



# Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft Association Suisse des Hémophiles

Sekretariat / Secrétariat:

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



Schutzmarke für  
gemeinnützige Institutionen

## B U L L E T I N NR. 33

Bern, September 1976

Protokoll der ordentlichen Vereinsversammlung der Schweizerischen Hämophilie-Gesellschaft vom Samstag, 15. Mai 1976 in Bern, Zentrallaboratorium des Blutspendedienstes SRK, Wankdorfstrasse 10

Die Sitzung wird um 10.50 h durch den Präsidenten Herrn A. Wüthrich eröffnet. Er begrüsst besonders Frau Liniger von der Pro Infirmis und Frau Belmont, welche am Nachmittag einen Vortrag halten wird.

Die folgenden Personen sind wegen Abwesenheit entschuldigt:

Prof. Frick	)	
Prof. Hässig	)	von der ärztlichen Kommission
Prof. Hitzig	)	
Fra Dr. E. Meili	)	
Frau Baumgartner	)	von der Invalidenhilfe SAIH
Mme. Nicolet	)	von der PRO INFIRMIS, Lausanne
Mlle de Rham	)	
Frau Schawalder	)	vom Sekretariat SHG
Herr Steiner	)	vom Zentralsekretariat SRK

Die Traktandenliste - wie publiziert im Bulletin Nr. 32 - wird genehmigt und die Stimmzähler werden gewählt. Mlle Guillermin wird das Protokoll führen.

1. Zehn Jahre SHG

Der Präsident macht einen kurzen Rückblick und drückt die Hoffnung aus, dass sich der Verein auch in Zukunft weiter zum Wohl der Hämophilen entwickeln wird.

Zur Feier des 10jährigen Jubiläums übernimmt die Vereinskasse die Kosten für das Mittagessen in der Kantine des SRK.

2. Protokoll der Vereinsversammlung vom 24. Mai 1975

Genehmigung des Protokolls wie abgedruckt im Bulletin Nr. 30.

3. Jahresbericht des Präsidenten

Der im Bulletin Nr. 32 abgedruckte Bericht wird genehmigt.

4. Vereinsrechnung 1975 und Revisionsbericht

Bericht des Kassiers, der darauf hinweist, dass die Abrechnung zum ersten Mal auch die Kosten des Ferienlagers einschliesst, welche früher vom Schweiz. Roten Kreuz geführt wurde.

Herr Joder verliest den Revisorenbericht und stellt fest, dass dieser korrekt und übersichtlich geführt worden ist. Er weist auf eine kleine Korrektur der im Bulletin Nr. 32 abgedruckten Bilanz hin (französischer Text S. 6, deutscher Text S. 5) :

Solidaritätsfonds	Fr. 27'233.85	anstatt	Fr. 26'059.30
Kapital	Fr. 39'890.49	anstatt	Fr. 41'065.04

Daraufhin wird die Abrechnung genehmigt.

5. Zuweisung Solidaritätsfonds

Gemäss Vorschlag des Vorstandes werden diesem Fonds Fr. 2'000.- zugewiesen. Ein weiterer Betrag von Fr. 2'3000.- wird auf das Konto "Wissenschaftliche Forschung" überwiesen.

6. Verwendung der Spielbankgelder

Frau Liniger macht darauf aufmerksam, dass die Aktion "Denk-an-mich" auch 1976 einen Beitrag an das Defizit des Ferienlagers leisten kann.

Herr Prof. Beck unterstützt den vorgesehenen Beitrag an die Kosten der Beratungen für Hämophile, obwohl es sich nur um ein symbolisches Entgelt handelt. Der Vorschlag des Vorstandes wird alsdann genehmigt.

7. Budget 1976 und Mitgliederbeiträge 1977

Herr Blaser wünscht eine frühere Rechnungstellung der Mitgliederbeiträge. Letztere werden beibehalten, d.h. Fr. 12.- für Einzelmitglieder und Fr. 100.- für Kollektivmitglieder. Das Budget (siehe Bulletin Nr. 32) wird genehmigt.

8. Richtlinien für den Solidaritätsfonds

Die Richtlinien, wie abgedruckt im Bulletin Nr. 32, werden mit folgendem Zusatz gutgeheissen:

Es soll im Falle einer Ablehnung des Gesuches gemäss Punkt 6 die Möglichkeit für ein Wiedererwägungsgesuch an den gesamten Vorstand geschaffen werden. Die neue Fassung wird nochmals veröffentlicht werden.

9. Ernennung von Ehrenmitgliedern

Aus Anlass des 10jährigen Jubiläums schlägt der Vorstand vor, die folgenden Mitglieder, welche sich in besonderer Weise für die SHG eingesetzt haben, zu Ehrenmitgliedern zu ernennen:

- Herrn René S t e i n e r vom Zentralsekretariat des SRK in Anerkennung seiner Leistungen für die Organisation der Ferienlager.
- Schwester Ruth N a c h t in Anerkennung ihres unermüdlichen Einsatzes während der Ferienlager.

Diese Vorschläge wurden mit Applaus bestätigt, ebenso die Ernennung von Herrn Prof. Fritz K o l l e r zum Ehrenpräsidenten in Anerkennung seiner Unterstützung der SHG seit deren Gründung sowie des besonderen Einsatzes für das Los der Hämophilen in der ganzen Schweiz.

12. Verschiedenes

- Orientierung über Ferienlager.
- Ein Wochenende für Eltern vorschulpflichtiger Kinder ist für den 11./12. September auf Boldern bei Männedorf am Zürichsee vorgesehen.
- Verwendung von Gerinnungspräparaten, welche vom Bundesamt für Sozialversicherung nicht anerkannt sind: Schwierigkeiten bei der Vergütung durch die Krankenkassen sind dem Präsidenten der SHG zu melden. Die Frage der Qualität dieser Produkte wird von der ärztlichen Kommission geprüft.
- Spitalbehandlung ausserhalb des Wohnkantons: Herr Zutter erklärt, dass das Bundesamt für Sozialversicherung auf Anfrage folgende Antwort erteilt hat: Sofern eine Spitalbehandlung ausserhalb des Wohnkantons aus medizinischen Gründen erfolgt, müssen die Krankenkassen die Spitalkosten der allgemeinen Abteilung voll decken. Es ist aber darauf zu achten, dass Medikamente, welche nicht auf der anerkannten Spezialitätenliste aufgeführt sind, in dieser Tagespauschale im Gegensatz zum Wohnkanton nicht enthalten sind.  
Was die Kosten für einen Spitalaufenthalt oder eine medizinische Behandlung ausserhalb der Schweiz betrifft, so empfiehlt Herr Zutter den Abschluss einer Zusatzversicherung, welche in der Regel günstig zu tätigen ist. Dabei ist aber auch an die Mitnahme der eigenen Medikamente zu denken.  
Eine weitere empfehlenswerte Möglichkeit ist der Beitritt zur Schweizerischen Rettungsflugwacht.
- Sitzungsunterbruch für gemeinsames Mittagessen.

10. Bericht der ärztlichen Kommission

Herr Prof. Koller dankt für die Anerkennung und gibt der Hoffnung

Ausdruck, sich in Zukunft - da die Pensionierung bereits erfolgt ist - noch vermehrt für die Schweiz. Hämophilie-Gesellschaft einsetzen zu können.

Kurzbericht über die Tätigkeit der ärztlichen Kommission 1975 / Anfang 1976:

- Weltkongress in Helsinki im Sommer 1975.  
Prof. Koller legt einen Resolutionsentwurf vor, welcher bei Schwangerschaften von Konduktorinnen nach der Geschlechtsbestimmung des Foetus in gewissen Fällen die Unterbrechung der Schwangerschaft empfiehlt. Es wird kein Beschluss gefasst.
- Sitzung der ärztlichen Kommission vom 6. November 1975:  
Es wird festgestellt, dass auch bei der Heimbehandlung eine ärztliche Kontrolle mindestens einmal pro Jahr unerlässlich ist. Dr. Gugler ist beauftragt worden, ein Protokoll zu entwerfen, welches vom Hämophilen nach jeder Heimbehandlung auszufüllen ist. Im weiteren wurde noch die chemische Zusammensetzung des Faktors VIII besprochen, womit sich zurzeit vor allem Prof. Beck befasst.
- Besprechung mit Prof. Egli aus Bonn am 22. Nov. 1975 in Basel:  
In Deutschland wird häufig prophylaktisch substituiert (2-3 mal pro Woche während des ganzen Jahres). Prof. Koller hält dies für eine unnötige Verschwendung der knappen Mittel.
- Weiterbildungskurs für Aerzte in Bern am 27. November 1975 unter der Leitung von Dr. Gugler. Die wesentlichen Themen werden später veröffentlicht werden.
- Sitzung der ärztlichen Kommission im Januar 1976 in Biel, wo man über "Antikörper" diskutiert hat.
- Symposium in Basel am 20. März 1976 über die Erkennung der Konduktorinnen. Letztere kann noch nicht mit endgültiger Sicherheit bestimmt werden.
- Sitzung der ärztlichen Kommission am 3. April 1976, wo es sich um die Verbesserung der Präparate und die Heimbehandlung handelte.

Die Möglichkeit der Fragestellung an Prof. Koller wird von den anwesenden Mitgliedern rege benützt, so über Antikörper, über die Inokulationshepatitis, über die Verwendung von Cortison usw.

12. Vortrag von Frau R. Belmont über "Kritisches Phasen ändern Kindheit"

Das Ziel dieses Vortrags war, den Eltern von Hämophilen aufzuzeigen, dass wirklich alle Kinder schwierige Zeiten durchmachen, nicht nur hämophile. Frau Belmont beschreibt die vier Stufen, zählt die wichtigen Merkmale auf und erteilt Ratschläge.

Der Präsident schliesst die Sitzung um 16.50 Uhr.

Dokumentation, zu beziehen durch das Sekretariat der SHG

Gesundheitsbüchlein

Hämophiliekarte (Achtung Bluter!)

Liste der Vorstandsmitglieder

Liste der Mitglieder der ärztlichen Kommission

Liste der Behandlungszentren in der Schweiz

Liste geeigneter Schmerzmittel

Allgemeine Regeln zur Behandlung von Blutungen bei Hämophilen

Merkblatt für die Lehrerschaft

Richtlinien zur Heimselbstbehandlung (in Ueberarbeitung)

"Leitfaden der Hämophilie" von Dr. med. K. Stampfli  
(107 Seiten mit Anleitungen zu Bewegungsübungen)  
in deutscher und französischer Ausgabe  
zum verbilligten Preis von Fr. 5.-

#### Auskünfte

über Behandlungsmöglichkeiten bei Auslandsreisen

Bestellung (an unser Sekretariat) für

Halsplaquette mit Gravur und Metallkette Preis Fr. 35.-  
~~ohne Kette~~ Fr. 30.-

Lieferfrist : 4-8 Tage (bei Bestellung am Wochenanfang,  
Auslieferung vor Wochenende)

Versand (mit Einzahlungsschein) direkt durch die  
Firma Roland Ryser, Bijouterie, Obere Hauptgasse 14, 3600 Thun

#### M i t t e i l u n g

Auf Initiative unserer Sekretärin fand am 11./12. September 1976 im Studienzentrums Boldern die erste Tagung für Eltern vorschulpflichtiger Kinder statt. Bei strahlendem Wetter begegneten sich elf Elternpaare und drei Referenten. Die SHG war durch den Präsidenten und die Sekretärin vertreten. Im nächsten Bulletin wird Frau Schawalder eine kurze Zusammenfassung über die Tagungsthemen veröffentlichen. Jetzt möchten wir lediglich festhalten, dass diese Tagung einem echten Bedürfnis entsprach und uns ermutigt, diese Kontakte weiter auszubauen.

H i n w e i s

Auf Wunsch kann durch unser Sekretariat eine Vervielfältigung aus früher erschienenen Bulletins über folgende Themen bezogen werden:

- Schmerzbekämpfung bei Hämophilie
- Hämophilie und Transfusionsgelbsucht
- Hämophilieähnliche Bluterleiden: von Willebrand-Jürgens Syndrom
- Hormonbehandlung bei Blutungsübeln
- Psychologische Aspekte der Hämophilie (nur deutsch)
- Die Hämophilie aus der Sicht des Zahnarztes
- Zur Heimselbstbehandlung der Hämophilie
- Die Kniegelenksblutung
- Möglichkeiten orthopädischer Massnahmen bei Hämophilen
- Blutung und Gerinnung
- Nierenblutung bei Hämophilie
- Hämophilie und Familienplanung

\*\*\*\*\*

Unterstützen Sie die Arbeit der

SCHWEIZERISCHEN HAEMOPHILIE-GESELLSCHAFT

durch Spendenwerbung in Ihrem Freundes- und Bekanntenkreis.

GEWINNEN SIE NEUE MITGLIEDER FUER UNSERE GESELLSCHAFT!

Sekretariat: ZENTRALLABORATORIUM, Blutspendedienst SRK,  
Wankdorfstrasse 10, 3000 Bern 22, Telefon 031/41.22.01  
Postcheck-Konto 30-7529

## PROCES-VERBAL

de l'Assemblée générale de l'Association suisse des hémophiles qui s'est tenue le samedi 15 mai 1976 à la Cantine du Laboratoire central de transfusion de la Croix-Rouge suisse à Berne, Wankdorfstrasse 10

---

S'étaient excusés:

Professeur Frick )  
                   Hässig ) de la Commission médicale  
                   Hitzig )  
 Docteur Meili )

Madame Baumgartner de la Fédération suisse des institutions en faveur des invalides

Madame Nicolet de Pro Infirmis, Lausanne  
 Mademoiselle de Rhâm

Madame Schawalder secrétaire de l'Association suisse des hémophiles

Monsieur René Steiner du Secrétariat central de la Croix-Rouge suisse

- Le président Wüthrich ouvre la séance à 10 h 50. Il se félicite de la nombreuse assistance venue à Berne en dépit du beau temps et il salue tout spécialement la présence de Madame Liniger du Secrétariat central de Pro Infirmis, et de Madame Belmont, psychologue, qui présentera un exposé au cours de l'après-midi.
- Aucune remarque ni suggestion n'est formulée au sujet de l'ordre du jour qui a paru dans le Bulletin no. 32 d'avril 1976. Les scrutateurs sont désignés en la personne de MM. Felber et Käsemödel et Melle Guillermin est chargée d'établir le procès-verbal.
- La traduction de l'allemand au français ou vice-versa sera assurée tout au long de l'Assemblée par le président Wüthrich et le vice-président Dr. Hessler.

1) 10e anniversaire de l'Association suisse des hémophiles

Pour fêter ses 10 ans d'existence, l'Association suisse a convié tous ses membres au repas de midi qui sera excellemment servi au lieu même de la réunion, grâce à l'aimable hospitalité de la Croix-Rouge suisse. Le Président commente très brièvement, en les situant au niveau international, les résultats acquis depuis la réunion, en novembre 1965, de l'Assemblée constitutive de l'Association et il exprime l'espoir de voir son activité s'épanouir au cours de la prochaine décennie.

2) Approbation du procès-verbal de l'Assemblée générale du 24 mai 1975

Ce procès-verbal, tel qu'il a été publié dans le Bulletin no. 30 du mois d'août 1975 est approuvé à l'unanimité.

3) Rapport du Président sur l'année 1975

Ce rapport a été publié dans le Bulletin no. 32 d'avril 1976. Il est approuvé à l'unanimité.

4) Bilan et comptes 1975, rapport des réviseurs

Le trésorier M. Burga fait remarquer à l'Assemblée que, pour la première fois, les comptes de l'exercice 1975 comportent les dépenses relatives au camp de vacances, qui, précédemment étaient gérées par la Croix-Rouge suisse.

Au nom des réviseurs des comptes, M. Joder fait observer qu'une petite erreur s'est glissée dans le Bulletin no. 32. Il convient de rectifier ainsi, page 6, version allemande et page r, version française:

Bilan au 31.12.1975 après répartition comptable de l'excédent des recettes:

Fonds de solidarité	fr. 27'233.85	au lieu de	26'059.30
Capital	" 39'890.49	au lieu de	41'065.04

Par ailleurs, les réviseurs des comptes approuvent la bonne tenue de la présentation des comptes et du bilan 1975 et remercient de son dévouement M. Zutter qui a assumé la fonction de trésorier jusqu'en octobre 1975, ayant été remplacé à cette date par M. Burga de Coire.

Les comptes et le bilan 1975 sont approuvés à l'unanimité par l'Assemblée générale, compte tenu de la légère modification indiquée ci-dessus.

5) Dévolution au Fonds de solidarité

Les propositions du Comité, telles qu'elles figurent dans le Bulletin no. 32, p. 5 version allemande, p. 4 version française, et prévoyant l'attribution de:

fr. 2'000 au Fonds de solidarité

fr. 2'300 à la réserve pour la recherche scientifique

sont approuvées à l'unanimité par l'Assemblée. Les 6'056.95 francs restant viendront s'ajouter au Capital.

6) Utilisation du Fonds des casinos

A propos de la réserve prévue pour couvrir le déficit du camp 1976 (cf. p.7 version allemande, p. 6 version française), Madame Liniger du Secrétariat central de Pro Infirmis annonce à l'Assemblée qu'elle est disposée à accueillir favorablement une nouvelle requête de notre Association à l'action "denk an mich" pour couvrir ce déficit. L'Assemblée l'en remercie par des applaudissements. Le professeur Beck de Berne appuie la nécessité de prévoir un poste spécial pour indemnisation des consultations pour hémophiles qui ne pourraient être indemnisées par l'hôpital où elles se déroulent. Il est bien entendu cependant, qu'il ne s'agit là que d'honoraires relativement symboliques. Les comptes et le budget relatifs à l'utilisation du Fonds des casinos sont approuvés à l'unanimité.

7) Budget 1976 et cotisation 1977

M. Blaser relève la nécessité de réclamer désormais plus tôt dans l'année le paiement des cotisations de l'année courante. M. Burga le fera donc à l'automne 1976.



Le budget pour 1976, tel qu'il a paru dans le Bulletin no. 32 p. 8 version allemande, p. 7 version française, est approuvé à l'unanimité par l'Assemblée générale. Les cotisations 1977 sont maintenues au niveau antérieur, soit fr. 12.- pour les membres individuels, soit fr. 100.- pour les membres collectifs.

8) Approbation des directives pour l'utilisation du Fonds de solidarité

Ces directives ont paru en dernière page du Bulletin no. 32. A la suite de l'intervention du professeur Schmid, l'Assemblée décide d'y adjoindre un point 8 prévoyant la possibilité d'un recours au Comité dans son ensemble contre une décision de la commission restreinte de trois personnes prévue au point 6.

Les directives ainsi modifiées sont acceptées par l'unanimité de l'Assemblée. Elles seront envoyées aux membres in extenso dans leur nouvelle version.

9) Nomination de membres honoraires

A l'occasion du 10e anniversaire de la fondation de notre Association, le Comité propose à l'Assemblée générale de nommer, conformément à l'article 4 des statuts, membres d'honneur, en raison des éminents services qu'il lui ont rendu:

- Monsieur René Steiner du Secrétariat central de la Croix-Rouge suisse, qui s'est occupé de l'organisation des camps de vacances pour hémophiles dès leur début;
- Madame Ruth Nacht "Soeur Ruth" qui a participé avec le plus grand dévouement à presque tous les camps.

Ces propositions sont acceptées à l'unanimité par l'Assemblée. C'est également par des applaudissements que l'Assemblée souscrit à l'unanimité à la proposition de nommer président d'honneur le professeur Koller qui fut à l'origine de sa fondation et qui n'a cessé de témoigner tout l'intérêt qu'il prenait à l'amélioration du sort des hémophiles en Suisse.

12) Divers

- Le camp de vacances 1976 aura lieu, une fois encore aux Geneveys-sur-Coffrane au-dessus de Neuchâtel à fin juillet.
- Une réunion de parents d'enfants hémophiles d'âge pré-scolaire est prévue pour le week-end du 11 et 12 septembre à Boldern, dans le canton de Zurich. L'année prochaine ce seront probablement les parents d'enfants d'âge scolaire qui seront invités à se rencontrer.
- Administration de préparations coagulatives non reconnues par le Bureau fédéral des assurances sociales: Le Président invite les membres à faire connaître au Comité toutes les difficultés qu'ils pourraient rencontrer à se faire rembourser par les assurances de telles préparations. Ce faisant ils agiront non seulement dans leur propre intérêt, mais également pour le bien de tous les hémophiles de Suisse. Une certaine prudence s'impose vis-à-vis des assurances-maladie qui risquent de ne plus vouloir consentir certaines prestations auxquelles elles ne sont pas légalement tenues. La question de la qualité des différentes préparations utilisées étant essentiellement d'ordre médical, le Dr. Della Santa propose de la renvoyer à l'examen de notre Commission médicale.

- Frais d'hospitalisation extra-cantonale: M. Zutter explique à l'Assemblée que l'Office fédéral des assurances sociales a confirmé que, lorsqu'une indication médicale valable existe, l'assurance doit couvrir tous les frais d'hospitalisation en classe commune. Cependant, les médicaments ne figurant pas sur la liste des spécialités reconnues ne sont pas dans ce cas (au contraire de l'hospitalisation dans le canton) couverts par le forfait journalier.

Quant aux frais médicaux et hospitaliers hors de Suisse, M. Zutter recommande de contracter un supplément d'assurance - dont le montant n'est généralement pas trop élevé - et, éventuellement d'emporter avec soi des stocks de préparations. On peut aussi s'assurer, par exemple auprès de la Garde aérienne suisse, pour les frais de rapatriement d'urgence.

La séance est interrompue par un repas très agréablement servi dans les locaux mêmes de la cantine.

Aux alentours de 14 h 15, on passe à l'examen du point

#### 10) Rapport de la Commission médicale

Le professeur Koller remercie l'assistance de la preuve de sympathie et d'estime qui lui a été témoignée. Il espère pouvoir consacrer encore plus d'énergie en faveur de notre Association dès lors qu'il est maintenant libre de ses fonctions de chef de clinique à Bâle.

Voici, brièvement résumées, les activités de la Commission médicale en 1975 / début 1976:

- En été 1975 a eu lieu le Congrès mondial de l'hémophilie à Helsinki. La proposition émanant du professeur Koller, et qui fut exposée par le représentant de la France dans le domaine de la génétique de l'hémophilie: recommandation de la possibilité d'interruption de la grossesse, le cas échéant, après détermination du sexe du fœtus a été mentionnée au procès-verbal, mais aucune résolution commune n'a pu être adoptée à cet égard.
- Le 6 novembre 1975: séance de la Commission médicale qui a surtout discuté de l'auto-traitement à domicile. La Commission médicale a reconnu qu'un contrôle médical était indispensable même dans ce cas, au moins une fois par année. Le Dr. Gugler a été chargé de préparer un protocole que l'hémophile ou ses proches devra remplir après chaque injection. Un autre sujet abordé fut celui de la chimie du facteur VIII, dont s'occupe le professeur Beck.
- Le 22 novembre 1975 a eu lieu à Bâle une conférence avec le professeur Egli de Bonn. En République fédérale d'Allemagne, on dispose d'une excellente organisation, le traitement prophylactique est très intense (jusqu'à 2 ou 3 fois par semaine pendant toute l'année). Le professeur Koller, quant à lui, y voit un gaspillage inutile.
- Le 27 novembre 1975 s'est déroulé à Berne un cours de perfectionnement sous la direction du Dr. Gugler d'Aarau. Un compte rendu en sera publié prochainement.

- En janvier 1976, une conférence s'est tenue à Bienne, où l'on a discuté des inhibiteurs ou anticorps.
- Le 20 mars 1976 un symposium s'est réuni à Bâle pour traiter, entre autres, du diagnostic de dépistage des conductrices. Actuellement encore il ne peut être établi avec une certitude absolue.
- Enfin, le 3 avril 1976, une nouvelle séance de la Commission qui s'est préoccupée d'améliorations à apporter aux préparations et du traitement à domicile.

Plusieurs membres de l'Assemblée saisissent l'occasion de poser au professeur Koller diverses questions relatives: aux anticorps, à l'hépatite virale par inoculation, à l'usage de la cortisone (ultracorten) etc.

12) Exposé de Madame R. Belmont sur les "Phases critiques de l'enfance"

Le but de cet exposé était de montrer aux parents d'hémophiles que tous les enfants et non point seulement les hémophiles passent par des difficultés spécifiques aux quatre périodes qu'elle décrit et allant de la naissance jusqu'à la fin de l'adolescence. Madame Belmont énumère les caractéristiques essentielles de ces différentes périodes et donne aux parents de sages conseils.

La traduction de l'exposé est assurée au fur et à mesure par le docteur Hessler.

La séance est levée à 16 h 50.

Documentation qui peut être demandée au Secrétariat de l'ASH

Carnet de santé

Carte pour hémophiles (Attention Hémophile! Danger d'hémorragie!)

Liste des membres du Comité

Liste des membres de la Commission médicale

Liste des centres médicaux pour le traitement en Suisse

Liste des calmants appropriés

Règles générales pour le traitement des hémophiles \*

Notice d'information destinée aux enseignants qui ont des hémophiles  
parmi leurs élèves

Directives pour l'auto-traitement à domicile (en révision)

"Le Guide de l'Hémophilie" par le Dr. méd. K. Stampfli  
(107 pages avec instructions pour exercices de gymnastique)  
au prix réduit de fr. 5.-. édité en langue française

Renseignements

sur les possibilités de traitement lors de voyages à l'étranger

Collier avec médaille pour hémophiles (à commander au Secrétariat)  
avec gravure et chaînette en métal à fr. 35.-

Délai de livraison : 4 à 8 jours

(de préférence faire la commande au début de la semaine, s.v.pl.)

La livraison (avec bulletin de versement postal) directement par  
la maison Roland Ryser, Bijouterie, Obere Hauptgasse 14, 3600 Thoune

\* Cette notice à obtenir aussi en langue italienne

R e m a r q u e

Selon désir, les articles suivants - publiés dans notre Bulletin - seront livrés par le Secrétariat:

- La lutte contre la douleur chez l'hémophile
- Hémophilie et jaunisse d'origine transfusionnelle
- Maladies du sang analogues à l'Hémophilie:  
Syndrome de Willebrand
- Hormonothérapie dans les cas d'hémorragies
- L'Hémophilie du point de vue du dentiste
- L'autothérapie à domicile de l'Hémophilie
- L'hémorragie articulaire du genou
- Mesures orthopédiques possibles pour les hémophiles
- Hémorragie et coagulation
- Hémorragies rénales
- Hémophilie et planning familial

\*\*\*\*\*

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: LABORATOIRE CENTRAL, Service de transfusion CRS  
Wankdorfstrasse 10, 3000 Berne 22 - téléphone 031/41 22 01  
Compte de chèques postaux 30-7529

## HEMOPHILIE ET PLANNING FAMILIAL

Conférence de Madame Dr. méd. E. Meili, St-Gall, faite à l'occasion de l'assemblée régionale à Zurich le 16 janvier 1976

Pour conseiller soit un hémophile, soit une conductrice et son partenaire en matière de planning familial, il faut prendre en considération les points suivants:

1. Le mode de transmission héréditaire de l'hémophilie (lois génétiques, problématique de l'état de conductrice)
2. Le degré de gravité de l'hémophilie au sein de la famille qui demande conseil
3. La situation familiale de fait (y a-t-il déjà d'autres enfants? La mère est-elle surchargée? Le mariage est-il solide? Le père a-t-il le temps et la possibilité d'aider? Quelle est la position éthique et religieuse des parents?)

C'est au conseiller d'informer les conjoints de la gravité du risque d'avoir un enfant hémophile et des moyens de diminuer ce risque. Cependant la décision finale appartient toujours aux conjoints.

### Mode de transmission héréditaire de l'hémophilie

Le caractère héréditaire de l'hémophilie (gène de l'hémophilie) est transmis par le chromosome X. Le chromosome X est un chromosome sexuel. Tout être humain a 23 paires de chromosomes, dont 1 paire de chromosomes sexuels, différente chez l'homme et la femme. La femme a deux chromosomes X (XX) tandis que l'homme a un chromosome X et un chromosome Y (XY), ce dernier déterminant les caractères sexuels mâles. Lorsque les cellules sexuelles arrivent à maturité (chez l'homme, gamète du spermatozoïde, chez la femme gamète de l'ovule), les paires de chromosomes se divisent (réduction méiotique des chromosomes) et ce n'est qu'après l'union de ces cellules avec d'autres cellules reproductrices du sexe opposé (fécondation), soit dans la cellule initiale de l'enfant, que la composition chromosomique complète, avec 23 paires de chromosomes, se retrouve.

Après la division de la paire de chromosomes sexuels, il y a donc chez l'homme dans le spermatozoïde un gamète possédant un chromosome X et un gamète possédant un chromosome Y, tandis que chez la femme, dans l'ovule il y a deux gamètes possédant chacun un chromosome X.

Il découle des faits énoncés ci-dessous que les risques de transmission héréditaire de l'hémophilie sont les suivants:

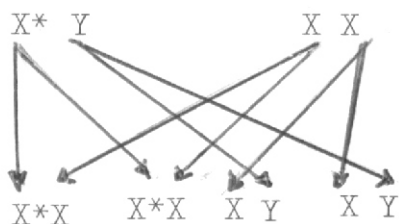


Fig. 1

Descendance d'un père hémophile:  
Toutes les filles sont conductrices, tous les fils sont indemnes.

X: chromosome X normal

X\*: X chromosome porteur du gène de l'hémophilie

La figure 1 montre toutes les combinaisons possibles: Tous les fils sont indemnes, toutes les filles portent le gène de l'hémophilie sur l'un de leurs deux chromosomes X. Ce sont des conductrices. Comme le chromosome X qui est sain peut compenser la déficience coagulatrice que détermine, dans l'autre chromosome, le gène de l'hémophilie, les conductrices ne souffrent généralement pas d'épisodes hémorragiques. Elles sont donc en bonne santé. Cependant, le degré de compensation est très différent d'un cas à l'autre; chez certaines conductrices aucun défaut de coagulation ne peut être mis en évidence (c'est le cas d'un cinquième de l'ensemble des conductrices); chez d'autres, la déficience est nette; chez d'autres encore, elle est très accusée. Les conductrices de ce troisième groupe ont tendance à saigner fréquemment (pertes anormales de sang après des extractions dentaires, menstruations et hémorragies très fortes après des accouchements). Contrairement à la constance du degré de gravité de l'hémophile dans une même descendance, celui de l'effet compensatoire du chromosome X normal est individuellement très différent d'une conductrice à l'autre. En raison du processus héréditaire, les conductrices se répartissent en deux catégories:

1. Conductrices certaines

- a) filles d'hémophiles
- b) mères de deux fils hémophiles ou plus
- c) mères d'un fils hémophile ayant d'autres hémophiles dans sa famille

2. Conductrices possibles

- a) filles de conductrices (voir la figure 2)
- b) mères d'un fils hémophile qui n'ont pas d'autres hémophiles dans leur famille
- c) soeurs d'hémophiles sporadiques (voir ci-dessous)

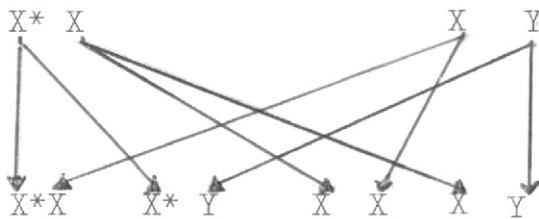


Fig. 2

Descendance d'une conductrice:  
La moitié de toutes les filles sont des conductrices, la moitié de tous les fils sont hémophiles.

X: chromosome X normal  
X\*: X chromosome porteur du gène de l'hémophilie

L'analyse de laboratoire joue un rôle très important dans la détection des conductrices: Grâce au perfectionnement des méthodes, on peut détecter environ 80% de l'ensemble des conductrices. Pour les autres 20% tous les résultats de l'analyse sont normaux, alors même qu'il s'agit bien de conductrices. Il faut donc interpréter avec prudence des résultats normaux d'analyse.

Les examens de laboratoire effectués pour déceler les conductrices doivent être répétés une à deux fois à environ 3 mois d'intervalle, pendant diverses phases du cycle mensuel. Ils ne doivent pas avoir lieu pendant la grossesse, ni pendant que la femme prend des inhibiteurs de l'ovulation (pillules anti-conceptionnelles). Ces deux dernières circonstances influençant les résultats de l'analyse empêchent d'en tirer des conclusions.

La situation représentée par la figure 2.b (mère d'un fils hémophile n'ayant, par ailleurs, pas d'hémophile dans sa parenté) signifie qu'un enfant hémophile peut naître sans qu'on s'y attende aucunement dans une famille

indemne. C'est le cas d'un tiers de l'ensemble des hémophiles (hémophiles sporadiques). Le gène normal s'est transformé en gène de l'hémophilie (mutation). Cette transformation ou mutation intervient dans la cellule sexuelle, soit dans l'ovule, soit dans le spermatozoïde. Si la mutation s'est produite dans la cellule de l'ovule de la mère, cette dernière n'est, pour autant pas elle-même conductrice, c'est un "accident" unique dans une cellule de l'ovule qui est à l'origine de l'hémophilie de l'enfant. Dans ce cas, le risque d'avoir d'autres enfants hémophiles ne serait pas plus grand que n'importe quelle femme saine. Cependant, la mutation peut déjà avoir eu lieu dans la cellule du spermatozoïde du grand-père maternel et la mère du fils hémophile sporadique aurait donc déjà été conductrice.

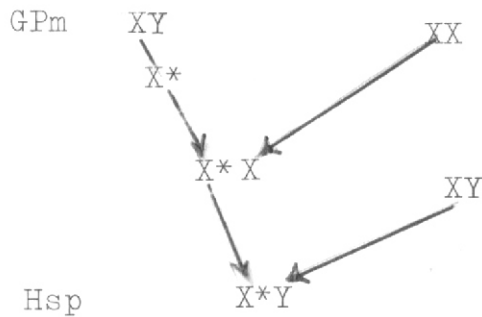


Fig. 3

Mutation chez le grand-père maternel, d'où: fille conductrice qui met au monde un fils hémophile sporadique.

- X: Chromosome normal
- X\*: chromosome porteur du gène de l'hémophilie
- GPm: grand-père maternel
- M: mère
- Hsp: Hémophile sporadique

Dans ce cas, le risque d'avoir d'autres enfants hémophiles serait grand (voir figure 2).

Il faut relever ici qu'on a découvert récemment que les mutations du gène de l'hémophilie ne se produisent pratiquement que chez les hommes. Cela revient à dire que la mère de la très grande majorité des hémophiles sporadiques est conductrice, car la mutation est déjà intervenue chez le grand-père maternel. De telles mutations se produisent le plus souvent chez des hommes relativement âgés. Les grand-pères maternels des hémophiles sporadiques sont donc, en général, relativement âgés lorsqu'ils engendrent la fille qui sera mère d'un hémophile. Il s'ensuit que les soeurs d'hémophiles sporadiques seront, dans la moitié de tous les cas, conductrices (filles d'une conductrice), de sorte que ce dernier groupe de conductrices possibles est à mettre sur le même plan que le groupe 2.a.

Quelles sont les mesures possibles pour diminuer le risque de mettre au monde un enfant hémophile?

L'information sur les mesures actuellement à disposition pour diminuer le risque d'avoir un enfant hémophile se basera sur les cinq situations décrites ci-après. Cependant, on doit se mettre en garde contre une schématisation absolue: chaque hémophile et chaque conductrice doit être conseillé individuellement.

Situation 1) Un hémophile se marie. Les deux conjoints sont convaincus qu'ils n'ont pas le droit de transmettre le gène de la maladie et ils sont décidés à ne pas avoir d'enfant. Ils sollicitent un avis sur la méthode contraceptive qui leur conviendra le mieux. Après s'être assuré, par une conversation avec les deux conjoints que leur résolution est définitive et irrévocable, on leur recommandera une solution anti-conceptionnelle définitive, soit, dans ce cas, la stérilisation par opération de l'hémophile, avec traitement substitutif d'appoint.



Remarques à la situation 1):

- Lorsqu'une stérilisation définitive entre en jeu, on la pratique, si possible, sur le porteur du gène. Cependant, les exceptions à cette règle sont très fréquentes et leurs raisons multiples.
- La stérilisation par opération de l'homme ou de la femme n'entraîne pas de modification hormonale.

Situation 2) Celle d'une famille ayant un fils hémophile sporadique. Les parents désirent attendre, avant de se décider à avoir un deuxième enfant, d'avoir acquis de l'expérience avec leur fils hémophile. Dans ce cas, il faudra recommander des mesures anti-conceptionnelles de caractère temporaire, soit des inhibiteurs de l'ovulation (pillules contraceptives), soit des moyens mécaniques, soit des règles de comportement découlant de raisons biologiques (éviter les rapports sexuels à l'époque de l'ovulation par la mesure de la courbe des températures). Après deux ans, les parents désirent avoir un autre enfant et ils accepteraient totalement d'avoir un deuxième enfant hémophile.

Situation 3) Il est établi que la mère est conductrice. Les parents désirent instamment avoir des enfants, mais ils aimeraient éviter à tout prix le risque d'avoir un enfant hémophile. En raison des lois héréditaires, l'hémophilie n'atteint que les garçons. Si donc une conductrice certaine désire avoir un enfant non hémophile, une fille comblerait ses vœux - bien qu'elle puisse, à son tour, être elle-même conductrice. Il est possible, au cours de la 15<sup>e</sup> à la 16<sup>e</sup> semaine de la grossesse, de déterminer le sexe du fœtus par une ponction du liquide amniotique. S'il s'agit d'une fille, les parents seront donc sûrs d'avoir un enfant qui ne sera pas atteint d'hémophilie. Dans le cas d'un garçon, on pratiquerait une interruption de grossesse - bien que la moitié des garçons puissent être indemnes dans ce cas.

Remarques à la situation 3):

- La méthode est tout à fait éprouvée et on l'emploie surtout pour déceler, avant la naissance, de graves malformations telles que le mongolisme.
- A mon avis, ce procédé ne se justifie que pour l'hémophilie grave.
- La ponction de l'amnios est pratiquement sans danger pour la mère. Jusqu'ici, cette ponction n'a provoqué une naissance prématurée que dans le 1% des cas. Avant la ponction, on détermine la position du placenta par un sondage ultra-sonique afin d'éviter des lésions. Ce n'est que dans certains cas rares qu'il faut y renoncer.
- La détermination du sexe du fœtus ne peut avoir lieu qu'au cours de la 15<sup>e</sup> à la 16<sup>e</sup> semaine de la grossesse - il ne s'agit donc plus du début de la grossesse - et on ne peut alors plus procéder par curetage; il faut provoquer par des médicaments l'interruption de la grossesse.
- Avant que les parents se décident à recourir éventuellement à des interruptions de grossesse à la suite de la détermination prénatale du sexe de l'enfant, on doit les rendre attentifs au fait que ce processus pourra parfois être pesant, surtout pour la mère. Il n'a de sens que si les parents sont prêts à tenir jusqu'à la naissance d'une fille. Le leitmotiv

est celui du désir d'avoir un enfant sain, non pas de ne pas avoir d'enfant hémophile. Souvent les parents se découragent après une ou deux interruptions de grossesse.

- Il serait bon que le sexe de l'enfant pût déjà être déterminé à volonté lors de la conception. Le moment du rapport sexuel joue à cet égard un rôle décisif. Si le rapport sexuel procréatif a lieu aussi près que possible de la date de l'ovulation, il y a 70% de chance qu'il engendre un garçon, s'il y a lieu deux jours avant l'ovulation, 70% de probabilité que ce soit une fille. La date de l'ovulation peut être calculée en enregistrant la courbe des températures. Chez toute femme en âge de procréer, la température corporelle s'élève au moment de l'ovulation d'environ 5/10 de degré, p.ex. de 36,7° à 37,2° (température anale prise le matin sitôt après le réveil). Si l'on mesure et enregistre la température au cours de plusieurs cycles et si ces derniers sont réguliers, on peut prévoir la date de l'ovulation.

Par contre, l'influence de lavages vaginaux pratiqués avant le rapport sexuel sur la détermination du sexe de l'enfant n'est pas démontrée. Tous les couples concernés devraient dans tous les cas envisager les lois de causalité énoncées ci-dessus, soit celui de l'hémophile qui désire avoir un fils en bonne santé, soit celui de la conductrice qui souhaite avoir une fille saine - bien qu'ici la moitié des filles de conductrices puisse être elles-mêmes conductrices.

- Une autre grave difficulté de l'interruption de grossesse après détermination pré-natale du sexe du fœtus lorsqu'il s'agit de garçons est la probabilité statistique que la moitié des garçons soit saine dans ce cas. Ce problème sera écarté lorsqu'on pourra, au moyen d'une prise de sang dans le fœtus, diagnostiquer directement l'hémophilie.
- Par le processus de la détermination du sexe du fœtus et la décision qui s'en suit, on peut bien écarter la naissance d'un enfant hémophile, mais non pas la transmission du gène de l'hémophilie, car - comme nous l'avons déjà dit - la moitié des filles que l'on aura ainsi choisi de mettre au monde, indemnes elles-mêmes - seront des conductrices. Il nous est difficile d'évaluer la problématique de ces jeunes filles qui, à leur tour, souhaiteraient avoir des enfants, ni les soucis que pourront se faire les mères au sujet de leur fille.
- Du point de vue génétique, le processus d'interruption de la grossesse lorsque le père est hémophile aurait plus de sens. Dans ce cas, l'interruption de la grossesse interviendrait lorsqu'il s'agirait de filles, toutes conductrices. Mais ici encore on se heurte au fait que ces filles ne seront pas, elles-mêmes, atteintes d'hémophilie.

Situation 4) Mariage d'un hémophile: L'hémophile ne veut en aucun cas transmettre le gène malade. Les conjoints, et surtout la femme, désirent cependant absolument des enfants et ne peuvent se satisfaire d'une adoption. Il y a ici une possibilité - à laquelle ont surtout recours les couples dont le mari est stérile: l'insémination hétérologue. Le gynécologue injecte dans la matrice de la femme le sperme d'un autre homme. Il s'agit d'hommes soigneusement choisis, donateurs inconnus et anonymes.

Remarque à la situation 4)

L'hémophile est, en quelque sorte, obligé de se marier afin de trouver en sa femme une partenaire que le soigne durant les épisodes hémorragiques et qui le reconforte des périodes de dépression causées par sa maladie. La vie commune avec un hémophile entraîne de nombreuses privations pour une femme. Dans ces conditions, les femmes qui de surcroît peuvent se résoudre à ne pas avoir d'enfant sont rares. L'insémination hétérologue peut combler le désir d'un tel couple qui ne veut absolument pas propager le gène malade.

Les situations 3 et 4 décrivent des mesures qui sont actuellement employées par les hémophiles. Pour les comprendre, il faut savoir combien un couple peut souffrir de ne pas avoir d'enfant et combien la crainte d'avoir un enfant malade peut être forte. Ces deux méthodes peuvent être légalement employées en Suisse. Les traiter à la légère de mesures contre nature, inesthétiques ou même d'euthanasie, serait simplifier imprudemment la situation. Ce n'est qu'en les discutant qu'on pourra progresser dans ce domaine aussi du traitement de l'hémophilie.

Nos efforts ne tendent pas à l'éradication de l'hémophilie - ce qui ne serait pas possible ne serait-ce qu'à cause des mutations: cependant, il ne faut pas que le nombre des hémophiles s'accroisse sans freins.

Les hommes et femmes chargés du fardeau de l'hémophilie qui renoncent à avoir des enfants à eux ou qui planifient leur famille par solidarité avec les générations à venir, méritent les remerciements et la considération de tous.

Pour terminer, je tiens à remercier le professeur Schmid de l'Institut de génétique de l'hôpital de pédiatrie de Zurich et le professeur Schreiner, directeur de la Maternité de Zurich, qui ont bien voulu discuter avec moi certaines questions spécifiques.

### I n f o r m a t i o n

La première réunion pour des parents d'enfants préscolaires a eu lieu les 11 et 12 septembre au centre d'études BOLDERN sur l'initiative de notre secrétaire. Par un temps radieux, onze paires de parents et trois experts se sont rencontrés. L'Association suisse des Hémophiles a été représentée par le Président et la secrétaire. Madame Schawalder publiera un petit résumé sur les thèmes de la réunion dans le prochain Bulletin. Pour le moment nous aimerions seulement préciser que cette réunion a montré un vrai besoin et nous encourage à continuer ces contacts.