



Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft Association Suisse des Hémophiles

Sekretariat / Secrétariat:

Blutspendedienst SRK, Zentrallaboratorium
Wankdorfstrasse 10 Telefon 031/41 22 01
3000 Bern Postcheck-Konto 30 - 7529



Schutzmarke für
gemeinnützige Institutionen

B U L L E T I N Nr. 16

Bern, März 1971

Informationstagung:

Um den gegenseitigen Kontakt zu und unter unseren Mitgliedern zu verstärken, und um ihnen Gelegenheit zu geben, sich von Fachleuten über gewisse mit der Hämophilie zusammenhängende Fragen orientieren zu lassen, hat der Vorstand der Schweizerischen Hämophiliegesellschaft beschlossen, die Mitglieder und Angehörigen dieses Jahr zu einer neuartigen Veranstaltung einzuladen, die er in Zusammenarbeit und mit der Unterstützung der ärztlichen Kommission durchzuführen gedenkt.

Alle schweizerischen Hämophilen und ihre Angehörigen werden hiemit eingeladen, möglichst zahlreich an der Samstag, den 8. Mai zur Durchführung gelangenden Informationstagung teilzunehmen, an der Aerzte und Fachleute die Teilnehmer über die folgenden drei Themen orientieren werden:

1. Was kann der Hämophile selbst zur Vorbeugung und Behandlung von Blutungen (Hausbehandlung) beitragen? Diskussion.
2. Probleme der Familienplanung bei Hämophilen (Vortrag und Diskussion in Gruppen).
3. Orientierung über die Kranken- und Invalidenversicherung mit Diskussion.

Die Tagung wird im Zentrallaboratorium des Blutspendedienstes des Schweizerischen Roten Kreuzes, Wankdorfstr. 10, Bern, stattfinden. Damit auch entfernt wohnende Mitglieder Bern rechtzeitig mit dem Zug erreichen können, haben wir den Beginn der Tagung auf 11.30 Uhr festgesetzt. Der Transport der Teilnehmer vom Bahnhof Bern ins Zentrallaboratorium und zurück wird mit Sonderautobus erfolgen. Im Verlauf der Tagung wird ein bescheidener Imbiss mit Erfrischungen serviert. Die Tagung wird etwa um 1700 Uhr zu Ende gehen.

Für Mitglieder der SHG und ihre Angehörigen ist die Veranstaltung gratis. Von den übrigen Teilnehmern wird ein bescheidener Unkostenbeitrag erhoben. Sofern genügend Anmeldungen eingehen, werden wir vom Bundesamt für Sozialversicherung einen Beitrag an die Unkosten erhalten, sodass wir den Teilnehmern auch die Reisekosten (Bahnbillet 2. Klasse) vergüten können.

Damit wir die Tagung im einzelnen vorbereiten können, sollten wir möglichst bald wissen, mit wievielen Teilnehmern wir rechnen können. Wir bitten Sie deshalb, sich bis zum 15. März mit dem beiliegenden Talon für diese interessante und lehrreiche Tagung anzumelden. Um möglichst vielen die Teilnahme zu erleichtern, haben wir vorgesehen, Kinder ab 4 Jahren, die ihre Eltern an die Tagung begleiten, in einem separaten Spiel- und Bastelraum von geschultem Personal betreuen zu lassen. Wir bitten Sie, auch Ihre Kinder anzumelden.

Die angemeldeten Teilnehmer werden später eine definitive Einladung mit genauem Programm erhalten.

Wir danken für Ihr Interesse und bitten um zahlreiches Erscheinen.

Der Präsident

Séance d'information:

Dans le but d'intensifier les contacts avec et parmi nos membres et de leur fournir l'occasion de s'informer auprès de spécialistes sur certains sujets intéressant les hémophiles, le comité de l'Association Suisse des hémophiles a décidé d'inviter les membres et leur famille à participer à une séance d'information qu'il entend organiser en collaboration avec la commission médicale. Sous la direction de médecins et de spécialistes, les trois sujets suivants seront traités:

1. Comment l'hémophile peut-il lui-même prévenir et traiter les hémorragies? Discussion.
2. Problèmes de planification familiale chez les hémophiles (allocution et discussion).
3. Information sur l'assurance maladie et invalidité avec discussion.

Cette séance aura lieu le samedi 8 mai au Laboratoire central de transfusion sanguine de la Croix Rouge Suisse, Wankdorfstrasse 10, Berne. Afin de faciliter la participation des personnes venant de régions éloignées, nous avons fixé l'ouverture de la séance à 11 heures 30, ce qui permettra d'atteindre Berne par train à temps. Le transport des participants entre la gare de Berne et la Croix Rouge Suisse s'effectuera par autobus spécial. Au cours de la séance, un repas simple avec boissons sera servi. La clôture est prévue pour 17 heures.

La participation à la séance sera gratuite pour les membres de l'Association Suisse des hémophiles et leur famille. Un versement modeste sera demandé aux autres participants. Si le nombre des participants est suffisamment élevé, nous serons en mesure de rembourser, grâce à une subvention de l'Office Fédéral des assurances sociales, les frais de voyage (billet CFF, 2ème classe) à tous les participants.

Pour préparer la séance en détail, nous aimerions savoir le plus vite possible sur combien de participants nous pouvons compter. Nous vous prions de nous signaler votre intention de venir en nous retournant le talon ci-joint jusqu'au 15 mars au plus tard. Afin d'encourager le plus grand nombre de parents d'enfants hémophiles à assister à cette séance, nous avons l'intention de faire garder les enfants à partir de 4 ans

qui accompagneraient les parents par des moniteurs dans une salle de jeux réservée à cet effet. Nous vous serions obligés d'indiquer le nombre d'enfants qui vous accompagneront sur le talon ci-joint.

Tout participant recevra ultérieurement une invitation définitive avec programme détaillé.

Dans l'intérêt de chaque hémophile, nous espérons que vous viendrez nombreux à cette séance.

Le président

Schmerzbekämpfung bei Hämophilie

Wie bei anderen Leiden spielt die Schmerzbekämpfung auch bei der Behandlung der Bluterkrankheit eine wichtige Rolle. Es gilt jedoch vielleicht in einem noch grösseren Ausmass als bei den meisten andern Krankheiten, einigen wichtigen Grundregeln der Schmerzbekämpfung Rechnung zu tragen. Erstens dürfen Schmerzmittel nie als Ersatz für eine rasche, auf das Krankheitsgeschehen selbst einwirkende Behandlung sein. Ferner darf das Erkennen besonders gefährlicher Zustände durch die Schmerzbekämpfung nicht erschwert werden. Schliesslich ist auch zu berücksichtigen, dass gewisse Schmerzmittel, für Hämophile im speziellen, ungeeignet sind, da sie das Krankheitsgeschehen ungünstig beeinflussen.

Der Schmerz stellt ein Phänomen dar, mit welchem sich insbesondere Patienten mit schwerer Hämophilie während ihres ganzen Lebens auseinandersetzen müssen. Er gehört in erster Linie zur Gelenkblutung und deren Folgeerscheinungen. Schmerzen pflegen nicht nur vereinzelt, sondern immer wieder von neuem aufzutreten, was bei der Auswahl der zu treffenden Massnahmen stets zu berücksichtigen ist. Wiederholte, häufige Schmerzzustände zwingen den Hämophilen, wenn es irgendwie geht, trotzdem tätig zu sein, sofern er sich in seinem Berufs- und Familienleben, in seiner gesellschaftlichen Stellung einigermaßen behaupten will. Diese Sachlage ruft kategorisch nach Behandlung, da kaum etwas die normale Lebensführung so hochgradig zu beeinträchtigen vermag wie akute, anhaltende, sich wiederholende Schmerzen sowie die dadurch bedingte Schlaflosigkeit. Es ist ferner zu bedenken, dass vor allem auch Kinder betroffen werden, bei denen die physische und psychische Belastung durch den Schmerz zu Fehlentwicklungen der Persönlichkeit mit ängstlich-gespannter Grundhaltung führen kann. Dieser Umstand darf bei der Wahl der Medikamente nicht vernachlässigt werden.

Ursächlich ist zwischen dem akuten Schmerzanfall in Zusammenhang mit einer Blutung und chronischen Schmerzzuständen bei Folgezuständen nach Blutungen, sei es in Gelenken oder Muskeln, zu unterscheiden.

Akuter Schmerzanfall:

Er ist die Begleiterscheinung einer Blutung in einen begrenzten Hohlraum, wie die Gelenkhöhle oder in die Muskulatur. Der Bluterguss bewirkt eine Dehnung der Gelenkkapsel, des Bandapparates; beim Muskelhaematom können Nerven komprimiert werden und durch Druck auf Blutgefässe kann es zu Durchblutungsstörungen kommen. Zu den rein mechanischen treten entzündliche Momente hinzu infolge von Reizerscheinungen, die der Bluterguss im Gewebe verursachen kann.

Chronische Schmerzzustände:

Sie sind als Blutungsfolgen, insbesondere bei Gelenkveränderungen nach Gelenkblutungen zu beobachten, wo sie den Beschwerden bei chronischen Veränderungen rheumatischen Ursprungs ähneln. Das entzündliche Moment kann hier ganz im Vordergrund stehen.

Allgemeine Faktoren:

Diese beeinflussen die Schmerzempfindlichkeit ganz wesentlich. Je schlechter die physische Verfassung des Patienten und je häufiger sich die Attacken folgen, umso schlechter wird der Schmerz ertragen. Aber auch die seelische Verfassung des Patienten und dessen Umwelt beeinflussen massgeblich die Auswirkungen des Schmerzphänomens. Entmutigung, Empfindlichkeit, Unsicherheit, angstvolle Erwartung, körperliche Schwäche bewirken einen Teufelskreis.

Welche Mittel stehen zur Verfügung?

Es lassen sich 3 Gruppen unterscheiden:

1. Ursächliche Beeinflussung der Schmerzen.
2. Beeinflussung der Schmerzempfindung an sich.
3. Beeinflussung der Empfindlichkeit des Patienten.

1. Ursächliche Beeinflussung der Schmerzen

Es ist naheliegend, jeweils zu versuchen, die Blutungen zum Stillstand zu bringen und den Bluterguss durch Punktion zu beseitigen. Dieses Vorgehen führt in der Tat zu einem raschen Abklingen der Symptome, ist jedoch an eine Transfusionsbehandlung unter Krankenhausverhältnissen gebunden. Oft ist ein Gelenkerguss für eine Punktion nicht zugänglich und zudem kommt man damit zur Schmerzlinderung bereits zu spät, indem Gelenkkapsel und Bandapparat schon gedehnt sind. Die bei akuten Gelenkblutungen stets angezeigte Ruhigstellung des betroffenen Gelenkes bewirkt praktisch immer eine Schmerzlinderung. Meist wird auch Kühlung durch Auflegen von Eisbeuteln als angenehm empfunden. Ausser der Beeinflussung mechanischer Erscheinungen wie Dehnung und Druck, können sich entzündungshemmende Mittel (z.B. Corticosteroide) günstig auswirken. Diese scheinen jedoch die durch chronische Gelenkveränderungen bedingten Schmerzen günstiger zu beeinflussen als solche bei akuten Blutungsereignissen und können gelegentlich Magenblutungen hervorrufen.

2. Beeinflussung der Schmerzempfindung an sich

Es sind keine Schmerzmittel bekannt, die sich für den Bluter nicht auch nachteilig auswirken können. Dies muss man sich bei einem "Grossverbraucher", wie es ein Patient mit schwerer Hämophilie hinsichtlich Schmerzmittel im Laufe seines Lebens wird, stets vor Augen halten.

Salizylsäurepräparate, deren Abkömmlinge und Kombinationen (Aspirin, Alcacyl, Togonal) sowie manche sogenannten "Kopfwehmittel" z.B. Treupel, ferner Blutzolidinabkömmlinge sollten von Hämophilen möglichst gemieden werden. Diese Mittel beeinträchtigen einerseits den Blutstillungsmechanismus zusätzlich und andererseits kommt ihnen eine Reizwirkung auf die Magendarmschleimhaut zu, die Blutungen auszulösen vermag.

Präparate der Pyramidongruppe (Novalgin, Saridon, Pyramidon) können sich auf die Blutbildungsorgane ungünstig auswirken. Phenacetin enthaltende Präparate (Saridon, Melabon, Kafa, Contra-Schmerz, Sanalgin und wiederum Treupel) führen bei längerer Verwendung zu schwersten Nierenschädigungen. Die Morphinabkömmlinge und ihre verwandten Präparate sind deswegen gefährlich, weil bei ihnen die Gefahr der Gewöhnung und Süchtigkeit besteht. Ponstan ist gut wirksam gegen Schmerzen und hat bisher wenig schwere Nebenwirkungen gezeitigt.

Angesichts dieser Situation ist es recht schwierig, sich gegebenenfalls für eines der verfügbaren Schmerzmittel zu entscheiden. Pyramidon- oder Phenacetinpräparate, eventuell Ponstan kommen am ehesten in Frage, wobei man sich der Gefahren, die solche Mittel mit sich bringen, stets bewusst sein muss. Ob bei schwersten Schmerzen morphiumentartige Präparate (z.B. Palfium) verwendet werden dürfen, muss der Arzt entscheiden. Jeder Hämophile kann jedoch in Situationen kommen, in denen nicht auf diese Mittel verzichtet werden kann, wobei Schmerzmittel selbstverständlich unter keinen Umständen als Dauerbehandlung eingenommen werden dürfen.

3. Beeinflussung der Empfindlichkeit des Patienten

Einige Massnahmen stützen schliesslich das Vermögen des Patienten, Schmerzen besser ertragen zu können. Wir haben bereits auf die wichtige Rolle der seelischen Verfassung und Stimmungslage des Kranken hingewiesen. Beruhigungsmittel beeinflussen indirekt, aber wirksam den Schmerz, schläfern jedoch zugleich ein. Sie kommen somit eigentlich nur für die Nacht in Frage. Heute stehen uns eine Reihe neuerer Medikamente zur Verfügung, welche die ängstliche Spannung bekämpfen und dadurch Schmerzen eher erträglich zu machen helfen. Sie ermöglichen vor allem auch, die Schmerzmittelmengen niedriger zu halten (z.B. Valium, Taractan).

Hinsichtlich der Schmerzbekämpfung steht der Arzt beim Hämophilen oft vor einem Dilemma. Einerseits möchte er die Schmerzen soviel wie möglich lindern, andererseits zwingen die möglichen nachteiligen Wirkungen zu einer vorsichtigen Zurückhaltung bei der Dosierung.

K. St.

La lutte contre la douleur chez l'hémophile

Comme dans d'autres affections, la lutte contre la douleur joue un rôle important dans l'hémophilie. Cependant, dans son cas, il importe peut-être plus encore que dans celui d'autres maladies d'observer certaines règles essentielles en ce qui concerne les moyens utilisés. Tout d'abord, les analgésiques ne doivent jamais se substituer à un traitement rapide agissant sur le processus pathologique lui-même. D'autre part, ils ne doivent pas rendre plus difficile la reconnaissance de situations particulièrement dangereuses. Enfin, il faut considérer que certains analgésiques sont contre-indiqués pour les hémophiles de par leur influence néfaste sur l'évolution de leur maladie.

La douleur est un phénomène auquel les hémophiles seront confrontés tout au long de leur vie. Elle est essentiellement l'apanage des hémorragies articulaires et de leurs séquelles. La souffrance n'apparaît généralement pas sporadiquement, mais de façon répétée et l'on doit en tenir compte lors du choix de l'analgésique. Malgré la fréquence et la répétition des douleurs, l'hémophile doit demeurer actif quel que soit son état de santé s'il veut s'imposer dans une certaine mesure socialement, professionnellement et au sein de sa famille. Cet état de choses rend un traitement médical absolument indispensable, car des douleurs aiguës, persistantes et répétées, ainsi que la perte de sommeil qui en résulte, comptent parmi les facteurs les plus préjudiciables à une existence normale. On devra aussi tenir compte du fait que les patients sont bien souvent des enfants chez qui le fardeau physique et psychique de la souffrance peut entraîner des troubles du développement de la personnalité et une attitude fondamentale d'anxiété et de tension. On ne peut négliger cette circonstance lors du choix des médicaments.

Il faut donc distinguer l'accès de douleur aiguë accompagnant une hémorragie et les états douloureux chroniques consécutifs à des hémorragies survenues dans les articulations ou dans les muscles.

L'accès de douleur aiguë:

Il accompagne une hémorragie se produisant dans un espace creux et reserré tel que la cavité articulaire ou dans la musculature. L'épanchement sanguin provoque une dilatation de la capsule articulaire et des ligaments; lors d'hématomes dans les muscles, les nerfs peuvent être comprimés et la pression qui s'exerce sur les vaisseaux sanguins peut perturber l'irrigation sanguine. De plus, aux facteurs purement mécaniques s'ajoutent les phénomènes inflammatoires que l'épanchement sanguin peut déclencher dans les tissus.

Les états douloureux chroniques:

Ils sont la conséquence des hémorragies, en particulier de celles qui se sont produites dans les articulations et ont entraîné des déformations articulaires. On a observé qu'ils ressemblaient aux douleurs dérivant de déformations d'origine rhumatismale. Le facteur inflammatoire apparaît ici au premier plan.

Les facteurs d'ordre général:

Ils jouent un rôle tout à fait fondamental dans la sensibilité à la douleur. Le patient supportera d'autant plus mal la douleur que sa constitution physique empirera et que les attaques deviendront plus fréquentes. Mais les dispositions psychiques et le milieu ambiant exercent également une influence considérable sur les manifestations du phénomène douloureux. Le découragement, la sensibilisation, l'insécurité, l'attente angoissée, la faiblesse physique forment un cercle vicieux.

De quels moyens dispose-t-on?

On peut les diviser en trois groupes:

1. Ceux qui agissent sur les causes de la douleur.
2. Ceux qui agissent sur la sensation douloureuse elle-même.
3. Ceux qui agissent sur la sensibilité du patient.

1. Action sur les causes de la douleur

On tentera évidemment dans chaque cas d'arrêter l'hémorragie et de faire disparaître l'épanchement sanguin par une ponction. Cependant, si un tel processus permet effectivement de faire reculer rapidement les symptômes pathologiques, il dépend de la possibilité de procéder à un traitement de transfusion dans des conditions d'hospitalisation. Par ailleurs, on n'a souvent pas la possibilité d'atteindre un épanchement sanguin dans une articulation et, de plus, on arrivera souvent trop tard pour atténuer la douleur, car les capsules articulaires et les ligaments se seront déjà dilatés. L'immobilisation de l'articulation atteinte - toujours recommandée lors d'hémorragies aiguës - procure également un certain apaisement de la douleur. De même les poches de glace seront-elles bienvenues la plupart du temps. En dehors de l'action sur les phénomènes mécaniques tels que la dilation et la pression, les médicaments anti-inflammatoires, par exemple les corticostéroïdes, peuvent avoir une influence bénéfique. Cependant, il semble qu'ils agissent mieux sur les douleurs provenant de déformations articulaires chroniques que sur celles accompagnant des hémorragies aiguës, et il peut arriver qu'ils entraînent des saignements dans l'estomac.

2. Action sur la sensation douloureuse elle-même

On ne connaît aucun analgésique qui ne puisse être préjudiciable aux hémophiles. Il faut toujours avoir cette considération présente à l'esprit lorsqu'il s'agit d'un patient fortement hémophile, qui deviendra, au cours de son existence, un gros consommateur de calmants.

Les hémophiles devraient éviter, autant que possible, les préparations d'acides salicyliques, leurs dérivés et leurs combinaisons (Aspirine, Alca-cyl, Togonal) ainsi que de nombreux analgésiques dits "contre-les-maux de tête", par exemple le Treupel, de même les dérivés du Blutazolidine. En effet, ces médicaments, d'une part, nuisent au mécanisme de l'hémostase et, de plus, ils irritent les muqueuses de l'appareil digestif et peuvent déclencher des hémorragies.

Les préparations du groupe Pyramidon (Novalgine, Saridon, Pyramidon) peuvent exercer une action préjudiciable sur les organes où le sang est produit. Quant à l'usage prolongé de préparations contenant de la phénacétine (Saridon, Mélabon, Kafa, "Contra-Schmerz", Sanalgine et, encore une fois, Treupel) il peut provoquer de très graves lésions dans les reins.

Le Ponstan agit bien contre les douleurs et, jusqu'à présent, il n'a entraîné que peu d'effets secondaires graves. Les dérivés de la morphine et les préparations qui leur sont apparentées présentent le danger de l'accoutumance et de la toxicomanie.

Dans ces conditions, il est donc très difficile de se décider, le cas échéant, pour un des analgésiques à disposition. Le Pyramidon ou des préparations de phénacétine - éventuellement le Ponstan - sont parmi ceux dont on pourra tout d'abord envisager l'emploi, en demeurant bien conscient des dangers que ces médicaments peuvent néanmoins comporter. Il appartiendra au médecin de décider si l'on peut employer des préparations de morphine (par exemple le Palfium) dans les cas de très fortes douleurs. Chaque hémophile pourra cependant se trouver dans des situations où il ne pourra renoncer à utiliser ces médicaments, ce qui ne signifie pas, bien entendu, que les analgésiques puissent, en aucun cas, être utilisés en tant que traitement continu.

3. Action sur la sensibilité du patient

Enfin, certaines mesures peuvent aider le patient à mieux supporter la douleur. Nous avons déjà fait allusion au rôle important des dispositions psychiques du malade et de l'atmosphère ambiante. Quant aux calmants, ils agissent de façon indirecte, mais efficace sur la douleur, mais ils font aussi dormir. Aussi ne peut-on y recourir que pour la nuit. On dispose aujourd'hui d'une série de nouveaux médicaments propres à combattre l'an-goisie, et aidant par là même à mieux supporter les douleurs. Ils permettent surtout de diminuer les doses d'analgésiques (par exemple le Valium et le Taractan).

Dans la lutte contre la douleur chez l'hémophile, le médecin se trouve souvent devant un dilemme. Il aimerait diminuer les douleurs autant que possible, mais il est contraint de doser prudemment l'administration des médicaments combattant la douleur, en raison des conséquences nuisibles que ceux-ci peuvent entraîner.

K. St.

Ferienlager 1971 für hämophile Knaben

Wir möchten nochmals auf unser Ferienlager, das vom 19. Juli bis 7. August in Les Geneveys-sur-Coffrane stattfindet, hinweisen.

Es liegt uns am Herzen, zu verhindern, dass Kinder - aus finanziellen Gründen - an diesem Lager **n i c h t** teilnehmen könnten. In solchen Fällen bitten wir die Eltern dringend, mit uns Rücksprache zu nehmen.

Camp de vacances 1971 pour garçons hémophiles

Nous nous permettons de vous rappeler notre camp de vacances qui aura lieu du 19 juillet au 7 août aux Geneveys-sur-Coffrane.

Nous tenons à souligner - qu'en aucun cas - un enfant devrait manquer de participer à ce camp de vacances pour des raisons financières. En cas échéant, nous prions instamment les parents de prendre contact avec nous.

Ch. R.