

# L'hémophilie

Autor(en): **Gugler, E.**

Objektyp: **Article**

Zeitschrift: **La Croix-Rouge suisse**

Band (Jahr): **73 (1964)**

Heft 7

PDF erstellt am: **22.07.2024**

Persistenter Link: <https://doi.org/10.5169/seals-683932>

## **Nutzungsbedingungen**

Die ETH-Bibliothek ist Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Inhalten der Zeitschriften. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern.

Die auf der Plattform e-periodica veröffentlichten Dokumente stehen für nicht-kommerzielle Zwecke in Lehre und Forschung sowie für die private Nutzung frei zur Verfügung. Einzelne Dateien oder Ausdrucke aus diesem Angebot können zusammen mit diesen Nutzungsbedingungen und den korrekten Herkunftsbezeichnungen weitergegeben werden.

Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Die systematische Speicherung von Teilen des elektronischen Angebots auf anderen Servern bedarf ebenfalls des schriftlichen Einverständnisses der Rechteinhaber.

## **Haftungsausschluss**

Alle Angaben erfolgen ohne Gewähr für Vollständigkeit oder Richtigkeit. Es wird keine Haftung übernommen für Schäden durch die Verwendung von Informationen aus diesem Online-Angebot oder durch das Fehlen von Informationen. Dies gilt auch für Inhalte Dritter, die über dieses Angebot zugänglich sind.

# L'hémophilie

Dr méd. E. Gugler, chef de clinique, Clinique pédiatrique universitaire de Berne

Rappelons que c'est à l'initiative du Dr E. Gugler, directeur de « L'Office de consultation pour les maladies de l'Hémostase », à Berne qu'a eu lieu cette année et pour la première fois en Suisse un camp de vacances pour enfants hémophiles. Ce camp, à l'organisation duquel la Croix-Rouge suisse a participé tant sur le plan financier que matériel et dont nous avons annoncé la mise sur pied dans notre précédent numéro a eu lieu à Arcegno-sur-Locarno du 10 au 22 août dernier. Avant d'en dire quelques mots, laissons la parole au Dr Gugler qui nous explique ce qu'est en fait l'hémophilie, cette maladie « rare » et mal connue.

L'hémophilie est l'une des plus anciennes maladies familiales héréditaires que l'on connaisse et le Rabbin Simon ben Gamaliel la cite, 200 ans avant Jésus-Christ déjà.

En Suisse, on peut retrouver ses origines vers la fin du XVII<sup>e</sup> siècle, époque à laquelle elle a probablement fait son apparition dans le canton des Grisons, à la suite de l'installation des Walser dans la vallée de Safien. Les hémophiles de Tenna et l'histoire de leurs souffrances sont entrés dans la littérature par le roman d'Ernst Zahn « *Les femmes de Tanno* ». Ils ont fait l'objet de nombreuses recherches généalogiques. Très vite, l'on constata que l'hémophilie n'atteint que les membres mâles des familles, alors qu'elle est transmise par les femmes. L'exemple le plus célèbre est celui de la Reine Victoria d'Angleterre qui était « conductrice » de l'hémophilie et transmet cette affection à deux de ses filles. Ces dernières, à leur tour, propagèrent la maladie dans les maisons princières d'Espagne, d'Allemagne et de Russie. Grâce aux progrès réalisés au cours de ces 15 dernières années, l'on connaît aujourd'hui les processus intimes qui sont à l'origine de la maladie.

L'hémophilie est une maladie héréditaire due à une insuffisance ou à l'absence congénitale d'un facteur indispensable à la coagulation du sang et dont la carence ou le déficit trouble profondément le processus normal du mécanisme de la coagulation sanguine. Nous connaissons aujourd'hui 2 types d'hémophilie: l'hémophilie A, dans laquelle le facteur de coagulation VIII — appelé aussi globuline antihémophilique — manque et l'hémophilie B caractérisée par une insuffisance du facteur coagulant IX ou facteur Christmas. Le premier type d'hémophilie, l'hémophilie A classique est, dans tous les pays du monde, de cinq à sept fois plus fréquente que l'hémophilie B. La transmission de la maladie se fait selon des lois héréditaires très précises. C'est ainsi que seuls les enfants du sexe masculin sont atteints. En revanche, les membres féminins de la famille transmettent l'affection; pour cette raison, elles sont appelées « conductrices ». Elles sont cliniquement saines. Selon la loi de probabilité, la moitié des descendants mâles d'une conductrice sont hémophiles et la moitié de ses filles conductrices. Par contre, un père

hémophile ne transmet jamais l'affection à ses fils. Tous les descendants mâles d'un hémophile sont sains et ne retransmettent pas la maladie plus avant. Mais les filles d'un hémophile sont obligatoirement des conductrices.

## Symptômes et évolution

La prédisposition aux hémorragies présentée par les hémophiles peut se manifester à la naissance déjà. Toutefois, en règle générale, les premières hémorragies n'ont lieu qu'au cours de la deuxième ou de la troisième année, c'est-à-dire lorsque l'enfant commence à marcher et se trouve ainsi en danger d'être plus souvent blessé. La maladie peut se manifester de maintes façons. Les blessures les plus minimes peuvent provoquer des hémorragies de longue durée qui mettent la vie de l'enfant en danger. Des traumatismes « sourds », comme un coup porté sur une partie du corps provoquent des hémorragies sous-cutanées ou inter-musculaires. Par ailleurs, des saignements de nez continus, des hémorragies intrabuccales et labiales, des hémorragies rénales, de l'appareil digestif ou des organes internes peuvent souvent entraîner des situations graves qui nécessitent une intervention médicale urgente. Un aspect typique de l'hémophilie est la prédisposition aux hémorragies articulaires qui apparaissent surtout dans les genoux, les coudes et aux chevilles. Ces effusions souvent excessivement douloureuses contraignent le patient à demeurer alité pendant des semaines. En général, ces hémorragies articulaires sont récidivantes et provoquent une infirmité durable de l'articulation touchée. Cette dernière finit par se déformer, sa mobilité est entravée et elle peut devenir complètement ankylosée (arthrite hémophilique). C'est ainsi qu'au risque d'hémorragie s'ajoute celui d'une invalidité progressive.

L'évolution clinique de l'hémophilie se fait par poussées, au cours desquelles apparaissent pendant plusieurs semaines des accidents hémorragiques successifs. Entre ces poussées, l'on note des intervalles de durée variable, s'étendant sur plusieurs semaines ou plusieurs mois pendant lesquels le malade ne présente aucune manifestation de sa maladie. Jusqu'ici l'on n'a pas encore décelé la raison de ces crises périodiques. Les hémor-

ragies se rarifient avec l'âge, bien que le trouble congénital de la coagulation sanguine dont il est affecté demeure inchangé tout au long de la vie de l'hémophile. L'on peut expliquer cette évolution par le fait que, l'expérience aidant, le patient hémophile adulte sait éviter bien des risques.

A côté de ces formes graves de l'hémophilie, nous en trouvons aussi de plus bénignes. Ces patients moins gravement atteints ne présentent pas d'hémorragies articulaires; étant ainsi moins handicapés par leur maladie, ils peuvent mener une vie normale. Fréquemment aussi, la maladie demeure inconnue et ne se révélera qu'à l'occasion d'opérations (extractions dentaires, amygdalectomies). Chez ces malades, le facteur de coagulation ne manque pas absolument. Il est encore disponible en petite concentration et suffit à empêcher de graves hémorragies.

### Mesures préventives et curatives

Grâce aux progrès réalisés dans le domaine de la coagulation sanguine, de la chimie des protides et de la transfusion sanguine, le sort des hémophiles s'est sensiblement amélioré ces dernières années. Il est aujourd'hui possible d'isoler dans le sang de donneurs sains le facteur de coagulation qui leur manque et de l'administrer sous forme concentrée aux hémophiles dont le mécanisme hémostatique est ainsi amené, pour peu de temps, à la normale. Une hémorragie peut de la sorte être jugulée. Selon les cas, l'on administrera encore au patient, en plus de ce concentré de facteur coagulant — la globuline antihémophilique SRK —, du sang frais ou une transfusion de plasma. Malheureusement, la durée de vie des facteurs de coagulation ainsi substitués est très courte et n'excède pas 24 heures. Ceci explique la nécessité de répéter les transfusions à

quelques heures de distance pour assurer une hémostase durable. Grâce à ces mesures thérapeutiques, les graves interventions chirurgicales sont devenues moins dangereuses qu'autrefois. Quant aux conséquences des hémorragies articulaires qui représentent aujourd'hui l'un des principaux problèmes du traitement des hémophiles, elles peuvent être sensiblement améliorées par la mise au repos en position fonctionnelle de l'articulation, un traitement judicieux et l'application de mesures physiothérapeutiques. Enfin, des mesures préventives prises dès la plus tendre enfance contribuent beaucoup à réduire le nombre des hémorragies et par là celui des absences à l'école ou au travail. Elle permettent aussi d'éviter l'invalidité grave.

Il est de plus indispensable que l'hémophile demeure continuellement sous contrôle médical. C'est pourquoi le Laboratoire central du service de la transfusion de sang de la Croix-Rouge suisse a créé à titre d'essai un Office de consultation pour les maladies de l'hémostase. Cette initiative a pour but de soumettre les hémophiles à des examens pratiqués selon les méthodes d'analyses de la coagulation les plus modernes. Il est en effet indispensable de définir le type d'hémophilie dont souffre un malade pour le traiter judicieusement. De plus, les patients doivent être instruits des possibilités de traitement offertes par la médecine moderne et être informés des divers problèmes thérapeutiques, médico-sociaux et hérédito-biologiques que suscite leur affection.

L'on s'efforce par ailleurs de réaliser cette année en Suisse un projet à l'étude soit *la création d'une Société de l'hémophilie* comme il en existe déjà depuis plusieurs années dans de nombreux autres pays. De la sorte, il sera possible de rendre supportable le sort inévitable qui attend l'hémophile en lui permettant de vivre comme un membre normal et utile de la société.



# Arcegno- sur-Locarno



La garde des enfants hémophiles exige des précautions infinies. A part la natation, tous les sports leur sont interdits. Ils ne peuvent marcher plus de 30 minutes par jour. — Pourtant plusieurs belles excursions en autocar et une croisière en bateau ont été organisées à l'intention des petits colons d'Arcegno. Pour que tous soient heureux ces jours-là on emmenait également les « alités » du jour en se munissant, à leur intention, du matériel nécessaire aux transfusions pratiquées en cours de route.

## Colonie de vacances pour enfants hémophiles

◀ Chaque fois qu'une hémorragie externe ou interne ne peut pas être enrayée par un traitement local, il est indiqué de provoquer une hémostase (arrêt de l'hémorragie) générale. Celle-ci a pour but de fournir temporairement au malade le facteur de coagulation déficient et de normaliser l'hémostase. Cette thérapeutique, toutefois, est réservée à des situations spéciales. L'on a renoncé à injecter régulièrement le facteur faisant défaut aux hémophiles (comme cela est par exemple le cas pour l'insuline chez les diabétiques), afin d'éviter que les malades ne développent des anticorps inhibiteurs du facteur antihémophilique, anticorps qui aggravent la maladie hémorragique et rendent inefficace les injections ultérieures. — A l'heure actuelle, le service de la transfusion de sang de la Croix-Rouge suisse dispose des préparations suivantes qui permettent de provoquer l'hémostase générale: sang frais, plasma frais, globuline antihémophilique (dans les cas d'hémophilie A), sang conservé, plasma sec, sérum sec, sang frais et plasma frais (dans les cas d'hémophilie B). — Il est par conséquent indispensable que chaque hémophile connaisse son groupe sanguin, car il est essentiel que les produits transfusés proviennent du sang d'un donneur appartenant au même groupe que le receveur. Lors des transfusions de plasma et de sérum sec et de globuline antihémophilique en revanche, il n'est pas nécessaire de connaître le groupe sanguin du patient. — Il est évident que l'application de toutes les mesures destinées à entraîner l'hémostase générale n'est possible que sous une stricte surveillance du médecin traitant auquel il appartient d'apprécier la nature et la quantité du produit sanguin à injecter. — Notre photo montre la doctoresse M. Wyss, responsable de la surveillance médicale du camp de vacances d'Arcegno procédant à une transfusion dans l'infirmerie de fortune, installée avec les moyens du bord dans un des locaux de la Casa Albert-Schweitzer qui abritait la colonie.