

# Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft Association Suisse des Hémophiles

Sekretariat/Secrétariat:

Blutspendedienst SRK, Zentrallaboratorium

Wankdorfstrasse 10 Telefon 031 412201

3000 Bern 22 Postcheck-Konto 30-7529

## BULLETIN N° 46



Schutzmarke für  
gemeinnützige Institutionen

Tel donne à pleines mains  
qui n'oblige personne;  
la façon de donner vaut mieux  
que ce qu'on donne.

Corneille

Nous vous adressons nos cordiaux messages pour de joyeux jours de fêtes et une bonne nouvelle année.

ASSOCIATION SUISSE DES HEMOPHILES

Le Président:

*A. Wittichen*

E d i t e u r :

Association suisse des hémophiles (ASH)  
Siège du secrétariat: Wankdorfstrasse 10, 3000 Berne 22  
Téléphone: 031 41 22 01

R e s p o n s a b l e s :

Le Président du Comité: A. Wüthrich, Diemtigen  
(pour l'ensemble du contenu à l'exclusion  
des contributions médicales)

Professeur F. Koller, Riehen,  
Dr. E. Meili, Wetzikon,  
Dr. K. Stampfli, Berne

(pour les publications d'ordre médical,  
cependant, celles qui portent une signature  
paraissent sous la responsabilité de leur auteur)

R é d a c t i o n :

Madame R. Schawalder, Niederscherli

## S O M M A I R E

Dates importantes	1
Réunion de fin de semaine à Twannberg, les 18/19.10.1980	2 - 3
Résumé de la partie médicale des journées de Twannberg, 18./19.10.1980	4 - 7
Formation et choix professionnel des hémophiles	8 - 14
Les hématuries chez l'hémophile	15 - 18
Questions des lecteurs	19

D a t e s i m p o r t a n t e s !

L'Assemblée générale des membres de notre Association se tiendra le 23 mai 1981 à la "Cité des Enfants", à 1806 St-Légier.

Début: 14.45h

Le Camp d'été pour jeunes hémophiles aura lieu de nouveau dans "L'Ospizio dei Bambini" à 6924 SORENGO.

Date probable: du 18 juillet au 1er août 1981

Un Camp européen d'hiver, une dite "Semaine de ski de fond", sera organisé à Castello di Fiemme dans le Tyrol du Sud (dans les environs de BOLZANO) du 4 au 11 avril 1981. Direction médicale expérimentée!

Frais approximatif: Fr. 350.--

Peuvent participer: adolescents à partir de 14 et jusqu'à 18 ans, pas de porteurs d'anticorps circulants!

Les intéressés sont priés d'entrer en contact avec notre secrétaire, Mme R. Schawalder au plus tôt possible.

Langues officielles: allemand, français, italien.

REUNION DE FIN DE SEMAINE A TWANNBERG, LES 18 ET 19 OCTOBRE 1980

Introduction

On peut sans restriction décrire ce village de vacances comme un hôtel magnifiquement conçu. Une salle de gymnastique, haute et vaste, est complétée par une piscine chauffée à 30 degrés, les chambres à quatre sont spacieuses, elles ont chacune un cabinet de toilette et des douches et offrent une vue dégagée sur les larges horizons boisés.

Nous disposons de salles de séjour et d'un restaurant. Tout le bâtiment est, bien entendu, accessible aux chaises roulantes et on atteint le premier étage par un ascenseur. Nous nous devons d'adresser nos plus vifs remerciements à la Direction et au personnel de Twannberg.

Déroulement de la réunion

Samedi après-midi, Le Président, M. Anton Wüthrich, salua la présence des participants: parents, hémophiles et conférencières. Puis Mademoiselle A. Wegener, physiothérapeute à Zurich, sut mettre en évidence, par un exposé pertinent, l'importance de la gymnastique.

Après avoir pris possession de leurs chambres, les participants se rendirent à la salle de gymnastique. Mademoiselle H. Jucker, monitrice de gymnastique médicale à Zurich, s'était remarquablement préparée et elle présenta des exercices avec des ballons et des balles de tennis- certains d'entre eux constituant des jeux amusants - qui plurent beaucoup à l'assemblée.

Après le repas du soir, la doctoresse Meili parla des médicaments antalgiques et anti-rhumatismaux appropriés ou non aux hémophiles. Avec l'expérience qu'elle possède et la sympathie qui lui est acquise, elle attira l'attention de l'Assemblée sur le fait que les douleurs accompagnant les hémorragies ne peuvent pas être combattues par des analgésiques seulement mais qu'il faut aussi utiliser une série d'autres mesures. Les auditeurs furent renseignés

sur les médicaments utilisés pour le traitement des hémorragies articulaires, musculaires, des maux de tête et des douleurs rhumatismales. La doctoresse Meili brossa également un tableau des conséquences de l'absorption de divers analgésiques sur la coagulation sanguine. Elle aborda aussi le problème des médicaments à prendre lors de rhumes et de toux et celui du contrôle dentaire. Mademoiselle Wegener décrivit les façons appropriées d'employer soit le chaud soit le froid selon l'état de l'articulation.

Le dimanche matin eu lieu une démonstration d'exercices de physiothérapie. Puis les participants se retrouvèrent dans la piscine où Mademoiselle Wegener présenta des exercices de gymnastique dans l'eau et fit pratiquer le crawl aux participants.

Après le repas de midi, le professeur Koller, président de la Commission médicale, fit un exposé sur les questions du choix professionnel et des possibilités de formation des jeunes hémophiles. Une étude faite en Allemagne a apporté de nombreux renseignements qui devraient pouvoir être transposés à la Suisse. Une fois de plus, le professeur rappela l'existence d'un Fonds spécial à Bâle, qui pourrait accorder un appui financier à des hémophiles en cours de formation. Au cours de la discussion qui s'ensuivit, on suggéra que la collaboration avec un conseiller d'orientation professionnelle expérimenté pourrait être utile.

Le Président clôtura la séance et tous se retrouvèrent devant une collation avant de regagner chacun ses foyers, ayant à l'esprit tout ce qu'il avait appris de nouveau dans l'accueillant Twannberg

A. Wüthrich, Président

RESUME DE LA PARTIE MEDICALE DES JOURNEES DE TWANNBERG  
DES 18 ET 19 OCTOBRE 1980

---

Le thème principal des journées de cette année organisées pour les hémophiles et leurs parents a été consacré à la g y m n a s t i - q u e. On ne pourra jamais assez souligner que la gymnastique est l'un des aspects principaux du traitement de l'hémophilie caractérisée par des hémorragies articulaires ou musculaires.

Les buts suivants peuvent être atteints grâce à la gymnastique:

1. Affermissement des muscles entourant les articulations. Les articulations entourées d'une musculature forte sont plus stables et mieux protégées; conséquences:
  - moins d'hémorragies articulaires
  - moins d'atrophie musculaire lors d'une hémorragie articulaire (position de repos plus courte, moins de difficultés lors des exercices suivant l'hémorragie)
  
2. Affermissement des muscles entourant une articulation problématique pour retrouver un meilleur fonctionnement. Chaque muscle possède un antagoniste, par exemple muscle extenseur/muscle fléchisseur. Lors de saignements fréquents l'un des groupes de muscles est plus atteint, ce qui rend un jeu musculaire équilibré impossible, chargeant l'articulation de manière défavorable. Cela aboutit obligatoirement à des malpositions. Exemple: articulation du genou: les muscles extenseurs sont généralement plus entravés que les muscles fléchisseurs ce qui cause une contracture de la flexion. La jambe ne peut plus être tendue. L'un des buts de la gymnastique est de rétablir l'équilibre entre les muscles.

Les hémorragies musculaires provoquent souvent un rétrécissement musculaire par ex. après des hémorragies de la musculature du mollet. Dans ce cas, il faut procéder à une gymnastique visant à fortifier et tendre les muscles. Si le but n'est pas atteint, il faudra pratiquer une intervention chirurgicale.

La gymnastique est donc une mesure préventive et thérapeutique. Comme mesure préventive elle est complétée par des sports adéquats: natation, course de fond, bicyclette avec prudence (surtout pour les enfants qui devraient porter un casque). Pour la gymnastique et le sport, il ne faut pas oublier que les activités qui occa-

sionnent surtout des mouvements de rotation des articulations, sont mauvaises pour les articulations malades. C'est pourquoi nous devons répondre aux participants qui nous ont demandé si le trampoline pouvait être pratiqué par les hémophiles, que ce sport n'est absolument pas indiqué.

Natation: en nageant à la brasse, le mouvement de la jambe occasionne des mouvements de rotation des articulations du genou, qui sont cependant beaucoup moins nocifs vu l'absence de charge. Le crawl sur le ventre ou sur le dos ne donne pas lieu à des mouvements de rotation, il est donc une forme de natation recommandée aux hémophiles. Malheureusement il faut faire ici aussi une petite réserve: le crawl sur le ventre pratiqué de manière intensive peut causer une surextension dans l'articulation de la hanche avec hémorragies du psoas.

Une musculature entraînée permet un fonctionnement équilibré des muscles et stabilise les articulations; elle ne peut pas être remplacée par des moyens auxiliaires. La valeur des bandages pour le genou est discutée; ils n'offrent que certains avantages en cas d'instabilité des ligaments collatéraux. Le genre de souliers peut jouer un rôle en cas de difficultés dans les articulations du pied: il est utile de fixer dans le talon un dispositif tendre et élastique (= talon amortisseur) et à la semelle une sorte de rampe roulante: les coups qui se produisent dans l'articulation pendant la marche rapide et qui lui sont très nocifs, sont retenus par le talon amortisseur, et la rampe roulante garantit aussi en cas de mobilité limitée dans l'articulation, un mouvement de roulement qui ménage les articulations. La question concernant les souliers adéquats pour les hémophiles ayant des problèmes d'articulations des pieds n'a pas pu être entièrement traitée. Les spécialistes préfèrent actuellement les souliers avec talons amortisseurs et soutenant les articulations (genre souliers "Jogging") aux bottines. Le problème est à l'étude; des recommandations seront faites ici en temps voulu.

L'introduction pratique à une foule d'exercices variés - et comme chaque participant l'a remarqué, en partie très "substantiels" - était très instructive. Cinq remarques ayant trait à la prudence



pendant l'exécution des exercices :

1. pas de mouvements saccadés
2. lors des exercices d'extension, rester dans la position finale et sentir la tension
3. arrêter en cas de douleurs
4. vêtements chauds et confortables
5. lors d'exercices au sol, utiliser un matelas doux.

Les exercices ne produisent leur effet que s'ils sont effectués **c o r r e c t e m e n t** ! Un exercice ne sert à rien lorsque le talon, qui doit rester au sol, est soulevé, ou lorsque le genou, qui devrait être tendu, est plié. La liste des exercices figurant sur une feuille avec d'excellents croquis garantit la bonne exécution des exercices à domicile. Il me semble cependant important, que le programme d'exercices soit de temps à autre contrôlé par une physiothérapeute formée. Cette possibilité devrait être donnée à chaque hémophile.

La gymnastique aquatique est une forme spéciale de la gymnastique. La piscine de Twannberg a permis à chaque participant d'effectuer dans l'eau un vaste programme d'exercices. On a pu constater que d'une part des exercices normalement trop pénibles pour des articulations malades pouvaient être exécutés dans l'eau grâce à la diminution du poids, et que d'autre part de nombreux exercices étaient plus fatigants et plus efficaces vu la résistance de l'eau.

Il existe là aussi une feuille soigneusement rédigée avec description des exercices et illustrations qui tiendra lieu d'aide-mémoire à tous ceux qui voudraient répéter les exercices selon ces instructions - ce que je conseille vivement à tous. Après des exercices préliminaires de crawl - pour la plupart assez difficiles à exécuter - un jeune hémophile fit la démonstration d'un crawl parfait, appris au camp des hémophiles.

Une brève démonstration d'exercices d'affermissement et d'extension pour le traitement de quelques jeunes hémophiles donna une impression de la thérapie soigneuse et compétente effectuée par les physiothérapeutes expérimentées.

Le chapitre intercalé le samedi soir sur les "analgésiques et remèdes antirhumatismaux - particularités pour les hémophiles" devait montrer que par là, toute une série de médicaments permettant de combattre douleurs, fièvre et processus inflammatoires dans les articulations peuvent aussi être administrés aux hémophiles. Il a été expliqué comment de nombreux remèdes dérangent la coagulation du sang, ne pouvant de la sorte être prescrits aux hémophiles. Malheureusement beaucoup de médicaments très courants font partie de ce dernier groupe, par exemple Aspirine, Alcacyl, Treupel, Butazolidin, Tanderil. Les nouveaux médicaments antirhumatismaux tels que Brufen, Voltaren, sont administrés aux hémophiles, bien qu'ils gênent aussi la coagulation, mais ils ne sont utilisés que dans des cas spéciaux et sous sévère contrôle médical, souvent combinés avec une substitution continue de quelques semaines.

En plus de la substitution et d'un éventuel traitement par les médicaments, toutes les mesures traditionnelles existantes devraient être prises lors des hémorragies et de leurs conséquences. La c r y o t h é r a p i e en fait également partie. Exécution pratique:

- a. des cubes de glace aussi petits que possible sont emballés dans un linge de cuisine. Ce paquet est posé pendant env. un quart d'heure sur l'endroit à traiter.
- b. on peut acheter des "cold-packs" (compresses Schmidt), sachets de glace qui peuvent être entreposés soit dans le réfrigérateur, soit dans le congélateur, suivant la température désirée. Ils sont un peu moins froids que les cubes, mais plus tendres et plus pratiques.

sig. Dr méd. Esther Meili

FORMATION ET CHOIX PROFESSIONNEL DES HEMOPHILES

On ne peut guère mettre en doute aujourd'hui qu'il faut tenir compte de l'hémophilie lors du choix d'une profession si l'on veut éviter de graves déceptions. Il faudrait donner la préférence à des métiers ne demandant pas trop d'efforts physiques et qui ne soient pas trop exposés à des risques de lésions; parmi ceux-ci figurent les professions intellectuelles et les métiers manuels hautement qualifiés (mécaniciens de précision, horlogers et.) qui, tous, requièrent une scolarisation suffisante. Or, quelle est actuellement la situation des hémophiles?

Une enquête menée en Allemagne fédérale en 1978 et publiée récemment nous est apparue intéressante à cet égard. Sur les 2500 questionnaires envoyés à des hémophiles et à des patients atteints d'autres diathèses hémorragiques, 912 purent être utilisés, dont les 86 % concernaient des hémophiles. Il peut se faire que les hémophiles ayant bien réussi dans leur formation professionnelle aient répondu plus volontiers que les autres, de sorte que l'enquête ne puisse être considérée comme représentative de l'ensemble des hémophiles. Avec cette réserve, nous aimerions reproduire ici quelques-uns de ses résultats.

On doit tout d'abord constater que les hémophiles n'ont pas été plus nombreux que le reste de la population à fréquenter des écoles spéciales, soit seulement dans une proportion de 2 %.

Tableau 1: Population résidant en République fédérale d'Allemagne de plus de 15 ans et hémophiles interrogés ayant achevé leur scolarisation répartis selon le type d'école qu'ils ont suivie jusqu'au bout (en pourcent).

Type d'école	Population résidente de plus de 15 ans (N = 48. 618.000)	Hémophiles ayant achevé leur scolarisation (N = 562)
Ecoles spéciales et écoles primaires	73,9	46,4
Ecoles de niveau moyen et supérieur	21,9	53,6

Ainsi qu'il ressort du tableau 1, le pourcentage des élèves hémophiles qui ont suivi jusqu'au bout non seulement l'école primaire mais également des écoles supérieures est plus élevé que la moyenne de la population. En corollaire, leur quotient intellectuel apprécié tant d'après les normes américaines qu'européennes est légèrement supérieur à celui de la moyenne de la population. Ceci provient peut-être de ce que l'hémophile est obligé de s'occuper davantage intellectuellement que corporellement. De toutes façons, cette constatation réjouissante montre que l'hémophile n'affecte en rien les fonctions mentales et que l'on devrait donc tout faire afin d'assurer aux hémophiles une formation correspondant à leurs capacités.

Il faut néanmoins ajouter que plus de la moitié des hémophiles (environ 60 %) terminent leur scolarité plus tard que leur camarades sains, sans aucun doute à cause de leurs absences plus longues ou plus fréquentes. 30 % des hémophiles mirent un an de plus que le temps normal à achever leur scolarité, 20 %, deux ans de plus et 10 %, 3 ans ou plus. Ce retard en soi n'a rien de grave. Qu'est-ce que cela peut faire qu'on ait fini l'école à 16 ou 18 ans, ou qu'on achève sa formation professionnelle un peu plus tard. Cependant, en Suisse, certaines difficultés peuvent survenir du fait que les prestations de l'Assurance-Invalidité après 20 ans sont fort réduites et cela précisément à un moment où beaucoup d'hémophiles se trouvent encore en voie de scolarisation ou de formation professionnelle. Mais, si l'hémophile a la ferme volonté d'apprendre, en dépit de tous les retards, un métier grâce auquel il pourra se rendre indépendant dans la vie, il ne manquera pas d'en trouver les moyens chez nous aussi.

Si nous examinons maintenant la question de savoir quels sont les métiers que les hémophiles exercent le plus souvent, on voit, d'après le tableau 2, que les "travailleurs de la tête" sont en nette majorité. Le tableau n'indique que ceux des métiers qui sont pratiqués par plus des 3 % des personnes interrogées.

Tableau 2: Hémophiles interrogés: repartition selon les groupes professionnels auxquels appartiennent les métiers qu'ils pratiquent

Groupes de professions	Pourcentage N = 360
Ingénieurs	3,1
Médecins, pharmaciens	3,3
Employés administratifs de services commerciaux	3,6
Comptables et employés travaillant dans l'informatique de gestion	3,9
Enseignants	5,0
Entrepreneurs, experts-comptables, organisateurs	6,4
Employés de banque et d'assurance	7,8
Employés et commis de bureau	25,3
	<u>58,4</u>

Si nous nous posons maintenant la question de savoir quels sont les métiers qui conviennent le mieux aux hémophiles, la meilleure façon d'y répondre sera d'examiner le "quota de permanence" en demandant aux hémophiles exerçant une profession quels sont ceux d'entre eux qui pratiquent encore celle qu'ils avaient tout d'abord apprise.

Le "quota de permanence" est plus élevé dans les métiers suivants: dans l'informatique, chez les médecins, les laborants médicaux, les techniciens dentistes, les horlogers, les ingénieurs électriciens, les autres ingénieurs, les chimistes, les comptables, les sténographes, les dactylographes, les publicistes, les juristes, les vendeurs, les maîtres d'école et les professeurs enseignant dans des écoles secondaires, professionnelles et des ateliers.

Un "quota de permanence" pas tout à fait aussi élevé mais néanmoins encore bon s'applique aux: employés de bureau, dessinateurs techniques, électromonteurs, employés de banque, employés d'assurances sur la vie et de responsabilité civile, conseiller en matière d'impôts.

Un "quota de permanence" très bas est celui des: mécaniciens, menuisiers et employés de maisons de transport.

Une position intermédiaire est celle des: jardiniers, boulangers et travailleurs sociaux.

Le hasard peut, bien sûr, avoir joué son rôle dans ces résultats, car le nombre d'hémophiles exerçant une certaine profession est très petit. Cependant il ressort de l'enquête qu'aujourd'hui encore les professions exposées à des risques de lésions ou comportant trop d'efforts physiques ne conviennent pas aux hémophiles malgré les méthodes modernes de traitement et, d'autre part, que le choix de métiers point trop dangereux pour l'hémophile est relativement grand.

Une question était particulièrement intéressante, celle de savoir si la thérapeutique moderne au moyen des concentrés enrichis de facteur VIII ou IX avait amélioré la formation professionnelle des hémophiles. Cette nouvelle méthode substitutive a déjà commencé dans les années 1960, mais ce n'est qu'à la fin des années 60, voire début des années 1970, que les préparations utilisées aujourd'hui furent disponibles en quantité et qualité suffisantes. Et ce n'est qu'à partir de l'introduction de l'auto-traitement à domicile que toutes les conditions furent remplies pour une utilisation optimale de ces préparations.

Si nous comparons maintenant les hémophiles nés après 1955 (voir tableau 3), qui ont déjà pu profiter de la thérapeutique moderne durant leur formation, avec ceux nés avant 1945 (voir tableau 4), nous constatons que le pourcentage de ceux qui ont terminé leur formation scolaire dans ses différents degrés (école primaire, secondaire, et moyenne, niveau universitaire ne s'est que très peu modifié.

Une comparaison entre les hémophiles interrogés nés avant 1955 et ceux nés en ou après 1955 et qui ont déjà terminé leur scolarisation montre ce qui suit quant au degré d'achèvement scolaire:

Tableau 3: Hémophiles nés avant 1955 et hémophiles nés en ou après 1955: répartition selon leur degré d'achèvement scolaire (en pourcent)

	école spéciale ou primaire	école de niveau moyen	niveau uni- versitaire	
hémophiles nés avant 1955 (N = 410)	46,8	28,3	24,0	100
hémophiles nés en ou après 1955 (N = 152)	45,4	30,3	24,4	100

Il n'y a presque pas de différence entre les deux groupes d'âge.

Si, par contre, on procède à une comparaison entre hémophiles nés avant 1945 et hémophiles nés en 1945 ou ultérieurement, on obtient la répartition suivante:

	école spéciale ou primaire	école de niveau moyen	niveau uni- versitaire	
hémophiles nés avant 1945 (N = 230)	50,0	26,5	23,5	100
hémophiles nés en ou après 1945 (N = 332)	44,0	30,4	25,6	100

Ici encore on ne constate entre catégories d'âge qu'un très léger déplacement du niveau de scolarisation se traduisant surtout par une meilleure accession au niveau moyen.

Cette constatation montre que l'amélioration du traitement qui a permis de réduire les absences scolaires et les handicaps physiques n'a pas, jusqu'ici, entraîné, d'une façon générale, une amélioration de la formation, ni conduit les hémophiles à préférer des professions demandant plus de qualifications et qui pourraient, peut-être, mieux les satisfaire. Il est vrai que le choix professionnel dépend de nombreux facteurs, parmi lesquels la confiance en ses propres possibilités a souvent été fortement ébranlée chez l'hémophile en ses

années de jeunesse, de sorte qu'il ne songe même pas à des professions comportant une longue formation. C'est pourquoi un conseiller en orientation professionnelle compréhensif et expérimenté est ici très précieux. On peut consulter soit le conseiller mis à disposition par l'AI, soit des conseillers privés. Leur jugement des capacités et des inclinations du candidat mérite de toutes façons d'être pris en considération et ne comporte aucune obligation. Ces conseillers peuvent, par ailleurs, orienter l'hémophile quant aux chances qu'il aura de trouver plus tard un emploi dans la profession choisie. Il me paraît vraiment essentiel que le jeune hémophile entreprenne d'apprendre un métier qui lui permettra de travailler avec joie et satisfaction.

Pour cela il lui faut non seulement avoir confiance en lui, mais aussi la volonté de persévérer en dépit des obstacles qu'il pourra rencontrer en raison de l'hémophilie. Plus d'un hémophile a, au cours de ses années de jeunesse, fait l'expérience de ce qu'il pouvait tout excuser par sa maladie. Lorsqu'il n'avait pas fait ses devoirs, lorsqu'il préférait rester quelques jours à la maison, des douleurs articulaires ou musculaires devenaient une excuse bienvenue. On avait pitié de lui et, finalement, il se prenait lui-même en pitié. Je ne voudrais nullement mettre en doute le fait que l'hémophilie peut causer des douleurs fort désagréables. Mais j'ai pu constater dans un centre de réhabilitation remarquablement installé pour handicapés - parmi lesquels il y avait aussi des hémophiles - celui de Neckargmünd près de Heidelberg, qu'on y considérait l'apitoiement sur soi-même comme le pire ennemi de l'intégration professionnelle des handicapés ( et donc des hémophiles) et qu'on ne le laissait pas du tout percer. Une doctoresse anglaise, Kathrine Dormandy, qui a consacré toute son activité aux hémophiles, parvient à cette même conclusion qu'il ne faut pas, dans leur intérêt même, gâter et dorloter les jeunes hémophiles; il en va de leur survie. (Il s'agit bien sûr de leur survie en tant que membres responsables de la société et qui assurent leur propre entretien.)



Il y a aussi, à vrai dire, des hémophiles qui ne prennent aucun ménagement en raison de leur maladie, n'en veulent rien savoir et préfèrent à dessein, des sports particulièrement dangereux (par exemple, la moto de course). Cela conduit, inmanquablement, à des graves accidents qui, s'ils n'entraînent pas la mort, aboutissent à des préjudices irréparables. L'hémophile doit accepter sa maladie, en tenir compte lorsqu'il choisit une profession, lorsqu'il fait du sport, etc. S'il y parvient, il a, dans les conditions actuelles de traitement, toutes les chances de faire ses preuves dans la vie aussi bien qu'une personne saine.

Prof. F. Koller  
Kantonsspital Basel  
4031 B a s e l

Bibliographie:

Franz J, Maurer MH (München): Schulische und berufliche Ausbildung und die derzeitige Arbeitsplatzsituation der Bluter in der BRD. Ergebnisse und Auswertung einer Umfrage der Deutschen Hämophilie-Gesellschaft zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten. 1978. Hämophilie-Blätter 12. Jahrg. Nr. 2, S.3 (1978)

Dormandy Katharine M (London): School problems of the hemophiliac  
Brinkhous KM, Hemker HC (editors): Handbook of Hemophilia: Excerpta Medica Amsterdam 1975

## LES HEMATURIES CHEZ L'HEMOPHILE

La brusque coloration rouge des urines par du sang (= hématurie) fait partie des événements typiques, et pas du tout rares, de l'hémophilie A ou B moyenne à grave. Les hématuries surviennent rarement avant l'âge scolaire et ne sont en général pas le reflet d'une maladie rénale sérieuse. Elles peuvent se répéter dans l'année, le plus souvent au printemps et en automne, en règle générale sans cause précise. On ne sait pas encore exactement pourquoi certains hémophiles sont totalement épargnés et pourquoi certains font, au contraire, des hématuries à répétition. On estime que les hématuries représentent le 10 à 20% des hémorragies de l'hémophile. Presque toujours l'hémorragie ne touche que l'un des deux reins. Elle se produit à un endroit quelconque de la muqueuse du bassinet et le sang coule ensuite par l'uretère jusque dans la vessie. Le premier symptôme est souvent des douleurs sourdes dans la région du flanc. Quand l'hémorragie commence à se tarir, le sang coagule mieux et la formation de caillots pourra, par irritation du bassinet et de l'uretère, provoquer, comme un calcul, de violentes coliques dans le flanc, irradiant dans le bas du ventre et jusque dans le testicule. Ces coliques annoncent, en général, la fin de l'hématurie.

Si l'on excepte ces coliques extraordinairement douloureuses qui sont du reste plutôt rares lors d'une hématurie, il faut bien dire que la coloration rouge des urines est d'habitude exagérément dramatisée par le profane. Ceci est particulièrement vrai pour le premier épisode d'hématurie. Les grandes quantités d'urine rouge font imaginer une perte de sang interminable et considérable ou une grave atteinte du rein. Ces deux idées sont fausses. La perte de sang est si minime que même si elle dure plusieurs semaines, elle n'entraîne d'ordinaire pas d'anémie. Moins de 1% de sang dans l'urine, donc à peine quelques cm<sup>3</sup> de sang, suffisent à donner l'apparence de sang pur. Une lésion rénale n'est pas à l'origine de l'hémorragie et ne sera pas la conséquence d'une hématurie. De façon générale, on peut dire qu'il s'agit d'un événement hémorragique bénin.

Les hémorragies des voies urinaires dues à l'hémophilie sont une des rares localisations hémorragiques où l'on peut renoncer à un traitement de substitution par des facteurs anti-hémophiliques. Toutefois, un traitement est nécessaire lorsque l'hématurie provoque d'importantes douleurs ou entraîne

une anémie et que le patient ne se sent pas bien. La persistance ou la récurrence fréquente des hématuries exigent des investigations. Curieusement, seules de hautes doses de facteurs VIII ou IX amènent un arrêt de l'hémorragie. Souvent, on obtient un meilleur résultat par administration à court terme de cortisone (par ex. PREDNISONNE). La cortisone agit vraisemblablement par colmatage des petits vaisseaux qui saignent. Après 2 à 4 jours de traitement, l'urine commence à s'éclaircir. Ce n'est plus que par examen microscopique qu'on arrive à déceler des globules rouges dans l'urine, qui disparaîtront quelques jours plus tard. La fin de l'hémorragie est alors acquise, si bien qu'une récurrence n'est pas à attendre dans l'immédiat. Le repos et une augmentation de l'apport de liquides font partie des mesures complémentaires du traitement.

Une équipe médicale canadienne a réparti ses patients hémophiles atteints d'hématurie en 3 groupes afin d'estimer l'efficacité des différentes méthodes de traitement. Le premier groupe, composé de 21 patients, a été traité par des fractions plasmatiques de coagulation. Chez 11 de ces patients, le traitement substitutif a été un succès. Le deuxième groupe, de 11 patients, a été traité par des préparations à base de cortisone; seuls quelques échecs ont été enregistrés. Dans le troisième groupe, de 28 patients, on a associé la cortisone au traitement substitutif. On a ainsi obtenu chez tous les patients un arrêt de l'hémorragie dès le premier jour de traitement. Les hématuries se distinguent donc des autres hémorragies de l'hémophile, dans lesquelles l'application de la seule cortisone ne s'est jamais révélée à tel point efficace.

Lorsqu'à partir du rein, du sang passe dans l'uretère, des caillots s'y forment, même chez l'hémophile. Ces caillots peuvent bloquer le passage de l'urine et entraîner l'apparition de coliques. Les coliques sont toutefois rares, en raison de la dissolution rapide des caillots (= fibrinolyse). En effet, l'urine contient toujours dans les conditions normales une quantité relativement élevée d'une substance, l'urokinase, qui active le système fibrinolytique. Cette dernière permet le libre écoulement de l'urine dans la vessie puis à l'extérieur. Sans l'action de l'urokinase, l'obstruction des voies urinaires surviendrait tôt ou tard.

On peut bloquer cet activateur urinaire de la fibrinolyse par certains médicaments: l'acide Epsilon-amino-caproïque ou ses dérivés (Epsamon<sup>R</sup>, Cyclokapron<sup>R</sup>). La formation de caillots n'est pas alors perturbée.

En conséquence, sous traitement par ces substances, les coliques surviennent avec une fréquence insoupçonnée jusqu'alors. L'excrétion d'urine sanglante disparaît souvent en l'espace de quelques heures. Ceci ne signifie toutefois pas que le rein concerné ne perd plus de sang. Il s'agit en fait d'une obstruction de l'uretère avec blocage total du passage de l'urine. En amont de l'obstacle, l'uretère et le bassinet sont considérablement dilatés. En plus de l'apparition des coliques, une infection des voies urinaires est à craindre. Ces dangers relatifs à l'usage des inhibiteurs de l'urokinase font que ces derniers sont à proscrire dans le traitement des hématuries.

Quels sont les points importants en cas d'hématurie ?

- Il est connu que les bactéries colonisent beaucoup plus facilement l'urine stagnante. Si des caillots se forment chez l'hémophile, le flux urinaire est totalement ou partiellement interrompu et il est alors capital de savoir si des bactéries sont présentes dans l'urine afin de commencer rapidement un traitement antibactérien. Les bactéries peuvent soit remonter dans le rein à partir de la vessie, soit, hypothétiquement, s'introduire de l'intestin dans le système urinaire par l'intermédiaire des canaux lymphatiques en cas de forte constipation. Il faut donc assurer des selles régulières en cas de stase dans le système urinaire.

- On imagine facilement que les hémophiles souffrant d'infections chroniques du bassinet (pyéélite) ou du rein (pyélonéphrite) souffrent plus fréquemment et plus facilement d'hématurie. Ces patients ont tendance à former des calculs rénaux ou urétéraux qui forcément irritent et blessent les muqueuses de ces organes, provoquant l'hématurie. Les malformations acquises ou congénitales favorisent non seulement les calculs et les infections, mais aussi les hématuries. Les calculs rénaux ou urétéraux sont plus fréquents chez les hémophiles que dans la population qui ne souffre pas de troubles de la coagulation. Leur fréquence augmente avec le nombre des hématuries, les caillots sanguins servant de base à la formation des calculs. En cas de suspicion de ces facteurs favorisant les hématuries, des investigations médicales sont nécessaires.

En résumé :

Les hématuries sont un symptôme relativement fréquent chez l'hémophile et ont en général un caractère bénin. Toutefois, la persistance ou la fréquence élevée d'hématuries exigent une investigation. Il faut en particulier rechercher la présence de bactéries dans l'urine car on sait que, même chez les non hémophiles des pyélonéphrites chroniques, bactériennes ou non, peuvent se développer silencieusement, sans signe aigu et sans que le patient puisse s'apercevoir du début de sa maladie. Pour éviter la formation de calculs, il faut produire un minimum

de 1,5 litres d'urine par 24 heures. L'effet de rinçage et de dilution joue un rôle utile. Si la quantité d'urine est inférieure à cette limite, il faut augmenter l'ingestion de liquide.

Le traitement de l'hématurie idiopathique, c'est-à-dire sans cause connue, consiste tout d'abord en l'apport abondant de liquide. Le repos est à conseiller, mais n'est pas absolument nécessaire; enfin la prise de prednisone est recommandée pendant 5 jours, jusqu'à ce que les urines soient claires. Un traitement de substitution ne s'impose que si l'hématurie ne cesse pas au bout d'une semaine ou si elle entraîne une anémie. Le traitement de prednisone se pratique sous contrôle médical, des effets secondaires dangereux pouvant survenir lors de traitement de longue durée à dose élevée. Les inhibiteurs de l'urokinase (Epsamon<sup>R</sup>, Cyclocapron<sup>R</sup>) sont à éviter car ils entraînent la formation de caillots provoquant une obstruction et un blocage des voies urinaires extrêmement dangereux.

Texte extrait en partie de communications du Prof. G. Landbeck (Hambourg) et du Prof. K. Schimpf (Heidelberg) parues dans "Hämophilie-Blätter" de la Société allemande des hémophiles.

---

QUESTIONS DES LECTEURS

Pourquoi ne doit-on pas, pour dissoudre les facteurs de coagulation lyophilisés, agiter le flacon afin d'accélérer la dissolution?

REPONSE

Secouer le flacon entraîne la formation de mousse. Cette mousse, par effet de surface, empêche le milieu liquide de dissolution d'entrer en contact avec les facteurs de coagulation lyophilisés et ainsi leur dissolution. Remuer et tourner avec précaution le flacon en évitant la formation de mousse permet la meilleure dissolution des morceaux et flocons restant dans le liquide. Il vaut mieux renoncer à une dissolution complète qu'aboutir à une perte d'activité des facteurs de coagulation en secouant inconsidérément le flacon.

sig. Dr. méd. K. Stampfli

A I D E Z - N O U S   A   A I D E R !

Soutenez le travail de

L'ASSOCIATION SUISSE DES HEMOPHILES

en sollicitant la générosité de vos amis et de votre cercle de connaissances

G A G N E Z   D E   N O U V E A U X   M E M B R E S  
P O U R   N O T R E   A S S O C I A T I O N !