

## **L'hémophilie / par L. de Ponthière.**

### **Contributors**

Ponthière, L. de.  
Bulloch, William, 1868-1941  
Royal College of Surgeons of England

### **Publication/Creation**

[Dour] : [A. Vaubert], [1908]

### **Persistent URL**

<https://wellcomecollection.org/works/nt9w47ep>

### **Provider**

Royal College of Surgeons

### **License and attribution**

This material has been provided by This material has been provided by The Royal College of Surgeons of England. The original may be consulted at The Royal College of Surgeons of England. where the originals may be consulted. Conditions of use: it is possible this item is protected by copyright and/or related rights. You are free to use this item in any way that is permitted by the copyright and related rights legislation that applies to your use. For other uses you need to obtain permission from the rights-holder(s).



Wellcome Collection  
183 Euston Road  
London NW1 2BE UK  
T +44 (0)20 7611 8722  
E [library@wellcomecollection.org](mailto:library@wellcomecollection.org)  
<https://wellcomecollection.org>



Ann. 1

N<sup>o</sup> 8.

Troisième section

Quatrième section

Industrie.

Cinquième section

de fer, d'aluminium

Sixième section

commerce, les arts

Septième section

analyses.

Huitième section

Neuvième section

Dixième section

du rail, les

de surveillance, les

mon, les perceptions

une Exposition

Le programme

Mardi soir, 9

Mercredi, 10

L'Académie pour

L'après-midi, 4

res et ouvertures

Judi, 11 juillet

rale.

Vendredi, 12

dimanche, 1

vature pour le

de ces établissements

A des jours

après les séances

de surveillance

La Commission

que les visiteurs

compétents, vi

critiques de F

Les chemins

d'usage.

La rédaction

cipe aux délé

membres du Co

comptes rendus

Les annexes



1908.

— 69 —

17.

Troisième section : *L'organisation des secours dans les villes.*

Quatrième section : *Secours à la campagne et dans les centres industriels.*

Cinquième section : *Secours en matière de transports (chemins de fer, automobiles, etc.)*

Sixième section : *Secours en mer, sur les côtes, les rivières, les canaux, les lacs.*

Septième section : *Secours dans les mines et les industries analogues.*

Huitième section : *Secours en cas d'incendie.*

Neuvième section : *Secours dans les montagnes.*

Dixième section : *Secours dans les sports.*

On le voit, les administrations publiques, les médecins, les Sociétés de sauvetage, les organismes d'assurance, les industriels, les sportsmen, tous peuvent tirer grand profit des débats du Congrès, auquel une Exposition sera annexée.

Le programme des journées se trouve arrêté ainsi qu'il suit :

Mardi soir, 9 juin, réception par la Ville.

Mercredi, 10 juin. ouverture du Congrès dans la salle d'honneur de l'Académie pour les Sciences sociales et commerciales (Jügelhaus). L'après-midi, dans le même local, constitution des sections particulières et ouverture des séances de ces sections.

Jeudi, 11 juin, séances des sections particulières, puis séance générale.

Vendredi, 12 juin, même programme.

Dimanche, 13 juin, séance de clôture du Congrès, ensuite départ en voiture pour les instituts de fabrication de sérums à Hoechst, visite de ces établissements, ensuite départ en voiture pour la Saalburg.

A des jours restant encore à déterminer, auront lieu, l'après-midi, après les séances, de grandes démonstrations pratiques avec appareils de sauvetage et des exercices de sauvetage pratique.

La Commission des transports prendra les mesures nécessaires pour que les visiteurs du Congrès puissent aussi, sous la conduite de guides compétents, visiter les institutions sociales et de bienfaisance, et les curiosités de Francfort.

Les chemins de fer accorderont aux congressistes les réductions d'usage.

La cotisation est de *vingt-cinq* francs, elle donne le droit de participer aux délibérations du Congrès, aux fêtes et aux excursions ; tout membre du Congrès reçoit gratuitement les publications, rapports et comptes rendus.

Les dames qui accompagnent les membres peuvent participer au



Congrès, aux fêtes et aux excursions, moyennant paiement d'un droit de douze francs.

On peut adresser: *a)* les adhésions au Bureau du Congrès international des premiers secours, Leipzig, Nikolaikirchhof, 2 ; *b)* les communications, demandes de renseignements, etc., au docteur René Sand, secrétaire du Comité belge du Congrès, 45, rue des Minimes. Bruxelles.

---

## REVUE SCIENTIFIQUE

---

### L'Hémophilie.

par le Dr L. DE PONTIÈRE (de Charleroi),

Ancien assistant à l'Hôpital St-Antoine, à Paris et à l'Université de Louvain.

L'affection dont je désire vous entretenir brièvement, n'est pas d'une extrême fréquence. Mais si elle se rencontre rarement, il n'en est pas moins vrai qu'il est excessivement désagréable de se trouver, chirurgicalement parlant, devant un hémophile et il est en revanche très agréable de savoir quelles sont les armes dont nous disposons pour combattre cette particularité.

Comme vous le savez, l'hémophilie est une entité morbide, ordinairement congénitale, souvent héréditaire, quelquefois acquise, caractérisée par une tendance aux hémorragies spontanées ou traumatiques internes ou externes, en relation soit avec une fragilité particulière des tuniques vasculaires, soit avec une difficulté de la coagulabilité du sang, tenant à une diminution ou à un défaut des ferments qui produisent la coagulation du sang.

Bien que cette affection remonte, comme il est facile de le comprendre, à la plus haute antiquité, les recherches histologiques, science d'ailleurs récente, ne furent commencées qu'il y a quelques années de même que l'étude de sa pathogénie.

C'est donc un sujet d'actualité qu'avaient à traiter au dernier Congrès de Médecine (Paris, 1907), MM. Carrière et Labbé, rapporteurs, qui mirent au point cette question et dans les travaux desquels je puiserai largement.

L'hémophilie est plus fréquente dans les pays septentrionaux et, d'après les observations recueillies jusqu'à ce jour, l'Allemagne tiendrait la tête suivie de l'Angleterre, de la Suisse et de la France.

L'influence familiale et héréditaire n'est nullement douteuse mais n'est pas absolument fatale et l'affection se transmet avec une plus grande fréquence aux garçons qu'aux filles.

Son âge d'apparition varie : si l'hémophilie est héréditaire ses



symptômes se manifestent dès les premiers mois de l'existence ; mais beaucoup plus tard, si l'affection est acquise.

La consanguinité n'intervient pour rien ; la diathèse névropathique, sans être écartée complètement, ne joue qu'un rôle en tous cas obscur. Facteurs plus importants sont la tuberculose des parents, l'arthritisme, et Carrière estime que l'hérédo-syphilis exerce une influence plus fréquente qu'on ne l'a dit jusqu'ici.

En somme cette étiologie de l'hémophilie n'est encore qu'esquissée. Cliniquement, la diathèse est caractérisée : 1° par des hémorragies *provoquées* à l'occasion des plus minimes traumatismes : ecchymose à la suite d'un choc, d'une chute, d'un pinçon ; suintement sanguin interminable après une écorchure ou une légère coupure ; hémorragies incoercibles, mettant la vie en danger, après l'avulsion d'une dent, l'ablation des végétations adénoïdes, la vaccination ou une opération quelconque.

2° Par des hémorragies *spontanées* au niveau de la peau (ecchymoses), des muqueuses (épistaxis, stomatorragie, hémorragie intestinale), des viscères (hématurie) ou des muscles (hématomes).

3° Par des attaques répétées de gonflement articulaire se produisant au niveau de toutes les jointures.

De nombreuses théories ont été mises en avant pour exposer la genèse d'une affection dont la transmission est quasi fatale.

On peut les grouper, avec M. Labbé, en quatre catégories :

I. — *Théories vasculaires* : reposant sur une dégénérescence graisseuse avec amincissement et diminution de résistance des parois artérielles : cette théorie n'est pas acceptable, pas plus que l'influence d'une aorte étroite, mince et élastique, infantile.

II. — *Théories circulatoires cardiaques* : on a incriminé à tort l'hypertrophie du ventricule gauche. Quant à l'hypertension artérielle elle n'explique pas la diathèse hémorragique : chez les hypertendus par sclérose rénale, on constate bien une certaine propension aux hémorragies (épistaxis, hémorragies cérébrales, etc.), mais celles-ci n'ont pas le caractère persistant des hémorragies des hémophiles.

III. — *Théorie nerveuse* : elle repose sur des expériences physiologiques et certaines observations prises chez l'homme et qui feraient conclure à une névrèse des vaso-moteurs. Mais comme je l'ai dit plus haut aucune preuve n'établit ces théories suffisamment.

IV. — Reste donc la *théorie sanguine*.

Grandidier, Lossen, Hayem, Wright, Sahli, P.-E. Weil, ont établi que le sang des hémophiles offre une diminution de la coagulabilité.

De leurs expériences très intéressantes et d'une technique simple, il résulte que : coagulation retardée, précédée par la sédimentation, caillot rétractile, sont les caractères de la coagulation du sang chez



les hémophiles. Reste à savoir à quoi tiennent ces anomalies de la coagulation ?

Selon que l'on a affaire à une hémophilie *accidentelle* ou à une hémophilie *familiale* on relève dans l'examen du sang, de nombreuses différences qu'on peut, avec le professeur Broca, résumer ainsi :

HÉMOPHILIE ACCIDENTELLE	HÉMOPHILIE FAMILIALE
Sang très fluide.	Sang visqueux.
Ecoulement rapide et prolongé à la piqure des veines.	Ecoulement lent et peu prolongé à la piqure des veines.
Morphologie cellulaire normale.	Morphologie normale.
Formule leucocytaire normale.	Leucohémie constante ; prédominance des mononucléaires.
Coagulation plasmatique.	Coagulation plasmatique.
Grand retard de coagulation (30 à 75 minutes).	Retard énorme de coagulation (2 h. 1/4 à 12 h.).
Caillot solide.	Caillot blanc, mou, floconneux.
Serum abondant.	Serum moins abondant.
Rétraction normale.	

Il paraît aujourd'hui certain que la grande hémophilie, familiale ou sporadique est liée à un trouble de la coagulation produit par une insuffisance ou une imperfection des ferments du sang.

Il est également établi qu'il n'y a pas une *hémophilie* avec une lésion sanguine constante, mais des *états hémophiliques* avec des altérations diverses du sang :

- 1° L'hémophilie sporadique par insuffisance du plasma ;
- 2° L'hémophilie familiale par insuffisance du plasma et par présence de substances anticoagulantes ;
- 3° Peut-être y a-t-il en outre une hémophilie due à une insuffisance des sels de chaux. Ainsi s'expliqueraient les succès obtenus dans quelques cas avec le traitement calcique.
- 4° Il paraît enfin exister une hémophilie par troubles vasculaires.

Il est certain que la contractilité des capillaires joue un rôle dans l'arrêt des hémorragies. L'efficacité des applications d'adrénaline contre certaines hémorragies est là pour le prouver.

Il faut admettre, avec M. Labbé, dans l'hémophilie, un élément vasculaire, d'importance secondaire et reconnaître l'existence d'une variété d'hémophilie distincte des grandes hémophilies héréditaires et sporadique d'origine vasculaire et moins redoutables qu'elles.

L'état hémophilique peut se montrer à l'état de pureté, comme c'est le cas pour les hémophilies sporadique et familiale, ou associé à d'autres états pathologiques du sang comme le purpura, les anémies pernicieuses, les maladies infectieuses, le choléra, les néphrites, certaines intoxications.

La distinction clinique d'avec certains purpuras chroniques n'est pas toujours possible.

*L'évolution* de l'hémophilie est essentiellement variable.



I. — Chez quelques sujets l'hémophilie est latente et ne se traduit par aucune manifestation hémorragique jusqu'à ce qu'une hémorragie parfois mortelle se produise à l'occasion d'une opération ou d'un accident de l'accouchement.

Je possède à ce sujet d'hémophilie *latente* deux observations bien caractéristiques.

OBSERVATION I. — Il y a une dizaine d'années, alors que j'étais assistant à l'Université de Louvain, se présenta à la consultation de laryngologie une jeune fille d'une vingtaine d'années, sans antécédents, mais porteuse d'une amygdale énorme, d'aspect papillomateux gênant considérablement la déglutition et la respiration. Il n'est pas exagéré de dire que les dimensions de cet organe atteignaient celles d'un œuf de poule. L'opération pratiquée par le professeur Dandois, avec mon assistance, consista dans l'excision et le morcellement de cette énorme masse.

L'irrigation artérielle de l'amygdale est, comme vous le savez, assurée par une artère tonsillaire principale, branche de la carotide externe et une tonsillaire accessoire, née de la pharyngienne ascendante. Les ramifications artérielles traversent la capsule fibreuse et viennent s'épanouir dans le parenchyme glandulaire.

Si j'insiste sur ces détails, c'est pour dire qu'au cours de cette intervention, qui fut pratiquée sous narcose au bromure d'éthyle, il ne se produisit aucun symptôme pouvant permettre de conclure à la lésion d'un tronc artériel quelque peu conséquent. La perte de sang, à notre grand étonnement, fut plutôt insignifiante et l'hémorragie paraissait complètement tarie une heure après l'opération.

Il n'en fut cependant pas ainsi tout le temps. Dès la soirée cette jeune fille commença à présenter sur le moignon opératoire, un suintement léger il est vrai mais continu. La perte de sang fut telle que le lendemain les moyens ordinaires, compression, application de bioxyde d'hydrogène, etc., ayant échoué, l'on dut recourir à la ligature de la carotide externe qui n'amena nullement la cessation du suintement sanguin.

En fin de compte, l'opérée étant quasi exsangue on recourut à des injections en masse de sérum physiologique et cette fois l'on eut par ce moyen, raison de l'hémorragie. Pour compléter l'odyssée de cette personne, je dois ajouter que, consécutivement à la piqûre faite à la peau du flanc pour l'injection d'eau salée, elle fit un vaste phlegmon des parois abdominales qui guérit d'ailleurs parfaitement bien.

OBS. II. — L'autre cas auquel j'ai assisté, s'est déroulé dans le service de mon ancien et distingué maître, M. le professeur Debaisieux.

Il s'agissait d'un grand fort gaillard d'une trentaine d'années, marchant à l'aide de béquilles, car il souffrait d'une vieille arthrite sèche

III



de l'articulation tibio-tarsienne de la jambe droite, et exerçant la profession de mendiant.

Tous ceux de ma promotion se souviennent certainement de ce béquillard à l'aspect florissant, qui avait son siège d'exploitation sur le boulevard, dans le voisinage de la prison centrale.

Or, le bonhomme qui estimait que l'insuffisance de ses recettes était due à son apparente intégrité fonctionnelle qui le faisait passer souvent pour un simulateur, encouragé par l'inocuité relative des interventions chirurgicales qu'il voyait pratiquer dans la cité universitaire, s'en vint un jour à la clinique chirurgicale, prétexta des douleurs intolérables dans son articulation et exigea à différentes reprises qu'on lui amputât la jambe. Manifestement estropié, il ne doutait pas de la plus-value qui serait apportée à son petit commerce.

M. Debaisieux lui fit donc un beau jour une amputation de la jambe au lieu d'élection. L'intervention se passa sans encombre et le pansement fut appliqué. L'autopsie de l'articulation malade démontra, par l'étendue des lésions, que le malade était réellement incapable de se servir de sa jambe, et que ses souffrances étaient vraisemblables.

Or, au grand étonnement de l'interne de service, on trouva le soir le pansement rempli de sang ainsi que déjà une partie de la literie. M. Debaisieux, appelé en hâte, examina la région : aucun battement artériel, rien qu'un suintement en nappe, on revérifia les ligatures artérielles ; plus tard on dut recourir à la ligature de la crurale, à la compression en masse du membre inférieur, aux injections sous-cutanées de serum physiologique, etc., rien n'y fit. Le malade perdit jusqu'à la dernière goutte de son sang et ne put ainsi bénéficier des heureux résultats de son petit sacrifice...

II. Chez certains sujets, l'hémophilie est légère et la maladie ne se traduit que par des ecchymoses, avec grandes tendances à saigner, plus que chez des sujets normaux, à l'occasion de chocs, d'accidents ou d'opérations. Cet état de choses peut durer toute la vie et celle-ci peut être fort longue. Chez certaines femmes, on ne note que quelques accidents au moment des règles et de l'accouchement. En un mot, l'hémophobie subit des poussées aux époques suivantes : dentition, puberté, accouchements, ménopause.

III. La forme la plus commune est celle qui s'accompagne de saignements des muqueuses ou d'ecchymoses sous-cutanées. Ces hémorragies ne se répètent pas trop fréquemment, ne sont pas trop abondantes et ne mettent pas la vie en danger. Cette forme guérit souvent à la puberté.

IV. La forme la plus grave est celle qui débute dès les premiers mois de la vie ; on y relève de grandes hémorragies spontanées ou traumatiques, des hématomes, des arthropathies. Elle peut entraîner l'anémie pernicieuse et la mort. La mortalité des hémophiles est considérable. Dans 64 pour cent des cas la mort survient dans les 10 pre-



nières années. Onze pour 100 seulement des hémophiles dépassent la vingtième année.

Des expériences faites *in vitro*, sur les sangs des hémophiles, on est arrivé à conclure qu'il existe des substances, telles la solution de chlorure de calcium à faible dose, qui accélèrent la coagulation.

Fait plus important encore, les *serums sanguins* de l'homme sain ou des animaux (à la dose d'une à trois gouttes par 1 c. c. de sang), favorisent la coagulation de façon *marquée* dans l'hémophilie familiale, de façon *absolue* dans l'hémophilie spontanée, où la coagulation se produit alors normalement en cinq ou dix minutes.

Nous arrivons ainsi à parler du *traitement* de cette redoutable affection. Tous les traitements ont été essayés. Les moyens ordinaires, hémostatiques, échouent habituellement.

Comme le rappelle M. Labbé, la compression simple, l'élévation du membre qui saigne, le tamponnement des fosses nasales contre les épistaxis ne suffisent pas, et, dès que l'on cesse d'agir, l'hémorragie reparait.

Les coagulants ordinaires, comme le perchlorure de fer, l'antipyrine, sont sans action. Les injections d'ergotine, d'eau de Rabel, sont insuffisantes.

A considérer les publications médicales, il semblerait pourtant que nombre de médications seraient efficaces. Il est vrai que les succès ne durent pas longtemps et que, dès l'année suivante, le médicament qui guérissait les hémophiles, est déjà abandonné.

L'adrénaline a été plusieurs fois appliquée localement, et avec succès, sur une muqueuse saignante. On peut toutefois se demander, avec Sahli, si les hémorragies secondaires consécutives à l'application de ce toxique ne sont pas à craindre. La vaso-dilatation qui succède à la constriction vasculaire est parfois considérable. Je pense qu'il ne faut pas exagérer les conséquences de cette vaso-dilatation et que d'autre part le succès de ces applications variera suivant le mode d'emploi, l'étendue de la surface cruenta et le genre d'hémophilie à combattre.

Il était logique de tenter les propriétés coagulantes de la gélatine injectée dans les vaisseaux sanguins. On l'a utilisée de trois façons :

- 1° En application locale sur une plaie qui saigne.
- 2° En ingestion à la dose de 200-250 grammes par jour.
- 3° En injection sous-cutanée de sérum artificiel gélatineux au titre de 1-5 pour cent et à la dose de 20 à 100 c. c.

Il résulte des observations de M. Labbé, que ce traitement ne mérite pas d'être pris en considération, pas plus que le sérum artificiel.

Le traitement thyroïdien, l'extrait d'ovaire auraient donné de bons résultats. L'extrait hépatique ne jouit d'aucune autre propriété que les extraits d'organes quelconques.



L'application d'une solution de chlorure de calcium à 1 pour 100 sur une plaie qui saigne favorise la coagulation et absorbé, par le tube digestif, il augmente, aussi longtemps qu'on en prend, une action analogue sur le sang. Les résultats ne sont pas constants, loin de là, (2-8 gram. par jour) et exigent un traitement continu avec période de repos.

Le meilleur traitement de l'hémophilie, traitement si bien mis en évidence par P. E. Weil, l'élève de Broca, consiste dans l'action des *injections de serum*.

*Tous les serums sanguins sont efficaces pourvu qu'ils soient frais*, mais on rejettera les serums toxiques comme le serum bovin ou canin. On donnera la préférence au serum de l'homme et du cheval ou bien, et avec le même avantage et une plus grande facilité de s'en procurer, au *serum antidiphthérique*. Dans l'hémophilie sporadique l'injection intra-veineuse de 10-20 c. c. de serum frais corrige le vice hématique d'une façon complète ; les hémorragies s'arrêtent et une opération chirurgicale peut être pratiquée ensuite sans danger. Cet effet, obtenu complet au bout de 48 heures, persiste, un certain temps pour disparaître au bout de cinq semaines. A ce moment, la sérothérapie renouvelée produit le même effet que la première fois.

Dans l'hémophilie familiale, l'injection de serum est un peu moins efficace ; elle accélère la coagulation sans la rendre normale. L'action du serum ne paraît pas persister plus d'un mois.

L'injection du serum se fait avec la plus grande facilité dans une veine du pli du coude ; si on l'injecte sous la peau, la dose doit être doublée, c'est-à-dire passer de 10-20 à 20 ou 40 cent. cubes.

Le serum sanguin n'agit pas seulement de cette façon mais encore appliqué *localement*. Une compresse imbibée de serum met ainsi fin en quelques instants à des hémorragies incoercibles.

Je ne puis mieux faire en terminant cette étude, volontairement écourtée, que de répéter les sages paroles de mon distingué ami, M. le professeur Schiffers : (in Presse otologique Belge. Sérothérapie dans les épistaxis, par le professeur Schiffers, N° 2, 7<sup>e</sup> année.)

« Le serum sanguin est une arme nouvelle et puissante mise entre  
» les mains du médecin et ce fait prouve que les barrières que  
» d'aucuns voudraient tracer entre le spécialisme et la médecine générale,  
» sont illusoires. Le médecin spécialisé rhinologiste doit se  
» souvenir alors qu'il est médecin avant tout. »

---

## BIBLIOGRAPHIE

---

ARMAND GAUTIER. — *L'Alimentation et les Régimes chez l'homme sain ou malade*. — Troisième édition revue et augmentée. 1 vol. grand in-8°, de xx-751 pages (Masson et C<sup>ie</sup>, éditeurs). Prix : fr. 12.00

Cette troisième édition du livre, maintenant célèbre, du Professeur Gautier n'est









No title page or copyright





