

Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft Association Suisse des Hémophiles

Sekretariat/Secrétariat:

Blutspendedienst SRK, Zentrallaboratorium

Wankdorfstrasse 10 Telefon 031 4122 01

3000 Bern 22 Postcheck-Konto 30-7529

BULLETIN N° 48



Schutzmarke für
gemeinnützige Institutionen

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

Proces - Verbal sur 1980	1 - 3
Avantages et inconvenients du traitement de l'hémophilie à domicile	4 - 6
Pourquoi des examens de contrôle an- nuels chez l'hémophile sont-ils in- dispensables?	7 - 9
"Sorengo 1981" - Impressions	10 - 12
Questions de nos lecteurs	13 - 15

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

de l'Assemblée générale de l'Association Suisse des Hémophiles du 23 mai 1981,
14.45 heures, Cité des Enfants, 1806 St-Légier

Membres présents : 26

Excusés : Mme Liniger, Mme Dr. Meili, Mme Schawalder,
MM. les Professeurs Bachmann, Fiore-Donno, Hässig,
M. Joder et le Dr. Steiger

Scrutateur : M. Carando

1. Procès-verbal de l'Assemblée générale du 31 mai 1980
approuvé à l'unanimité.
2. Approbation du rapport annuel du Président pour 1980
approuvé sans remarque tel qu'il a été publié dans le Bulletin no 47.
3. Comptes et bilan 1980
(excédent de recettes : fr. 8'185.--)
approuvés à l'unanimité après que l'Assemblée générale ait entendu lecture
du rapport des réviseurs de comptes.
4. Attribution au Fonds de solidarité
La proposition du Comité d'y attribuer fr. 3'500.-- est approuvée.
5. Attribution au Fonds de recherches
La proposition du Comité d'y attribuer fr. 1'500.-- est approuvée.
6. Budget 1981
Le budget proposé par le Comité, qui a paru dans le Bulletin no 47, est accepté
sans modification. On a prévu un budget équilibré comportant des entrées de

fr. 24'000.--, ce qui ne fut possible qu'en raison d'un accroissement des cotisations extraordinaires de fr. 15'000.-- résultant de l'action spéciale de collecte de fonds menée cette année.

7. Fonds des casinos

Comptes et budget présentés par le Comité sont approuvés. Le Fonds se verra réduit à fin 1981 à quelque fr. 20'000.--.

8. Cotisations des membres pour 1982

Une proposition - émanant de l'Assemblée - de porter les cotisations ordinaires à fr. 25.-- est acceptée après discussion.

9. Elections

9.1 Comité 1981-1982

Aucune démission n'étant présentée, le Comité est ré-élu in corpore par acclamation.

9.2 Réviseurs et suppléants 1981-1984

MM. Carando et Joder comme réviseurs, ainsi que MM. Romagna et Mettler comme suppléants, sont élus par acclamation.

10. Rapport 1980 de la Commission médicale

Après que son auteur, le Professeur Koller, ait répondu à quelques questions, il est approuvé avec remerciements.

11. Divers

- Le Président informe l'Assemblée de la récente fondation d'un mouvement mondial des jeunes hémophiles. C'est Urs Käsemödel qui en sera le coordinateur pour la Suisse.

- Prochains congrès de la Fédération mondiale de l'Hémophilie :
1981 à Costa Rica - et 1982 à Stockholm.

A la partie statutaire de l'Assemblée succède un exposé de Madame le Dr. Wyss de Genève sur "la Nécessité de contrôles médicaux réguliers autant pour les adultes que pour les enfants pratiquant l'auto-traitement". Une discussion y fait suite.

Le Président clôt l'Assemblée peu avant 17.00 heures en remerciant la Cité des enfants de son hospitalité et Monsieur et Madame Heimbürger pour la parfaite organisation de cette réunion. Monsieur Heimbürger allume alors le charbon de bois pour une grillade vaudoise.

Le rédacteur du procès-verbal

F. Wolf

AVANTAGES ET INCONVENIENTS DU TRAITEMENT DE L' HEMOPHILIE A DOMICILE :

Dès les années 70, l'élaboration du cryoprécipité, puis d'autres concentrés plasmatiques riches en facteurs VIII et IX ont radicalement changé le traitement et le pronostic de l'hémophilie.

La maladie peut être contrôlée et les séquelles en grande partie prévenues. Un hémophile traité correctement, c'est-à-dire "VITE et BIEN" n'est plus un handicapé et peut mener une vie quasi normale.

Cependant, malgré ces progrès thérapeutiques, soit dans la préparation des produits de substitution, soit dans leur mode d'application, l'hémophile n'était jamais traité suffisamment tôt. Ceci était d'autant plus intolérable que le patient et sa famille savaient que l'efficacité du traitement était fonction de sa précocité.

Il est ainsi apparu logique et nécessaire d'instituer des traitements à domicile, donnés d'abord par des infirmières, puis par la famille et le patient lui-même. En fait, bien des familles notamment au Texas où les distances sont immenses avaient avec la complicité du médecin traitant déjà institué le "Home Care".

Peu à peu l'idée a fait son chemin et a été acceptée formellement par la Fédération mondiale de l'Hémophilie dans les termes suivants :

- Nous reconnaissons l'évidence de l'acceptabilité médicale du traitement à domicile et son expansion.
- Nous insistons sur le fait qu'il ne représente qu'une partie du traitement global de l'hémophilie.
- Nous établissons les restrictions suivantes :
 1. La connaissance, soit de la maladie et de ses aspects thérapeutiques, non seulement par le médecin ou l'infirmière mais par le patient lui-même. Il doit s'agir d'une information continuelle.
 2. La responsabilité collective :

Le patient doit être suivi régulièrement par son médecin traitant, et contrôlé au moins une fois par an dans un Centre spécialisé.

3. L'âge : à partir de 4 ans, environ.

En effet, les injections et l'évaluation de la quantité de facteurs nécessaires est plus difficile chez un petit enfant.

4. Une bonne stabilité émotionnelle du patient et de sa famille sont souhaitables. Le traitement à domicile doit être l'objet d'un libre choix.

5. Les contrôles réguliers dans les Centres spécialisés seront les suivants :

Pour l'enfant : une évolution de sa croissance et de son développement.

Un bilan orthopédique et de la physiothérapie si nécessaire. Un bilan biologique, comportant l'étude des anti-coagulants, des contrôles sérologiques, notamment des fonctions hépatiques, la détection d'une éventuelle anémie.

Un bilan scolaire, une orientation professionnelle. Des entretiens avec les enfants et leur famille, et en cas d'inadaptation à la maladie, un soutien psychologique.

Et si possible, un contrôle du carnet d'hémophile avec l'évaluation du nombre d'accidents hémorragiques et de la quantité de facteurs utilisés chaque année.

Comme on l'a déjà dit, le traitement à domicile présente des avantages évidents :

Médicaux : c'est-à-dire un traitement précoce, presque prophylactique, qui va diminuer la gravité des hémorragies surtout au niveau des articulations et prévenir la douleur et les séquelles.

Psychologiques : Il préserve l'autonomie du patient permettant une rupture de la dépendance hospitalière et une valorisation et une sécurisation de l'hémophile. L'enfant pourra présenter un développement normal de sa personnalité et la réintégration de l'adulte sera favorisée ainsi qu'une normalisation de la vie de famille.

Social : c'est-à-dire une diminution de l'absentéisme soit scolaire soit professionnel.

Financiers : en diminuant les jours d'hospitalisation et peut-être le nombre de cryoprécipités ou de fractions anti-hémophiliques injectées.

Cependant, il ne faut pas oublier les dangers que peut présenter un traitement à domicile :

- La méconnaissance d'accidents hémorragiques graves, c'est-à-dire : les hémarthroses de la hanche, les hématomes du psoas, les hématomes rétro-péritonéaux, les saignements dans le mollet, l'avant-bras, le plancher buccal, l'orbite l'hémorragie rétro-pharyngée, les hémorragies digestives, les hémorragies cérébrales, toute hémorragie brutale et massive entraînant rapidement une grande pâleur.
- Un traumatisme important.
- Tout élément inquiétant ou nouveau.
- Des réactions allergiques ou anaphylactiques.
- Un abus de traitement antalgique et une non connaissance des traitements antalgiques à éviter tels les anti-inflammatoires et les anti-histaminiques à cause de leur effet inhibiteur sur la fonction plaquettaire et par là l'augmentation de la tendance hémorragique.
- La propagation d'infection telle une hépatite.
- Le gaspillage du capital veineux.
- Une surcharge émotionnelle pour le patient et sa famille.
- Trop d'indépendance entraînant une négligence des contrôles cités plus haut et un défaut d'ajustement du traitement ainsi qu'un manque d'information.

En conclusion, le traitement à domicile est un fait acquis (au moins un patient sur dix le pratique) et sa valeur n'est plus remise en question. Les risques en sont certains. L'hémophile et sa famille cependant, s'ils sont motivés et bien préparés, sont à même de les assumer bénéfiquement tout en gardant un contact étroit avec leur médecin traitant.

Dr. M. Wyss

Pourquoi des examens de contrôle annuels chez l'hémophile sont-ils indispensables?

Dresse E. Meili, Wetzikon

Dans le cadre du traitement moderne de l'hémophilie, chaque hémophile devrait avoir l'occasion de se faire examiner régulièrement de façon approfondie dans son centre d'hémophilie, en dehors du traitement ponctuel des hémorragies aiguës. Un examen de contrôle annuel est recommandé pour les hémophilies graves. Le contrôle comprend entre autres un court examen général avec mesure de la tension artérielle, un examen précis des articulations et de la musculature; souvent il faut se préoccuper de l'état de la dentition. Il est recommandable d'évoquer les problèmes non médicaux en rapport avec l'hémophilie.

Les réflexions et exemples suivants permettront de souligner la nécessité de contrôles réguliers lors du traitement à long terme de l'hémophilie.

Un grand nombre d'hémophiles, surtout graves, traite lui-même ses hémorragies à la maison, l'autotraitement étant limité aux hémorragies légères à moyennes pour lesquelles l'hémophile a de l'expérience. En cas d'autres traitements, il est indispensable que le médecin contrôle régulièrement si la dose de la préparation de substitution (concentré de facteur de coagulation), la durée du traitement de substitution et le choix des préparations ou d'un médicament accessoire, sont vraiment adaptés à l'épisode hémorragique. Les préparations de coagulation ne sont pas des médicaments bon marché ou banaux; il faut en faire un usage optimal. A ma connaissance, s'est uniquement en Suisse que l'hémophile peut se fournir en préparation de coagulation directement chez le producteur, sans contrôle médical intermédiaire obligatoire. Ce système offre un maximum de liberté à l'hémophile, mais il contient en soi le danger d'un traitement médical insuffisant si l'hémophile ne se soumet pas de lui-même à un examen régulier.

Même pour l'hémophilie grave, il est indispensable de contrôler les mesures de renforcement du traitement de substitution (immobilisation, application de froid, gymnastique rééducative, traitement médicamenteux). Nous trouvons toujours des gouttières plâtrées qui ne sont plus adaptées depuis longtemps, entendons parler d'application de froid qui sont, telles qu'elles sont utilisées, absolument inefficaces, nous voyons des groupes musculaires atrophiés, qui n'ont pas été suffisamment entraînés après des hémorragies articulaires et nous constatons également la prise de médicaments nocifs pour l'hémophile en général ou pour un hémophile en particulier. Malheureusement, l'hémophile se contente d'accepter ou ne réalise pas lui-même qu'après une hémorragie une articulation ne retrouve pas

toute sa fonction ou qu'une tuméfaction résiduelle persiste. Les tuméfactions résiduelles surtout si elles sont associées à un affaiblissement de la musculature autour de l'articulation, favorisent les récives hémorragiques. Ces séquelles d'hémorragie sont démasquées par des contrôles réguliers et traitées alors par le spécialiste adéquat.

En cas d'hémorragies répétées au même endroit, il faut rechercher une cause locale à traiter spécifiquement.

Les troubles indépendants de l'hémophilie doivent être dépistés précocément car, traités à temps, il sont guéris sans risque, alors que tardivement, la cure s'en trouve compliquée et plus coûteuse. Les soins dentaires sont exemplaires en l'occurrence : la négligence de contrôles réguliers de la dentition entraîne tôt ou tard un traitement important, douloureux et coûteux lorsqu'un abcès y contraint de la façon la plus désagréable.

Toutes ces réflexions et observations concernent aussi l'hémophile qui ne traite pas lui-même ses hémorragies aiguës et consulte en urgence son centre d'hémophilie. A cette occasion, le médecin du centre évaluera l'hémorragie en question et entreprendra le traitement nécessaire. Le médecin ou souvent aussi l'hémophile manquera de temps pour un examen systématique ou pour un interrogatoire précis parce que la consultation en urgence du centre n'était pas programmée. On considère souvent dans un centre que le traitement de l'épisode hémorragique aigu est terminé lorsque l'hémorragie a cessé avec certitude, que l'épanchement sanguin a nettement diminué et que le traitement de substitution est arrêté. Généralement, on ne pratique pas de contrôle ultérieur qui permettrait un examen approfondi.

Moins important, mais à mon sens souhaitable de temps à autre, est le contrôle de laboratoire régulier des effets secondaires des préparations coagulantes : contrôle des anticorps et de l'hépatite. Les anticorps ne sont pratiquement jamais décelés lors du contrôle de routine annuel, mais sont mis en évidence par la recherche dirigée à la suite d'une réponse insuffisante ou nulle au traitement de substitution. Pour nous médecins, des tests réguliers de la fonction hépatique et des tests indicatifs d'une hépatite passée sont importants, afin de juger de la contamination par l'hépatite des préparations de coagulation employées. Dans un proche avenir, il sera capital de savoir quels hémophiles n'ont encore jamais eu de contact avec le virus de l'hépatite B afin de pouvoir les vacciner contre l'hépatite B.

L'organisation des consultations de contrôle varie d'un centre à l'autre. A Zurich, un après-midi par semaine est à la disposition des hémophiles adultes pour des contrôles réguliers. Ils ne sont pas convoqués, mais doivent s'annoncer eux-mêmes. Le médecin se tient à la disposition du patient, le patient doit aller à lui et non pas l'inverse.

"Sorengo 1981" - Impressions (18.7. - 1.8.1981)

Chaque camp a un autre visage. Il est modelé par les hommes qui lui donnent vie. Il n'existe tout d'abord qu'en théorie jusqu'au moment où nous préparons les programmes et soulignons l'importance de certains points, et ensuite un changement excitant s'opère. Des idées, des images et des sons prennent naissance ...! Il en fut ainsi cette année. Les instruments les plus divers firent leur apparition et la tente vide du cirque fut soudain remplie d'animaux et d'artistes. Les atouts de ce camp étaient le cirque et la musique. Chacun participa avec enthousiasme et présenta un numéro amusant. Deux ans plus tôt, on entendait: "Les garçons de cet âge n'aiment plus chanter ... !" Ils aiment - lorsqu'ils sont motivés - lorsque les chefs sont eux-mêmes des chanteurs enthousiastes et des musiciens. Bien des choses ont pu être organisées dans ce camp, qui n'avaient trouvé aucun écho lors de camps précédents. Même la gymnastique fut bien accueillie, parce qu'elle était bien présentée. Quant au repos nocturne, nous n'avons pas eu de problèmes non plus; même les Romands ne firent pas de tapage le premier soir, ce qui nous étonne aujourd'hui encore ... ! Devons-nous croire au miracle ou furent-ils simplement vaincus par Morphée ?

Les journées passées sous tente furent parmi les plus réjouissantes. Le beau temps espéré fut de la partie. Nous partîmes pour Bignasca et la vallée Maggia avec tous nos sacs, nos tentes, du ravitaillement et de nombreuses casseroles. Vous auriez dû être là ! Tout d'abord ce fut le chaos, mais sous la direction ferme et expérimentée des éclaireurs de Brugg, les tentes furent montées en un clin d'oeil; nous avions même une tente pour le médecin et une tente pour le matériel, afin que l'ordre et l'hygiène soient garantis. Un magnifique feu de bois pétilla bientôt et les cuisiniers, assis et à genoux, préparèrent avec beaucoup de zèle un succulent risotto avec des gendarmes et des oignons. Puis nous chantâmes autour du feu de camp et Beat lança une poudre dans le feu qui provoqua des étincelles. Nous fîmes un pacte contre l'injustice, le mauvais temps et la magie noire.

Il me sembla que ma première nuit sous tente fut une des meilleures depuis longtemps. Malheureusement, plusieurs d'entre nous ne purent en dire autant: ils avaient oublié d'utiliser les couvertures et eurent froid.

Mais ces trois jours à Bignasca passèrent rapidement et nous avons dû plier les tentes et quitter ce joli petit village tessinois. Nous retrouvâmes la civilisation pour être de nouveau gâtés et servis et ce sont surtout les Romands qui louèrent les agréments de l'hospice, le camping leur ayant paru assez pénible.

En résumé: à l'avenir, nous essayerons de trouver un compromis équitable afin de satisfaire tous les goûts. Peut-être une semaine dans une maison et une autre sous tente. Bonne organisation avec local communautaire couvert, avec une tente pour le médecin, des lits de camp et un bon éclairage, sans oublier une conduite d'eau pour la cuisine et l'hygiène quotidienne. Des équipes de cuisiniers prépareraient les repas à tour de rôle, afin de laisser suffisamment de temps pour les jeux et les excursions.

Il y aurait encore beaucoup de moments passionnants à mentionner - la soirée chez Dimitri à Verscio, la course de chevaux, l'Olympiade, etc. Je crois que nous avons passé des vacances vraiment belles dans leur simplicité. Je pense aux histoires qui furent racontées avant d'aller au lit, aux improvisations à la guitare. Je pense aux discussions qui furent menées - même à une heure avancée - et qui nous permirent de mieux nous comprendre. C'était tout simplement beau et les jours passaient en musique. Le réveil déjà nous était facilité par les musiciens argoviens. Nous les remercions, car ils nous ont toujours mis en joie et pour ainsi dire donné des ailes.

J'aurais encore bien des choses à raconter. Je voudrais cependant mentionner une chose: même si le camp pour hémophiles a perdu de son importance par l'auto-traitement à domicile, envoyez tout de même vos fils au camp. Accordez-leur l'indépendance, donnez-leur la chance de se mesurer avec des garçons du même âge et atteints de la même maladie, de jouer et de faire des sports ensemble.

L'adaptation et l'intégration jouent ici un rôle décisif et ne peuvent être exercées qu'en communauté. Et n'oubliez pas que c'est dans un camp que la peur d'une hémorragie et de la piqûre, peut le plus facilement se dissiper, là où chacun doit faire face au problème de l'hémophilie. Je suis toujours étonnée de voir que même les garçons peureux prennent courage et désirent apprendre la technique des injections. Ceci est un pas important vers l'indépendance et la crainte qui règne souvent dans la famille est un obstacle à cet apprentissage.

Vive notre camp !

Rosmarie Schawalder

Secrétariat ASH

QUESTIONS DE NOS LECTEURS

M. Heimburger: Le risque d'hépatite est-il plus grand si, au lieu d'utiliser le cryoprécipité de la Croix-Rouge suisse (AHF de 8 donneurs), on recourt à une préparation plus fortement purifiée, qui peut être injectée dans une ampoule de 10 ml ?

Réponse du Dr. Stampfli:

En principe, le risque d'hépatite est plus grand lorsque l'on administre des concentrés de facteurs anti-hémophiliques au lieu de cryoprécipités. Alors que le cryoprécipité est produit à partir du plasma de 8 à 12, respectivement, 2 à 3 donneurs, seulement, le plasma dont on extrait les concentrés est constitué d'un pool de 2.000 à 4.000 donneurs. Le degré du risque d'hépatite joue surtout un rôle pour les hémophiles qui n'ont que rarement des traitements substitutifs de préparations de AHF, c'est-à-dire les hémophiles moyens et légers, ainsi que pour les patients atteints de la maladie de Willebrand et pour les jeunes enfants. Etant donné qu'on disposera dans peu de temps de vaccins contre l'agent pathogène responsable de l'hépatite virale B, il faudrait pouvoir en préserver dans toute la mesure du possible les sujets qui n'ont pas encore été atteints par le virus de l'hépatite, afin qu'on puisse les immuniser alors contre d'éventuels risques futurs. Quant aux hémophiles graves, qui doivent souvent recevoir des traitements substitutifs, ils n'échappent pas, au cours des années, à une infection du virus de l'hépatite B. Ils y sont exposés. Grâce à une production suffisante d'anticorps ils deviennent largement immunisés contre l'agent pathogène responsable de l'hépatite virale B. La plupart du temps, le cours de l'infection passe inaperçu du patient. Dans le pire des cas, on peut en arriver à une hépatite chronique portant atteinte à la fonction hépatique. Les patients peuvent devenir des porteurs permanents du virus et une source de contamination pour les proches. On peut espérer que l'introduction du vaccin ainsi que le perfectionnement du

test de détection des sources possibles d'infection chez les donneurs aideront à résoudre dans une large mesure le problème du risque d'hépatite qui jusqu'ici n'a cessé de peser sur la transfusion de sang et surtout sur les receveurs de préparations sanguines et de préparations de plasma.

B.B.: Qu'en est-il de la possibilité de transmission héréditaire de l'hémophilie lorsqu'un hémophile épouse une femme saine, et dans quelle mesure peut-on éviter actuellement une telle transmission héréditaire?

Réponse du prof. Koller, 4125 Riehen, Wenkenhaldenweg 16:

Lorsqu'un hémophile épouse une femme saine, toutes ses filles seront porteuses (= conductrices) et tous ses fils indemnes. Etant donné qu'en général les conductrices ne présentent pas de symptômes d'hémophilie, on ne remarquera pas qu'il s'agit des enfants d'un hémophile. Par contre ses petits-fils eux (les fils de ses filles) pourront être atteints d'hémophilie.

On peut envisager les possibilités suivantes afin d'éviter la transmission héréditaire de la maladie:

- Renoncer à avoir des enfants soi-même; et éventuellement adopter d'autres enfants. Mais on sait que pour chaque enfant "adoptable" il y a environ 7 couples qui attendent de pouvoir en adopter un. Le temps d'attente est donc long: il peut durer plusieurs années.
- Ce ne sont que les filles d'un hémophile qui peuvent transmettre la maladie. Or, on peut déterminer le sexe d'un foetus après les trois premiers mois de la grossesse et ceci sans danger pour lui actuellement. S'il apparaît qu'il s'agit d'un foetus de sexe féminin, on pourra donc, par une interruption volontaire de la grossesse (si le père et la mère le désirent tous deux bien sûr), éviter que la maladie ne puisse se transmettre. Par contre, si le foetus est de sexe masculin, l'enfant garçon sera héréditairement indemne.
- Une autre possibilité est que la femme d'un hémophile recoure à l'insémination artificielle au moyen du sperme d'un donneur anonyme.

L'Académie suisse des sciences médicales s'occupe actuellement d'élaborer des directives tenant compte des objections d'ordre moral qui pourraient s'y opposer: nécessité de s'assurer une discrétion absolue (le nom du donneur est inconnu de la réceptrice et vice-versa), garantie que le donneur de sperme ne puisse transmettre aucune maladie héréditaire, etc...)

Ces deux dernières possibilités soulèvent des problèmes psychologiques qu'on pourra s'efforcer de résoudre au mieux par une conversation personnelle avec un médecin expérimenté. Pour cela les membres de la Commission médicale sont volontiers à votre disposition.