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 N R . 27

Bern, September 1974

P r o t o k o l l der ordentlichen Vereinsversammlung der Schweizerischen Hämophilie-Gesellschaft, vom Samstag, 8. Juni 1974, im Zentrallaboratorium des Blutspendedienstes SRK, Wankdorfstr. 10, Bern

Die Sitzung wird um 15.15 h durch den Präsidenten, Herrn Dr. Daniel Hessler eröffnet, und er entschuldigt gleichzeitig die abwesenden Vorstandsmitglieder

Fr. Madeleine Guillermin
Hr. L. Jeanrenaud

Aus dem Vorstand sind anwesend:

Dr. D. Hessler, Präsident
Hr. Ch. Renner
Dr. K. Stampfli
Dr. H. Strauch
Hr. A. Wüthrich
Hr. Ch. Zutter
Frl. Micheline Guillermin

Von der ärztlichen Kommission sind anwesend:

Prof. F. Koller, Präsident
Dr. R. Della Santa
Prof. F. Duckert
Prof. E. Morscher

1. Protokoll der Vereinsversammlung vom 19. Mai 1973

Das Protokoll, welches im Bulletin Nr. 24 erschienen ist, wird genehmigt.

2. Bericht des Präsidenten über das Vereinsjahr 1973

Der im Bulletin Nr. 26 publizierte Jahresbericht wird genehmigt, nachdem der Präsident in Beantwortung einer Frage von Herrn Maire festgestellt hat, dass die französische Uebersetzung der Richtlinien für die Hausärzte nun verfügbar sei und im Laufe der nächsten Wochen verteilt werde.

3. Bericht der ärztlichen Kommission

Prof. Koller erklärt der Vereinsversammlung, dass das Hauptanliegen der ärztlichen Kommission die Förderung der Heimselbstbehandlung in der Schweiz gewesen sei. Wenn bereits bei den ersten Anzeichen einer Blutung eingegriffen wird, wird es möglich, schulische und berufliche Abwesenheit wesentlich einzuschränken, indem sich Gelenkversteifungen und Muskelkontrakturen oft vermeiden lassen. Die Konzentrate in Pulverform können in einem gewöhnlichen Kühlschrank aufbewahrt werden. Intravenöse Injektionen können nach einer angemessenen Einführung normalerweise ohne grössere Schwierigkeiten durch den Hämophilen vom Alter von 10 - 12 Jahren an selbst durchgeführt werden. Vorher fällt dies den Eltern zu. Kurse zur Einführung in die Heimselbstbehandlung sind auf individueller Basis - im allgemeinen durch eine spezialisierte Krankenschwester - in den Behandlungszentren von Basel, Bern, Zürich und St. Gallen durchgeführt worden. In Kürze werden solche auch in Chur abgehalten werden. Für Genf fasst Dr. Della Santa die Situation kurz wie folgt zusammen: Nachdem man sich zuerst mit Gemeindeschwestern beholfen hatte, welche die Infusionen zu Hause beim Patienten durchgeführt haben, falls er nicht selbst ins Behandlungszentrum kommen konnte, nähert man sich jetzt der in den anderen grösseren Schweizerstädten eingeführten Lösung, nämlich den Hämophilen nach und nach während der Konsultationen im Behandlungszentrum beizubringen, wie Infusionen selbst vorzunehmen sind.

Die Mutter eines Hämophilen weist die ärztliche Kommission auf die Schwierigkeit hin, manchmal eine Gelenkblutung von einer einfachen Entzündung unterscheiden zu können. Prof. Koller bestätigt, dass die Heimselbstbehandlung dazu führen kann, dass gelegentlich zusätzliche Mengen von antihämophilem Globulin gegeben werden, dass dies aber das geringere Uebel sei und keine Gefahr der Gewöhnung bestehe. Es ist jedoch wichtig, dass jeder Hämophile, der die Heimselbstbehandlung praktiziert, in permanentem Kontakt mit seinem Arzt oder dem Behandlungszentrum bleiben muss, um Gefahren wie die Transfusionshepatitis oder der Produktion von Antikörpern auszuweichen.

Prof. Koller erinnert an die Unannehmlichkeiten und Gefahren, die für Hämophile mit der Einnahme von bestimmten schmerzstillenden Mitteln verbunden sind, insbesondere:

- Aspirin und alle seine Derivate
- Antirheumatika: Tanderil, Butazolidin, Indocid
  (zusätzliche Beeinträchtigung der Blutstillung)
- Opiate (Gefahr der Gewöhnung).

Dagegen kann man die Anwendung von Pyramidon und Novalgin empfehlen sowie von Ultracorten auf ärztliche Anweisung. Die beschränkte Anzahl der schmerzstillenden Mittel, die man Hämophilen empfehlen kann, ist ein Grund mehr, die Heimselbstbehandlung zu fördern, die den Gebrauch dieser Mittel einschränken hilft. Die ärztliche Kommission hat in den Richtlinien für die Hausärzte eine Liste der zu vermeidenden schmerzstillenden Mittel veröffentlicht. Es ist jedoch sehr schwierig, sämtliche dieser Mittel zu nennen, da besonders in der Schweiz eine grosse Anzahl unter verschiedenen Namen verkauft werden.

In Ergänzung des Vortrages von Prof. Koller berichtet Prof. Duckert noch kurz über den Stand der Arbeiten betreffend Konduktorinnennachweis. Im Gegensatz zu den Hoffnungen, die auf immunologischen Methoden basieren und in den U.S.A. zum Ausdruck gebracht wurden, kann man heute immer noch rund ein Drittel der Fälle nicht mit Sicherheit diagnostizieren. Vorsicht ist deshalb weiterhin geboten.

Im Zusammenhang mit einer bewussten Familienplanung erinnert Herr Strauch an das Problem der Geschlechtsbestimmung des Foetus. Er möchte wissen, ob man auf diese Methode vor Ende des dritten Schwangerschaftsmonats zurückgreifen kann. Es scheint, dass dies in Skandinavien und den U.S.A. der Fall ist. Die Frage ist wichtig im Hinblick auf die moralischen und psychologischen Aspekte. Prof. Koller antwortet, dass die ärztliche Kommission zur Zeit nicht in der Lage sei, in dieser Hinsicht nähere Angaben zu machen. Er erinnert die Versammlung an die Gesetze der genetischen Vererbung der Hämophilie und stellt fest, dass sich die Frage tatsächlich nur für die Nachkommen eines Hämophilen stellt, der eine Nichtkonduktorin geheiratet hat. Nach einer lebhaften Diskussion schlägt Herr Strauch die folgende Entschliessung vor:

"Die Generalversammlung der Schweizerischen Hämophilie-Gesellschaft ersucht unter Hinweis auf die an der Generalversammlung des Jahres 1973 durchgeführte Konsultativabstimmung die ärztliche Kommission ein Projekt vorzulegen, bei dem ein geeigneter Arzt sich an einem geeigneten Zentrum im Ausland orientieren und eventuell die erforderlichen Grundkenntnisse aneignen kann, damit auch in der Schweiz eine möglichst frühzeitige Geschlechtsbestimmung vorgenommen werden kann. Die Finanzierung des Projektes ist - jedenfalls für den Anfang - aus den vorgenommenen Rückstellungen für die Förderung wissenschaftlicher Forschung sicherzustellen."

Diese Entschliessung wird mit 24 gegen 8 Stimmen bei 2 Stimmenthaltungen angenommen.

Punkt 9 der Tagesordnung wird behandelt unter

4. Möglichkeiten orthopädischer Massnahmen bei Hämophilen

Da Prof. Morscher, Direktor der orthopädischen Universitätsklinik Basel, nicht an der ganzen Sitzung teilnehmen kann, wird der unter 9. vorgesehene Punkt der Tagesordnung unter 4. behandelt. Der Bericht von Prof. Morscher wird mit Dias sehr gut illustriert. Leider konnte der Text nicht zugleich ins Französische übersetzt werden. Eine Zusammenfassung des Berichtes finden Sie in diesem Bulletin.

5. Vereinsrechnung 1973 (vorgesehen unter Punkt 4 der Tagesordnung)

Die Vereinsrechnung, die im Bulletin Nr. 26 veröffentlicht wurde, wird kurz von Herrn Zutter, Kassier, vorgelegt und aufgrund des zustimmenden Revisorenberichtes genehmigt.

6. Zuweisung an Solidaritätsfonds (vorgesehen unter Punkt 5 der Tagesordnung)

Aus dem Einnahmenüberschuss des Jahres 1973 wurde ein Betrag von Fr. 3'000.-- diesem Fonds zugewiesen, der sich per Ende 1973 auf ca. Fr. 22'000.-- beläuft. Der Kassier erinnert die Vereinsmitglieder daran, dass sie sich jederzeit an den Vorstand wenden können, falls sie aufgrund ihrer Krankheit in finanzielle Schwierigkeiten geraten sollten.

7. Verwendung der Spielbankgelder (vorgesehen unter Punkt 6 der Tagesordnung)

Herr Wüthrich führt vor der Versammlung folgendes aus:

Durch einen Beschluss der Generalversammlung vom Mai 1973 wurde dem Vorstand Vollmacht erteilt, aus diesem Fonds über einen Betrag bis zu Fr. 20'000.-- zu verfügen. Die wesentlichen, in diesem Rahmen getroffenen Massnahmen waren das Erscheinen einer Broschüre mit Richtlinien für die Hausärzte, deren französische Uebersetzung in Arbeit ist. Alle interessierten Mitglieder können Herrn Dr. Stampfli bitten, diese Broschüre dem behandelnden Arzt zuzustellen, wenn dies nicht bereits durch das Sekretariat geschehen ist. Andererseits kann der von Dr. Stampfli verfasste "Leitfaden der Hämophilie" unseren Mitgliedern nun zu einem sehr günstigen Preis abgegeben werden. Die französische Uebersetzung dieses für jeden Hämophilen unerlässlichen Büchleins wird in den nächsten Monaten erscheinen. Eine Dokumentation für die Lehrerschaft ist für das kommende Jahr vorgesehen.

Was den Hauptanwendungsbereich des Fonds betrifft, so erinnert Herr Wüthrich an die Schwierigkeiten, auf die der Vorstand bei der Suche nach der idealen Person, die den schweizerischen Hämophilen beistehen könnte, gestossen ist. Der Bericht des Präsidenten im Bulletin Nr. 26 fasst dies zusammen.

Nach einer lebhaften Diskussion, in welcher die Schwierigkeiten bei der Einstellung einer solchen Person hervorgehoben werden,

gibt der Präsident den Vorschlag von Herrn Strauch zur Abstimmung frei, wonach die Vereinsversammlung den Vorstand ermächtigt, für die Dauer eines Jahres eine Halbtags-Angestellte einzustellen, die aus den Spielbankgeldern bezahlt wird. Dieser Vorschlag wird von der Versammlung angenommen.

8. Budget 1974 und Mitgliederbeiträge 1975 (vorgesehen unter Punkt 7 der Tagesordnung)

   Der Kassier gibt einige Erklärungen zum Budget 1974 ab. Dieses wird von der Vereinsversammlung genehmigt, ebenso die Mitgliederbeiträge für 1974, die auf der bisherigen Höhe belassen werden:

   - Fr. 12.-- für ordentliche Mitglieder
   - Fr. 100.--für ausserordentliche Mitglieder.

9. Bericht über die II. Europäische Tagung der Weltföderation für Hämophilie vom 3. - 5.10.73 in Heidelberg

   Angesichts der fortgeschrittenen Zeit gibt Dr. Della Santa bekannt, dass er seinen Bericht schriftlich vorlegen wird.

10. Verschiedenes

    Herr Zutter teilt der Vereinsversammlung mit, dass die Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft Mitglied der Schweiz. Arbeitsgemeinschaft zur Wiedereingliederung Behinderter mit Sekretariat in Zürich, Brunaustrasse 6, geworden ist. Diese Vereinigung verfügt über einen wirksamen juristischen Dienst, an welchen die Mitglieder gelangen könnten.

    Der Präsident gibt den Rücktritt von Herrn Marcel Blaser aus gesundheitlichen Gründen aus dem Vorstand bekannt. Er dankt Herrn Blaser im Namen aller Mitglieder für seine Arbeit und wertvolle Mithilfe, die er seit Beginn der Gesellschaft geleistet hat.

    Die Versammlung akzeptiert die sofortige Wahl von Herrn Fritz Wolf, Witikonerstrasse 392, Zürich, Tel. 01/53.78.93 als Nachfolger von Herrn Blaser, obwohl dies nicht genau den Statuten entspricht. Herr Wolf, der kürzlich aus San Francisco zurückkam, ist Vater eines Hämophilen. Er wird durch Zuruf gewählt.

Die Sitzung wird um 18.00 h vom Präsidenten geschlossen.

P R O C E S - V E R B A L

de l'Assemblée générale de l'Association suisse des hémophiles qui s'est tenue le samedi 8 juin 1974 au siège du Laboratoire central Service de transfusion CRS, Wankdorfstrasse 10, Berne.

La séance est ouverte à 15.15 h par le Président, le Dr. Daniel Hessler qui excuse l'absence des membres suivants du Comité:

Mme. Madeleine Guillermin
M. L. Jeanrenaud

Assistent à la séance les membres suivants du Comité:

Dr. D. Hessler, Président
M. Ch. Renner
Dr. K. Stampfli
Dr. H. Strauch
M. A. Wüthrich
M. Ch. Zutter
Mlle. Micheline Guillermin

La Commission médicale est représentée par:

Prof. F. Koller, Président
Dr. R. Della Santa
Prof. F. Duckert
Prof. E. Morscher

1. Procès-verbal de l'Assemblée générale du 19 mai 1973

Ce procès-verbal, qui a paru dans le bulletin No. 24, est adopté à l'unanimité.

2. Rapport du Président sur l'exercice 1973

Ce dernier a paru avec la convocation à la présente assemblée, dans le bulletin No. 26. Il est approuvé à l'unanimité après que le Président, en réponse à une question de M. Maire, ait précisé que la traduction française des directives destinées au médecin praticien sera disponible et distribuée au cours des prochaines semaines.

3. Rapport de la Commission médicale

Le Prof. Koller explique à l'Assemblée générale que la préoccupation principale de la Commission médicale a été de promouvoir en Suisse l'autothérapie à domicile. En intervenant dès les premiers symptômes d'hémorragie, il est possible de diminuer très sensiblement l'absentéisme scolaire et professionnel en évitant souvant des ankyloses et contractures musculaires. Les concentrés, sous forme de poudre, peuvent se conserver dans un

simple réfrigérateur. Les injections intraveineuses peuvent normalement être pratiquées sans trop de difficultés, après une instruction appropriée, par l'hémophile lui-même dès l'âge de 10 à 12 ans. Auparavant, elles sont faites par les parents.

Des cours ont été dispensés, toujours sur une base individuelle et généralement par une infirmière spécialisée, dans les centres de traitement de Bâle, Berne, Zurich, Saint-Gall, et ils le seront prochainement à Coire. Pour Genève, le Dr. Della Santa résume brièvement la situation: après avoir eu recours à des infirmières volantes qui venaient pratiquer les infusions à domicile lorsque le patient ne pouvait se rendre au Centre de transfusion, on s'achemine vers la solution introduite dans les autres grandes villes suisses, en formant peu à peu, lors de consultations du Centre les hémophiles à faire eux-mêmes les infusions.

Une mère d'hémophile attire l'attention de la Commission médicale sur la difficulté qu'il y a parfois à distinguer une hémarthrose d'une simple inflammation. Le Prof. Koller reconnaît que l'autothérapie peut conduire à utiliser parfois des quantités supplémentaires de globuline antihémophilique, mais que ce n'est là qu'un moindre mal et il n'existe aucun danger d'accoutumance. Il est cependant évident que tout hémophile pratiquant l'autothérapie doit demeurer en contact permanent avec son médecin ou le centre de traitement afin de parer à certains dangers tels que celui d'hépatite par inoculation ou celui de la production d'anticorps. Le Prof. Koller rappelle les inconvénients et dangers de l'absorption, par les hémophiles, de certains analgésiques, en particulier:

- l'Aspirine et tous ses dérivés
- les anti-rhumatismaux: Tanderil, Butazolidine, Indocid (intensification des troubles d'hémostase)
- les opiates (danger d'accoutumance).

On peut, au contraire, recommander l'administration de Pyramidon et de Novalgine, ainsi que d'Ultracorten sur avis médical. Le nombre limité des analgésiques qu'on peut recommander est un motif de plus de promouvoir l'autothérapie qui peut diminuer le besoin d'y recourir. La Commission médicale a donné une liste de certains analgésiques à éviter dans la brochure de directives destinées au médecin praticien. Il est cependant assez difficile de les énumérer de façon exhaustive étant donné qu'en Suisse, en particulier, un grand nombre d'entre eux sont vendus sous de nombreuses appellations différentes.

En complément à l'exposé du professeur Koller, le professeur Duckert expose succintement l'état des travaux concernant la détection d'une conductrice. Contrairement aux espoirs - fondés sur des méthodes immunologiques - qui avaient été exprimés aux Etats-Unis, il y a aujourd'hui environ 30% de cas qu'on ne peut diagnostiquer avec exactitude. La prudence reste donc nécessaire.

Dans le contexte d'une planification familiale consciente, M. Strauch évoque le problème de la détermination du sexe du foetus.

Il aimerait savoir si on peut recourir à cette méthode avant la fin du troisième mois de la grossesse. Il semblerait que cela soit le cas en Scandinavie et aux Etats-Unis. La question est importante en raison de ses aspects moraux et psychologiques. Le professeur Koller lui répond que la Commission médicale n'est pas en mesure de lui fournir des précisions à cet égard. Il rappelle à l'Assemblée générale les lois de la transmission génétique de l'hémophilie et précise que la question ne se poserait en fait que pour les descendants d'un hémophile ayant épousé une personne non conductrice. Après un débat au sein de l'Assemblée, M. Strauch présente la résolution suivante:

"L'Assemblée générale de l'Association suisse des hémophiles s'appyant sur le vote à caractère consultatif intervenu lors de l'Assemblée générale de 1973, demande à la Commission médicale d'élaborer un projet portant sur l'éventualité d'envoyer dans un centre approprié, à l'étranger, un médecin qualifié qui puisse s'informer et, éventuellement, acquérir les connaissances fondamentales nécessaires pour qu'en Suisse aussi la détermination du sexe du foetus puisse intervenir aussitôt que possible. Le financement du projet sera - au début tout au moins - assuré par les réserves du Fonds créé au sein de l'Association suisse des hémophiles en faveur de la recherche scientifique."

Cette résolution est adoptée par 24 voix, 8 voix s'étant exprimées contre, avec 2 abstentions.

Le point 9 de l'ordre du jour est traité en

4. Possibilités de mesures orthopédiques chez des hémophiles

Le professeur Morscher, directeur de la Clinique orthopédique universitaire à Bâle ne pouvant pas assister à toute la séance, le point prévu en 9 est traité sous 4. L'exposé du professeur Morscher est assorti de diapositives illustrant fort bien le texte qui, malheureusement, n'a pu être traduit en français. On en trouvera un résumé dans ce bulletin.

5. Comptes de l'Association pour 1974 (prévu au point 4 de l'ordre du jour)

Les comptes, qui ont paru dans le bulletin No. 26, sont brièvement présentés par M. Zutter, trésorier. Après lecture du rapport des vérificateurs, et sur leur recommandation, ils sont approuvés à l'unanimité par l'Assemblée générale.

6. Attribution au Fonds de solidarité (prévu au point 5 de l'ordre du jour)

Sur l'excédent de recettes de l'année 1973, une somme de Fr. 3'000.-- a été allouée à ce fonds qui s'élève au total, à fin 1973, à quelques Fr. 22'000.--. Le trésorier rappelle aux membres de l'Assemblée qu'ils peuvent en tout temps s'adresser au Comité lorsqu'ils doivent faire face à des difficultés financières découlant de leur maladie.

7. Emploi du Fonds des casinos (prévu au point 6 de l'ordre du jour)

M. Wüthrich expose à l'Assemblée qu'une décision de l'Assemblée générale de mai 1973 avait donné au Comité l'autorisation de disposer, sur ce fonds, d'une somme à concurrence de Fr. 20'000.--. Les mesures essentielles prises dans ce cadre furent, d'une part, la parution d'une brochure contenant des directives destinées aux médecins praticiens, dont la traduction française est en cours. Tous les membres intéressés peuvent demander au Dr. Stampfli de la faire expédier à leur médecin traitant si celui-ci ne l'a pas déjà reçu par les soins du Secrétariat. D'autre part, la brochure du Dr. Stampfli "Leitfaden der Hämophilie" a pu être offerte à nos membres à un prix très favorable. La traduction de cet ouvrage - indispensable à tout hémophile - paraîtra dans les mois prochains. Une documentation destinée aux maîtres d'école est prévue pour l'année prochaine.

Quant à l'attribution principale du Fonds, M. Wüthrich évoque les difficultés qui se sont présentées au Comité dans la recherche de la personne idéale à engager pour assister les hémophiles suisses. Le rapport du Président paru dans le bulletin No. 26 les résume.

Après une discussion au sein de l'Assemblée d'où ressortent les inconvénients de l'engagement d'une personne à l'heure, le Président met aux voix la proposition de M. Strauch selon laquelle l'Assemblée générale donne mandat au Comité d'engager une personne à mi-temps pour une année, qui sera payée sur le Fonds des casinos. Cette proposition est approuvée par l'Assemblée générale.

8. Budget 1974 et cotisations 1975 (prévu au point 7 de l'ordre du jour)

Le trésorier donne quelques explications sur le budget 1974. Celui-ci est approuvé par l'Assemblée générale ainsi que les cotisations annuelles pour 1974 qui restent fixées à:

Fr. 12.-- pour les membres ordinaires
Fr. 100.-- pour les membres extraordinaires.

9. Rapport sur la Deuxième réunion européenne de la Fédération mondiale de l'hémophilie du 3 au 5 octobre 1973 à Heidelberg

Vu l'heure déjà avancée, le Dr. Della Santa annonce qu'il présentera son rapport par écrit.

10. Divers

M. Zutter communique à l'Assemblée que l'Association suisse des hémophiles est devenue membre de la Fédération suisse pour l'intégration des handicapés, dont le secrétariat est à Zurich, Brunaustrasse 6. Cette fédération possède un service juridique efficace auquel nous pourrions faire appel.

Le Président fait part de la démission de M. Marcel Blaser pour raisons de santé. Il exprime à M. Blaser la reconnaissance de tous les membres pour le travail et la collaboration précieuse qu'il a apportés dès les débuts de l'Association.

L'Assemblée accepte, bien que cela ne soit pas strictement conforme aux statuts d'élire immédiatement le remplaçant de M. Blaser en la personne de M. Fritz Wolf, Witikonerstrasse 392, Zurich, tél. 01/53.78.93. M. Wolf est père d'hémophile et il revient de San Francisco. Il est élu par acclamations.

La séance est levée à 18 h par le Président.

Zur Kniegelenksblutung

Die Kniegelenke sind durch ihren anatomischen Bau grundsätzlich mehr als alle anderen Gelenke gefährdet, indem ihre Stabilität sehr wesentlich von der normalen Beschaffenheit der umgebenden Weichteile, vor allem der Muskulatur abhängt. Bei Gelenkblutungen werden diese stets in erheblichem Masse mitbetroffen. Es kommt zur Dehnung der Gelenkkapsel, zum Eindringen von Blut in das Kapselgewebe und der die Gelenkkapsel umgebenden Weichteile sowie zur Schmerzkontraktion der das Gelenk bewegenden Muskulatur. Entsprechend werden die Kniegelenke bei Hämophilen auch am häufigsten und am stärksten von allen Gelenken befallen. Die mit der Zahl der Blutungen zunehmende Kniegelenksschädigung ist unter allen Blutungsfolgen, die zu einer schwerwiegenden Körperbehinderung führen können, mit Abstand an erster Stelle zu nennen. Wenn auch Kniegelenksblutungen selbst bei unzureichender Behandlung praktisch niemals zu einer lebensbedrohlichen Situation führen, so stellen sie doch wegen ihrer möglichen Folgen, d.h. der drohenden Frühinvalidisierung, nach wie vor das wesentlichste Lebensproblem des Hämophilen und ein Hauptproblem der Erfolgssicherheit ärztlicher Bemühungen dar. Es erscheint deshalb sinnvoll und notwendig zugleich, ausführlicher auf die Voraussetzungen und die Entwicklung zunehmender Kniegelenksschädigungen einzugehen, um die Bedeutung einer frühzeitigen, konsequenten und gezielten Behandlung jeder Kniegelenksblutung für die Verhütung schwerwiegender Folgezustände herauszustellen und die Einsicht für eine kompromisslose Mitarbeit der Betroffenen zu fördern. Die früher nicht selten unausweichlichen und auch heute bei unzureichender Behandlung akuter Kniegelenksblutungen noch oft zu beobachtenden schweren Körperbehinderungen, die den Patienten bereits in jungen Jahren zum Gebrauch unterstützender Fortbewegungsmittel zwingen, sollten endgültig der Vergangenheit angehören, zumindest aber eine Ausnahme sein. Die Möglichkeiten der Wiederherstellungstherapie bei fortgeschrittener Kniegelenksschädigung zur Wiedererlangung einer ausreichenden Steh- und Gehfähigkeit und ihre begrenzten Erfolge rechtfertigen unter keinen Umständen Grosszügigkeiten und Leichtfertigkeit in der Behandlung akuter Kniegelenksblutungen. Dies betrifft insbesondere das Kindes- und Jugendlichenalter, und zwar jede Blutung, sei sie nun gering oder stark, schmerzhaft oder schmerzlos.

Die erste Kniegelenksblutung kann in einem recht unterschiedlichen Lebensalter auftreten, wobei Temperament, Umgebung und Lebensgewohnheiten des Kindes einen nicht geringen Einfluss ausüben. Betroffen sind nahezu ausschliesslich Knaben mit schwerer und mittelschwerer Hämophilie. Bei Patienten mit leichter Hämophilie sind Kniegelenksblutungen also eine Ausnahme. Sie werden hier nur bei schwersten Verletzungen beobachtet. Aber auch zwischen schwerer (Faktor VIII- bzw. IX-Aktivität unter 1%) und mittelschwerer (Faktor VIII- bzw. IX-Aktivität 1 - 5%) Hämophilie sind bemerkenswerte, für den Patienten geradezu lebenswichtige Unterschiede vorhanden. Prof. Landbeck, Hamburg, konnte anhand eines

grossen Krankengutes u.a. folgendes beobachten:

Die erste Kniegelenksblutung ist bei schwerer Hämophilie A im Alter zwischen 2 und 9 Jahren, bei mittelschwerer Hämophilie A zwischen 4 und 14 Jahren zu erwarten. Dabei werden Patienten mit schwerer Hämophilie A sozusagen ausnahmslos befallen, während es bei mittelschwerer Hämophilie A nur bei 2/3 Patienten zu Kniegelenksblutungen kommt, wobei der Grossteil auf Patienten mit einer Faktor VIII-Aktivität von 1 - 3% fällt. Es zeigt sich somit, dass bereits eine Restaktivität des Faktors VIII von mehr als 3% der Norm weitgehend vor Kniegelenksblutungen zu schützen vermag, aber auch, dass nicht nur Patienten mit schwerer Hämophilie, sondern auch solche mit einer Restaktivität des Faktors VIII von 1 - 3% der Norm durch Kniegelenksblutungen und ihre Folgen bedroht sind.

Für die Hämophilie B scheint die Situation insofern günstiger zu sein, als diese bereits mit einer Restaktivität oberhalb eines Faktor IX-Wertes von 1% einen relativ leichteren Verlauf nimmt.

Schwere Kniegelenksschäden sind die Folge zahlreicher, unzureichend und verspätet behandelter Gelenksblutungen. Ueber das Kniegelenk hinaus sind Knochen und Muskulatur in erheblichem Masse mitbetroffen. Man würde somit besser von einer Muskel-Knochen-Gelenkschädigung sprechen.

Betrachtet man die Häufigkeit des Vorkommens schwerer Kniegelenksschäden bei den einzelnen Schweregraden der Hämophilie A, so zeigt sich auch hier, dass oberhalb einer Restaktivität des Faktors VIII von 3% der Norm in der Regel keine schweren Gelenkschäden mehr vorkommen. Patienten mit einer Restaktivität des Faktor VIII unterhalb 1% der Norm (schwere Hämophilie) sind - wie zu erwarten - häufiger und auch schwerer betroffen als Patienten mit einer Restaktivität zwischen 1 und 3% der Norm.

Bei der Entwicklung von schweren Kniegelenksschäden spielen die Behandlungsmöglichkeiten eine wesentliche Rolle. Mit der Länge der Entfernung des Wohnsitzes des Patienten vom Behandlungszentrum wächst in stark zunehmendem Masse die Gefahr der Entwicklung schwerer Kniegelenksschäden. Die Länge des Anfahrtsweges verhindert zwangsläufig die Behandlung geringfügiger Gelenksblutungen und verzögert auch bei massiven Gelenkergüssen den unbedingt notwendigen, frühzeitigen Behandlungsbeginn. Darüberhinaus lässt sich die nicht minder dringend erforderliche, ständige spezialärztliche Ueberwachung des Patienten unter diesen Umständen praktisch kaum verwirklichen. Letztere muss zumindest das Kindes- und Jugendlichenalter, also den Lebensabschnitt mit konstant vorhandener und stärkster Blutungsgefährdung umfassen, damit der Patient ohne körperbehindernde Blutungsfolgen in das eindeutig blutungsärmere Erwachsenenalter gelangt.

Diese Ueberwachung umfasst nicht nur eine jeweils frühzeitige, gezielte und erfolgreiche Behandlung akuter Blutungen jeglicher Art, sondern auch die stetige Verfolgung selbst der kleinsten Restschäden einzelner Blutungen, um bereits im Beginn der Entwicklung ernsthafter Blutungsfolgen rechtzeitig und konsequent entgegensteuernde Massnahmen ergreifen zu können (z.B. orthopädische Behandlungen, krankengymnastische Uebungen, gezielte, vorbeugende Substitutionsbehandlungen über bestimmte Zeiträume). Die Notwendigkeit der Ueberwachung des Patienten zeigt sich besonders in der Verhütung körperbehindernder Kniegelenksschäden, da kaum eine einzelne Kniegelenksblutung jemals zu ausgeprägten, bleibenden Schäden des Gelenks, der Knochen und der Muskulatur führt. Dieser Zustand ist fast immer die Folge zahlreicher Gelenksblutungen; er ist durch einen von Blutung zu Blutung fortschreitenden Zerstörungsprozess entstanden, dessen Zwischenstufen wir heute recht genau kennen. Diese Zwischenstufen oder Schweregrade der Gelenkschädigung bestimmen den im Einzelfalle erforderlichen Behandlungsplan.

Um die Entwicklung der von Kniegelenksblutung zu Kniegelenksblutung zunehmenden Schädigung des Gelenks, der Knochen und der umgebenden Weichteile zu verstehen, müssen wir uns zunächst mit dem Ablauf einer Kniegelenksblutung und ihren Folgen befassen.

Die erste Kniegelenksblutung im Leben eines Bluters wird gewöhnlich durch eine stärkere Verletzung ausgelöst. Es kommt zum Blutaustritt in die Gelenkhöhle, wobei bereits kleine Blutmengen einen entzündlichen Reizzustand des Gelenks bewirken, der zur Erweiterung der Blutgefässe des gelenknahen Knochengewebes und der Gelenkkapsel mit entsprechend grösserer Blutfülle dieser Gefässe führt. Letztere verursacht nun eine verstärkte Blutung in das Gelenk, die erst bei maximaler Blutfüllung der Gelenkhöhle zum Stillstand kommt. Der hohe Druck des Gelenkergusses führt zu einer stark verminderten Durchblutung des gelenknahen Knorpelgewebes und der Gelenkkapselgefässe und damit zu einer Ernährungsstörung dieser Gewebe. Gleichzeitig kommt es zur Druckschädigung des Knorpels, der den Knochen im Gelenkgebiet überzieht.

Dieser zweizeitige Ablauf der Blutung in die Kniegelenkhöhle ist vielen Patienten hinlänglich bekannt. Er besagt vor allem, dass in der Regel viele Stunden bis zu einer maximalen Blutfüllung der Kniegelenkshöhle vergehen. Hierin liegt auch die Forderung nach einer frühzeitig einsetzenden Therapie begründet. Sie hat das Ziel, die maximale Blutfülle des Gelenks mit allen ihren Folgen zu verhindern. Es gilt also stets, die Kniegelenksblutung zum Stillstand zu bringen, bevor diese zu Druckerscheinungen führt. Nur selten, d.h. nur nach schweren Verletzungen kann einmal schon in kurzer Zeit ein maximaler Gelenkerguss auftreten. Ebenso selten kommt aber auch die Blutung bereits in der ersten Phase (d.h. ohne Druckerscheinungen) spontan zum Stillstand. Daher ist es grundsätzlich falsch, in der ersten Blutungsphase anzunehmen, man könne sich zunächst noch abwartend verhalten,

"da die Blutung noch nicht so schlimm ist und vielleicht doch noch von selbst zum Stillstand kommt". Diese Hoffnung erweist sich fast stets als Wunschdenken, als Selbstbetrug. Der Druck des Gelenkergusses führt zur Zerstörung von Gelenkkapselgewebe, Gelenkknorpel und gelenknahem Knochengewebe. Im Bereich dieser Gewebeschäden bildet sich nun ein blutgefässreiches Narbengewebe, so dass die Gelenkhöhle jetzt teilweise von einem Ersatzgewebe ausgekleidet wird, das wesentlich mehr Blutgefässe enthält als die normale Gelenkinnenhaut. Fortan genügen daher schon geringfügige Verletzungen oder auch stärkere Belastungen, um neue Gelenkblutungen hervorzurufen. Mit der Zahl maximaler Gelenkblutungen wird der Umfang der Gewebeschädigung der Gelenkhöhle und somit auch das Ausmass der blutgefässreichen Narbengewebsbildung immer grösser.

Schon kleine Blutungen in die Gelenkhöhle lösen einen entzündlichen Reizzustand der die Gelenkhöhle auskleidenden Gewebe aus. Infolgedessen treten Schmerzen auf. Das Gelenk schwillt langsam zunehmend an. Die Schwellung ist bald einmal rechts und links oberhalb sowie neben der Kniescheibe als Flüssigkeitserguss zu tasten und später, bei stärkerem Erguss, auch deutlich zu sehen. Das Gelenk und seine Umgebung fühlen sich heiss an. Mit zunehmender Dauer der Gelenkblutung und zunehmender Blutfülle der Gelenkhöhle entwickelt sich eine Beugehaltung des Gelenks, die im wesentlichen durch eine Schmerzkontraktion der Muskulatur bedingt ist. Diese ist auf eine direkte Mitbeteiligung der das Gelenk umgebenden Muskulatur, d.h. auf das Eindringen von Blut aus der Gelenkkapsel in die Nachbargewebe zurückzuführen. Der Beugehaltung des Gelenks kommt somit keineswegs nur die Bedeutung einer entlastenden Stellung des Beines zu.

Als allgemeine Entzündungszeichen sind weiterhin eine erhöhte Blutkörperchen-Senkungsgeschwindigkeit, eine erhöhte Zahl weisser Blutkörperchen sowie zum Teil auch eine allgemein erhöhte Körpertemperatur (Fieber) festzustellen.

Im Interesse der notwendigen Frühbehandlung gilt es nun die Frage zu beantworten, welche Krankheitszeichen ausreichen, um die Diagnose einer Kniegelenksblutung mit Sicherheit stellen zu können. Aus der Aufzählung der bei Kniegelenksblutungen auftretenden Krankheitszeichen geht hervor, dass Schmerzen und Ueberwärmung im Bereich eines Kniegelenks zu den frühen Zeichen zählen, während eine sichtbare Schwellung und Beugehaltung des Gelenks bereits eine fortgeschrittene Phase der Gelenkblutung anzeigen. Schmerzen und Ueberwärmung sind jedoch nur hinweisende und keine beweisenden Krankheitszeichen; zudem können sie mit der Anzahl der Blutungen deutlich geringer werden oder gar ganz ausbleiben. Beweisend ist nur der sichere Nachweis eines Gelenkergusses durch eine bestimmte Untersuchungstechnik, die auch vom Laien leicht erlernt werden kann. Es handelt sich um den Nachweis der "tanzenden Kniescheibe (Patella)". Schon ein geringer Bluterguss

im Gelenk, also eine Vermehrung der im Gelenk befindlichen Flüssigkeitsmenge, drückt die Kniescheibe nach aussen. Wenn man nun beim liegenden Menschen die eine Hand auf den kniegelenknahen Teil der Vorderseite des Unterschenkels und die andere Hand auf den kniegelenknahen Teil der Vorderseite des Oberschenkels so legt, dass die Finger beider Hände sich gegenüber liegen, so kann man mit den Daumen auf der einen Seite des Beines und den Mittel-, Ring- und kleinen Fingern auf der anderen Seite des Beines die neben und oberhalb der Kniescheibe liegenden Anteile der Gelenkhöhle zum Gelenkspalt bzw. zur Kniescheibe hin ausdrücken. Ist kein Erguss vorhanden. so lässt sich die Kniescheibe nicht weiter nach unten bewegen; ist ein Bluterguss vorhanden, so lässt sie sich auf den unter ihr liegenden Knochen herabdrücken, wobei ein deutliches Aufschlagen und Zurückfedern bei Nachlassen des Druckes, also ein "Tanzen der Kniescheibe" zu bemerken ist. Diese Technik ist schwerer zu beschreiben, als zu erlernen, so dass die Eltern hämophiler Knaben, wie auch Hämophile selbst sich vornehmen sollten, jede Gelegenheit zu nutzen, um diese Untersuchungsmethode beherrschen zu lernen. Diese Bestrebungen setzen eine verständnisvolle Zusammenarbeit von Eltern bzw. Hämophilen und den behandelnden Aerzten voraus. Jede Frühbehandlung setzt eine Früherkennung voraus.

Mit der Zahl unzureichend und/oder zu spät behandelter Kniegelenksblutungen kommen zu den Zeichen akuter Blutungen weitere Symptome hinzu, deren Ausprägung von Kniegelenksblutung zu Kniegelenksblutung zunimmt. Es handelt sich hierbei also um Folgeerscheinungen, deren Entwicklung durch eine jeweils frühzeitig einsetzende und erfolgreiche Therapie weitgehend verhindert werden kann bzw. deren Entwicklung verhütet werden muss. Die strenge Unterscheidung der Zeichen akuter Kniegelenksblutungen von den Zeichen zunehmender Blutungsfolgezustände ist für die zu ergreifenden Behandlungsmassnahmen sowie das Schicksal des Patienten wesentlich.

Der zunehmende Muskelschwund (Muskel-Atrophie) ist die Folge längerer Ruhestellung und Nichtbelastung des Beines. Dieser ergibt sich vor allem bei langandauernden Kniegelenksergüssen infolge unzureichender Behandlung und auch bei zahlreichen, in kurzem Abstand aufeinanderfolgenden Kniegelenksblutungen. Derartige "Serienblutungen" können bisweilen über Monate gehen und führen in ungewöhnlich hohem Masse zu bleibender Körperbehinderung. Sie sind nur durch eine auf diese Zeit gehäufter Blutungen begrenzte Anwendung von Faktor VIII- bzw. IX-Konzentraten mit einiger Erfolgssicherheit zu beherrschen. Der Muskelschwund betrifft die Muskulatur des Ober- und Unterschenkels. Er ist am deutlichsten im Bereich des unteren Drittels des Oberschenkels und der Wade zu erkennen und geht zwangsläufig mit einer deutlichen Verminderung der Muskelkraft einher. Darüberhinaus

bewirkt er eine Schwächung des Kniegelenks, dessen Stabilität in erheblichem Masse von einer intakten Muskulatur abhängig ist. Zur frühzeitigen Erkennung eines zunehmenden Muskelschwundes ist in den ersten zwei Lebensjahrzehnten eine regelmässige Messung des Ober- und Unterschenkel-Umfanges wie auch der groben Muskelkraft erforderlich. Eine sorgfältige Buchführung über diese Daten (Gesundheitsbüchlein), die den Eltern bzw. den Patienten bekannt sein sollten, ist zur Beurteilung des Krankheitsverlaufes und damit für eine gezielte Therapie unumgänglich. Diese Massnahme ist eine von vielen, die mit zur Betreuung oder Ueberwachung hämophiler Patienten gehört.

Aus der schmerzbedingten Kontraktion der dem Kniegelenk benachbarten Muskulatur (Beugekontraktion) entwickelt sich bei unzulässig langer Beugehaltung des Gelenks und zunehmendem Muskelschwund eine Beugekontraktur, die nicht mehr von selbst zurückgeht und intensive krankengymnastische und orthopädische Massnahmen zu ihrer Beseitigung erfordert. Schon eine nur geringgradig fixierte Beugekontraktur des Beines im Kniegelenk führt zu einer Fehlbelastung des Kniegelenks und ist allein bereits Ursache genug, neue Gelenkblutungen hervorzurufen. Zunächst kommt es zu einer Ueberbelastung des anderen Beines und auch hier zwangsläufig zu häufigeren Gelenkblutungen. Es beginnt sich somit ein Teufelskreis zu entwickeln, aus dem es ohne entgegensteuernde ärztliche Massnahmen kein Entrinnen gibt.

Mit Zunahme der fixierten Beugestellung, d.h. mit Zunahme des Beugewinkels, kann das betroffene Bein selbstverständlich nicht mehr benutzt werden. Das Stehen und Fortbewegen ohne Hilfsmittel ist nicht mehr möglich. In diesem Stadium der Gelenkschädigung beginnt fast regelmässig die Gelenkkapsel zu schrumpfen. Durch diesen Schrumpfungsvorgang wird der Unterschenkel (bzw. das Schienbein)im Gelenkbereich nach hinten (Subluxation, unvollständige Verrenkung) verschoben. Das Bein erhält in der Seitenansicht eine bajonettförmige Stellung, das Kniegelenk wird selbst nach Beseitigung der Beugekontraktur fehlbelastet. Glücklicherweise ist diese Komplikation nur in Spätstadien der Gelenkschädigung zu beobachten und daher praktisch immer vermeidbar.

Die Knochenentkalkung bzw. der verminderte Kalkgehalt des Knochens (Osteoperose) ist in seiner Entstehung dem Muskelschwund gleichzusetzen. Er betrifft besonders das untere Drittel des Oberschenkels. Knochenbrüche ereignen sich daher bevorzugt in diesem Bereich.

Gelenknahe Knochendefekte sind gleichfalls recht häufig. Sie sind im Bereich zerstörten Gelenkknorpels zu beobachten und kommen in Form von Knochenzysten vor. Die Entstehung letzterer wird im wesentlichen auf das Eindringen von Blut aus der Gelenkhöhle, das hier unter hohem Druck steht, in den benachbarten Knochen zurückgeführt. Der Knochen wird dabei in einem kleinen umschriebenen Gebiet zerstört und eine blutgefüllte Zyste gebildet. Das Blut in

diesem Hohlraum wird mit der Zeit abgebaut und durch nicht-knöchernes Gewebe ersetzt. Knochenzysten vermögen bisweilen erhebliche Schmerzen auszulösen und stellen sich im Röntgenbild deutlich dar.

Abgesehen von der bajonettförmigen Verschiebung des Unterschenkels nach hinten kann es schon im frühen Stadium der Gelenkschädigung zu einer fortschreitenden Fehlstellung des Beines in Form der X-Beinstellung mit langsam zunehmender Aussendrehung des Fusses kommen. Die Abweichung der Achse des Beines wird durch ein übermässiges und seitenungleiches Wachstum der Gelenkknorren des Oberschenkels hervorgerufen. wobei der innere Knorren gewöhnlich stärker wächst als der äussere, so dass das Bein in eine X-Beinstellung gedrängt wird. Dieses Erscheinungsbild wird zumindest in seinem Anfangsstadium sehr häufig gesehen. Das lokalisierte Knochenwachstum ist auf eine stärkere Durchblutung der gelenknahen Knochenanteile zurückzuführen, wie vorgängig beschrieben worden ist. Das aber bedeutet, dass selbst relativ frühe Blutungsphasen bzw. selbst kleine, sonst noch weitgehend harmlose Gelenkblutungen bereits imstande sind, diese übermässige Gelenkknorrenbildung auszulösen. Die Notwendigkeit einer frühzeitigen, erfolgsicheren Behandlung jeder Kniegelenksblutung sei damit nochmals eindrücklich vor Augen geführt.

(Aus den "Hämophilie-Blättern" der Deutschen Hämophilie-Gesellschaft, Prof. Dr. G. Landbeck, Hamburg.)

De l'hémorragie articulaire du genou

Par suite de leur structure anatomique les articulations des genoux sont plus exposées que les articulations des autres membres; leur stabilité dépend d'une façon sensible des tissus qui les entourent, tout particulièrement de la musculature. Ces derniers sont spécialement touchés lors d'hémorragies articulaires, la capsule articulaire s'élargit, le sang pénètre dans le tissu capsulaire ainsi que dans les chairs entourant l'articulation et provoque ainsi des contractions douloureuses de la musculature environnante. C'est pourquoi chez les hémophiles les articulations des genoux sont plus gravement et plus souvent atteintes que d'autres. Au premier rang il faut nommer - et de loin - les lésions articulaires des genoux dues aux hémorragies répétées, parmi les effets négatifs de l'hémophilie. Ce sont elles qui affectent le plus gravement celui qui en est atteint. Si les hémorragies articulaires des genoux, alors même qu'elles sont insuffisamment soignées, ne conduisent pratiquement jamais à une situation vitale désespérée, elles créent tout de même par suite de leurs effets possibles, c'est-à-dire une invalidité précoce, des problèmes vitaux pour l'hémophile et par conséquent un des facteurs principaux assurant le succès de l'effort médical. C'est pourquoi il apparaît sensé et utile tout à la fois de pénétrer plus à fond les causes et l'évolution progressive des lésions articulaires des genoux, ceci afin de reconnaître l'importance des soins précoces et spécifiques de chaque hémorragie articulaire, permettant d'éviter des séquelles graves et d'acquérir la collaboration sans compromis de ceux qui en sont affectés. Les hémorragies articulaires des genoux observées autrefois et encore celles mal soignées actuellement qui obligent le jeune patient à se servir d'appareils de soutient pour le déplacement, devraient être définitivement bannies ou sinon être une exception. Les possibilités offertes par une thérapie de réadaptation lors d'hémorragies articulaires du genou permettraient d'acquérir une certaine aisance dans la pose et la marche, mais leurs résultats limités interdisent la négligence et la magnanimité dans le traitement d'hémorragies aiguës du genou. Ceci est particulièrement vrai s'il s'agit d'enfants ou de jeunes gens, quelle que soit l'hémorragie, qu'elle soit peu importante ou grave, douloureuse ou non.

La première hémorragie articulaire du genou peut apparaître à n'importe quel âge, dépendant du tempérament, de l'environnement ainsi que du genre de vie de l'enfant. Les garçons souffrant d'hémophilie moyenne à forte en sont essentiellement atteints. Chez les patients atteints légèrement d'hémophilie, les hémorragies articulaires du genou sont plutôt une exception. Ici on les observe seulement lors de graves blessures. Par contre, lors d'hémophilie grave (Facteur VIII- respect. IX-Activité inférieure à 1%) et moyenne (Facteur VIII- respect. IX-Activité 1 - 5%) on trouve des différences vitales pour le patient. Mr. le prof. Landbeck de Hambourg, grâce à un nombre élevé de patients, a pu observer ce qui suit:

Lors d'hémophilie A grave, la première hémorragie a lieu entre 2 et 9 ans, lors d'hémophilie A moyenne, entre 4 et 14 ans. Il est à noter que les patients avec hémophilie A grave sont atteints pour ainsi dire sans exceptions, alors qu'en cas d'hémophilie A moyenne le 2/3 seulement en est affligé, la plus grande partie concerne ceux du groupe Facteur VIII-Activité de 1 à 3%. Cela démontre d'une part qu'un reste d'activité du Facteur VIII de plus de 3% de la norme peut protéger efficacement d'une atteinte d'hémorragie, mais d'autre part non seulement les patients gravement atteints d'hémophilie mais aussi ceux avec un reste d'activité de Facteur VIII de 1 - 3% de la norme sont menacés d'hémorragies articulaires des genoux et de ses conséquences.

En ce qui concerne l'hémophilie B la situation paraît plus favorable car déjà avec un reste d'activité Facteur IX valeur de 1% le développement prend un cours moins sérieux.

Les lésions graves du genou sont les suites de nombreuses hémorragies articulaires trop tardivement soignées. En plus de l'articulation du genou, les os et la musculature sont également atteints d'une manière très sensible. Il vaudrait mieux parler d'une lésion articulaire musculo-osseuse.

Si l'on considère le nombre élevé des lésions articulaires dans chacune des catégories d'atteinte grave de l'hémophilie A, il apparaît également qu'au dessus d'un reste d'activité du Facteur VIII de 3% de la norme les dégats sont quasi inexistants. Les patients "avec une activité du Facteur VIII au dessous de 1% de la norme (hémophilie grave)" sont, comme il fallait s'y attendre, plus souvent et plus gravement atteints que les patients avec une activité entre 1 et 3% de la norme.

Lors de l'évolution des lésions articulaires graves du genou, les possibilités de traitement jouent un rôle important. Plus que le patient est éloigné du centre de traitement, plus le développement des lésions articulaires du genou se déroule en s'aggravant. L'éloignement du dispensaire empêche forcément le traitement d'hémorragies anodines et retarde, lors d'épanchement de la synovie important, le traitement approprié précoce et absolument indispensable. Dans ces conditions il est presque impossible de réaliser une observation médicale constante du patient. Cette surveillance médicale spécifique devrait comprendre la période de l'enfance et de l'adolescence, cette période de la vie où les hémorragies sont les plus fortes et leur danger constamment présent; cette surveillance adéquate permettrait au patient d'atteindre sans suites négatives provenant des hémorragies l'âge adulte moins sensible à ces affections. Cette surveillance ne comprend pas seulement une thérapie précoce, appliquée et pleine de succès des hémorragies aiguës de toutes sortes, mais également la poursuite incessante même des plus petites séquelles d'hémorragies isolées, afin de permettre déjà dès le début une contre-offensive efficace (par exemple des traitements orthopédiques, de la physiothérapie, des traitements de substitution préventifs pendant une certaine période). La nécessité de surveiller les patients se révèle

particulièrement dans la prévention de lésions des articulations du genou pouvant mener à l'invalidité, puisqu'il n'arrive presque jamais qu'une hémorragie isolée des articulations du genou donne suite à des lésions nettes et irréversibles de l'articulation, des os et de la musculature. Cet état est presque toujours le résultat d'une série d'hémorragies; il est issu d'un procès de destruction qui augmente d'hémorragie en hémorragie et dont nous connaissons aujourd'hui assez bien les étapes. Ces étapes intermédiaires - quelque soit l'état d'aggravation des lésions articulaires - sont à la base de chaque plan de traitement individuel.

Afin de comprendre le développement des lésions articulaires du genou s'aggravant d'une hémorragie à l'autre, des os et des tissus environnants, nous serons d'abord obligés de nous occuper de l'évolution d'une hémorragie articulaire du genou et de ses suites.

La première hémorragie articulaire du genou au courant de la vie d'un hémophile est généralement provoquée par une blessure importante. Le sang s'infiltre dans la cavité articulaire, même de petites quantités de sang ont pour effet un état inflammatoire de l'articulation qui donne suite à l'élargissement des vaisseaux sanguins du tissu osseux entourant les articulations et de la capsule articulaire , avec pour conséquence une plus grande quantité de sang dans les vaisseaux sanguins. Ceci est ainsi la cause d'une hémorragie accrue à l'intérieur de l'articulation qui ne s'arrête qu'au moment ou la cavité articulaire est remplie de sang au maximum. La pression élevée, due à l'épanchement synovial, donne suite à une circulation sanguine très amoindrie du tissu cartilagineux dans les environs de l'articulation en question et des vaisseaux de la capsule articulaire et conduit ainsi à un dérangement dans l'irrigation de ces tissus. En même temps on constate des lésions aux cartilages couvrant l'os près des articulations.

Ce déroulement en deux phases de l'hémorragie à l'intérieur de la cavité articulaire du genou est plus que connu pour beaucoup de malades. Cela veut dire, qu'en règle générale bien des heures s'écoulent jusqu'à ce que la cavité articulaire du genou soit immergée de sang. C'est pourquoi on doit comprendre la nécessité d'une thérapie instantanée. Elle a pour but d'empêcher le remplissement maximum de sang de l'articulation et - de cette façon - en exclure les risques. Il s'agira donc toujours d'arrêter l'hémorragie articulaire du genou avant que celle-ci ne conduise à l'apparition de lésions dues à la pression. Très rarement, c'est-à-dire seulement à la suite de graves blessures, est-il possible qu'une hémorragie articulaire grave se manifeste.Tout aussi rarement alors l'hémorragie s'arrêtera spontanément déjà au premier stade (c'est-à-dire sans lésions dues à la pression). Pour cette raison il est absolument faux de croire lors du premier stade de l'hémorragie, qu'on puisse attendre la suite du développement, "puisque l'hémorragie n'est pas encore très grave et qu'elle s'arrêtera peut-être d'elle-même". Cet espoir se révèle presque toujours comme illusion. La pression de l'hémorragie articulaire a pour suite la destruction du tissu de la capsule articulaire , des cartilages articulaires et des tissus osseux à proximité des articulations. Dans le

cadre de ces lésions histologiques il se forme par la suite un tissu cicatriciel riche en vaisseaux sanguins tapissant partiellement la cavité articulaire d'un tissu de remplacement contenant un plus grand nombre de vaisseaux sanguins que la membrane synoviale intérieure. A partir de ce stade il suffira des moindres blessures ou d'efforts plus grands pour provoquer de nouvelles hémorragies articulaires. Avec le nombre toujours croissant des hémorragies, l'étendue des lésions du tissu de la cavité articulaire et ainsi l'étendu de la formation d'un tissu cicatriciel riche en vaisseaux sanguins va en augmentant.

Les moindres petites hémorragies dans la cavité articulaire donnent suite à un état d'irritation inflammatoire des tissus. A la suite de celui-ci des douleurs apparaissent. L'articulation enfle lentement et d'une façon continue. Bientôt l'épanchement synovial pourra être tâté à droite et à gauche au dessus de la rotule, ainsi qu'à côté de celle-ci, et il peut être vu distinctement peu de temps après, lors d'une effusion accrue. L'articulation et ses environs indiquent une température élevée. Avec l'augmentation de la durée de l'hémorragie articulaire et de la quantité de sang dans la cavité articulaire, il se forme une inflection de l'articulation, qui est essentiellement due à une contraction de douleur provenant de la musculature. Celle-ci doit être attribuée à une participation directe de la musculature entourant l'articulation, c'est-à-dire à la transmission du sang de la capsule articulaire dans les tissus environnants. Il est donc faux de croire que l'inflection de l'articulation soit uniquement un moyen pour décharger la jambe.

D'autres manifestations générales de l'état inflammatoire sont la vitesse accrue de sédimentation globulaire, un nombre plus élevé de globules blancs, ainsi que dans certains cas une température élevée (fièvre).

Il est dans l'intérêt d'une thérapie nécessaire et précoce de répondre à la question: quels sont les signes d'alarme suffisants pour le diagnostique précis d'une hémorragie articulaire du genou. Il a été démontré dans l'énumération des symptômes d'alarme à la suite d'une hémorragie articulaire du genou, que des douleurs et une augmentation de la température dans les limites d'une articulation du genou comptent parmi les signes précurseurs, tandis qu'un gonflement visible et une inflection de l'articulation démontrent un stade avancé de l'hémorragie articulaire. Pourtant les douleurs et la température élevée ne sont que des indications, pas des preuves de maladie; en plus elles peuvent manifestement diminuer ou même ne pas apparaître du tout avec le nombre croissant d'hémorragies. Le seul moyen sûr de détecter une effusion articulaire est celui d'une certaine technique d'examen, qu'un novice peut facilement s'approprier. Il s'agit de la preuve "de la rotule dansante (Patella)". La moindre effusion sanguine dans l'articulation, c'est-à-dire une augmentation du volume du liquide se trouvant dans cette dernière, pousse la rotule à l'extérieur. Le patient étant couché, on pose une main sur la partie avant de la jambe proche de l'articulation et l'autre main sur la partie avant de la cuisse - également à proximité du genou - de telle sorte que les doigts des deux mains se

trouvant vis-à-vis. De cette façon - le pouce étant d'un côté de la jambe, le médian, l'auriculaire et le petit doigt étant de l'autre côté - on peut masser les parties de la cavité articulaire vers la fente articulaire se trouvant de côté et au-dessus de la rotule. S'il n'y a pas d'effusions, la rotule ne se laisse pas d'avantage pousser en bas; s'il y a une hémorragie, elle se déplace vers l'os se trouvant au dessous. On remarque lors de l'interruption de la pression un rebondissement suivi d'une détente, "la danse de la rotule". Il est plus difficile de décrire cette technique que de l'appliquer. Il serait bon que les parents de garçons hémophiles ou que les hémophiles eux-mêmes saisissent chaque occasion, afin de posséder à fond ce moyen d'investigation. Ces efforts présupposent une collaboration mutuelle entre parents, patients et médecins. Un diagnostique précoce est à la base d'un traitement préventif.

Aux nombreuses hémorragies articulaires du genou insuffisamment ou tardivement soignées et des caractéristiques des hémorragies aiguës s'ajoutent d'autres symptômes, qui se précisent d'hémorragie en hémorragie. Il s'agit donc ici d'une cause à effets, dont le déroulement peut être retardé ou même évité grâce à une thérapie précoce et efficace. La différentiation distincte entre les symptômes d'une hémorragie articulaire aiguë du genou et ceux provenant d'une hémorragie articulaire chronique du genou est essentielle pour les mesures de traitement, ainsi que pour l'avenir du patient.

l'augmentation de l'atrophie musculaire est la suite d'un repos prolongé et d'un manque d'efforts de la jambe. Cette atrophie a lieu lors d'épanchements articulaires prolongés, provenant d'un traitement insuffisant, ainsi que de nombreuses hémorragies survenant à intervalles rapprochés. Ces "hémorragies en séries" peuvent se répéter au cours des mois et provoquent dans une mesure exceptionnelle un handicap corporel durable. On ne peut les maîtriser que par l'emploi limité à cette période d'hémorragies excessives de concentrés du Facteur VIII - respectivement IX, celui permettant d'obtenir quelques chances de réussite. L'atrophie musculaire atteint la musculature de la cuisse et de la jambe. L'atrophie se remarque le plus clairement dans la région comprenant le tiers inférier de la cuisse, ainsi que dans le mollet. Il va sans dire qu'elle va de pair avec une diminution sensible de la force musculaire. En plus de cela, elle a pour effet un affaiblissement de l'articulation du genou dont la stabilité dépend en grande partie d'une musculature intacte. Afin de détecter aussi vite que possible une atrophie musculaire en progression, il est indispensable lors des deux premières décennies de la vie de mesurer régulièrement le tour de la jambe et de la cuisse, ainsi que de faire un test de la force musculaire. Un fichier complet contenant ces renseignements (livret de santé), qui doivent être connus des parents et des malades, est indispensable pour le jugement du déroulement de la maladie et ainsi pour une thérapie appropriée. Cette mesure en est une parmi beaucoup d'autres, elle fait partie intégrante de la surveillance nécessaire aux personnes atteints d'hémophilie.

Des contractions prolongées de la musculature voisine des articulations du genou, dues à la douleur, (contraction d'inflection), résultent - à la suite d'un état d'inflection prolongé des articulations et d'une augmentation de l'atrophie musculaire - une contraction d'inflection qui ne disparaîtra que lorsque des mésures intensives physiothérapeutiques et orthopédiques auront été prises. La moindre contraction d'inflection fixe de la jambe dans la région des articulations du genou mène à une mauvaise répartition de la charge sur cette dernière et serait une cause assez importante pour d'autres hémorragies articulaires. D'abord, il y aura surcharge de l'autre jambe et forcément aussi dans celle-ci des hémorragies accrues. C'est le commencement d'un cercle vicieux duquel il n'y a pas de salut sans contre-mesures médicales appropriées.

Après l'augmentation de la position infléchie, c'est-à-dire avec l'agrandissement de l'angle de fléchissement, la jambe atteinte - bien sûre - ne peut plus être utilisée. Il est désormais impossible de rester debout ou de marcher sans auxiliaire. A ce stade des lésions articulaires la capsule articulaire commence presque régulièrement à se rétrécir. Par cette progression du rétrécissement, la jambe (plus particulièrement le tibia) dans les environs de l'articulation se trouve déplacée vers l'arrière (subluxation, luxation incomplète). La jambe - vue de côté - a pris une position en forme de bajonette, l'articulation du genou - même après correction de la contraction infléchie - se trouve mal chargée. Fort heureusement cette complication ne se trouve qu'au stade ultérieur des lésions articulaires et pour cette raison elle peut presque toujours être évitée.

La décalcification des os (la teneur en calcium amoindrie des os - ostéopérose) est dans son origine pareille à l'atrophie musculaire. Elle atteint surtout le tiers inférieur de la cuisse. Pour cette raison des fractures osseuses arrivent de préférence dans cette région.

Les défauts osseux dans les environs des articulations sont également très fréquents. Il se manifestent dans la région des cartilages articulaires atteints et se présentent sous forme de kystes osseux. Leur développement est dû principalement à l'infiltration du sang, qui se trouve sous grande pression, de la cavité articulaire dans les os voisins. Pendant ce processus l'os est détruit dans un rayon limité et il se forme un kyste rempli de sang. Le sang dans cette cavité est absorbé petit à petit et remplacé par du tissu non osseux. Les kystes osseux peuvent provoquer par moments des douleurs sensibles et se manifestent visiblement dans la radiographie.

Indépendamment du déplacement en arrière-genre bajonette de la jambe, il se peut que dans les premiers stades de la lésion articulaire déjà, celle-ci prenne progressivement une mauvaise position en forme de X, accompagnée d'une torsion extérieure du pied. La modification de l'axe de la jambe est provoquée par une croissance excessive et asymétrique du condyle de la cuisse. Dans ces cas là, le condyle interne croît

d'habitude plus fortement que le condyle externe, ce qui a pour effet de provoquer la position de la jambe en forme de X. Au stade précoce, ce symptôme est souvent observé. La croissance osseuse localisée provient d'une irrigation sanguine des parties osseuses proches de l'articulation, comme il a été démontré ci-dessus. Mais cela signifie que des hémorragies rélativement précoces, de même que des hémorragies articulaires inoffensives, sont capables de déclencher la formation excessive du condyle. La nécessité d'un traitement précoce et promettant le succès de chaque hémorragie articulaire du genou est de cette façon une fois de plus mise en évidence.

(Extrait des "Hämophilie-Blätter" de l'Association Allemande des Hémophiles, par le Prof. Dr. G. Landbeck, Hambourg.)

Möglichkeiten orthopädischer Massnahmen bei Hämophilen

(Prof. Dr. med. E. Morscher)

Früher war für den Hämophilen der Verblutungstod im Vordergrund der Bedrohung. Noch im Jahre 1943 betrug die durchschnittliche Lebenserwartung für Hämophile nur 16½ Jahre. Heute ist die Lebenserwartung des Hämophilen praktisch eine normale. Das Hauptproblem ist ein orthopädisches geworden. Es sind dies die Blutungsfolgen, d.h. die Veränderungen des Bewegungsapparates wie Muskelschwund, Sehnenverkürzungen, Lähmungen und insbesondere Gelenkveränderungen.

Der Schweregrad der Gelenkveränderungen ist vom Schweregrad der Hämophilie abhängig. Je schwerer die Hämophilie, der Faktormangel ist, desto früher treten Gelenkblutungen auf.

Funktionseinschränkungen der Gelenke bei Hämophilen:

	Erwachsene (26)	Kinder (28)
schwere Hämophilie	86%	58%
mittelschwere Hämophilie	70%	33%
leichte Hämophilie	0%	0%

Die erste Blutung tritt meistens im oberen Sprunggelenk, im Knie- oder Ellbogengelenk auf. Hüftgelenksblutungen sind selten, indem dieses Gelenk durch einen kräftigen Weichteilmantel von grossen Muskelgruppen einigermassen geschützt ist. Diese Erfahrungstatsache weist auf die Wichtigkeit guter Muskelverhältnisse, einer guten Muskelfunktion für die Verhütung von Gelenkblutungen hin. Ferner stellt auch die Häufigkeit der Blutungen einen ausschlaggebenden Faktor für das Ausmass der sich bildenden Gelenkveränderungen dar.

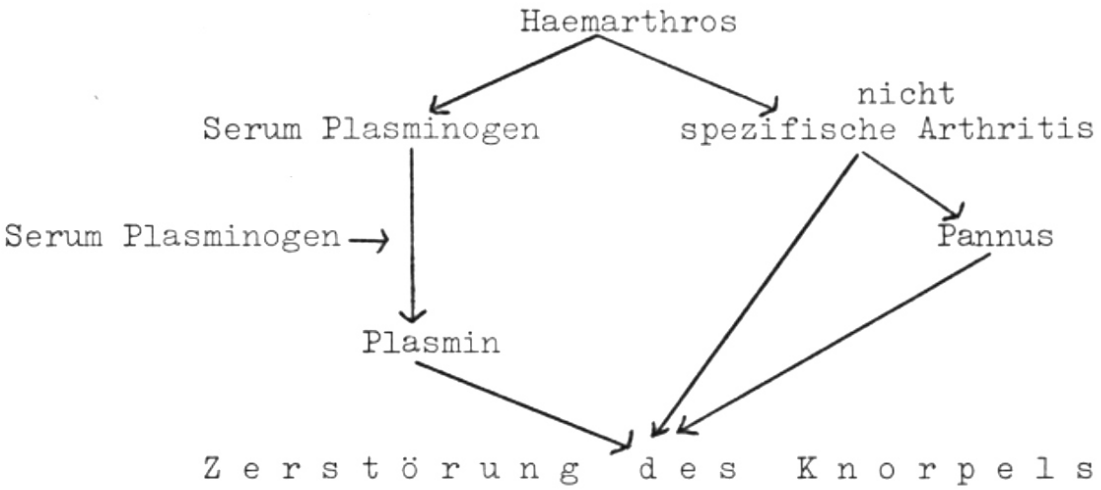
Funktionseinschränkungen in den verschiedenen Gelenken der Hämophilen:

Kniegelenke	76%
Fussgelenke	39%
Ellbogengelenke	39%
Hüftgelenke	13%
Schultergelenke	6%
Handgelenke	3%

Was geschieht bei einer Gelenkblutung?

Blut tritt in den Gelenkraum ein, was eine entzündliche Reaktion mit Zerstörung des Gelenkknorpels, Schrumpfung der Gelenkkapsel, Muskelatrophie infolge der erzwungenen Ruhigstellung sowie zur Kontraktur führt. Zudem bewirkt die Entzündung eine Wachsstumsstörung, indem das Wachstum gewisser Knochenteile gefördert wird (Stimulierung der Wachstumszone). Es kommt zur Verlängerung, aber auch zur Verkürzung des Knochens, zur X- oder O-Beinstellung, zu Fehlstellungen, was wiederum Blutungsereignisse begünstigt.

Schädigung des Gelenkknorpels durch Blutungen:



Folgen der Muskelblutungen:

Muskelblutungen können zu Lähmungen, Schrumpfungen (Spitzfuss) führen. De Palma hat die Gelenkveränderungen je nach Schweregrad in vier Kategorien unterteilt.

Grad I: Nur Weichteilveränderungen, keine Bewegungseinschränkung. Keine Deformität.

Grad II: Die Veränderungen des I. Grades sind verstärkt. Geringfügige Bewegungseinschränkung. Leichte Anschwellung.

Grad III: Eindeutige Gelenkdeformität, Muskelatrophie, Knorpelverdickung. Röntgen: Verdichtete Wachstumszonen im Knochen. Gelenkflächen nicht mehr glatt aufeinanderpassend. Cystenbildung.

Grad IV: Schwere Bewegungseinschränkung. Gelenkversteifung. Fortschreiten der Gelenkveränderungen auch ohne Blutungen.

Die Prognose hängt bei Gelenkblutungen weitgehend von der Behandlung ab. So konnte anhand eines grossen Krankengutes der Kinderklinik Hamburg-Eppendorf eine eindeutige Abhängigkeit des Ausmasses der Folgezustände von hämophilen Blutungen von der Entfernung des Wohnsitzes der Patienten von der behandelnden Klinik nachgewiesen werden.

Massnahmen bei Gelenkblutung:

Substitution, d.h. Zufuhr ausreichender Mengen des fehlenden Gerinnungsfaktors;

Ruhigstellung mit geeigneter Lagerung (Knie möglichst gestreckt, Ellbogen gebeugt), eventuell Anlegen einer Gipsschiene;

Eisbeutel während der ersten 24h zur Verminderung der Blutungsneigung und Schmerzen;

Prednison zur Entzündungshemmung, Schmerzbekämpfung;

Gelenkpunktion nur in seltenen Fällen notwendig, anschliessend Druckverband;

Muskelkräftigung durch frühzeitige, geeignete Uebungen (isometrische Uebungen);

Mobilisierung 4 - 5 Tage nach Auftreten des Blutungsereignisses.

Mesures orthopédiques possibles pour les hémophiles

(Prof. Dr. méd. E. Morscher)

Autrefois, pour l'hémophile, la menace d'une hémorragie mortelle était au premier plan. En 1943, sa moyenne d'espérance de vie ne s'élevait encore qu'à 16 ans et demi. Aujourd'hui les hémophiles ont une espérance de vie pratiquement normale. Le problème majeur est devenu d'ordre orthopédique. Il s'agit des séquelles hémorragiques, soit les modifications de l'appareil moteur, telles que dépérissement des muscles, raccourcissements des tendons, parésies et surtout modifications des articulations.

La gravité des altérations des articulations dépend du degré de l'hémophilie. Plus l'hémophilie - et le défaut du facteur coagulateur - est grave, plus tôt apparaissent les hémarthroses.

Réduction du fonctionnement des articulations:

	adultes (26)	enfants (28)
hémophiles graves	86%	58%
hémophiles moyens	70%	33%
hémophiles légers	0%	0%

La première hémorragie se produit le plus souvent dans l'articulation tibiotarsienne, dans celle du genou ou du coude. Les hémarthroses de la hanche sont rares, étant donné que cette articulation est, dans une certaine mesure, protégée des grands groupes de muscles par un fort revêtement des parties molles. Cette donnée d'expérience démontre l'importance d'une musculature qui fonctionne bien pour éviter les hémarthroses. Par ailleurs, la fréquence des hémorragies constitue un facteur déterminant quant à l'importance des modifications articulaires.

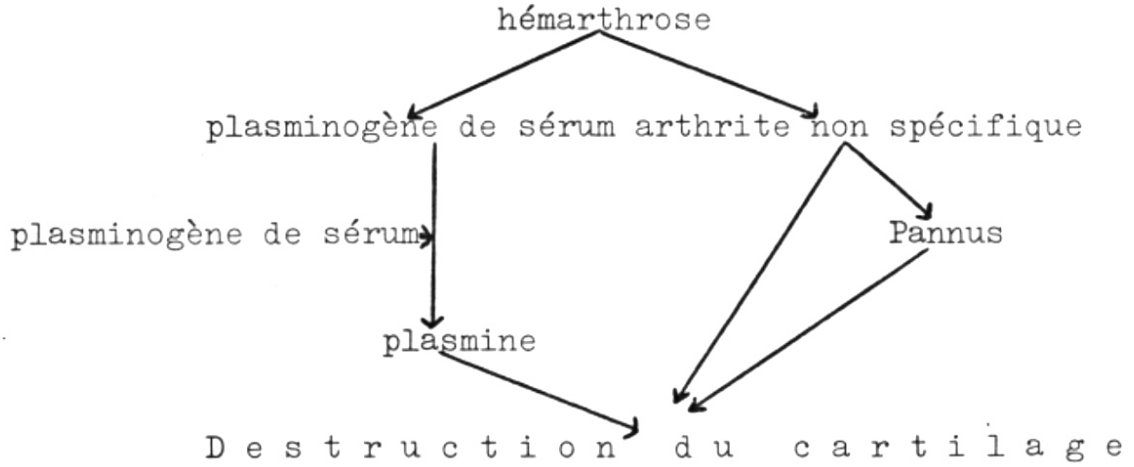
Les différents articulations sont atteintes chez les hémophiles dans les proportions suivantes:

Articulations	du genou	76%
	du pied	39%
	du coude	39%
	de la hanche	13%
	de l'épaule	6%
	de la main	3%

Que se passe-t-il lors d'une hémarthrose?

Le sang pénètre dans l'espace articulaire, provoquant une réaction inflammatoire avec dépérissement du cartilage articulaire, rétrécissement de la capsule, atrophie musculaire par suite de l'immobilisation forcée, et conduit à des contractures. De plus, l'inflammation cause un dérangement du processus de la croissance en favorisant celle de certaines parties de l'os (stimulation de la zone de croissance). Cela conduit à l'allongement ou au raccourcissement de l'os, à une position X ou O de la jambe, à des positions défectueuses qui, à leur tour, favorisent l'apparition d'hémorragies.

Lésions causées au cartilage articulaire par les hémorragies:



Suites des hémorragies musculaires:

Les hémorragies musculaires peuvent provoquer des paralysies, des contractures (pied équin), De Palma a classé ces modifications articulaires en 4 catégories selon leur degré de gravité.

Degré I: Seules les parties molles subissent des modifications, la mobilité n'est pas atteinte. Pas de déformation.

Degré II: Les modifications du degré I sont renforcées. Limitations minimes de la mobilité. Légère enflure.

Degré III: Déformation articulaire manifeste, atrophie musculaire, épaississement des cartilages. Rayons X: Compression des zones osseuses de croissance. Surfaces articulaires ne s'emboîtant plus parfaitement. Formation de kystes.

Degré IV: Grave limitation de la mobilité. Raidissement des articulations. Les modifications articulaires progressent même en l'absence d'hémorragies.

Le pronostic, pour les hémarthroses, dépend largement du traitement. On a pu, en s'appuyant sur l'étude d'un grand nombre de cas de la clinique infantile de Hambourg-Eppendorf, démontrer que la proportion des séquelles d'hémarthroses chez les hémophiles dépend très nettement de l'éloignement du domicile du patient de la clinique de traitement.

Mesures à prendre lors d'hémarthroses:

Substitution:	soit adjonction de quantités suffisantes du facteur coagulateur manquant.
Immobilisation:	dans une position appropriée (le genou aussi étendu que possible, le coude fléchi); éventuellement pose d'une attelle en plâtre.
Poches de glace:	pendant les 24 premières heures afin de diminuer la tendance hémorragique et les douleurs.
Prednisone:	contre inflammations et douleurs.
Ponction de l'articulation:	elle n'est nécessaire que dans de rares cas, suivie d'un bandage compressif.
Renforcement des muscles:	en entreprenant de bonne heure les exercices appropriés (exercices isométriques).
Remise sur pied:	4 à 5 jours après l'apparition de l'épisode hémorragique.

ACHTUNG! Besondere Vorsicht bei Kopfverletzungen!

Die ärztliche Kommission möchte die Eltern hämophiler Kinder wieder einmal auf die besondere Gefahr aufmerksam machen, welche bei Kopfverletzungen, Schlag oder Sturz auf den Kopf droht. Letztere stellen für das hämophile Kind eine unvergleichlich grössere Gefahr dar, als dies für ein nichthämophiles Kind der Fall ist.

Erfahrungsgemäss sind hämophiliebedingte Blutungen innerhalb des Schädels die häufigste Todesursache hämophiler Kinder. Es gilt somit, bei jeder Kopfverletzung, jedem Schlag oder Sturz auf den Kopf, bei starken Kopfschmerzen oder Kopfschmerzen, die länger als 12 Stunden andauern, ohne Abwarten sonstiger alarmierender Blutungszeichen zu handeln, d.h. möglichst rasch ein dem Hämophilie-Typ entsprechendes gerinnungsaktives Präparat zu verabreichen! Das Kind muss ferner unverzüglich ins Krankenhaus zur Beobachtung und Ueberwachung, zur definitiven Diagnosestellung und eventuellen Weiterbehandlung gebracht werden.

Lieber "übervorsichtig" sein, einmal zu viel gerinnungsaktive Plasmafraktionen verabreichen und mit dem Kind ins Krankenhaus fahren, als unwiederbringliche Zeit zu verlieren, den kritischen Zeitpunkt zu verpassen, da sich bei Blutungen innerhalb des Schädels rasch eine lebensbedrohliche Situation entwickeln kann!

ATTENTION! La plus grande prudence s'impose lors de blessures à la tête!

La Commission médicale aimerait attirer à nouveau l'attention des parents d'enfants hémophiles sur le danger particulier des blessures, coups, ou chutes sur la tête. Ce danger est incommensurablement plus grand pour un enfant hémophile que pour un non hémophile.

L'expérience a prouvé que les hémorragies découlant de l'hémophilie qui se produisent dans le crâne sont la cause la plus fréquente de mort chez les enfants hémophiles. Il vaut donc la peine, lors de toute blessure à la tête, de tout coup ou chute sur la tête, lors de fortes douleurs ou de douleurs se prolongeant au delà de 12 heures, d'agir sans attendre l'apparition d'autres symptômes hémorragiques alarmants et d'administrer aussitôt que possible le facteur coagulateur actif approprié. Par ailleurs, il faut, sans délai, amener l'enfant à l'hôpital pour le placer sous observation et surveillance en attendant l'établissement du diagnostic définitif à la suite duquel on poursuivra éventuellement le traitement.

Il vaut mieux être "surprudent", administrer peut-être trop de fractions actives de plasma et aller à l'hôpital avec l'enfant, que de perdre irrémédiablement du temps et laisser passer le délai critique, car les hémorragies crâniennes peuvent amener à une situation mortelle!

Einladung zur Bezahlung der Mitgliederbeiträge für das Jahr 1974

Diesem Bulletin wurde ein Einzahlungsschein beigelegt, den Sie bitte bei der Begleichung des fälligen Mitgliederbeitrages für das Jahr 1974 verwenden wollen.

Die Vereinsversammlung vom 11. Mai 1974 hat die Mitgliederbeiträge für das Rechnungsjahr 1974 wie folgt festgesetzt:

- Mindestbeitrag von Fr. 12.-- für Hämophile, deren gesetzliche Vertreter oder andere Einzelpersonen,

- Mindestbeitrag von Fr. 100.-- für juristische Personen und Kollektivmitglieder.

Falls Sie den Vereinsbeitrag für das Jahr 1974 noch nicht einge-zahlt haben, so bitte ich Sie, diesen dem Postcheckkonto Nr. 30-7529 der Schweizerischen Hämophilie-Gesellschaft überweisen zu lassen.

Für Ihre Zahlung danke ich Ihnen im voraus bestens.

Mit freundlichen Grüssen
Der Kassier

Nous vous invitons à vous acquitter de vos cotisations pour 1974

Vous voudrez bien, pour ce faire, utiliser le bulletin de versement postal ci-joint.

L'Assemblée générale du 11 mai 1974 a fixé les cotisations de nos membres à

- frs. 12.-- au minimum pour les membres hémophiles, leurs repré-sentants légaux ou d'autres personnes physiques,

- frs. 100.-- au minimum pour les personnes juridiques et les membres collectifs.

Veuillez donc, si vous n'avez pas encore versé votre cotisation 1974, l'adresser au compte de chèques postaux 30-7529 de l'Association suisse des hémophiles.

Je vous remercie d'avance de votre paiement.

Le trésorier

Unterstützen Sie die Arbeit der

SCHWEIZERISCHEN HAEMOPHILIE-GESELLSCHAFT

durch Spendenwerbung in Ihrem Freundes- und Bekanntenkreis.

GEWINNEN SIE NEUE MITGLIEDER FUER UNSERE GESELLSCHAFT !

Sekretariat: Blutspendedienst SRK, Zentrallaboratorium,
Wankdorfstrasse 10, 3000 Bern, Telefon 031/41.22.01
Postcheck-Konto 30-7529.

Soutenez le travail de

L'ASSOCIATION SUISSE DES HEMOPHILES

en faisant de la réclame parmi vos amis et connaissances
pour remettre une participation d'argent.

GAGNEZ DE NOUVEAUX MEMBRES POUR NOTRE ASSOCIATION !

Secrétariat: Service de transfusion CRS, Laboratoire central,
Wankdorfstrasse 10, 3000 Berne, téléphone 031/41.22.01
Compte de chèques postaux 30-7529.