

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 No 4 2

Berne, septembre 1979

PROCES-VERBAL de l'Assemblée générale ordinaire de l'Association Suisse des Hémophiles du 9 juin 1979 au Restaurant du Jardin Zoologique, Bâle

Le Président ouvre la séance à 14 h 50 et prie d'excuser le retard dû à la précédente séance du Comité.

Il souhaite la bienvenue au très grand nombre de membres et à leurs familles et remercie du vif intérêt porté à l'Assemblée générale. Monsieur Wüthrich salue en particulier le Président d'honneur, Prof. F. Koller, qui s'est fait un point d'honneur et n'a pas compté ses peines pour organiser notre manifestation dans le très beau Jardin zoologique de Bâle.

Madame Schawalder est chargée d'établir le procès-verbal et le scrutateur désigné est Monsieur Joder.

S'étaient excusés:

- du Comité: Dr K. Stampfli, Ch. Zutter
- de la Commission médicale: une grande partie des membres de la Commission
- FSIH: Dr F. Nüscherer
- Pro Infirmis: Madame E. Liniger, représentée par Monsieur J. Bachmann, conférencier invité

O r d r e d u j o u r

1. Procès-verbal de l'Assemblée générale du 3 juin 1978
2. Rapport annuel du Président
3. Comptes 1978
4. Attribution au Fonds de solidarité
5. Utilisation du Fonds des casinos
6. Budget 1979 et cotisations des membres pour 1980
7. Rapport annuel de la Commission médicale
8. Elections: Comité pour 1979 et 1980
9. a) Les hémorragies articulaires chez les hémophiles et leurs suites. Introduction par Prof. Koller
b) Exposé par Mme le Dr E. Meili et par Prof. Morscher
c) Bref exposé par M. J. Bachmann, collaborateur du Secrétariat central de Pro Infirmis, Zurich, sur "les prestations sociales aux handicapés"
10. Divers, discussion

L'ordre du jour est approuvé.

1. Le procès-verbal de l'Assemblée générale du 3.6.1978, qui a paru dans le bulletin no 39, est accepté à l'unanimité.

2. Rapport annuel du Président

Vu que les comptes de l'Association n'étaient pas arrivés à temps et que, pour cette raison, le bulletin avait dû être ajourné (l'invitation et l'ordre du jour avaient été envoyés dans les délais) Monsieur Wüthrich a présenté son exposé oralement. Il paraîtra dans le prochain bulletin avec les comptes.

Une minute de silence est gardée à la mémoire des deux membres décédés, François Guillermin et Angelo Gianesi.

3. Comptes 1978

Le Président commente les comptes, vu que les dossiers ne seront distribués qu'à l'Assemblée générale. Le Président fait remarquer que la fortune doit être bien placée et que l'impôt anticipé doit être récupéré immédiatement.

Sur la demande du réviseur, Monsieur Joder, les comptes 1978 sont approuvés à l'unanimité.

4. Attribution au Fonds de solidarité

En vue du budget 1979 (perte de Fr. 2'000.--) le Président propose de ne pas accorder de subside au Fonds de solidarité. Cette proposition est acceptée à l'unanimité.

5. Utilisation du Fonds des casinos

L'utilisation des moyens provenant du Fonds des casinos selon le budget est approuvée.

6. Budget 1979 et cotisations des membres pour 1980

Monsieur M. Romagna demande la raison de l'augmentation des "Frais divers". Le Président expose les motifs. Le Comité en appelle aux membres, que chaque hémophile paie la cotisation de membre individuel de Fr. 18.-- dès sa majorité.

L'ordre est donné au caissier d'envoyer un rappel aux retardataires. Les membres extraordinaires sont aimablement priés par lettre de verser une cotisation.

Au vu de la situation financière, Monsieur Eng propose d'augmenter la cotisation annuelle à Fr. 25.--. Cette proposition est rejetée de justesse par 16 Non contre 15 Oui. Lors de ce vote, il s'est avéré nécessaire de remettre à l'avenir des cartes de vote, car des personnes non autorisées ont participé à un premier vote. Pour l'année 1980, la cotisation des membres ordinaires s'élèvera encore à Fr. 18.--.

7. Rapport annuel de la Commission médicale (CM)

Le professeur Koller commente les activités de la CM pendant l'année 1978. Ce rapport paraîtra dans le bulletin no 42.

8. Elections: Comité pour 1979 et 1980

Comme aucune demande de démission n'a été reçue, tout le Comité a été réélu à l'unanimité avec applaudissements.

9. a - c) Exposés

Suivent les exposés annoncés de Mme le Dr Meili, de MM. les

Prof. Morscher et Bachmann sur "Les hémorragies articulaires chez les hémophiles et leurs suites - comment les prévenir, resp. les traiter". Introduction par le Prof. Koller. L'exposé de Mme le Dr Meili paraîtra intégralement dans le bulletin no 42. Ce numéro contiendra également les propos de Monsieur J. Bachmann, Secrétariat central de Pro Infirmis. Monsieur Bachmann est responsable du ressort "prestations sociales aux handicapés" au Secrétariat central de PI.

10. Divers

- Vu l'heure avancée, la discussion n'a pas lieu.

Le Président remercie le Président d'honneur, Prof. Koller, de l'excellente organisation de l'Assemblée générale, les membres du Comité, de leur soutien et finalement les participants d'être venus si nombreux. La séance est levée à 18 h 10.

RAPPORT ANNUEL 1978/1979 DE LA COMMISSION MEDICALE DEL'ASH

Au cours de l'année écoulée, la Commission a étudié le problème des anticoagulants circulants, qui heureusement ne sont que rarement présents dans le sang des hémophiles. Ces anticoagulant circulants agissent presque toujours contre le facteur VIII de coagulation qui manque à l'hémophile A gravement atteint. Pour l'hémophile, ce facteur injecté pour favoriser l'hémostase, représente un protéine étranger contre lequel il essaie de se "protéger" par la formation des anticoagulants circulants. On ne sait pas encore pourquoi seulement 5 - 10 % des hémophiles auxquels on a administré l'AHF (préparation de facteur VIII) forment ces anticoagulants circulants. Les anticoagulants circulants causent l'inactivation du facteur VIII injecté. Ceci rend le traitement des hémorragies extrêmement difficile. C'est pourquoi on essaie de faire disparaître les anticoagulants circulants. Cela peut se produire spontanément; différentes méthodes thérapeutiques ont aussi été recommandées pour accélérer la disparition et lorsqu'on ne réussit d'abord pas à maîtriser l'hémorragie malgré les anticoagulants circulants. Toutes ces méthodes sont fort coûteuses, mais en partie couronnées de succès.

Nous arrivons ici à la question des frais. Les concentrés de plasma sanguin (AHF, etc.) qui sont aujourd'hui utilisés dans la thérapie de l'hémophilie, sont parmi les médicaments les plus chers de la médecine moderne. L'Assurance invalidité paie les frais de ce traitement jusqu'à l'âge de 20 ans. Plus tard, ils sont pris en charge par les caisses-maladie. Elles exigent cependant une franchise de 10 %. Ces préparations étant tellement coûteuses, les 10 % représentent une somme importante. C'est pourquoi l'hémophile adulte hésite souvent, lorsqu'il sent par exemple une nouvelle hémorragie articulaire, de s'injecter tout de suite la préparation, et il préfère supporter les douleurs pour ne pas devoir de nouveau payer les 10 %. Cela devrait absolument être évité, car ce n'est qu'en injectant l'AHF ou la préparation de facteur IX tout au début, qu'on peut arrêter l'hémorragie articulaire avec une dose relativement petite. C'est la seule manière d'empêcher la destruction

de l'articulation et le développement d'une arthrose douloureuse due à la suite d'hémorragies intra-articulaires répétés.

Dans les cas sociaux graves où l'indigence est prouvée, Pro Infirmis pourra aider de façon secourable, grâce au crédit d'assistance PAI (prestations d'assistance aux invalides) à atténuer la charge financière occasionnée par la franchise.

Monsieur J. Bachmann, Secrétariat central PI, Zurich, a parlé des destinations de ce crédit fédéral à l'occasion de l'assemblée de notre Association.

En ce qui concerne la franchise, une demande a été présentée à l'Office fédéral des assurances sociales. Lorsque la nouvelle loi fédérale de l'assurance maladie et invalidité entrera en vigueur, la franchise sera de toute manière limitée à Fr. 400.- par an (selon le projet). Il s'agit donc de trouver une solution pour la période de transition.

Les directives pour la thérapie de l'hémophilie rédigées par Mme Dr. E. Meili, destinées aux médecins, ont été revues et rééditées. Ce qui peut y intéresser l'hémophile lui-même, a été commenté dans le dernier numéro du Bulletin.

Les opérations aux rayons laser au lieu du scalpel ont continué à faire leurs preuves chez les hémophiles. Sept interventions de ce genre ont jusqu'à maintenant été effectuées à Bâle. Il s'agissait en partie d'opérations assez importantes, comme par exemple le remplacement total de l'articulation de la hanche ou l'élimination d'hémorragies musculaires chroniques (pseudo-tumeurs hémophiles).

L'appel aux jeunes hémophiles qui ont des difficultés à choisir et apprendre un métier a quand même trouvé un certain écho. Il suffit souvent de simplement indiquer les possibilités actuellement existantes pour arriver à une solution satisfaisante.

Prof. F. Koller

Président de la Commission médicale

LES PROBLEMES DU DIAGNOSTIC DE L'HEMOPHILIE AVANT LA NAISSANCE.

Etat actuel des connaissances, basé sur deux articles ^{1, 2} récemment parus dans la presse médicale spécialisée.

La réussite de la mesure du facteur VIII avant la naissance par le groupe américain du Connecticut ¹ était redevable à une méthode nouvelle de mise en évidence du facteur VIII, la détermination immunologique de la fraction physiologique de coagulation de la molécule du facteur VIII. Cette méthode de mesure du facteur VIII permet la découverte de la présence de facteur VIII, qui fait défaut dans l'hémophilie A, à partir de quantités de sang minimales, même si elles sont contaminées par d'autres liquides du corps ; donc, de déterminer le facteur VIII dans des conditions où les méthodes classiques échouaient. C'est par exemple le cas lors des prises de sang d'enfants avant la naissance (foetus) durant la grossesse. La prise de sang pur sans contamination de liquide amniotique (poche des eaux) n'est pas encore techniquement possible à ce jour.

Le premier travail du Connecticut portait sur 7 foetus chez qui existait une possibilité d'hémophilie au vu de l'hérédité. Tous les foetus étaient mâles, les 7 mères étaient conductrices, en partie sûres, en partie probables. La prise de sang des foetus s'est effectuée entre les 18e et 21e semaines de grossesse.

Pour contrôler la méthode, la même recherche avait été pratiquée auparavant sur 9 foetus présentant une coagulation normale, chez qui les prises de sang étaient nécessaires en raison d'autres maladies héréditaires. Chez ces 9 foetus, le facteur VIII a pu être mis en évidence sans problème.

1 Firshein SI, Hoyer LW, Lazarchick J, Forget BG, Hobbins JC, Clyne LP, Pitlick FA, Muir WA, Merkatz IR, Mahoney MJ : Prenatal Diagnosis of Classic Hemophilia. New Engl. J. Med. 300 : 937, 1979.

2 Mibashan RS, Thumpston JK, Singer JD, Rodeck CH, Edwards RJ, White JM, Campbell S : Plasma Assay of Fetal Factors VIIIIC and IX for Prenatal Diagnosis of Haemophilia. Lancet 1 : 1309, 1979.

Les sept foetus suspects d'hémophilie ont eu les résultats suivants : chez 3 foetus, le facteur VIII a pu être déterminé, et ceci en même quantité que les foetus servant de contrôle. On pouvait donc admettre que ce n'était pas des foetus hémophiles. Ces trois grossesses sont arrivées à terme, et les nouveaux-nés, sains, ont tous présenté une coagulation sanguine normale.

Chez 3 autres foetus, on ne pouvait pas mettre en évidence de facteur VIII. On pouvait donc admettre dans ces cas qu'il s'agissait de foetus hémophiles. En conséquence les 3 mères concernées désirèrent une interruption de grossesse. Le diagnostic d'hémophilie a été confirmé dans les 3 cas par examen du sang cardiaque des trois foetus avortés.

Chez le 7e foetus, la prise de sang a échoué, la quantité de sang obtenue étant trop faible pour l'examiner. Le diagnostic n'a donc pas pu être posé, et la mère souhaita tout de même une interruption de grossesse. L'examen du foetus avorté montra qu'il ne se serait pas agi d'un hémophile.

Des 7 déterminations du facteur VIII avant la naissance présentées dans ce travail, une seule a échoué, les 6 autres ont été prouvées exactes par la suite.

Sur 75 prises de sang avant la naissance (pour des raisons autres que la recherche de l'hémophilie) pratiquées par ce groupe américain jusqu'en automne 1978, deux ont eu pour conséquence une fausse couche due à cet examen.

Par ailleurs, un autre groupe de King's Hospital de Londres ² a réussi la détermination du facteur VIII avant la naissance. Ici, il était possible de faire des prises de grande quantité de sang foetal non contaminé, ce qui permettait de pratiquer la détermination du facteur VIII et du facteur IX selon la méthode classique. Par sécurité, la détermination a été faite en plus par la nouvelle méthode décrite plus haut ; les résultats concordent très bien.

7 cas de ce groupe sont rapportés ; il s'agit de grossesses chez 2 conductrices sûres, chez 3 conductrices déterminées de façon sûre par les examens de laboratoire et chez 2 conductrices possibles d'après l'hérédité, mais qui n'ont pas été examinées.

Dans 2 cas, le diagnostic d'hémophilie a été posé avant la naissance et confirmé lors de l'avortement. Dans les 5 cas restants, l'hémophilie avait pu être exclue ; les examens pour le confirmer chez le nouveau-né étaient en partie manquants car les grossesses n'étaient pas encore arrivées à terme.

Les prises de sang foetales ont eu lieu entre les 18e et 23e semaines de grossesse, donc en partie assez tard ; une ponction amniotique avait été auparavant pratiquée pour déterminer le sexe.

La pose du diagnostic de l'hémophilie avant la naissance semble donc être entrée dans le domaine du possible.

En Suisse, on vient à peine de s'attaquer au problème de la détermination du facteur VIII avant la naissance. Mais comme les techniques tant de laboratoire (nouvelles méthodes de détermination du facteur VIII) que de prises de sang chez le fœtus sont déjà prêtes ou pour le moins en train d'être développées, la mesure avant la naissance du facteur VIII devrait être praticable dans un avenir point trop éloigné. Ceci avec la restriction qu'il est une lourde charge dans notre petit pays de rassembler en peu de temps l'expérience qui rend une méthode d'examen enfin fiable.

Quelques recommandations essentielles, que nous souhaitons
vous voir prendre à coeur

Malheureusement, nous devons constater qu'en général les "carnets de santé" sont tenus de façon très négligée, s'ils le sont même. Les inscriptions y sont, le plus souvent, fort incomplètes. Si nous vous demandons une mise à jour exacte de votre carnet de santé ce n'est pas pour vous surcharger de chicanes: c'est là une condition essentielle pour un bon traitement des hémophiles. La négligence s'est surtout accentuée au cours de ces dernières années. Il est probable que l'optimisme qui ne cesse de se répandre grâce aux meilleures possibilités de traitement, à la disposition de préparations plus efficaces y contribue. Des "entrées" précises dans le carnet de santé demeurent cependant la condition sine qua non - surtout pour l'auto-traitement, mais par ailleurs aussi - pour mener à bien le traitement projeté et pouvoir prendre sans retard les mesures qui s'imposent d'urgence dans une situation donnée. Si les indications portées dans le carnet de santé sont spécialement utiles au médecin, lui fournissant une aide appréciable pour l'orientation du traitement, elles n'en sont pas moins importantes pour vous-mêmes car elles contribuent à vous éviter autant que possible les séquelles de l'hémophilie. Une tenue soigneuse du carnet de santé est donc surtout dans l'intérêt du patient lui-même. Prenez donc à coeur notre exhortation, pour votre bien! Ne vous laissez pas arrêter par la tentation de la facilité et la répugnance que vous pourriez avoir à remplir des formulaires. Le peu de temps que vous y consacrerez en vaut la peine. Ce sera là votre modeste contribution - et on peut bien vous la demander - à tous les efforts déployés afin de limiter dans toute la mesure du possible les conséquences négatives de l'hémophilie. Malheureusement l'hémophilie ne se guérit pas. Ce n'est que par une étroite coopération entre le patient, les siens, et le médecin traitant ou le Centre qu'un traitement optimal sera possible; il est indispensable que vous collaboriez avec le médecin.

Une autre condition indispensable est la pratique systématique, sous

surveillance spécialisée, des exercices de physiothérapie prescrits par le médecin. Prévenir et corriger des positions fautive et bien entraîner la musculature sont des facteurs essentiels pour éviter des hémorragies articulaires et musculaires. C'est un fait d'expérience qu'une surcharge due à une position défectueuse est propice aux hémorragies et qu'une musculature bien développée peut, dans une certaine mesure, protéger les articulations. A ce propos rappelons la valeur de la natation, sport auquel les hémophiles peuvent se mesurer et qu'on peut absolument leur recommander. Ils devraient, si possible, commencer à le pratiquer dès leur plus jeune âge et cela de façon systématique et non pas de temps à l'autre seulement.

Il vaut mieux prévenir afin d'éviter des douleurs et des frais que d'avoir ensuite à porter difficilement remède aux effets nuisibles. "Un hémophile qui nage surnage toujours", mais il faut tenir bon!

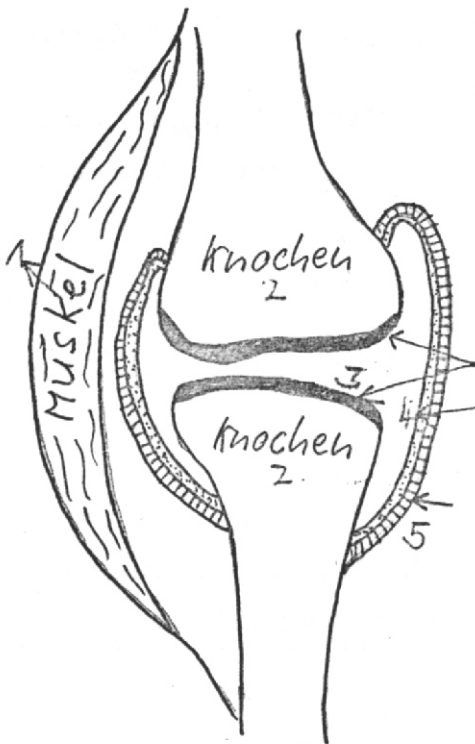
Dr. K. Stampfli

HEMORRAGIES ARTICULAIRES DES HEMOPHILES ET LEURS CONSEQUENCES -
COMMENT LES PREVENIR ET LES SOIGNER?

Lors d'une hémorragie articulaire, toutes les parties à l'intérieur et autour de l'articulation, qui forment dans leur ensemble l'appareil locomoteur, en subissent aussi les suites.

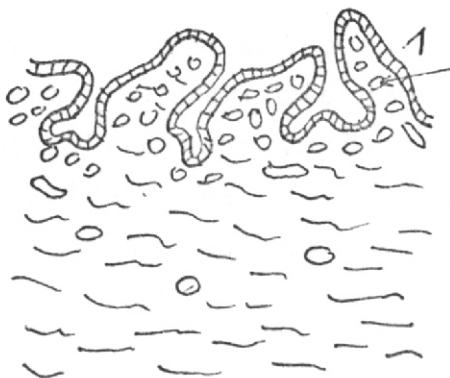
La figure 1 représente le schéma d'une articulation; la figure 2 montre une coupe très agrandie de la peau couvrant l'articulation; la structure touffue et les vaisseaux sanguins se trouvant dans les villosités y sont nettement visibles.

Fig. 1:



- 1) Muscle
- 2) Os
- 3) Cartilage
- 4) Peau couvrant l'articulation (Synovie)
- 5) Capsule articulaire

Fig. 2:



- 1) Coupes de vaisseaux sanguin
coupe fortement grossie d'une
synovie (remarquez la structure
rugueuse et les vaisseaux san-
guins dans les saillies).

Conséquences de l'hémorragie sur les différentes parties de l'articulation (tableau 1)

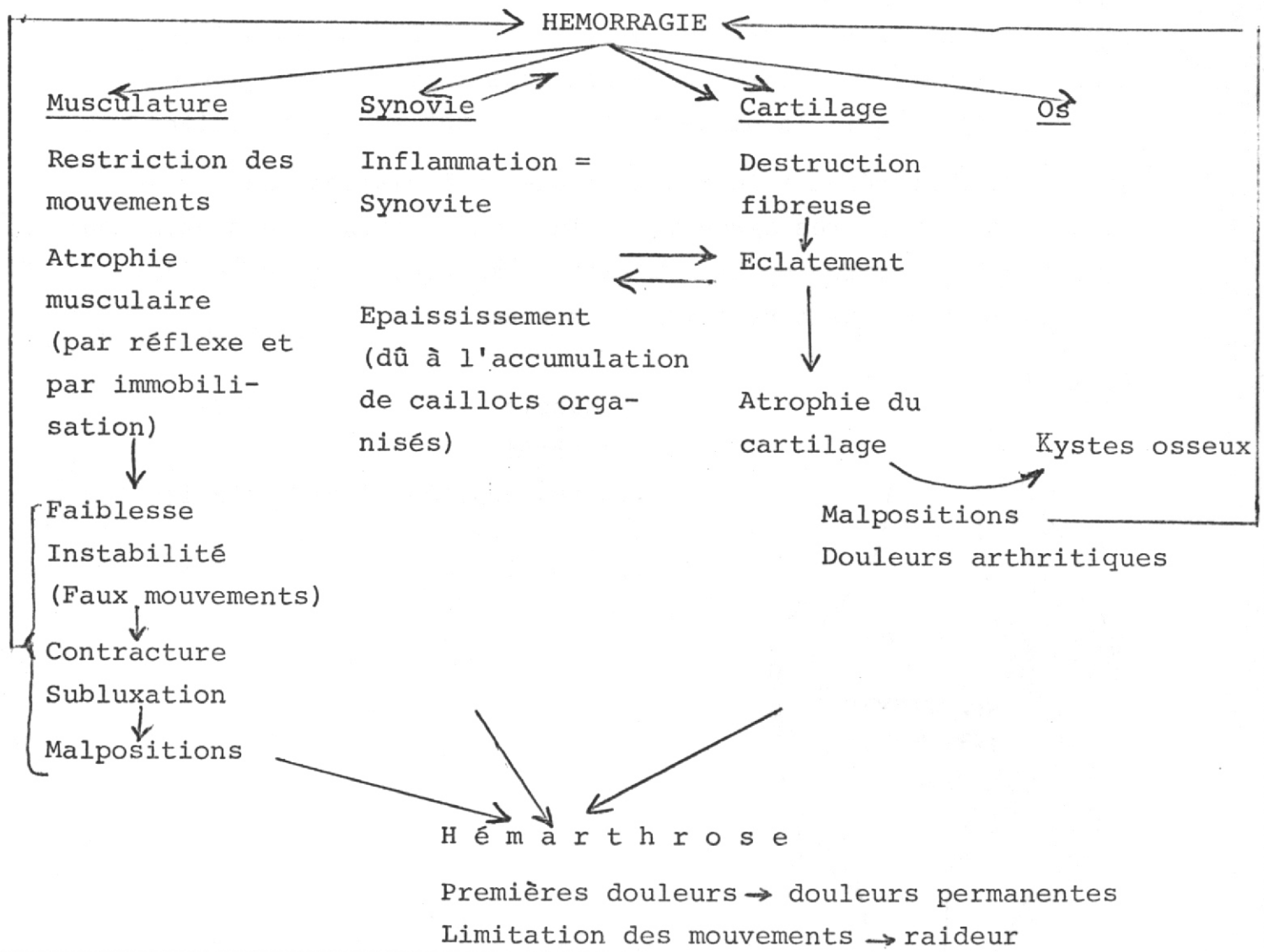


Tableau 1 (voir texte)

MUSCULATURE

La distension de la capsule articulaire handicape les nerfs qui devraient faire fonctionner les muscles. Cela conduit immédiatement à une restriction des mouvements dans l'articulation, puis à l'atrophie musculaire (= restriction des mouvements par réflexe et atrophie musculaire). L'atrophie musculaire est favorisée par la position de repos lors de l'hémorragie.

Une musculature faible, atrophiée, conduit à l'instabilité d'une articulation trop faible, occasionnant de nombreux faux mouvements. Ces derniers causent de nouvelles hémorragies.

Chaque articulation possède pour se mouvoir différents groupes de muscles qui agissent l'un contre l'autre (= antagonistes, par ex. fléchir / tendre). Lors d'une hémorragie articulaire, ces antagonistes ne sont pas gênés dans la même mesure. Dans l'articulation du genou, par exemple, le muscle extenseur est plus entravé que les fléchisseurs qui l'emportent; cela aboutit à une contracture de la flexion, d'où fixation et perte de la faculté d'extension. Ce déséquilibre entre les adversaires peut aussi conduire à un déboîtement partiel de l'articulation (= subluxation) - surtout en cas de modifications simultanées du cartilage et de l'os. Instabilité et malposition aboutissent à des saignements toujours répétés et doivent donc absolument être soignés.

SYNOVIE

La synovie réagit à l'hémorragie par une inflammation (= synovite) qui se caractérise par une enflure et une augmentation de la température. Par l'inflammation, la synovie devient hypervascularisée, suite à la formation de nouveaux vaisseaux, les villosités s'épaississent, deviennent lourdes et peuvent se coincer lors de certains mouvements de l'articulation, ce qui provoque de nouvelles hémorragies. Finalement, le sang dans l'articulation se coagule, les caillots s'attachent à la synovie, sont traversés par des travées tissulaires et épaississent encore la synovie.

CARTILAGE

Lors d'une hémorragie articulaire, le cartilage peut être lésé

- a) par l'action directe de substances contenues dans le sang et qui décomposent le cartilage
- b) par l'augmentation de la pression intérieure causée par l'hémorragie articulaire
- c) par l'inflammation de la synovie.

Le cartilage endommagé s'atrophie et se détache par éclats dans la cavité articulaire, ce qui provoque des douleurs, des épanchements secondaires et parfois des phénomènes de blocage. Ces épanchements

secondaires, qui peuvent également être occasionnés par une synovite, se caractérisent par une enflure subite ou par une augmentation soudaine de l'enflure d'une articulation enflée en permanence. Lorsque l'on ponctionne les épanchements secondaires d'un hémophile, on remarque qu'il y a toujours un peu de sang.

OS

Lorsque le cartilage lésé n'arrive plus à bien amortir la pression de l'articulation, l'os sous-jacent est endommagé. La radiographie montre des "trous" (kystes) et des fissures osseuses.

Le résultat d'une lésion étendue de toutes les parties de l'articulation par de nombreuses hémorragies est l'hémarthrose qui se manifeste par des douleurs, une limitation des mouvements, une déformation de l'articulation. La vitesse du développement est très variable, dépend du nombre des hémorragies, du traitement de l'hémorragie et de celui pratiqué pendant les laps de temps s'écoulant entre les saignements. Elle dépend également de la localisation - l'articulation du genou semble être beaucoup plus sensible que l'articulation du pied par exemple. Le tableau 1 montre que l'hémorragie aboutit à un cercle vicieux, qu'un traitement optimal devrait interrompre.

La thérapie de l'hémorragie articulaire et ses conséquences

TRAITEMENT PAR SUBSTITUTION = Apport du facteur de coagulation manquant à l'hémophile

- a) Moment auquel le traitement par substitution est nécessaire: dès que possible, c'est-à-dire lorsque rien ou presque rien n'est visible de l'extérieur. L'hémophile devrait apprendre à reconnaître dès que possible les signes avant-coureurs de l'hémorragie, juger et réagir avec justesse. En cas d'articulation déjà très modifiée, avec synovite, modifications cartilagineuses et épanchements secondaires, il est beaucoup plus difficile de juger du bon moment de la thérapie de substitution. En cas de doute, il vaut mieux substituer.

- b) Posologie: au début de l'hémorragie articulaire (de l'extérieur, rien ou presque rien de visible), il suffit d'administrer une fois environ 10 unités par kg de poids, c'est-à-dire une bouteille de AHF pour un hémophile A de 70 kg. Il en va autrement lors d'une hémorragie après une blessure, qui est généralement tout de suite accompagnée d'une enflure importante. Ici les doses administrées sont plus élevées et doivent être répétées. Il en va de même pour l'hémorragie déjà grosse, soignée tardivement.
- c) Choix des préparations: cette décision doit toujours être prise par le médecin traitant. Pour le traitement d'une hémorragie en cas d'hémophilie A, on utilise généralement en Suisse le cryoprécipité AHF-8 donneurs de la CRS, qui est de très bonne qualité et avantageux. Il s'agit là d'un produit relativement peu concentré, ayant de ce fait l'avantage que le facteur VIII est relativement intact. Son désavantage est qu'il provoque parfois des réactions allergiques (frisson, urticaire etc.). Une telle réaction doit être considérée comme le signe éventuel d'une réaction plus grave et il faut changer de préparation (AHF concentré, Cryoglobuline).
- Pour les patients atteints de la maladie de Von Willebrand, il est recommandé d'administrer le produit AHF-8 donneurs, qui a une très haute teneur en facteur Willebrand.
- d) Substitution continue: les dossiers la concernant ne sont de loin pas fermés. A Zurich, on prescrit pour le moment une substitution continue de 1 - 3 mois, lorsqu'un hémophile a plus de 3 hémorragies articulaires en 3 semaines ou en cas d'enflure articulaire permanente ou augmentation de la température.

POSITION DE REPOS ET CRYOTHERAPIE

favorisent l'arrêt de l'hémorragie et préviennent les inflammations. Lorsqu'une position de repos stricte (24 heures en cas d'hémorragie aiguë, plus longtemps en cas d'enflure ou d'augmentation de la température) ne peut pas être observée pour des raisons professionnelles ou autres, on recommande le port d'une attelle bien adaptée. Les attelles en matière plastique, légères mais coûteuses, facilitent cette mesure.

Chaque hémophile ayant des hémorragies articulaires du genou ou de la cheville doit avoir à la maison une attelle bien adaptée. Un genou fortement enflé dans une attelle - d'abord un peu rembourrée, afin de permettre une position fléchie - est beaucoup moins douloureux, vu que la musculature ne doit rien soutenir.

Une articulation enflée ne devrait pas être chargée de tout le poids du corps. Comme la pression dans l'articulation déchargée est déjà considérablement augmentée par l'hémorragie, la charge supplémentaire du poids du corps provoque une lésion cartilagineuse. En position verticale, il faut utiliser une canne pour diminuer la charge sur une jambe avec hémorragie dans le genou.

La position de repos à long terme devrait toujours être combinée avec une kinésithérapie effectuée plusieurs fois par jour, dans et hors de l'eau, en substitution continue, et éventuellement avec encore des médicaments antiinflammatoires (voir ci-dessous).

La plupart des hémophiles éprouvent un soulagement agréable au moment de la cryothérapie après l'hémorragie aiguë ou en cas d'enflure articulaire chronique. On utilise une poche de glace, un sachet froid et mou ou un maillot froid. L'utilisation de cette technique avant la kinésithérapie rend cette dernière plus efficace.

PONCTION ARTICULAIRE

Comme mentionné plus haut, une hémorragie articulaire conduit à une irritation de la synovie et à une lésion cartilagineuse. C'est la raison pour laquelle une hémorragie nettement visible devrait être ponctionnée. Une injection de cortisone doit être faite simultanément pour éviter une inflammation.

La ponction doit être pratiquée sous traitement substitutif. Mais pour que le sang puisse être extrait, il ne doit pas encore être coagulé. L'AHF ou le concentré facteur IX doivent donc être administrés simultanément à la ponction. Après la ponction, compression et position de repos.

Administration de MEDICAMENTS complémentaires

ANTIINFLAMMATOIRES

Comme le montre le tableau 1, la synovite joue un rôle important au cours des modifications qui se déroulent dans l'articulation après les hémorragies. L'utilisation de remèdes empêchant les inflammations est donc évidente. Il en existe deux groupes:

- a) Cortisone et dérivés, qui est une hormone humaine. Les dangers et effets secondaires de la thérapie à la cortisone ont déjà été mentionnés plusieurs fois. Ces médicaments ne doivent être administrés que sous surveillance médicale. Ils ont leur place bien établie dans la thérapie des articulations malades des hémophiles.
- b) Antirhumatismaux (Brufen, Voltarène, etc.) ainsi nommés, parce que les maladies articulaires rhumatismales en dehors de toute hémorragie, sont également des inflammations.

Tous les antirhumatismaux actuellement disponibles causent une inhibition de l'agrégation des plaquettes sanguines, ce qui signifie un trouble de la coagulation supplémentaire. Leur utilisation doit donc être prudente chez les hémophiles et ne doit se faire que sous surveillance médicale.

Les remèdes antiinflammatoires sont administrés aux hémophiles

1. lors d'hémorragies articulaires aiguës, qui causent presque inévitablement une synovite; ils sont injectés dans l'articulation au moment de la ponction ou sont donnés sous forme de tablettes.
2. lors d'hémorragies se répétant souvent et d'enflures chroniques, là aussi dans l'articulation ou en tablettes.
3. en cas d'irritations ou de douleurs causées par des modifications cartilagineuses et osseuses.

Tous les antiinflammatoires irritent les muqueuses de l'estomac. Il est donc recommandé de les prendre avec du lait très froid.

Pour les raisons mentionnées, il faut suivant le cas estimer les avantages et les risques.

ANALGESIQUES

Par l'introduction de la substitution immédiate, la consommation d'analgésiques lors d'hémorragies articulaires de l'hémophile a fortement diminué. En cas d'hémorragies subites et aiguës, surtout lorsqu'elles sont dues à des blessures, on utilise quand même un analgésique, malgré la substitution.

De nombreux analgésiques et fébrifuges courants (par exemple Aspirine, Treupel, Stellacyl et beaucoup d'autres) sont interdits à l'hémophile à cause de leur effet inhibiteur sur l'hémostase. Le choix de l'analgésique ou du fébrifuge doit en tous cas être discuté avec le spécialiste des problèmes hémophiliques.

PHYSIOTHERAPIE

Le but de la physiothérapie est de soigner et d'entraîner tout l'appareil locomoteur de l'hémophile. Elle se compose des aspects partiels suivants:

- a) Etude d'un programme de gymnastique quotidien pour l'entraînement général des muscles, complété par une activité sportive.
(Muscles forts → moins d'hémorragies
 ↘ position de repos plus courtes après les hémorragies)
- b) Elargissement d'une mobilité limitée et correction des positions vicieuses dans les articulations touchées.
Kinésithérapie visant à la conservation ou à la récupération des fonctions nécessaires à l'appareil locomoteur dans la vie quotidienne (p.ex. entraînement à la marche).
- c) Utilisation d'appareils pour soutenir les articulations incapables de supporter une charge ou pour corriger les malpositions (p.ex. attelles).

Un entraînement général comprenant des activités sportives et un programme de gymnastique quotidien sera donc combiné avec une gymnastique spécialement conçue pour les articulations problématiques, en vue d'améliorer les mouvements et la force.

Pour conserver la souplesse de l'articulation, il est très important de toujours faire des exercices de gymnastique après les hémorragies

articulaires, surtout après celles du genou, de la manière suivante:

1. Après la diminution des douleurs et de l'extensibilité:
exercices de contraction (isométriques), genou tendu
2. env. 24 heures plus tard, mobilisation active, d'abord éventuellement avec l'aide de quelqu'un
3. exercices de charge.

Les mouvements passifs, par exemple par pression des mains sur un genou partiellement tendu, ou en forçant la flexion, sont souvent nécessaires pour atteindre une plus grande capacité de mouvements, mais devraient être effectués sous substitution.

Il faudrait faire quotidiennement tous les exercices de mouvements des articulations, en particulier de celles qui ont déjà subi des modifications (toilette articulaire). Cette mesure est importante en cas d'alitement dû à une maladie, d'hémorragies ou d'opérations.

Lors de la physiothérapie intensive, une thérapie de substitution est recommandée.

Il est aussi primordial de se soumettre au moins une fois par an à un contrôle chez l'orthopédiste et/ou le rhumatologue.

La pratique substitutive, aujourd'hui plus étendue, et l'activation du traitement orthopédique/rhumatologique - traditionnel et opératoire - ont nettement amélioré les prévisions quant aux lésions articulaires hémophiliques. Il existe un espoir fondé, que les préparations de substitution ainsi que les possibilités orthopédiques pourront être encore améliorées.

Exposé présenté lors de l'Assemblée
générale de l'Association Suisse
des Hémophiles le 9 juin 1979

A la mémoire du PD Dr. Jörg Sartorius, Bâle

Monsieur le Confrère Sartorius s'est employé avec un tel oubli de soi-même pour les jeunes hémophiles demeurant à Bâle et ses environs étendus qu'il mérite un article nécrologique également dans notre bulletin.

Il est né le 9 juin 1936 comme fils d'un médecin avec cabinet pour la médecine générale à Maienfeld. Ses souches étaient une ancienne famille bâloise. Ceci explique le fait d'avoir suivi ses études - commencées initialement à Genève et Paris - principalement à Bâle. Après avoir fait son examen d'état, il s'est perfectionné pendant deux ans à l'Institut de Pathologie sous la conduite du Prof. Werthe-
mann. En 1964, il est entré à l'hôpital de pédiatrie (Prof. Hottin-
ger et Prof. Stalder). Là, il s'est préoccupé principalement des maladies du sang et s'est intéressé entre autre également à l'hémo-
philie. Très tôt déjà, il a compris les grandes avantages de la
thérapie moderne de substitution et en a fait profiter à ses patients. Le Confrère Sartorius était un des premiers dans notre pays (en-
semble avec l'infirmière Mme Rosmarie Hunzinger) de propager l'auto-
traitement à domicile. Avec ce système c'était ou bien les parents
de l'enfant (surtout la mère) qui s'occupaient de l'injection ou
bien alors le garçon lui-même (environ depuis la 10e ou 12e année).

Malgré tout, le Confrère Sartorius a reconnu les limites de ce
traitement et réalisé que les meilleurs résultats sortaient unique-
ment de la combinaison de la thérapie de substitution avec une
physiothérapie conséquente. Il a donc travaillé très près avec la
physiothérapeute de l'Hôpital pédiatrique - Mademoiselle Knipp.
Grâce à ses profondes expériences, il a été élu comme membre de la
commission médicale de notre Association.

Ce qui rendait le Confrère Sartorius tout particulier, était son
aptitude de se mettre au diapason de ses protégés juvéniles ainsi
que sa compréhension pour leurs difficultés psychologiques. Il
travaillait d'ensemble avec un psychiatre pour jeunes, le Dr. Dieter
Bürgin. De cette manière, il devenait véritable ami et conseiller des

familles des hémophiles.

Le Confrère Sartorius s'est vu décerner le prix Dora Seif en récompense du traitement exemplaire des enfants souffrants de tumeurs malignes et de leucémies. Maintenant - à l'âge de 43 ans - il a été lui-même la victime d'une tumeur maligne. L'Association suisse des Hémophiles gardera de lui pour toujours un souvenir honorable.

F. Koller

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 B e r n e 22

Téléphone: 031/41 22 01

Compte de chèques postaux 30 - 7529

Prestations d'assistance aux invalides PAI

Conférence tenue par Monsieur J. Bachmann, PI Zurich, à l'occasion de l'assemblée générale du 9.6.1979

L'association suisse de Pro Infirmis gère depuis un peu plus de dix ans le crédit fédéral prestations d'assistance aux invalides, les PAI. Il s'agit là d'une délégation de tâches spéciales par la confédération. Elle, la confédération a la possibilité de déléguer des tâches aux cantons ou à des institutions du droit privé. Ceci est le cas pour les PAI.

Le crédit fédéral des prestations aux invalides est une subvention aux termes de la loi fédérale sur les prestations complémentaires à l'assurance - vieillesse, survivants et invalidité. A l'article 10 de cette loi (LPC) nous lisons: "il est alloué annuellement..... un montant maximum de 4 millions de francs à l'association suisse de Pro Infirmis.....Le conseil fédéral fixe le montant des subventions annuelles". Des crédits/analogues sont gérés et par la fondation suisse pour la vieillesse (Pro Senectute) pour les personnes en âges de l'AVS et par Pro Juventute pour des veuves et orphelins.

Les prestations d'assistance aux invalides sont prévues pour les cas, lesquels l'AI, les caisses-maladie ou autres assurances ne couvrent pas ou pas suffisamment; donc pour des cas pénibles. Pro Infirmis avec ses services cantonaux, ainsi que son service suisse pour les PAI doit rendre compte de la gestion du crédit à l'Office fédérale des assurances sociales (OFAS).

Les 3/4 de la subvention annuelle versée à Pro Infirmis sont transmis aux offices cantonaux des PAI, 1/4 reste au secrétariat général aux fins de compensation parmi les cantons et pour les demandes de cas individuels dépassant une certaine limite (Fr. 1.800.-).

Les subventions sont allouées aux institutions - et ceci est fixé dans l'article 11 de la LPC -

- pour verser des prestations uniques ou périodiques aux ressortissants suisses nécessiteux qui sont domiciliés en Suisse et qui

bénéficient d'une prestation de la part de l'AI.

- pour verser des prestations uniques ou périodiques à des ressortissants étrangers, à des réfugiés et des apatrides nécessiteux qui sont domiciliés en Suisse - ceci sous quelques réserves.
- pour subvenir aux dépenses résultants de prestations en nature ou en service.

Les prestations en argent uniques sont destinées aux invalides qui se trouvent dans une situation difficile, situations matérielles difficiles dues à des événements imprévus tels que déménagement, transformations d'un appartement etc. ou contributions à l'achat d'objets pour les besoins personnels, vêtements, lunettes courantes, etc. et ce qui est important: on peut aussi couvrir des frais de médecins et de dentistes dépourvus de rapport avec l'invalidité.

Les prestations en argent périodiques sont également destinées aux invalides nécessiteux, par exemple pour compléter une rente ou un petit revenu (aide régulière). Ces prestations ne doivent pas dépasser fr. 3.600.- par cas et par ans.

Les bénéficiaires de prestations en argent doivent être nécessiteux et doivent prouver qu'ils bénéficient d'une prestation de l'AI, qu'ils en bénéficieront vraisemblablement (Handicapés inscrits à l'AI mais n'ayant pas encore reçu les prestations) ou qu'ils en ont bénéficié.

Prestations en nature

Le chiffre 25 des directives PAI définit les mesures médicales:

Il s'agit de mesures spéciales limitées dans le temps qui se fondent sur une connaissance éprouvée de la science médicale, mesures qui permettent d'espérer une guérison, une amélioration sensible ou une stabilisation de l'invalidité. Aux termes de ce chiffre, nous pouvons financer des séjours à l'hôpital, des cures qui ont été ordonnées par un médecin, des opérations, des conserves de sang, des médicaments, des séjours de convalescence etc. si les caisses maladies respectives ne couvrent pas ces frais (réserves) ou ne les couvrent que partiellement (franchise). Les demandes concernant les mesures

médicales doivent contenir un certificat médical.

Sont considérés comme moyens auxiliaires - la deuxième catégorie de prestations en nature -: les installations et appareils se rapportant directement à l'invalidité: par exemple les prothèses, les appareils acoustiques, les lits spéciaux pour malades, etc. L'énumération complète des moyens auxiliaires se trouve au chiffre 28 des directives PAI.

Il y a une troisième catégorie de prestations en nature: ce sont les mesures d'ordres professionnelles: formation professionnelle initiale, la formation dans une nouvelle profession, le reclassement, le perfectionnement professionnel, la préparation à un travail auxiliaire ou à une activité en atelier protégé. Ces mesures peuvent être accordées à condition d'être nécessaires et en rapport avec l'invalidité.

Par prestations en service il faut entendre les contributions pour l'aide apportée par les soeurs visitantes et les aides familiales. En règle générale, ces contributions ne sont versées qu'aux ménagères invalides ou aux handicapés habitant seuls et pour un montant maximum de fr. 3.600.- par cas et par an.

Voici ce qu'on peut dire en gros, des prestations PAI. Ce qui est commun à toutes les prestations des PAI c'est la condition que les bénéficiaires de prestations des PAI doivent être nécessiteux. C'est précisément le sens des PAI d'intervenir et d'aider en cas vraiment pénibles et d'éviter l'appel à l'assistance publique. Pour toutes les demandes PAI la question d'une participation personnelle sera examiner suivant la situation personnelle et financière de l'handicapé bénéficiant des PAI.

Ce qui intéresse encore, c'est de savoir la manière dont on peut obtenir des moyens venant des PAI. Chaque canton à son propre service des PAI. En règle général ce sont les services sociaux de Pro Infirmis. C'est en collaboration avec un service social pour handicapés qu'on établira une demande PAI à l'attention du service cantonal et laquelle sera examinée par la commission cantonale

des PAI. Par cas et par an la commission peut accorder une prestation PAI jusqu'au montant maximum de fr. 1.800.-. Les demandes dépassant ces fr. 1.800.- seront présenter à la commission suisse des PAI via le secrétariat général de Pro Infirmis. Toutes les demandes se font sur des formules spéciales et seront accompagnées d'annexes telque certificat médical, certificat des prestations apportées par l'AI, certificat d'impôt établie par le bureau fiscal, factures, devis, etc.

Tout renseignements et informations concernant les PAI, questions d'ordre général ou se rapportant à un cas concrèt peuvent être donnés par tous les services sociaux de Pro Infirmis ou par son secrétariat général à Zurich (01/32 05 31).
