



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

BULLETIN Nr. 13

Bern, August 1971

Bericht über die Informationstagung der Schweiz. Hämophiliegesellschaft vom 8. Mai 1971 im Zentrallaboratorium des Blutspendedienstes SRK in Bern

Diese Tagung war durch die Herren Renner, Strauch und Zutter in administrativer sowie durch die ärztliche Kommission -insbesondere durch Prof. Koller- in medizinischer Hinsicht bestens vorbereitet worden.

A. Wüthrich begrüßte als Präsident der Gesellschaft die Teilnehmer, sprach den Organisatoren sowie auch dem Zentrallaboratorium für dessen Gastfreundschaft den Dank aus. Er forderte die zahlreichen Anwesenden auf, sich in die Teilnehmerlisten einzutragen, um in den Genuss der von der Eidg. Invalidenversicherung versprochenen Beiträge an die Reisekosten gelangen zu können. A. Wüthrich gibt seiner Genugtuung Ausdruck, dass diese Art Tagung ein so reges Interesse gefunden habe und gibt schliesslich bekannt, dass es nicht möglich sein werde, die Aussagen jedes Sprechers gleichzeitig vollständig übersetzen zu lassen. Jeder Sprecher werde sich jedoch bemühen, jeweils anschliessend das Wesentliche kurz selbst zu übersetzen.

Compte rendu de la séance d'information organisée par l'Association suisse des hémophiles le 8 mai 1971 au Laboratoire central de transfusion sanguine de la Croix-Rouge suisse

Cette séance a été mise sur pied de façon remarquable, du point de vue administratif, par MM. Zutter, Renner et Strauch, et par la Commission médicale du point de vue scientifique, en particulier par le Prof. Koller.

A. Wüthrich, en ouvrant la séance, les en remercie ainsi que la Croix-Rouge suisse pour son hospitalité généreuse. Il recommande à tous les participants, venus fort nombreux, de remplir les feuilles de présence afin de pouvoir bénéficier des subventions allouées par l'Office fédéral des assurances. A. Wüthrich se réjouit de l'intérêt qu'a suscité une telle réunion et il annonce que chaque orateur, si malheureusement son exposé ne peut être traduit simultanément, s'efforcera d'en donner la traduction essentielle.

1. Tagungsthema: Was kann der Hämophile selbst zur Vorbeugung und Behandlung von Blutungen (Hausbehandlung) beitragen?

Prof. Koller, Vorsteher der medizinischen Universitätsklinik Basel und Präsident der ärztlichen Kommission der Gesellschaft, möchte zunächst falsche Hoffnungen richtiggestellt haben, die der Titel seines Exposés möglicherweise hat aufkommen lassen. Wenn auch die prophylaktische Behandlung mit Blutpräparaten immer mehr an Bedeutung gewinne und gewisse Erfahrungen Möglichkeiten aufzeigen, dass der Hämophile oder dessen Angehörige zuhause die erforderlichen Infusionen selbst vornehmen, so bleiben doch manche Hindernisse bestehen, die der allgemeinen Einführung einer solchen Massnahme vorderhand im Wege stehen. Die relativ kurze Ueberlebendauer der antihämophilen Faktorenpräparate (12 h nach der Infusion ist nurmehr die Hälfte der zugeführten Faktor VIII-Aktivität im Patientenkreislauf zu finden, nach 24 h sind $\frac{3}{4}$ der zugeführten Aktivität verschwunden) würde eine sehr häufige Zufuhr in kurzen Zeitabschnitten erfordern, um einigermaßen sicher hämophile Blutungsereignisse vorbeugend behandeln zu können. Prof. Koller weist auch auf den riesigen Bedarf an Blutpräparaten hin, falls sämtliche Bluter vorbeugend mit Infusionen behandelt werden sollten. Zur Herstellung ausreichender Mengen von Faktorenpräparaten wären jährlich 600'000 Blutspenden erforderlich. Die Kosten für das Präparat allein kämen pro Patient und Jahr auf rund Fr. 50'000.- zu stehen. Dabei ist auch an die Gefahr von Unverträglichkeitserscheinungen, an die Entwicklung von Hemmkörpern sowie die Transfusionshepatitis zu denken. Obwohl man noch vor wenigen Jahren das Risiko einer Gelbsuchtinfektion oder der Hemmkörperbildung überwertet haben mag, würde bei einer dauernden prophylaktischen Verabreichung dieses Gefahrenmoment doch stark ins Gewicht fallen. Es gibt jedoch besondere Situationen, in denen an eine vorbeugende Infusionsbehandlung gedacht werden kann, wie z.B. während Reisen, in Zeiten erhöhter Blutungsneigung. Werden Infusionen von Faktorenpräparaten hingegen nur bei Auftreten von akuten Blutungen vorgenommen, so sind alle diese Risiken, gemessen am Vorteil einer gezielten Blutstillung, relativ klein und dürfen in Kauf genommen werden.

Dr. Straub, medizinische Universitätsklinik Zürich, weist auf die Erfahrungen in Kalifornien und Chicago hin, über welche am letztjährigen internationalen Hämophilie-Kongress in Baden bei Wien berichtet wurde. Es handelte sich in beiden Fällen um eine zahlenmässig begrenzte Gruppe von Hämophilen, bzw. von Eltern Hämophiler, die instruiert wurden, Infusionen zuhause selbst zu verabreichen, selbst zu beurteilen, ob eine Infusionsbehandlung erforderlich sei oder nicht. Die betreffenden Patienten standen jedoch dauernd in engem Kontakt mit ihrem Arzt. Die Ergebnisse waren durchaus günstig. Insbesondere liess sich die Zeitspanne zwischen Auftreten der Blutung und Behandlung wesentlich verkürzen; die Schmerzen wurden vermindert, die Ausfälle in Schule und Beruf; Transportkosten verringert. Keine schweren Zwischenfälle waren zu beobachten. Nach den Erfahrungen in Kalifornien soll dadurch die Menge der benötigten Faktorenpräparate nicht vermehrt werden. Dr. Straub stellte abschliessend fest, dass der Einführung solcher präventiver und Behandlungsmassnahmen in unserem Lande gegenwärtig noch verschiedene Schwierigkeiten gegenüberstehen, nämlich fehlende Erfahrung, Schwierigkeiten, um eine ausreichende dauernde Betreuung und Kontrolle durch den Arzt zu erlangen, juristische Probleme der Verantwortlichkeit. Die Durchführung einer gezielten Heimbehandlung verlangt überdies eine straffe Organisation und muss einer strengen ärztlichen Kontrolle unterstellt bleiben. Die dafür zu schaffenden regionalen Zentren können begreiflicherweise nicht von heute auf morgen ins Leben gerufen werden. Zudem treten bei Heimbehandlungen auch rechtliche Fragen auf. Wer trägt bei einem Unfall die Verantwortung? Die behandelnden Eltern oder der betreffende Arzt, der die Vollmacht erteilt hat? Vermutlich wird man hier eine ähnliche Regelung treffen müssen wie bei Patienten, die regelmässig ohne Aufsicht eines Arztes daheim an eine künstliche Niere angeschlossen werden. In diesen Fällen z.B. wird der Arzt weitgehend von seiner Verantwortlichkeit entbunden.

Ein weiterer Faktor, der vielleicht einzelne Hämophile von einer Heimbehandlung auszuschliessen vermag, ist der Umstand, dass viele Bluter schlechte Venen haben, d.h. sie sind schlecht ersichtlich und z.T. kaum fühlbar. Obwohl ein Laie ebenso befähigt sein kann wie ein Arzt, eine Oberflächenvene zu finden, spielen doch bei vielen Eltern gewisse Gefühle wie Mitleid und Angst eine so grosse Rolle, dass der Eingriff nur erschwert oder überhaupt nicht gelingt.

Wenn alle notwendigen Voraussetzungen für die Heimbehandlung erfüllt sind, sieht die Aerzteschaft darin einen grossen Fortschritt in der Behandlung der Hämophilie.

Dr. Della Santa legt die Situation in Genf dar, wo u.a. wegen der kurzen Distanzen eine gut funktionierende ambulatorische Behandlung organisiert werden konnte. Die Hämophilen können stets Hilfe (Infusionen von Blutpräparaten) erhalten, tagsüber im Blutspendezentrum SRK, nachts durch die Aufnahmestationen des Kantospitals Genf. Die kurzen Wegstrecken tragen in idealer Weise dazu bei, den Zeitraum zwischen Beginn der Blutung und Beginn der Behandlung möglichst kurz zu halten. Drei Krankenschwestern sind speziell für den Hauspflegedienst, Verabreichen von Notfallsinfusionen zu Hause, ausgebildet worden. Sie haben sich bestens bewährt und entlasten die Krankenhäuser. Der Hauspflegedienst erfordert jedoch, dass alles für den Besuch des Arztes oder der Krankenschwester bereitsteht: Desinfektionsmittel, Verbandmaterial, Faktorenpräparat, Vorbereitung der Venen durch warme Umschläge usw.

Dr. Della Santa sieht zwei Hauptschwierigkeiten, welche der Verabreichung von Infusionen durch den Hämophilen selbst oder dessen Angehörige im Wege stehen. Es sind dies einerseits die Venenverhältnisse beim Patienten (Venen müssen möglichst geschont werden); andererseits psychologische Schwierigkeiten bei den Kindern, die sich von den Eltern die nötigen Infusionen verabreichen lassen müssen.

Dr. Gugler, Chefarzt am Kinderspital Aarau, befürwortet die Heimbehandlung, sofern kein Behandlungszentrum in der Nähe liegt. Jedes Behandlungszentrum sollte mit einigen hiesu ausgewählten Patienten Erfahrungen sammeln. Es sollten hiesu keine Kinder beigezogen werden. Eine dauernde Ueberwachung durch instruiertes Pflegepersonal ist erforderlich.

Dr. Stampfli, Zentrallaboratorium, Blutspendedienst in Bern, berichtet kurz über Erfahrungen, die mit der Prophylaxe durch Infusionsbehandlungen im Abstand von 2-3 Wochen während längerer Zeit in Schweden gesammelt werden konnten. Trotz der bekanntlich sehr kurzen Halbwertszeit der Faktorenpräparate sollen weniger Blutungen aufgetreten sein. Wegen der sehr grossen Distanzen in diesem Land wird den Hämophilen empfohlen, sich in der Nähe von Behandlungszentren niederzulassen.

D i s k u s s i o n

Frage: Wie soll das AHF aufbewahrt werden und wie lange ist es haltbar?
Wie verhält man sich damit auf Reisen?

Prof. Hässig: Die AHF-Präparate sollten wenn immer möglich in einem Kühlschrank aufbewahrt werden (nicht gefrieren!). Solange das Präparat auf Reisen einigermaßen schonungsvoll transportiert wird, erleidet es keinen Schaden, sollte jedoch am Ziel wieder kühl gelagert werden. Im Interesse der grösstmöglichen Sicherheit garantiert das Blutspendezentrum in Bern die Wirksamkeit des Präparates bei vorschriftsmässiger Lagerung lediglich für die Dauer eines Jahres. - Es ist sicher für alle interessant zu erfahren, dass die Forschung versucht, das Präparat derart zu konzentrieren, dass dasselbe in Zukunft nicht mehr mittelst Infusion, sondern durch eine einfache intravenöse Injektion verabreicht werden kann.

Frage: Können AHF-Präparate nach einem Jahr umgetauscht werden?

Prof. Hässig: Nein, aus Sicherheitsgründen. Die Packungen können zurückgeschickt bzw. umgetauscht werden, wenn sie nicht älter als 6 Monate sind. Damit vom Blutspendedienst möglichst wenig Material zurückgenommen werden muss, ist es angezeigt, die private Notration kasserst klein zu halten, umso mehr, als im Bedarfsfall Bern innert 24 Stunden liefern kann.

Frage: Ist die Möglichkeit einer Gelbsuchtinfection gross?

Prof. Hässig: In der Schweiz beträgt die Wahrscheinlichkeit einer Gelbsuchtinfection bei der Uebertragung von Frischblut etwa ein halbes Prozent. In den USA dagegen, wo die Blutspender bezahlt werden, melden sich lediglich des Geldes wegen viele ungeeignete Spender. Das Gelbsuchtrisiko ist entsprechend wesentlich grösser.

Frage: Hat es einen Einfluss auf Wirkung und Nebenwirkungen, ob das Präparat langsam oder schnell verabreicht wird?

Prof. Koller: Je schneller die Lösung verabreicht wird, umso besser ist die Wirkung. Nebenwirkungen werden dadurch jedoch begünstigt.

Frage: Bei meinem 3-jährigen Sohn wird aus Angst vor Hemmkörpern nur ungern AHF verwendet.

Prof. Koller: Es gibt viele Bluter, die hunderte von Infusionen gehabt und dennoch keine Hemmkörper gebildet haben.

Frage: Kann man im Ausland auch AHF von der Schweiz beziehen?

Prof. Hässig: Ja, es werden heute schon regelmässig Sendungen nach England, Malta etc. ausgeführt.

Frage: Woher können die Medikamente und Infusionsgeräte für eine Heimbehandlung bezogen werden?

Dr. Gugler: Stets durch ein Zentrum.

Frage: Ist man nach einer Gelbsuchtinfection dagegen immun?

Prof. Koller: Da es verschiedene Arten von Gelbsucht gibt, ist man nach einer Infektion nur gegen diese Art resistent.

ler sujet traité: Comment l'hémophile peut-il lui-même prévenir et traiter les hémorragies?

Le professeur Koller, médecin en chef de la clinique universitaire de médecine interne à Bâle et président de la Commission médicale, veut rectifier tout d'abord les faux espoirs que pourrait susciter le titre prévu pour son exposé. S'il est vrai que le traitement prophylactique prend de nos jours de plus en plus d'importance et si certaines expériences tendent à étudier la possibilité que l'hémophile pratique lui-même ou ses parents, à domicile, les infusions nécessaires, il n'en reste pas moins que plusieurs considérations s'opposent à sa généralisation. La durée d'activité très réduite du facteur antihémophilique (après 12 heures il a déjà perdu 1/2 de sa teneur, et 3/4 après 24 h.) imposerait des transfusions préventives extrêmement fréquentes, qui n'iraient pas sans effets secondaires fâcheux, tels que réactions allergiques, production d'anticorps, danger d'hépatite, effets inhibiteurs etc. A titre d'exemple, le professeur Koller indique que si chaque hémophile devait se faire journallement une infusion de facteur anti-hémophilique ou cryoprécipité, il faudrait que nous disposions en

Suisse, pour les hémophiles seulement, de quelque 600'000 donneurs, alors qu'il y en a 200'000 en tout! Cependant, on peut envisager de pratiquer, dans des circonstances déterminées, par exemple lors de voyages, des transfusions préventives pendant des périodes limitées.

Le Docteur Straub, de la clinique universitaire de médecine interne à Zurich, fait état de deux expériences réalisées, respectivement, en Californie et à Chicago, et dont les résultats furent exposés au Congrès mondial de l'hémophilie à Baden. Il s'est agi, dans les deux cas, d'un groupe restreint d'hémophiles ou de parents d'hémophiles qui avaient été instruits à apprécier eux-mêmes la nécessité de pratiquer des infusions, à les doser et à les administrer à domicile, quitte à en tenir un compte exact soumis à un contrôle médical permanent. On a pu constater, dans les deux cas, que cette façon d'agir permettait de raccourcir sensiblement le délai avant d'initier le traitement - donc les douleurs en résultant pour le patient - ainsi que le coût des frais de transport et la durée d'absence du travail ou de l'école de ces hémophiles. Aucun effet secondaire nuisible n'a été observé dans les deux cas et, dans l'expérience californienne, on a même constaté qu'il n'y avait pas d'augmentation de la quantité de concentré utilisée.

Le Dr. Straub relève, en conclusion que les possibilités d'introduire actuellement en Suisse un tel programme de traitement curatif ou préventif par le patient lui-même ou ses parents, à domicile, se heurteraient à plusieurs difficultés: manque d'expérience, difficulté de pouvoir assurer un contrôle médical continu, difficulté d'obtenir l'adhésion des patients et de leur famille, problèmes juridiques de responsabilité. Le problème n'a, du reste, pas encore été examiné par la Commission médicale.

Le Dr. Della Santa expose la situation à Genève, où vu la forte concentration urbaine, le traitement ambulatoire est bien organisé. Les hémophiles peuvent toujours avoir recours, de jour, au Centre de transfusion sanguine et, de nuit, au Service des entrées de l'Hôpital cantonal, pour obtenir les concentrations sanguines nécessaires. Trois infirmières ont été spécialement préparées pour faire à domicile des transfusions d'urgence, ce qui permet de décongestionner les hôpitaux. Il importe, évidemment, que tout soit prêt à domicile pour la visite du médecin et de l'infirmière: désinfection, réserve de facteur anti-hémophilique ou cryoprécipité, préparation des veines par des compresses chaudes, etc. Le Dr. Della Santa voit cependant deux difficultés majeures à ce que les hémophiles ou leurs parents pratiquent eux-mêmes à domicile les injections nécessaires: d'une part, la grande difficulté de trouver, chez bien des hémophiles, des veines en bonne condition (capital essentiel à préserver à tout prix chez l'hémophile) et, d'autre part, des difficultés psychologiques qu'auraient les enfants à consentir à ce que leurs parents pratiquent eux-mêmes les injections nécessaires.

Ensuite le déjeuner est servi sur place par les soins du personnel de la Croix-Rouge suisse et avec l'aide des dames de l'Assemblée.

Le Docteur Gugler, directeur de la clinique infantile de l'hôpital cantonal à Aarau, exprime un avis plus positif sur les possibilités d'initier les hémophiles suisses et leurs parents à pratiquer eux-mêmes, en première étape à titre curatif exclusivement, les infusions nécessaires. Il faudrait, selon lui, que chaque centre organise des expériences limitées, avec un groupe de malades bien choisis, au-dessus de l'âge scolaire, et qui serait soumis au contrôle continu d'un personnel infirmier spécialisé.

Le Docteur Stampfli rapporte brièvement qu'en Suède le traitement prophylactique est préconisé à intervalles de 2 à 3 semaines. La difficulté des longues distances à parcourir jusqu'aux centres de traitement spécialisés incite les médecins à recommander aux hémophiles de venir s'établir près des centres médicaux appropriés.

Le professeur Koller ouvre la d i s c u s s i o n sur les différents exposés entendus. Le débat fait ressortir que:

- La durée de conservation du cryoprécipité, en provenance soit de deux, soit de huit donneurs, est, par mesure de sécurité, fixée à une année, à une température de 4 à 6°. Si on doit l'emporter en voyage sans disposer d'un frigo, le maintien à une température plus élevée pendant quelques heures ne lui feront pas perdre sa valeur. Par ailleurs, on pourrait envisager d'échanger les stocks de facteur antihémophilique au bout de six mois. Selon le professeur HAESSIG, le Laboratoire central de la Croix-Rouge a déjà pratiqué cette politique.
- Le pourcentage d'hépatite par inoculation dans l'ensemble de la population suisse est de 0,5% environ, touchant surtout des personnes âgées, atteintes de cancer, etc. Chose curieuse, on a constaté que ce pourcentage était considérablement plus élevé lors de transfusions provenant de donneurs rétribués. Le professeur Hässig ajoute qu'on espère réduire encore le pourcentage indiqué par l'emploi de nouvelles méthodes au laboratoire de la Croix-Rouge suisse.
- Quant à l'opportunité d'augmenter la rapidité de l'infusion et, par là, d'utiliser le facteur sans sa plus grande efficacité, le professeur Koller indique que certains effets secondaires peuvent la déconseiller. Cependant, selon lui, il n'y aurait qu'une minorité d'hémophiles formant des anticorps contre le facteur antihémophilique.
- Pour prévoir la fréquence de certaines hémorragies, il n'est pas toujours possible d'utiliser la mesure des variations du taux de coagulation car, selon le Dr. Straub, des variations très minimes ne sont plus décelables au-dessous de 1%. Quant à l'influence des causes psychologiques, le corps médical est loin d'être d'un avis unanime à leur égard.

2. Tagungsthema: Vererbungslehre

Dr. Boreux, Genf, und Dr. Gugler, Aarau, halten einen ausführlichen Vortrag über die Vererbungslehre. Sie weisen insbesondere auf die Möglichkeit des Auftretens von Genmutationen hin, welche das Vorkommen der Bluterkrankheit in Familien erklären, in denen seit Generationen nie Bluterfälle vorgekommen sind (siehe früheren Artikel im Bulletin Nr. 3, 1967).

Familienplanung

Dr. Gugler

Bedingt durch den medizinischen Fortschritt werden heute bedeutend mehr Bluter geboren als früher; 2 - 3 Generationen später ist vermutlich 1 auf 1000 Knabengeburt zu erwarten. Dies ist eindeutig darauf zurückzuführen, dass die Hämophilen dank der grösseren Lebenserwartung das heiratsfähige Alter erreichen und somit die Krankheit weitervererben können. Um die Weiterverbreitung des Erbleidens wirksam bekämpfen zu können, müsste vom rein medizinischen Standpunkt aus gefordert werden, dass Hämophile und Konduktorinnen strikte auf eigene Kinder verzichten. Vor Jahren noch hat man jedem Hämophilen sogar von einer Heirat abgeraten. Nachdem jedoch auf dem Gebiet der Empfängnisverhütung grosse Fortschritte gemacht wurden, können unerwünschte Schwangerschaften beinahe ganz ausgeschlossen werden. Man hat im Gegenteil die Erfahrung gemacht, dass sich eine Ehe aus den verschiedensten Gründen sehr positiv auf den Gesundheitszustand eines Hämophilen auswirken kann. - Die Aerzteschaft ist sich der Tragweite dieses Problems bewusst und weiss auch, dass viele Bluter unter der grossen Verantwortung zu leiden haben.

Die Medizin masst sich deshalb auch nicht an, den Betroffenen ein Allgemeinrezept zu verschreiben, fühlt sich jedoch zu einer sachlichen Aufklärung verpflichtet. - Bezüglich der Familienplanung bestehen grundsätzlich verschiedene Möglichkeiten. Ein Ehepaar (Vater hämophil und Mutter gesund), das kinderlos bleiben will, wird optimalste Empfängnisverhütung betreiben müssen. In diesem Falle wäre die Sterilisation des Mannes der sicherste Weg. Dieser Eingriff ist absolut ungefährlich und kann ambulant durchgeführt werden. Dabei werden lediglich die Samenstränge unterbunden, was sich, medizinisch gesehen, in keiner Weise auf den Hormonhaushalt und die Potenz des Mannes auswirkt. Bei einem Ehepaar, wo der Vater gesund und die Mutter Konduktorin ist, ist eher die Unterbindung bei der Frau angezeigt. Wenn sich ein Ehepaar auch zu diesem Opfer bereit erklärt, braucht es, im Hinblick auf die Möglichkeit einer Adoption, nicht auf die Gründung einer Familie zu verzichten. Das heute gültige Adoptionsgesetz ist allerdings nicht mehr zeitgemäss, wird jedoch in nächster Zeit einer Revision unterzogen.

D i s k u s s i o n

Frage: Soll sich ein Bluter vor oder nach der Heirat sterilisieren lassen?

Dr. Gugler: Dies zu entscheiden liegt eigentlich ganz beim Patienten; es scheint jedoch vernünftiger, wenn der Eingriff erst nach der Heirat vorgenommen wird.

Dr. Strauch: Die Statistiker scheinen zu widerlegen, dass durch konsequente Kinderlosigkeit die Hämphilie ausgerottet werden kann. Es gibt eine grosse Anzahl unbekannter Trägerinnen, deren Merkmale plötzlich auftreten und in keiner Erbfolge nachgewiesen werden können. Es sollte deshalb jedem Ehepaar, das sich eigene Kinder wünscht, ein Nachkomme "zugebilligt" werden.

Frage: Kann die Hämphilie kurz nach der Geburt festgestellt werden?

Dr. Gugler: Ja.

Prof. Koller: Es verblüfft immer wieder die Feststellung, dass hämphile Kinder die Geburt stets schadlos überstehen.

Frage: In unserer Verwandtschaft ist nie ein Bluter aufgetaucht und trotzdem haben wir einen hämphilen Knaben?!

Dr. Gugler: Die Statistik zeigt, dass bei 30% der Hämphilen keine erblich belasteten Vorfahren nachgewiesen werden können. Es ist jedoch absolut möglich, dass sich unter besonderen Voraussetzungen die Hämphilie durch mehrere Generationen unbemerkt hindurchschleppen kann. Andererseits gibt es aber auch Fälle, wo durch Veränderungen in der Erbanlage plötzlich Bluter auftauchen (Genmutation).

2e sujet traité: Problèmes de planification familiale chez les hémophiles

Après que le Dr. Boreux de Genève ait rappelé les lois bien connues de la transmission héréditaire de l'hémophilie (qui ont fait l'objet, rappelons-le, d'un article dans le Bulletin no. 3 de notre Association paru en 1967), et qu'il ait brièvement exposé la question de l'apparition de l'affection par mutation (apparition d'un nouveau gène dans le patrimoine héréditaire), le Dr. Gugler donne, en allemand, une traduction de son exposé en l'accompagnant de projection de tableaux. Il précise que le degré d'hémophilie revêt également un caractère héréditaire et que, vu les progrès médicaux permettant une plus forte survie des hémophiles, leur taux augmentera au cours des années à venir

et atteindra vraisemblablement en deux ou trois générations le taux de 1 sur 1'000 garçons. Il convient donc d'envisager sérieusement les problèmes de planification familiale chez les hémophiles.

Le médecin ne peut que conseiller, chaque hémophile étant libre et responsable d'avoir ou de ne pas avoir d'enfants. D'une façon générale le problème se pose différemment:

- Pour l'hémophile lui-même: tous ses fils seront indemnes et ne pourront transmettre la maladie s'ils n'épousent pas une femme conductrice. Cependant, toutes ses filles seront conductrices. Le problème concerne donc la deuxième génération, mais, si le médecin est appelé à se prononcer, il déconseillera généralement d'avoir des enfants.
- Pour les soeurs d'hémophiles dont on a pu déceler à coup sûr qu'elles étaient conductrices et dont les filles auront 50% de chances mathématiques d'être conductrices et les fils 50% de chances mathématiques d'être atteints. Ici aussi, le médecin déconseillera d'avoir des enfants.
- Pour les soeurs d'hémophiles dont on n'a pu déceler qu'elles étaient conductrices sans pour autant qu'on puisse scientifiquement affirmer qu'elles ne le sont pas. Là, on conseillera généralement de se limiter à un seul enfant, qu'il soit ou non atteint d'hémophilie.

M. Renner regrette que les lois d'adoption soient encore si vétustes en Suisse. M. Schafroth, de l'Office fédéral des assurances sociales, lui répond que, dans la pratique, des mesures sont déjà prises permettant même, avant l'adoption légale, de pouvoir donner son nom à l'enfant dont on se charge. Il n'en reste pas moins qu'il n'est pas toujours facile de se voir confier un enfant en vue d'adoption.

3. Tagungsthema: Versicherungsfragen

Dr. Schafroth, Bundesamt für Sozialversicherung, Bern

Zum Schutz der Hämophilen in der Krankenversicherung (nachstehend KV genannt) kann folgendes gesagt werden:

Dieser Zweig der Sozialversicherung überschneidet sich z.T. mit den Leistungen der IV. Die IV gewährt ja nicht nur Renten bei Invalidität, sondern übernimmt ebenfalls die Behandlung von Geburtsgebrechen (auch Hämophilie), jedoch nur bis zum 20. Altersjahr. Die KV ist im Gegensatz zur IV nicht obligatorisch, bietet aber Schutz für alle Krankheiten inkl. Geburtsgebrechen. Obwohl die Leistungen der rund 800 verschiedenen Krankenkassen z.T. sehr unterschiedlich ausfallen, sind immerhin die Minimalansätze nach dem Kranken- und Unfallversicherungsgesetz (KUVG) gesamtschweizerisch geregelt. Der Beitritt in eine öffentliche Krankenkasse kann bis zum 60. Altersjahr niemandem verwehrt werden. Allerdings wird bei den Hämophilen ein 5-jähriger Vorbehalt angebracht, der sich jedoch nicht nachteilig auswirkt, weil bis zum 20. Altersjahr die IV dafür aufkommt. Es ist deshalb zu empfehlen, Hämophile möglichst im Kindesalter versichern zu lassen. Ein allfälliger späterer Wechsel in eine andere Kasse ist durchaus möglich, doch nicht zu empfehlen, weil sich dies meistens nachteilig auf den Prämiensatz auswirkt (massgebend dazu ist das Eintrittsalter).

Dr. Schafroth erläutert sehr ausführlich die verschiedenen Versicherungsarten und Leistungsformen. Nachdem jedoch das KUVG zurzeit in Revision begriffen ist und vermutlich im Laufe des Jahres 1972 in neuer Form verabschiedet wird, hoffentlich auch zum Vorteil der Hämophilen, wird Dr. Strauch (Experte für Versicherungsfragen im Vorstand), sobald der neue Gesetzestext vorliegt, die neuen Richtlinien in Form eines Merkblattes allen Mitgliedern bekanntgeben.

Après une brève pause où le thé et des rafraîchissements sont gracieusement servis, on aborde le:

3e sujet traité: La protection de l'hémophile par l'assurance-maladie

M. Schafroth, de l'Office fédéral des assurances sociales, dans un temps malheureusement trop mesuré, expose le rôle de son office et parle de la revision de la Loi fédérale sur l'assurance-maladie et accidents, actuellement en cours qui revêt, évidemment, un aspect politique dans lequel chacun est impliqué.

Si l'hémophile est, jusqu'à 20 ans, pris en charge par l'Assurance-invalidité, il importe cependant de l'affilier assez tôt à une caisse-maladie afin que les réserves éventuelles soient tombées à sa majorité (voir à ce sujet l'étude de M. Strauch qui a été diffusée parmi tous nos membres). Il y a en Suisse, environ 800 caisses-maladie différentes, d'où une complication de procédures et un appareil assez lourd. La loi fédérale garantit cependant certains minima de prestations pourvu qu'on assure à temps et de façon raisonnable. Les prestations, en cas de traitement ambulatoire, sont, en général, réglées équitablement malgré quelques lacunes en certains cas. Au contraire, les frais d'hospitalisation peuvent être ruineux pour l'assuré, surtout s'il n'est pas en salle commune. Une autre difficulté, pour l'hémophile en particulier, est la question des assurances complémentaires pour indemnité journalière. M. Schafroth indique qu'il existe actuellement une tendance à réduire les délais de réserve. D'autre part, il mentionne la possibilité, en cas d'hospitalisation prolongée que, d'une part, lorsque l'AI accorde une demi-rente d'invalidité, la Confédération prenne à sa charge le 75% des frais qu'aurait normalement assumés la caisse-maladie et, d'autre part, qu'elle paie les 2/3 de ces frais après deux ans d'hospitalisation.

M. Schafroth termine en souhaitant que, lors de la revision en cours de la LAMA, les problèmes qui présentent de l'intérêt pour notre Association pourront être résolus d'une manière satisfaisante.

M. Strauch rappelle que, dans notre démocratie, les revisions légales n'avancent pas très rapidement mais qu'à son avis, la situation des hémophiles en Suisse du point de vue des assurances serait meilleure que dans d'autres pays.

Uhrenband mit SOS - Kapsel (siehe Bulletin Nr. 14, Oktober 1970, S. 5)

SOS-Kapseln sind in Zukunft zu bestellen bei:

Herrn Ferdinand Steiner
Brühlweg 5 (privat) Tel. 061 41 09 88
St. Jakobsstr. 59 (Büro) Tel. 061 53 17 75

4132 M u t t e n z

Bracelet-montre muni d'une capsule SOS (voir Bulletin no.14, octobre 1970, p.5)

Pour les capsules SOS vous voudrez bien passer commande, dès maintenant, auprès de

M. Ferdinand Steiner
Brühlweg 5 (appart.) tél. 061 41 09 88
St. Jakobsstr. 59 (bureau) tél. 061 53 17 75

4132 M u t t e n z