuur)
- Benorilaat®
- Carbasalaatcalcium®
- Alka Seltzer® tabletten
- Antikoppine® tabletten
- Apac Pharbata tabletten®
- Ascal sachets®
- Aspirine Bayer® tabletten
- Aspirine Bayer® Junior tabletten
- Aspirine Bayer® + C bruistabletten
- Aspro® tabletten en bruistabletten
- Chefarine® 4 tabletten buisje en strip
- Coldrex® tabletten
- Daro® APC tabletten
- Daro® griepoeders
- Daro® hoofdpijnpoeiders
- Meenk® griepoeders
- Meenk® kiespijnpoeiders
- Roter® APC tabletten
- Sinaspriil® tabletten met acetylsalicylzuur
- Spierifex® tabletten
- Tendo® APC tabletten
- THF® Acetylsalicylzuur tabletten
- Witte Kruis sachets®
- Witte Kruis poeders®
- Witte Kruis tabletten®

Hieronder een lijst van NSAID's

**Deze mag u alleen in overleg met uw hemofiliebehandelaar gebruiken.**

- Advil® pijnstiller dragees (bevat ibuprofen)
- Antiruggine® dragees
- Ibuprofen
- Brufen®
- Diclofenac®
- Femapirin® dragees
- Naproxen®
- Nerofen® dragees, liquids en bruiscahsets
- THF® Ibuprofenum dragees

Uitgave van de Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten (NVHP)

2e druk, september 2003

Deze folder is tot stand gekomen dankzij een gift van de Stichting Sanquin Bloedvoorziening

**Tekst:** drs. J.A. Willemsse (NVHP)

**Tekstadvies:** dr. L. Heijnen (revalidatiearts), dr. E.P. Mauser-Bunschoten (hemofiliebehandelaar), dr. M. Peters (kinderarts-hematoloog), dhr. P. de Kleijn (fysiotherapeut), drs. T. Hillaert (apotheker)

**Ontwerp:** Irene Witmajer, eenopeen-ontwerpers bno / **Druk:** Gerritsen Offset

#### Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten (NVHP)

De in 1971 opgerichte Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten (NVHP) is een belangenvereniging voor mensen met hemofilie en aanverwante erfelijke afwijkingen in de bloedstolling (ziekte van von Willebrand, de ziekte van Glanzmann en factor VII-deficiëntie). In Nederland zijn circa 1500 mensen met hemofilie, ruim 1300 hebben zich aangesloten bij de NVHP. Daarnaast heeft zijn ruim 300 leden met de overige genoemde stollingsafwijkingen.

#### Hoe kan de NVHP worden gesteund

U kunt lid of donateur van de NVHP worden. Mensen met hemofilie, draagsters van hemofilie, mensen met de ziekte van von Willebrand, de ziekte van Glanzmann of een factor VII deficiëntie die 16 jaar of ouder zijn kunnen lid worden van de NVHP, evenals ouders of verzorgers van kinderen jonger dan 16 jaar. Overige geïnteresseerden kunnen de NVHP steunen als donateur. De contributie bedraagt minimaal € 20,- per kalenderjaar en u bent donateur voor een donatie van minimaal € 15,- per kalenderjaar.

#### informatie

Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten  
Jan van Gentstraat 130  
1171 GN Badhoevedorp  
telefoon 020 659 90 21  
telefax 020 659 60 30  
e-mail: nvhp@nvhp.nl  
website: www.nvhp.nl

RABO bank: rekeningnummer 16 46 00 429

extra informatie over pijn en lotgenotencontact  
Stichting Pijn-Hoop: [www.pijn-hoop.nl](http://www.pijn-hoop.nl)

#### aanmeldingskaart / verzoek om informatie

Hierbij meld ik me aan als lid/donateur \* van de NVHP  
Hierbij verzoek ik u mij nadere informatie te sturen over  
- hemofilie \*  
- de ziekte van von Willebrand \*  
- de ziekte van Glanzmann \*  
\* doorhalen wat niet van toepassing is

naam.....

adres.....

postcode/woonplaats.....

telefoon.....

handtekening.....

na aanmelding ontvangt u binnen een week bericht

# hemofilie en pijn



NEDERLANDSE VERENIGING VAN HEMOFILIE-PATIËNTEN (NVHP)