

Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft Association Suisse des Hémophiles

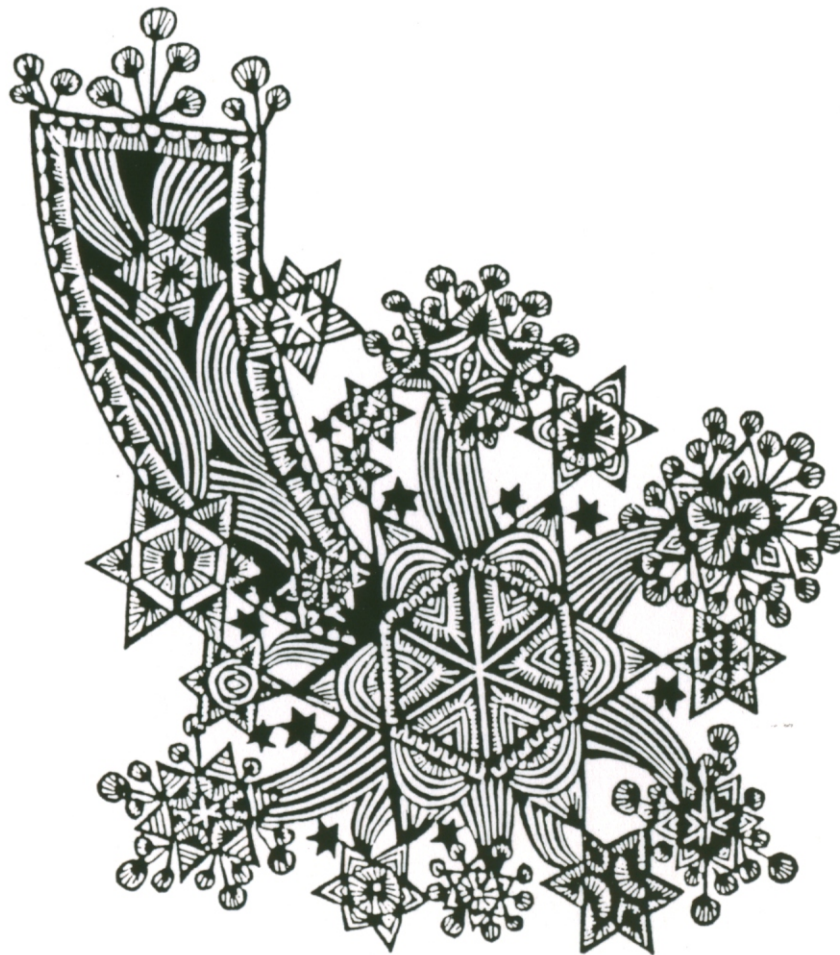
Sekretariat / Secrétariat: Rotkreuzstiftung
Zentrallaboratorium, Blutspendedienst SRK
Wankdorfstrasse 10 Telefon 031 412201
3000 Bern 22 Postcheck-Konto 30-7529-3

BULLETIN N°67



Schutzmarke für
gemeinnützige Institutionen

DECEMBRE 1987



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: Hans-Heinrich Meier, Rifferswil

(pour l'ensemble du contenu à l'exclusion
des contributions médicales)

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, Niderscherli

S O M M A I R E

Communications - Activités 2

Réflexions pour Noël 3

Hans Ulrich Meier, président

Troubles congénitaux de la coagulation du sang présentant des analogies avec l'hémophilie: afibrinogénémie, grave manque de facteur VII et grave manque de facteur XIII 4

Dr. E. Meili

Physiothérapie - l'indispensable compétence 6

Alan Rae, physiothérapeute

Week-end de ski de fond à Ulrichen (VS) 25 - 27 mars 1988 9

Invitation au camp d'été suisse pour hémophiles 23 - 30 juillet 1988 9

INSCRIPTIONS 10

COMMUNICATIONS - ACTIVITES 1988

25 - 27 mars 1988

Week-end de ski de fond
Camp de Vacances AEGINA,
3988 Ulrichen

23 avril 1988

ASSEMBLEE GENERALE de l'ASH,
Lucerne

23 - 30 juillet 1988

Camp d'été suisse pour hémophiles,
Aeschi-Allmend,
3703 Aeschi

Attention!

Comme auparavant, une ordonnance de longue durée est indispensable, aussi auriez-vous l'obligeance de nous procurer rapidement celle-ci auprès de votre centre ou de votre médecin traitant pour le premier semestre 1988 et de nous la faire parvenir.

Nous vous remercions de votre compréhension et de votre diligence.

REFLEXIONS POUR NOËL

L'habitude m'est venue, chers membres, de vous adresser quelques lignes de circonstance à la période de l'Avent. Vous vous souvenez peut-être: il y a deux ans, c'était un livre; l'année dernière, une histoire de Noël.

Cette année, je m'adresse à vous sur un ton moins enjoué. Ce n'est pas que j'appréhende les fêtes qui approchent car la douce atmosphère de Noël n'a pour moi rien perdu de son charme.

Je suis un peu réticent parce que l'un de nos membres m'a prié de renoncer à publier ce genre d'article. Sa demande était dirigée non contre les histoires de Noël comme telles, mais plutôt contre la présence de tels écrits dans notre bulletin; selon lui, le bulletin devait être "sec" et purement informatif.

Pour ma part, je pense que de tels articles ne nuisent pas à la qualité d'un bulletin, quel qu'il soit. Bien sûr, c'est mon avis et tout le monde ne le partage peut-être pas. Par ailleurs, je suis conscient que le bulletin doit avant tout s'adapter aux exigences des lecteurs et je m'efforce de respecter ce principe. Cependant, les souhaits des lecteurs sont presque aussi nombreux que les membres eux-mêmes! Et c'est là le fond du problème.

S'il nous fallait tenir compte de tous les souhaits sur ce qu'il ne faut pas faire, nous pourrions mettre la clé sous le paillason. Car, quel que soit l'objet du débat, il se trouve toujours quelqu'un pour ne pas

être d'accord. C'est en fait la même chose pour notre bulletin. Mais nous partons du principe que notre association est là pour faire quelque chose en faveur des membres et nous essayons dans la mesure du possible de satisfaire le plus grand nombre.

En fait, notre choix se résume à vouloir aborder les choses avec un esprit positif et à mettre l'accent sur ce que l'on voudrait, et non sur ce que l'on rejette. Pour utiliser une image de circonstance, nous préférons faire comme les enfants qui, pour Noël, établissent la liste des cadeaux qu'ils aimeraient recevoir, et non de ceux qu'ils ne veulent à aucun prix. Cette méthode offre au moins l'avantage de laisser à chacun le libre choix de ses lectures et d'ignorer ce qui ne lui convient pas. J'espère que vous comprendrez et approuverez notre point de vue.

Je vous souhaite à tous

UN JOYEUX NOËL ET UNE HEUREUSE NOUVELLE ANNÉE.

H.H. Meier, prés.

Troubles congénitaux de la coagulation du sang présentant des analogies avec l'hémophilie: afibrinogénémie, grave manque de facteur VII et grave manque de facteur XIII.

Ces trois troubles rares de la coagulation du sang ont en commun les caractéristiques suivantes:

1) Contrairement à l'hémophilie, ils ne sont pas transmis par les chromosomes sexuels, mais par les chromosomes autosomiques. Par conséquent, ces troubles peuvent toucher avec la même fréquence hommes et femmes. Dans le cas de l'hémophilie, la mère de l'hémophile est souvent une porteuse saine du caractère héréditaire qui détermine l'hémophilie. Par contre, pour les trois troubles dont il est question ici, père et mère de la personne atteinte sont des porteurs sains. Comme ces caractères héréditaires sont, sur l'ensemble de la population, plutôt rares, les parents de la personne atteinte sont souvent liées par un lien de parenté.

Pour les femmes, ces troubles peuvent avoir des répercussions graves car ils accentuent l'écoulement menstruel et augmentent les problèmes d'hémorragie durant la grossesse.

2) Chez les enfants de plus d'un an et chez les adultes présentant ces troubles, nous observons après la première année et dans l'âge adulte moins d'hémorragies que chez les hémophiles graves. Cependant, juste après la naissance et durant la première année, les hémorragies sont plus fréquentes. Chez les nouveau-nés, les nourrissons et les petits enfants atteints de ces troubles congénitaux de la coagulation

du sang, on observe davantage d'hémorragies cérébrales que chez les hémophiles graves.

3) Un traitement substitutif de longue durée est plus facile à exécuter et plus efficace qu'en cas d'hémophilie grave.

Afibrinogénémie

Dans l'afibrinogénémie, le facteur de coagulation I, le fibrinogène, ne peut être décelé dans le plasma sanguin. En Suisse, on compte actuellement une quinzaine de personnes souffrant d'afibrinogénémie congénitale.

L'afibrinogénémie se signale chez les nouveau-nés par des hémorragies du cordon ombilical. Chez les nourrissons, l'afibrinogénémie se manifeste de manière analogue à l'hémophilie grave: hématomes, épistaxis, hémorragies de la muqueuse buccale à la suite d'une blessure. L'afibrinogénémie est nettement moins aiguë, chez les adultes surtout, que l'hémophilie grave; les intervalles entre les hémorragies peuvent s'étendre sur plusieurs mois, voire plusieurs années. Des hémorragies articulaires spontanées, autrement dit sans blessure préalable, ne surviennent que dans environ 25% des cas. Comme il a été dit ci-dessus, les hémorragies cérébrales sont plus fréquentes, surtout chez les nouveau-nés et les nourrissons, qu'en cas d'hémophilie grave. Seule une partie des femmes atteintes souffre d'un plus fort écoulement menstruel. Pour pouvoir mener une grossesse à terme, une femme atteinte d'afibrinogénémie doit la plupart du temps subir un traitement substitutif continu.

En cas d'afibrinogénémie, il est plus facile d'exécuter une

substitution de longue durée qu'avec une hémophilie puisque les injections intraveineuses de fibrinogène ont une demi-vie plus longue que celles de facteur VIII ou IX. Afin de supprimer quasiment toute hémorragie, les personnes atteintes d'afibrinogénémie doivent se soumettre à un traitement de substitution chaque semaine s'il s'agit d'un adulte et tous les dix à quatorze jours s'il s'agit d'un enfant. A Zurich, toutes les personnes souffrant d'afibrinogénémie sont traitées en continu à cause du risque accru d'hémorragie cérébrale. Il faut préciser aussi que la substitution s'opère exclusivement avec des préparations de fibrinogène provenant de dons de sang testés et stérilisés.

Manque de facteur VII

A l'heure actuelle, le mode d'action du facteur VII dans le processus de coagulation du sang n'est pas encore bien connu. En Suisse, je connais une demi-douzaine de personnes chez lesquelles le facteur VII n'a pu être décelé en laboratoire. Leurs troubles de la coagulation sont très proches de l'hémophilie.

Comme pour l'afibrinogénémie, c'est surtout juste après la naissance que la tendance aux hémorragies dangereuses est élevée. Les nouveaux-nés devraient donc recevoir un traitement substitutif de longue durée dès que la carence en facteur VII a été décelée. Selon nos mesures du facteur VII en laboratoire, celui-ci disparaît de l'organisme très rapidement après administration. En effet, après environ quatre heures, on ne mesure plus que la moitié de la quantité de facteur VII mesurée juste après l'injection; la demi-vie du

facteur VII est donc d'environ quatre heures. A première vue, cela ne parle pas en faveur de la substitution. Cependant, par opposition à la rapide disparition du facteur VII décelable en laboratoire, nous observons un effet favorable beaucoup plus prolongé et favorable sur la tendance aux hémorragies, s'étendant sur trois jours environ. Nous savons qu'il suffit de très peu de facteur VII pour obtenir une coagulation du sang normale. On peut donc supposer que nous ne sommes pas en mesure de déceler en laboratoire les infimes quantités de facteur VII nécessaires à l'arrêt de l'hémorragie. Chez les femmes avec un manque important de facteur VII, l'écoulement menstruel est souvent si fort qu'en dépit d'un traitement substitutif de longue durée et d'autres mesures, l'ablation de la matrice n'est pas évitable.

Manque de facteur XIII

Un manque de facteur XIII se manifeste avant tout par de fortes hémorragies ombilicales chez les nouveau-nés et par la guérison difficile des blessures tout au long de la vie. Chez les adultes surtout, mais aussi chez les enfants, on constate nettement moins d'hémorragies que chez les personnes atteintes d'hémophilie grave; on note simplement une tendance accrue aux hémorragies à la suite de blessures. Nous prescrivons parfois une substitution à long terme aux personnes qui, de par leur manque de facteur XIII, ont déjà eu de graves hémorragies (surtout des hémorragies cérébrales). Un tel traitement se justifie en particulier pendant les règles pour les femmes ayant un fort écoulement menstruel ainsi que durant une grossesse.

De petites quantités d'un concentré de facteur XIII suffisent pour une coagulation du sang normale. Comme la demi-vie s'élève à plus de huit jours, l'administration substitutive se fera toutes les deux à trois semaines. En Suisse, on compte environ huit personnes souffrant d'un grave manque de facteur XIII. Dans le cas d'un manque de facteur XIII, nous utilisons également un concentré pasteurisé de facteur XIII.

Dans un prochain bulletin, nous traiterons d'un trouble plus fréquent de la coagulation du sang, appelé maladie de von Willebrand.

Dr. E. Meili



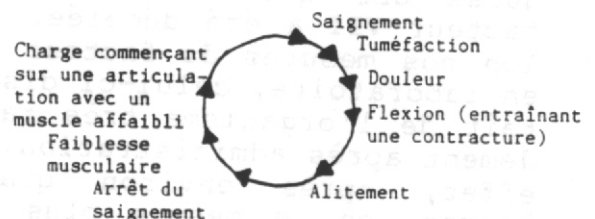
Physiothérapie - l'indispensable compétence

Alan Rae est un physiothérapeute qui travaille à la "Royal Infirmary" d'Edimbourg depuis 1978. Parmi les physiothérapeutes du Royaume Uni, il est un des rares qui s'occupe des hémophiles à plein temps. Dans cet article, il donne son point de vue sur l'importance de la physiothérapie dans le suivi global des hémophiles.

Le physiothérapeute est formé pour envisager la personne dans sa totalité et c'est une des raisons de son importance comme membre de l'équipe multidisciplinaire d'un centre de traitement pour hémophiles. Ayant une compétence spéciale dans le traitement des hémophiles, le physiothérapeute les aide à diminuer leurs saignements, minimiser leurs conséquences et prévenir les déformations articulaires.

Autrefois le physiothérapeute était appelé uniquement pour voir un patient après un événement hémorragique grave. Malheureusement le cercle vicieux de faiblesse articulaire et d'hémarthroses répétées dans la même articulation avait déjà commencé. Ceci peut être illustré de la façon suivante:

FIGURE 1

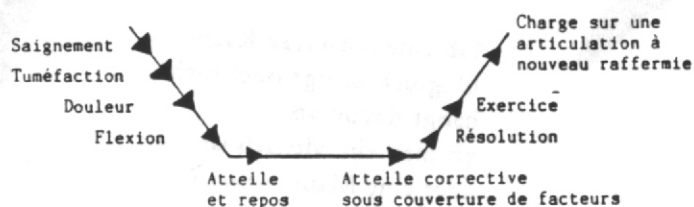


Le saignement artériel entraîne une tuméfaction, de la douleur et une contracture articulaire, car le patient cherche une position qui va le soulager. Pendant que l'articulation est maintenue en flexion, les muscles extenseurs ne sont pas utilisés et par conséquent s'atrophient. Lorsque le saignement s'est arrêté et que le patient met à nouveau tout son poids sur l'articulation, les muscles affaiblis peuvent être incapables de maintenir correctement l'articulation et une récurrence hémorragique peut s'ensuivre.

Briser le cercle vicieux

Il est donc préférable de commencer la physiothérapie dès que le saignement s'est arrêté et que le patient est encore traité par du facteur VIII ou IX. Cela permet de briser le cercle vicieux de manière à ce que le patient retrouve sa "forme" antérieure, comme montré dans la figure 2.

FIGURE 2



Si l'hémorragie est sérieuse, une attelle peut être utile, en vérifiant bien entendu que le membre atteint soit en position confortable. L'attelle devrait être progressivement redressée au fur et à mesure que le saignement cesse et que le patient commence à pouvoir mobiliser son articulation. Lorsque l'hémorragie s'est tarie, des exercices correcteurs sans charge peuvent commencer pour renforcer les muscles extenseurs. La force diminue très rapidement si le muscle n'est pas sollicité.

Le but de cette phase du traitement est d'obtenir un membre aussi fort et droit que possible de manière à ce qu'il puisse supporter la charge du poids du corps. Au début, les exercices doivent être statiques, i.e. qu'on ne fait pas bouger l'articulation atteinte. Ensuite, on commence à mobiliser l'articulation et enfin, on charge progressivement. Chez un jeune hémophile, on devrait assister à une récupération complète de la fonction articulaire et de la force musculaire, et les plus jeunes devraient atteindre l'âge adulte avec un minimum de déformations articulaires.

Pour l'hémophile adulte

L'hémophile adulte a en général des lésions permanentes, car il n'avait pas à sa disposition dans son enfance des produits de substitution adéquats. Pour lui, une fonction articulaire parfaite n'est pas récupérable et le physiothérapeute peut préconiser l'utilisation de talonnettes dans les chaussures, voire de légères attelles pour permettre à l'hémophile de marcher le mieux possible et de préserver les autres articulations. Si une articulation portante n'est pas en position de

fonction, elle affectera tout le système musculosquelettique et la tension exercée risquera de provoquer de nouveaux saignements. Le but de corriger la posture et la marche est d'avoir un corps aussi droit et fort que possible. Il est bon de marcher droit non seulement pour des raisons orthopédiques, mais aussi pour des raisons psychologiques.

Des muscles sains absorbent les chocs et ceci est fondamental pour une bonne marche. Si les muscles sont faibles, ce sont les ligaments qui supporteront les charges. Ils s'étirent et ceci peut conduire à des déformations et ... de nouveaux saignements. Les cartilages peuvent s'éroder et l'os lui-même peut se déformer. Le résultat: toujours plus de saignements et l'installation de douleurs chroniques. L'exercice progressif, qu'il soit fait de manière dirigée ou plus souple sous la forme d'un sport, est toujours bon. La nage, par exemple, fait énormément de bien. L'exercice fortifie le coeur, donne une bonne circulation et des muscles efficaces, toutes sortes d'éléments qui sont aussi importants pour l'hémophile que pour l'athlète professionnel.

Le physiothérapeute est un élément indispensable dans les soins pour hémophiles et les patients devraient être envoyés chez un physiothérapeute via le médecin hématologue en charge des hémophiles.

Pour qu'une physiothérapie soit efficace et que l'hémophile mobilise au maximum ses articulations, il faut une confiance mutuelle de l'hémophile envers son physio et du physio envers l'hémophile. Avec une bonne substitution, des contrôles cliniques réguliers et une

collaboration étroite entre l'hémophile et son physiothérapeute, chaque hémophile peut tirer le maximum de ses muscles et articulations.

Alan Rae
Physiothérapeute à la Royal
Infirmary d'Edimbourg

(Article pris du "Bulletin of
the British Haemophilia
Society")

Traduit par Dr. Ph. de Moer-
loose



Ob eine schwarze Katze
Unglück bringt oder nicht,
hängt davon ab,
ob man ein Mensch ist
oder eine Maus! Sprich

WEEK-END DE SKI DE FOND A
ULRICHEN (VS) du 25 au 27 mars
1988

Ainsi que vous l'observez, nous avons déplacé notre week-end de ski à Ulrichen, au camp de vacances AEGINA. Le camp se trouve tout près de la gare, à proximité d'un bois de mélèze. C'est un gîte où l'on s'y sent bien. Il allie la simplicité et l'excellente cuisine. Les pistes de fond étant toutes proches, l'on pourra, suivant l'air du temps, prendre les repas à l'AEGINA. Ici, point de long chemin d'accès aux pistes, contrairement au "SAND", ni exposition aux morsures du vent.

Le pris de la pension complète s'élève à 40 francs par jour, la demi-pension à 34 francs par jour. La lingerie et les couvertures sont sur place.

Les frais sont à charge des participants. Toutefois, des problèmes pécuniers ne doivent empêcher personne de participer au week-end sportif. Ces problèmes peuvent être réglés de façon individuelle en téléphonant au secrétariat de l'ASH.

Nous serions satisfaits que des participants ou des familles arrivent le vendredi 25 mars déjà.

Pensez à vos préparations coagulantes!

CETTE INSCRIPTION A UN CARACTERE DEFINITIF: Il ne sera pas envoyé de confirmation.

(se reporter au bulletin d'inscription figurant en dernière page)

INVITATION AU CAMP D'ETE
SUISSE POUR HEMOPHILES A
AESCHI-ALLMEND, du 23 au 30
juillet 1988

C'est la beauté des hauteurs surplombant le lac de Thoune, combinée avec le bien-être sécurisant du chalet de montagne, qui nous a incité à séjourner pour la quatrième fois consécutive à l'Aeschi-Allmend, sous houlette de M. Kobelt, médecin, pour notre camp d'été.

Ce camp est prévu pour des garçons et filles de 7 à 13 ans (von Willebrand). Il s'agit surtout de développer la camaraderie et d'encourager le sens communautaire. Sport, jeux et technique d'injection seront les trois composantes dominantes du séjour.

Nous nous réjouissons déjà à la pensée de retrouver des têtes connues et d'accueillir de nouveaux visages aptes à donner des impulsions insolites à notre camp.

Pour pouvoir bénéficier des subventions de l'Office fédéral des assurances sociales, il faudrait 8 à 10 participants.

Saisissez donc l'occasion et inscrivez-vous en utilisant le bulletin d'inscription qui se trouve en dernière page.

Dernier délai: 30 janvier 1988.
Coût: 180 francs.

I N S C R I P T I O N

au week-end de ski de fond du 25 au 27 mars 1988, à ULRICHEN, camp de vacance AEGINA

Arrivée le 25.03.88: [] oui [] non

Adultes: Enfants*: Arrivée pour le souper: []= oui []= non

Arrivée le 26.03.88:

Adultes: Enfants*: Arrivée pour le souper: []= oui []= non

*Un rabais de 40 % est accordé aux enfants de moins de 6 ans, de 10 % aux enfants de 6 à 12 ans.

NOM/ADRESSE:

..... Tél:

Signature: Date:

Prière d'envoyer cette inscription jusqu'au 15 janvier 1988 à l'organisatrice, Mme R. Schawalder, secrétariat ASH, Wankdorfstrasse 10, 3000 Berne 22.

Cocher ce qui convient / indiquer le nombre de personnes

I N S C R I P T I O N pour le camp d'été pour hémophiles à Aeschi-Allmend, du 23 au 30 juin 1988, 3703 Aeschi

NOM/PRENOM: Date de naissance:

ADRESSE (No postal): Tél:

REMARQUES:

Date: Signature:

Inscription à adresser jusqu'au 30 janvier 1988 au plus tard à Mme R. Schawalder, secrétariat ASH, Wankdorfstrasse 10, 3000 Berne 22.