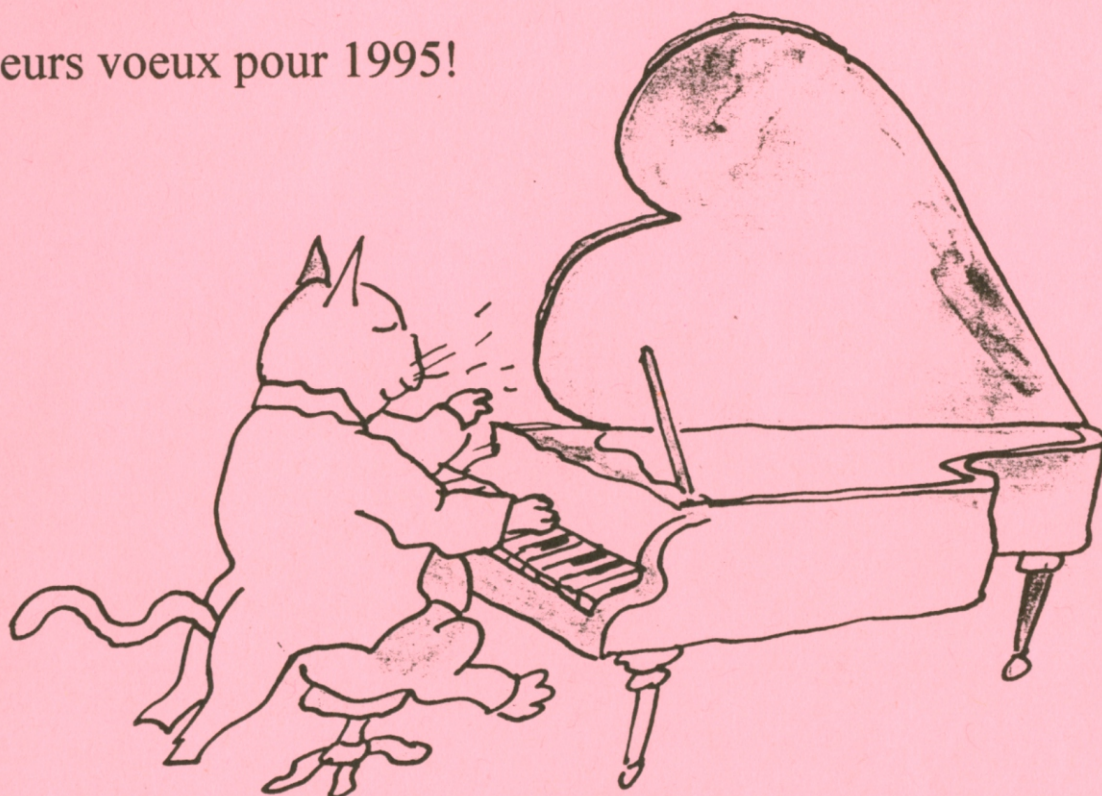


# Association Suisse des Hémophiles

Meilleurs voeux pour 1995!



## Schweizerische Hämophilie - Gesellschaft

## Decembre 1994

### Editeur

ASH, siège social  
Seestrasse 45, 8027 Zurich  
Tel.: 01 281 08 55 (ma/me/je)  
Fax: 01 930 11 94

compte postal: 30-7529-3

### Responsable

Ursula Fries, Egg,  
Présidente du comité

### Publications d'ordre médical

Dr Esther O. Meili, Wetzikon  
Présidente de la commission  
médicale et membre du comité

### Traductions en français:

ZL SRK, dépt. Th. Hilfiker  
Mme E. Kropf, Fahrni  
Lecteurs ASH:

Dr. M. Wyss, membre de la  
commission médicale et  
J.-C. Besson, membre du comité

### Rédaction

Myrta Angst, siège social

*En cas de litiges le texte allemand  
fait foi.*

\*\*\*\*\*

### Sommaire

page

#### Activités et dates importantes

1 (ci-contre)

#### Rapports

2 du siège social

#### Informations générales

3 Présentation de  
livre/publications

#### Droit et finances

4 Information de Dr. K.  
Meier, avocat SHG

#### Publications d'ordre médical

voir rapports d'activités

#### Rapports d'activités

5 - 15 Séminaire d'automne

### Assurances

16 - Voyages et assurances  
voyages  
- Caisses maladie:  
franchise maximale

### Publications d'ordre personnel

17 Mutations / décès

### La page de nos membres

18 Contacts

### Divers

19 - 22 Extrait de la brochure  
de U. Fries 'Vivre avec  
l'hémophilie/la petite  
enfance'

### Dernières pages:

#### Adresses

- du comité et de son avocat  
- des membres de la commission  
médical  
- des centres d'hémophilie

#### Annexe:

--

\*\*\*\*\*

## Activités et dates importantes:

### Réunion des familles à Berne

Dimanche le 08.01.95,  
organisation: Dr. R. Kobelt:  
Tél: 031 961 30 10

### Journée Romande

en printemps 1995, organisation:  
Dr. de Moerloose, Genève  
022 372 97 51  
Thème: génie génétique

### Week-end ski de fond

4.2. und 5.2.95  
maison de vacances 'Aegina'  
Obergoms

### Assemblée générale 1995

Dimanche, 21.05.1995, hôtel  
Schweizerhof, à Berne

### Camp de vacances d'automne

pour des garçons dès 14 ans à la  
place du camp d'été, hélas déjà  
complet  
organisation: Dr.med. R. Kobelt

### Séminaire d'automne

Dimanche, 05.11.95  
Hôtel Zürichberg, Zurich

### WFH 1996, Dublin, Irlande

du 23.06. au 28.06.96

\*\*\*\*\*

### Image en page-titre

*Extrait du livret de chants de la  
Croix Rouge Suisse intitulé "Ouvrir  
les coeurs" et illustré des dessins de  
Peter Ungerer. Le livret contient  
des chants traditionnels suisses.*

*Le Dr. Karl Kennel, président de la  
CRS pense à ce propos:  
"Que le chant ouvre les coeurs est  
un fait reconnu depuis la nuit des  
temps, et est aussi confirmé par des  
recherches médicales empiriques,  
au siècle de la scientificité. Platon  
et Aristote connaissent déjà l'effet  
du chant sur les sentiments des  
chanteurs et de leurs auditeurs.  
Aussi loin que l'homme se  
souviennent, le siège des sentiments a  
été établi dans la poitrine, dans le  
coeur. Sûrement à cause du  
sentiment d'espace, provoqué par le  
bien-être, et celui de serrement,  
provoqué par la peur ou autres  
gènes. Le chant ouvre les coeurs.  
Avec des coeurs fermés, nous ne  
pouvons pas nous rendre compte  
des besoins des autres et nous ne  
sommes pas non plus prêts à les  
aider. C'est dans ce sens que la  
CRS veut avec ce livret de chants  
apporter son soutien au  
renforcement du courage de vivre,  
de la créativité et de la générosité."*

### Remarque de la rédaction:

*Si ce livret de chants vous  
intéresse, adressez-vous au  
secrétariat.*

*Tous nos remerciements à la CRS!*

**Du secrétariat**

Chers membres et donateurs, chers lecteurs

Un tas d'informations concernant le domaine de l'aide à la santé, fournies par d'autres organisations d'entraide, atterrissent quotidiennement sur mon bureau. L'Association Suisse des Hémophiles est membre

- de L'Aide Suisse contre le Sida (toutes organisations-sida affiliées incluses)
- de la ZEWO (Centrale des entreprises de bienfaisance)
- de la GELIKO (Conférence des ligues de la santé)
- de la FSIH (Fédération suisse pour l'intégration des handicapés)
- de la WFH (World Federation of Hemophilia)
- du Consortium WFH pour le sang et les produits sanguins

Nous recevons de plus régulièrement des informations

- de La CRS
- des offices Pro Infirmis
- de l'organisation d'entraide cérébrale
- de divers ateliers de handicapés
- de l'Aide Suisse contre le cancer
- de l'Office fédéral pour la santé publique
- de l'Association Allemande des Hémophiles
- de l'Association Autrichienne des Hémophiles
- de l'Association Espagnole des Hémophiles
- de l'Association Hollandaise des Hémophiles
- etc.

Les organisations les plus diverses nous envoient leurs rapports annuels et des informations sporadiques.

Chaque bulletin comporte dans l'une ou l'autre de ces rubriques des éléments tirés de ce flot d'informations.

L'Aide Suisse contre le Sida nous fournit depuis le mois d'août les informations tirées de la presse sur l'hémophilie, le sang, les produits sanguins et le sida. Ce service nous permet d'économiser chaque année beaucoup d'argent en recherches, qui jusqu'à présent étaient effectuées par Argus de la presse. Nous sommes de plus continuellement informés sur les cours, les activités, les semaines de vacances et de camps, sur la lutte, la prévention, et sur les dernières découvertes de la médecine, de la médecine alternative et de la science.

Comme il l'a déjà été dit dans le précédent bulletin, l'offre de cours est fortement d'actualité pour toutes personnes avec système immunitaire affaibli et déficient. Ce qui peut se manifester entre autres, aussi sous forme de maladies/de prédispositions telles que: cancer/tumeur, mycoses, allergies et maladies psychosomatiques. Il est aussi un fait constaté depuis longtemps, que les hémophiles avec système immunitaire fonctionnant normalement vivent mieux, et qu'un système immunitaire qui fonctionne bien pourrait/peut même protéger contre une contamination par le sida.

J'ai participé récemment à une leçon de Rang Dröl: Le Rang Dröl renforce lui-aussi le système immunitaire et régularise le fonctionnement glandulaire et le flux d'énergie dans le corps.

J'ai assisté en novembre à un brunch à thème Sida concernant la survie à long terme. Christina Vogel, VIH-positive depuis 18 ans et qui a séjourné il y a 5 ans à l'hospice pour la mort du sida dans l'attente de la mort, y prenait la parole. Pratiquement tous les participants étaient VIH-positifs depuis plus de 10 ans. Il y en avait aussi qui avaient été contaminés au cours d'opérations avec transfusions sanguines, hépatite incluse! Il y avait ceux qui se soumettent régulièrement à un contrôle médical mais qui jettent tous les médicaments. D'autres au contraire qui suivent à la lettre les indications des médecins, d'autres encore qui suivent leur instinct.

Le discours général était:

- Ce qui convient à chacun et bon pour lui.
- Toutes les thérapies avec travail corporel sont bonnes. On y apprend à écouter les besoins de son corps et à se comporter de façon appropriée et avec amour de soi-même.
- Il est surtout très important de trouver une raison de renforcer son amour-propre et d'apprendre à se connaître, éventuellement avec une aide thérapeutique.
- Une alimentation qui renforce le système immunitaire est bonne.
- Il est important de diminuer le stress.
- L'optimisme, un bon entourage et surmonter la peur sont importants.

La peur et la douleur sont synonymes de stress, lequel endommage le système immunitaire. Christina Vogel dit à ce propos: "J'ai réalisé que ce qui doit arriver, arrive de toute façon, que j'aie peur ou non, alors pourquoi avoir peur." Et: "Ne vous laissez pas passer pour souffrant ou mort avant que vous ne le soyez." Et aussi: "L'expérience a montré généralement qu'une personne atteinte du sida, qui n'a plus le goût de vivre ni de qualité de vie meurt plus vite."

On est généralement d'avis, qu'il est aujourd'hui pratiquement normal que les premières difficultés n'apparaissent que 10 ans après la contamination et le diagnostic de positivité-VIH.

Tous ont qualifié de presque "méchantes" les déclarations telles que: "A présent, tu vas aller de plus en plus mal.", ou: "Ils savent pourtant qu'ils n'ont plus longtemps à vivre (comment peuvent-ils par exemple, encore adopter un chien)." etc.

On pense que les malades du sida meurent eux-aussi parce que leur heure est arrivée et pas seulement parce qu'ils ont le sida. (Il a été ici fait mention du livre "Sida" de Mme Kübler-Ross.) L'image de la vie avant la mort peut être influencée. On parle déjà aujourd'hui du sida comme d'un "état à perpétuité".

Quand je compare les conseils de nutrition de l'Association Suisse des Hémophiles (entre autres, dans le bulletin no. 73) avec ceux du groupe d'étude pour la thérapie-sida, des organisations-sida, de l'Office fédéral pour la santé publique, de l'aide contre le cancer ainsi que pour les allergiques, je constate à quel point tous ne visent qu'un même objectif, le renforcement du système immunitaire.

Voici ici ma proposition concernant le problème "Renforcement du système immunitaire":

Que les organisations se rassemblent au niveau des cours, thérapies et alimentation. Nombreux seraient ceux qui pourraient ainsi profiter d'offres intéressantes et peu coûteuses!

Nous vous avons annoncé dans le dernier bulletin, un classeur de l'Aide Suisse contre le Sida sur la médecine alternative. Il a été récemment présenté à la presse. Je le recevrai vraisemblablement ces prochains jours.

Si vous avez des questions ou souhaits particuliers, faites-nous signe!

**Je vous présente - ainsi qu'au nom du comité et de la commission médicale ASH - mes meilleurs vœux et vous souhaite beaucoup de bonheur pour 1995!**

Myrta Angst Gulrich



## Publications / Livres

### Calendrier-Substitution 1995 pour hémophiles

Disponible début janvier

Comme il est de coutume depuis quelques années, la maison Immuno nous offre aussi en 1995 ces calendriers, qui représentent une aide idéale.

Si vous pratiquez traitement à domicile, vous devez noter la date de vos substitutions, leurs causes, ainsi que la quantité et le numéro de lot des préparations!

*Demandez votre exemplaire au secrétariat.*

\*\*\*\*\*

### La brochure "Qui peut vous aider" de la GELIKO (conférence des ligues de la santé)

Lors de la conférence de l'automne dernier, les membres ont décidé (l'ASH y est représentée par notre membre du comité Ch. Zutter), de publier une brochure commune pour médecins et pharmaciens. Ils disposent ainsi à portée de main des adresses nécessaires des organisations et de leurs prestations.

Le Dr. Kurt Meyer, président de la GELIKO, a présenté la brochure en introduction de la façon suivante:

#### **Faites du bien et parlez-en...!**

Nombreuses sont les organisations en Suisse, qui s'engagent pour les faibles, les handicapés ou les malades. Et c'est très bien ainsi.

Elles trouvent leur forum au cours de la conférence des ligues suisses de la santé, au sein de laquelle échange d'expérience, coordination et représentation de l'intérêt général sont possibles. C'est dans ce sens qu'il faut prendre la brochure, qui s'adresse aux médecins et pharmaciens suisses et aux personnes ou organisations de leur entourage.

La brochure a pour objet de les orienter sur les ligues de la santé et autres organisations appartenant à la GELIKO, et de leur transmettre les données les plus importantes qui leur permettront de les contacter.

#### Source:

GELIKO, Secrétariat  
Bürglistr. 11, Postfach 217  
8027 Zurich  
Tél.: 01 201 11 67

\*\*\*\*\*

La note suivante nous est parvenue de la **WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA**, Information Clearing House, Heidelberg, en nous priant de la publier dans le bulletin:

### L'International Youth Council (IYC) de la World Federation of Hemophilia (WFH) cherche de nouveaux amis!

- Prend un crayon et écris ce que tu aimerais que l'IYC réalise.

- Envoie-nous les dessins et photos, que tu aimerais voir publiés.

- Tes idées sont les bienvenues!

L'IYC cherche au moyen de cette note de nouveaux amis et membres pour la sortie de son premier IYC Newsletters, qui paraîtra à l'avenir régulièrement. Les articles sont en anglais et en espagnol. Des connaissances d'anglais suffisent pour participer.

#### Contact:

WFH International Youth Council  
Avda. Salvador 1255  
Providencia  
Santiago, Chili

\*\*\*\*\*

### Extrait et traduction de l'article paru dans le Tagesanzeiger du 10.11.94:

#### **Contrôle fédéral des médicaments - Le Conseil fédéral réclame une loi**

Le contrôle des médicaments passe des cantons à la Confédération. Une institution indépendante de la Confédération doit remplacer l'Office de contrôle intercantonal des médicaments (OCIM). Le Conseil fédéral a ordonné mercredi au Département fédéral des affaires intérieures de mettre à jour une loi sur les médicaments.

Berne. - Le Conseil fédéral s'est appuyé dans sa décision sur le rapport d'un groupe d'experts sous la direction de Thomas Zeltner, directeur de l'Office fédéral de la santé publique (OFS). L'urgence de la réorganisation vient de la non-eurocompatibilité de l'ancien concordat sur les médicaments et de l'échec du nouveau, face à l'opposition du canton de Zurich.

Les tâches de l'OCIM et du service pharmacie de l'OFS doivent être réunies sous la forme d'une institution indépendante de la Confédération. Un conseil institutionnel de neuf membres de la Confédération et des cantons est prévu. Le droit de proposition de quatre de ces membres doit revenir à la conférence des directeurs cantonaux de la santé. Le personnel devrait se composer de 190 à 200 emplois, et le budget devrait atteindre 30 à 40 millions. Le futur règlement fédéral eurocompatible doit permettre l'approvisionnement de la population en médicaments sûrs et efficaces, de bonne qualité. Il doit aussi s'étendre à tous les domaines: des médicaments et produits immunobiologiques (tels que les vaccins) pour les hommes et les animaux, en passant par les produits anesthésiques et préparations sanguines, jusqu'à ce que l'on appelle les produits de la médecine (tels que les implants de silicone).

La loi sur les médicaments doit entrer en vigueur au plus tard en l'an 2000. Le Conseil fédéral veut présenter au Parlement, déjà mi-1995, une résolution fédérale d'urgence, qui devrait assurer la protection contre les infections dans le domaine du sang, des produits sanguins et la transplantation d'organes humains.

La demande du groupe de travail "Sang et Sida" est ainsi acceptée. (SDA/AP)

Notre avocat Maître Kurt Meier, Langstr. 4, 8004 Zürich, tél.: 241 35 38 nous prie de communiquer ce qui suit:

## **Les indemnités aux hémophiles contaminés par le sida ne sont pas imposables**

Selon la communication, citée plus bas, du chef de l'office cantonal des impôts de Zurich, les indemnités forfaitaires de frs. 50'000.--, respectivement de frs. 25'000.-- et les indemnités mensuelles de frs. 1'500.-- sont exonérées d'impôt cantonal et fédéral direct pour les contribuables domiciliés dans le canton de Zurich.

Ce principe devrait aussi être valable dans les autres cantons. En cas de problèmes, adressez-vous à Me K. Meier.

\*\*\*

**Kantonales Steueramt Zürich, Chef lic. iur. F. Fessler, Walcheplatz 1, 8090 Zürich  
Tél.: 01 259 35 01**

Zurich, 18.10.94

### ***Imposition des indemnités de l'Etat et de la Croix Rouge Suisse aux personnes contaminées par le sida***

*Cher collègue*

*En réponse à votre lettre du 17 octobre 1994, nous pouvons vous communiquer ce qui suit:*

*Les indemnités de la Confédération et de la Croix Rouge Suisse, accordées aux contribuables domiciliés dans le canton de Zurich, qui ont été contaminés par le sida par des préparations sanguines, sont exonérées d'impôt cantonal et fédéral direct. Ceci concerne l'indemnité unique de la Confédération d'un montant de frs. 50'000.-- et la prestation mensuelle de la Croix Rouge Suisse d'un montant de frs. 1'500.--. Cette dernière étant acquittée sur la base du règlement "Fonds de solidarité pour les personnes contaminées par le sida par des préparations sanguines du 17 février 1993".*

*Rien ne s'oppose à la publication de cette communication dans le bulletin de l'Association Suisse des Hémophiles. Nous vous prions toutefois de prendre en compte que notre avis ne concerne exclusivement que les contribuables zurichois.*

*Les contribuables domiciliés dans d'autres cantons peuvent s'adresser à l'intendance cantonale des impôts de leur canton de domicile, concernant le traitement légal de ces prestations.*

*En espérant que cet avis vous rendra service, nous vous prions d'agréer, cher collègue,...*

*sig. F. Fessler*

## Compte-rendu de la session d'automne du dimanche 6 novembre 1994. Session tenue à la Witikonerhaus, Witikonerstr. 405; repas de midi à l'Académie St. Paul

Au total, 91 adultes et 22 enfants y ont pris part, représentants de maisons pharmaceutiques inclus:

Mme Dr. Sauerländer (Bayer), M. Devay (Behring/Hoechst), M. et Mme Berger (Behring/Hoechst), M. Schwyter (LC/CRS), ainsi que Mme F. Koechlin comme intervenante/experte à l'esprit critique.

A cause du grand nombre de participants, nous avons dû le samedi matin chercher d'urgence un nouveau local. Grâce à A. Hausheer et à diverses affiches, les participants ont pu être dirigés vers le no. 405 de la Witikonerstrasse, à la Witikonerhaus. Ceci a occasionné quelques retards dans le déroulement du programme. Nous remercions tous les participants, les assistants et les organisateurs pour leur engagement et leur flexibilité.

\*\*\*\*\*

Madame la présidente Ursula Fries ouvre la session à 10.30 heures, salue les personnes présentes et donne la parole au Dr. P. Tuchschnid. Les derniers membres arrivent à 10.45 heures.

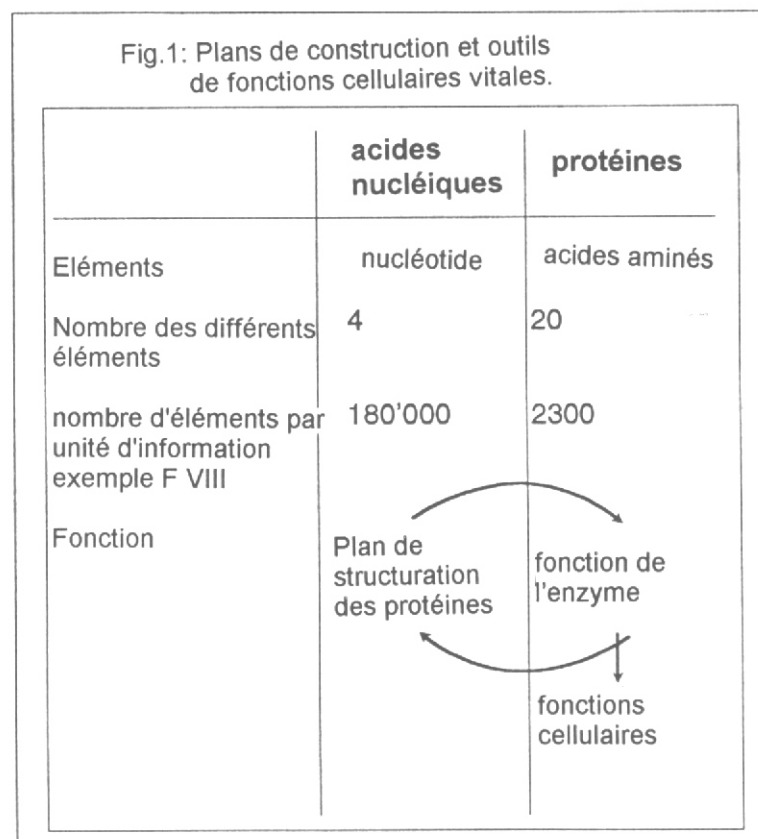
### 1. La génie génétique dans la fabrication des préparations coagulantes

Résumé de l'exposé du Dr. med. P. Tuchschnid, médecin-chef du service d'hématologie de la clinique pédiatrique universitaire de Zurich:

L'objet de ce résumé, est d'éclairer les non-professionnels intéressés sur les principes de la biologie moléculaire, laquelle permet la fabrication de médicaments par génie génétique. Il veut aussi montrer les points communs et les différences entre les facteurs coagulants fabriqués génétiquement et ceux obtenus à partir du plasma.

L'une des particularités essentielle de tous les êtres vivants est, que des processus chimiques se déroulent dans leurs cellules, catalysés par des enzymes appelées protéines. Les facteurs coagulants sont des biocatalyseurs de ce type et sont, comme toutes les protéines, formés de centaines d'éléments d'acides aminés (fig.1). La nature n'utilise pour cela que vingt de ces acides aminés, multiples et variés. Chaque cellule de notre corps reçoit les instructions pour la formation de ces protéines à partir du noyau cellulaire, qui joue le rôle d'archives des plans de construction. Il s'est avéré que cette information est disponible dans le noyau cellulaire sous forme de longues séries presque infinies de lettres chimiques (ADN). Seules quatre différentes lettres peuvent être trouvées dans ces chaînes d'information appelées gène: A (=adénine), T (=thymine), C (=cytosine) et

G (=guanine). Un gène contient chaque fois l'information nécessaire pour une certaine protéine dans le bon ordre. Un gène continu, long de 186'000 lettres donne par exemple le code pour les 2332 acides aminés de la protéine du Facteur VIII.

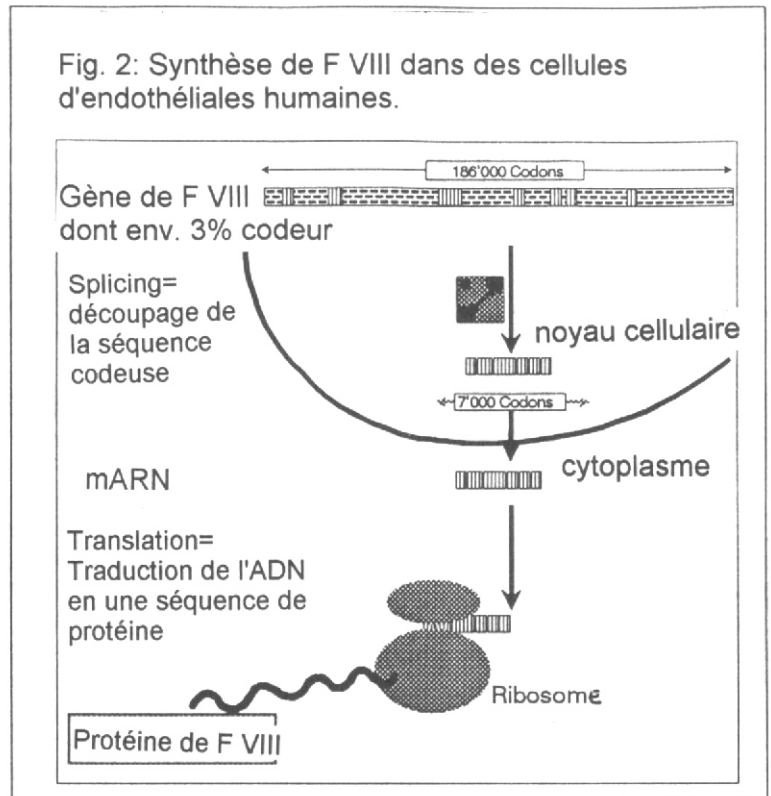


### La figure 2

montre que le gène du F VIII, comme tous les autres gènes, ne contient pas seulement l'information pour le codage de la protéine, mais aussi de grandes parties insérées. Ces dernières ne comportent aucune information ciblée sur la protéine, mais sont nécessaires à la réalisation de la synthèse du F VIII.

Les biologistes moléculaires se sont fixés pour but il y a plus de 20 ans, d'utiliser des cellules vivantes comme de petites usines biochimiques capables de produire des protéines étrangères.

Fig. 2: Synthèse de F VIII dans des cellules d'endothéliales humaines.



### La figure 3

montre quelques exemples de protéines humaines dont la synthèse a été possible en dehors de cellules humaines. Il a fallu en premier lieu pour cela faire pénétrer l'information génétique dans les "cellules de travail". La fig. 2 montre que l'information ne peut être traduite directement par le gène, si les séquences non codeuses donc dérangementes, déjà citées, sont présentes. Pour résoudre ce problème, il faut se souvenir que les cellules découpent elles-aussi la partie codeuse (splicing) avant le début de la synthèse de la protéine, et doivent ensuite les réassembler. Si on veut utiliser l'information découpée, il faut donc se servir du mARN du cytoplasme plutôt que de l'ADN du noyau cellulaire.

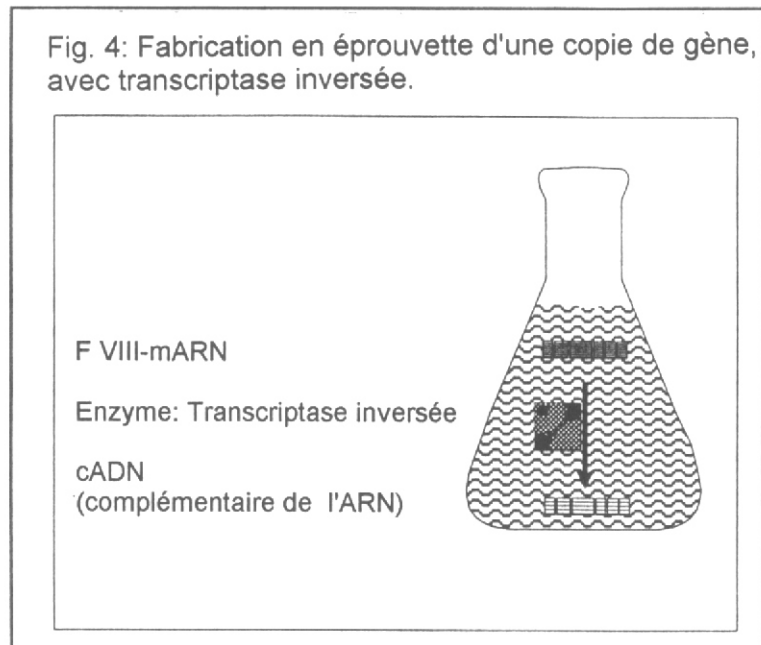
Fig. 3: Protéines fabriquées par génie génétique, utilisées comme médicaments

Protéines	An	Taille	Utilisation
Insuline	1979	51 AS	Traitement du diabète
GM-CSF	1985	127 AS	Stimulation de la moelle
Erythropoietine	1986	166 AS	Traitement de l'anémie
Hormone de croissance	1977	191 AS	Traitement de la petite taille
Facteur VIII	1984	2332 AS	Substitution-Hémophilie

#### La figure 4

montre comment à partir de mARN, obtenu dans une cellule humaine produisant du F VIII, une copie-ADN est fabriquée (cADN). Cette cADN est une copie exacte des parties codeuses du gène F VIII et remplit en même temps la condition qui permettra plus tard de la transplanter dans un autre noyau cellulaire. L'étape suivante est l'implantation de cette copie cADN dans le noyau de la cellule de travail. Ici aussi on utilise différents artifices de la nature.

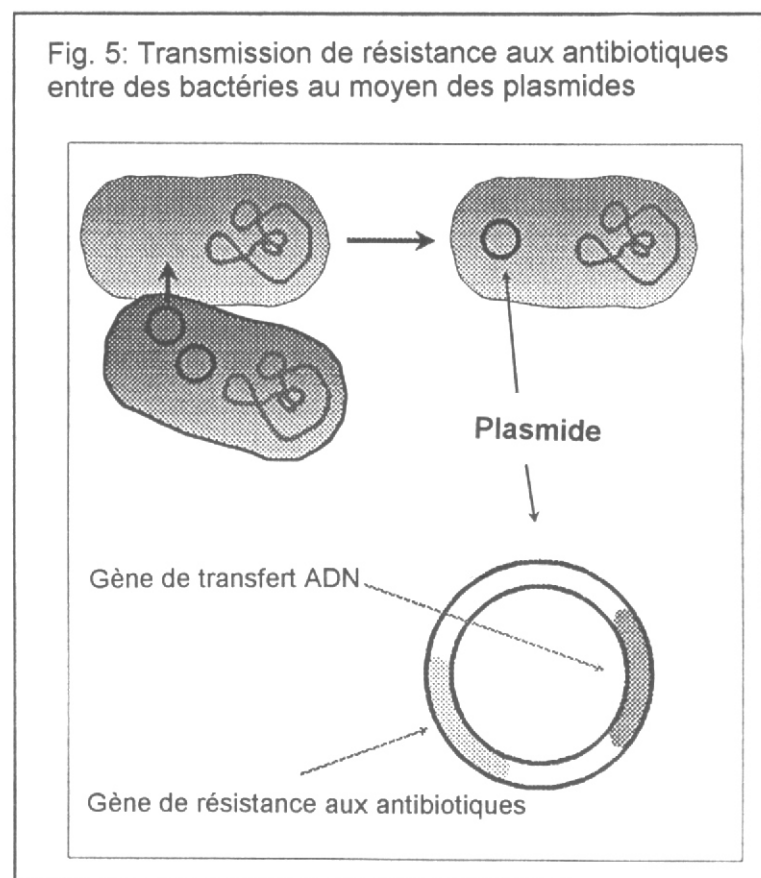
Fig. 4: Fabrication en éprouvette d'une copie de gène, avec transcriptase inversée.



#### La figure 5

montre que les plasmides sont de petits morceaux de gène, grâce auxquels les bactéries peuvent échanger des informations entre elles.

Fig. 5: Transmission de résistance aux antibiotiques entre des bactéries au moyen des plasmides





## Figure 6

Si on introduit la cADN pour le F VIII humain dans un plasmide, on obtient un véhicule, qui transporte l'information nécessaire à la formation de F VIII et qui a la propriété de pouvoir introduire cette information dans le noyau cellulaire (fig. 6). Le plasmide porte de plus des facteurs dits de résistance aux antibiotiques, ce qui pourrait permettre plus tard de reconnaître les cellules contenant la plasmide.

## Figure 7

Comme le montre la fig. 7, le plasmide transformé doit être reconduit dans la cellule où la synthèse du F VIII doit se produire. Il s'agit d'une ligne de cellules de souris ou de hamster, qui peut très bien vivre dans un environnement artificiel. Pour ce procédé appelé Transfection, on peut entre autres utiliser des virus, se prêtant spécialement à infecter les cellules animales choisies. Mais ils sont tellement transformés par interventions biologiques qu'ils ont perdu toute capacité de multiplication et meurent après avoir effectué le travail commandé. Grâce au gène de résistance transfecté (gène \*DHFR\*), il est possible de choisir les cellules d'accueil, qui ont contenu beaucoup de copies génétiques de F VIII, et d'obtenir ainsi un haut rendement du produit désiré.

Fig. 6: Intégration du gène F VIII dans un plasmide bactérien

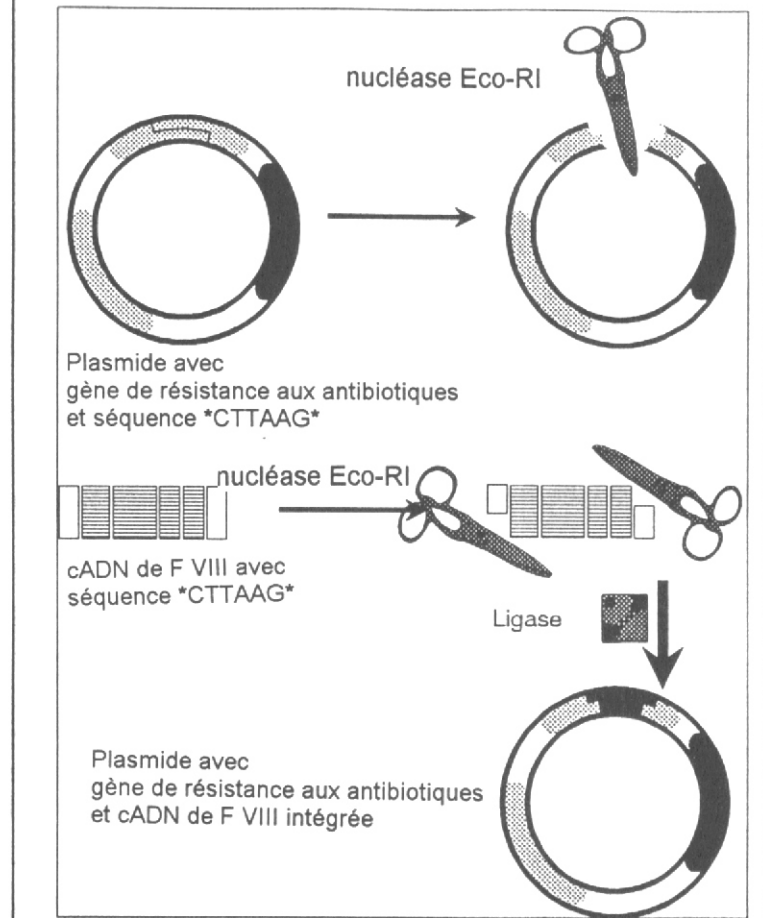
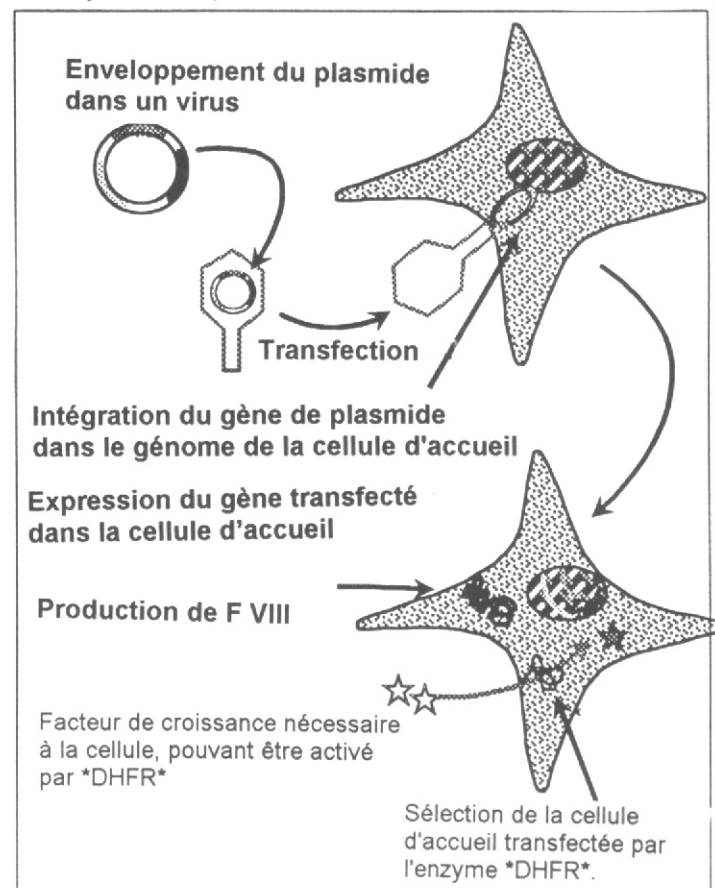


Fig. 7: Transfection d'une cellule de hamster avec un plasmide porteur de F VIII



## La figure 8

montre que les cellules de souris ou de hamster (ici cellules \*BHK\*) transformées de cette manière peuvent porter de nombreuses copies de gène de F VIII. De telles cellules sont multipliées et utilisées d'une part comme base de la banque de cellules maîtresses et d'autre part, comme matériel de départ des lignes de cellules de production. La banque de cellules maîtresse sert au contrôle de tous les facteurs biologiques au point de vue de la sécurité et de source pour de nouvelles lignes de cellules de production pour les décennies à venir. Les cellules maîtresses et les cellules de production sont génétiquement identiques et permettent donc aux contrôles dispendieux de la ligne de cellules maîtresses de rester valables pour toutes les lignes de cellules de production.

Si on est en possession d'une culture cellulaire productrice de F VIII, elle doit être conservée dans des conditions idéales (substance nutritive, oxygène, température, etc.). Du F VIII humain, fabriqué en cellules animales, peut ainsi être récolté dans le liquide de culture, au moyen du procédé adéquat.

## La figure 9

montre qu'un procédé de purification vient à la suite de la production par génie génétique. Il est identique à celui connu pour le F VIII obtenu à partir de plasma humain. La sécurité des processus d'inactivation virale et de purification est de même portée pour les F VIII fabriqués par génie génétique que pour ceux tirés du plasma. On tente pour ces derniers d'obtenir l'élimination de virus connus et inconnus (HIV, hépatite, etc.). En ce qui concerne le produit obtenu génétiquement, on attend l'élimination d'éventuels virus de la cellule animale.

Fig. 8: Cellules comme outils biochimiques

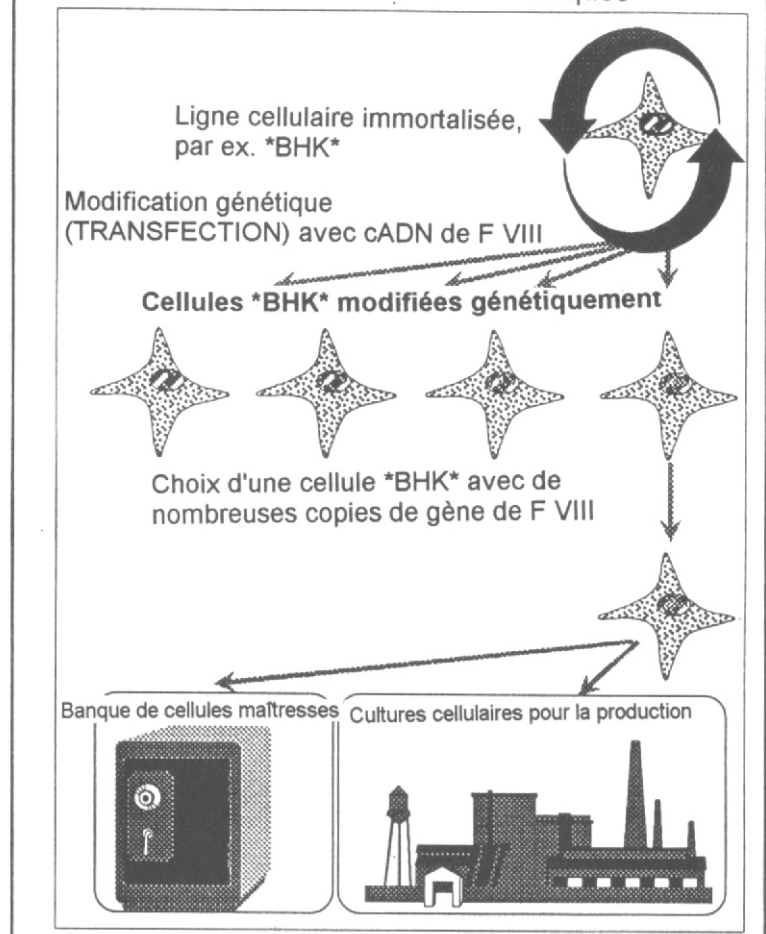


Fig. 9: Traitement de préparations de F VIII fabriquées par génie génétique et à partir de plasma

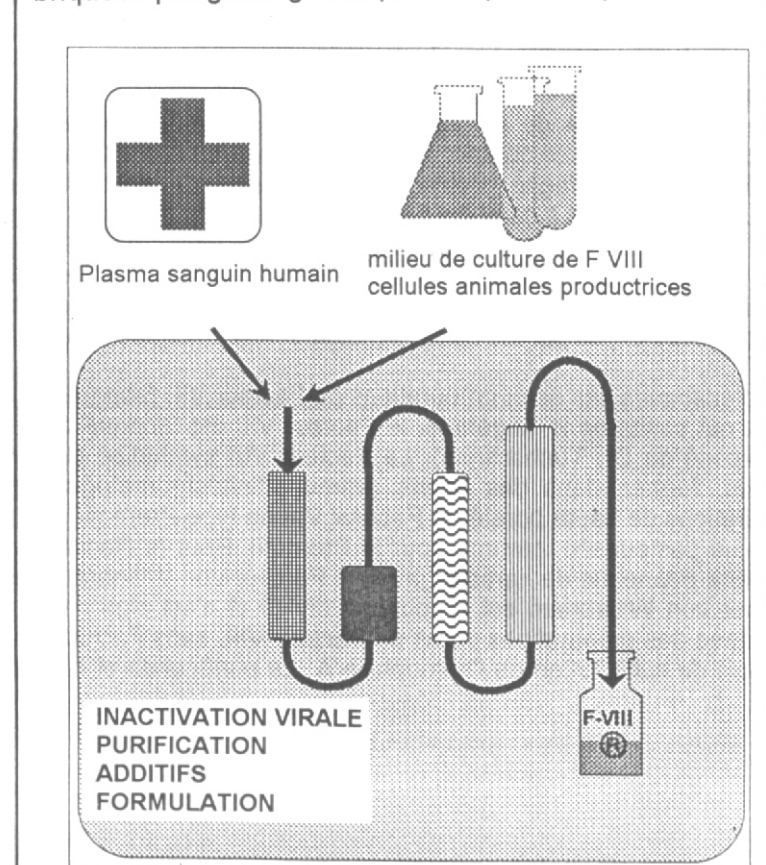
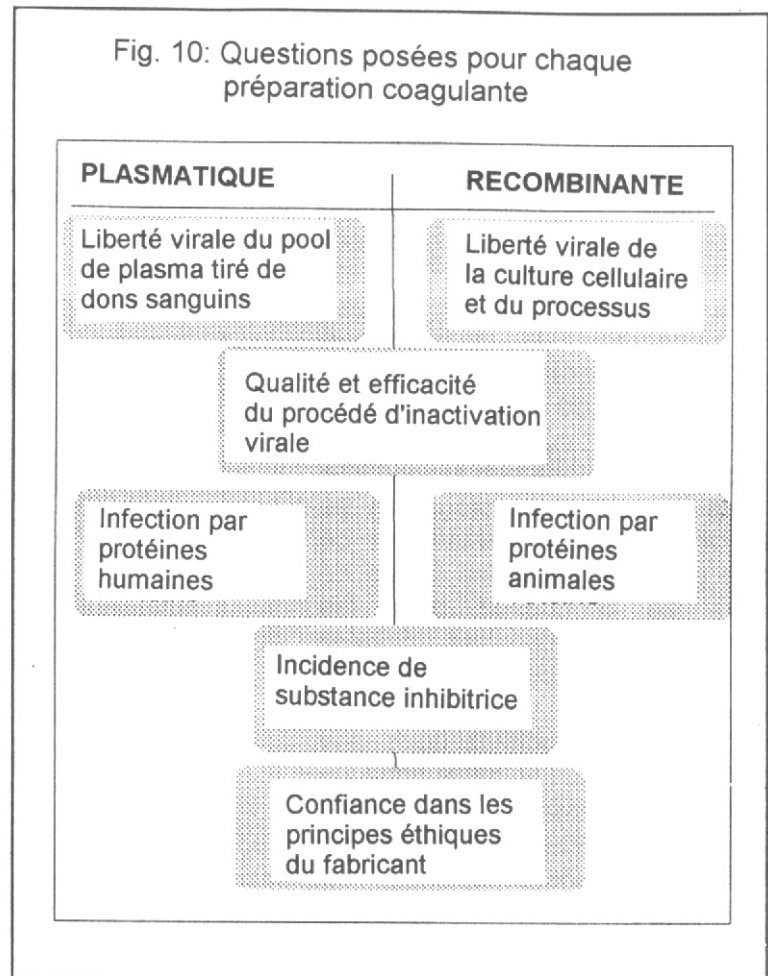


Figure 10

Les deux produits présentent aujourd'hui une même sécurité. La préférence absolue de l'un des deux à l'autre ne peut donc pas s'appuyer sur des faits clairement démontrables. Le choix reste une décision personnelle. Il s'agit d'évaluer les risques très restreints de transmission de virus connus par les produits du plasma, par rapport aux risques également très restreints d'effets secondaires jusqu'à présent inconnus des produits obtenus génétiquement (fig. 10). C'est pourquoi l'importance de la confiance des patients et des médecins dans les principes éthiques d'un fabricant est devenu un point primordial dans le choix des préparations.

Dr. P. Tuschmid  
14.12.94



## 2. Expériences cliniques avec les préparations de Facteur VIII fabriquées génétiquement

Exposé du Dr. med. E.O. Meili, présidente de la commission médicale ASH

### Remarque préliminaire

Toute la thématique de la fabrication et du test clinique des nouvelles préparations de Facteur VIII fabriquées génétiquement est très compliquée. On a essayé au cours de la session d'automne de cette année de présenter tous les éléments de façon claire. Ce compte-rendu écrit de l'exposé oral est problématique. Il sert plutôt d'approfondissement à ceux qui ont entendu l'exposé. Pour les autres, certaines choses resteront incompréhensibles.

Pour l'instant, deux préparations très semblables de Facteur VIII fabriquées génétiquement sont sur le marché: Kogenate de Bayer/Miles et Recombinate de Baxter. Kogenate est enregistré en Suisse et se trouve sur la liste des médicaments payés par les caisses-maladie. Recombinate suivra.

### Caractéristiques des deux préparations de Facteur VIII fabriquées génétiquement

En ce qui concerne le Kogenate, le Facteur VIII est fabriqué dans une culture de tissu cellulaire de rein de hamster (v. exposé du Dr. Tuschmid). Le Facteur VIII synthétisé est purifié au moyen d'anticorps contre le Facteur VIII humain, formés dans des souris (Immunaффinitéchromatographie: même procédé de purification que pour les préparations de haute pureté de Facteur VIII de type Premofil). Le produit est finalement stabilisé avec de l'albumine humaine pasteurisée, comme pour le Premofil. Pour le Recombinate, le Facteur VIII est fabriqué dans une culture cellulaire ovarienne de hamster, avec le Facteur von Willebrand qui sert de stabilisateur pour le Facteur VIII. Mais le Facteur von Willebrand est à nouveau divisé et n'est plus présent dans le produit final. Kogenate et Recombinate sont donc des préparations pures de Facteur VIII, sans Facteur von Willebrand, et donc seulement efficaces pour la thérapie de substitution de l'hémophilie A. La purification et la stabilisation sont finalement les mêmes pour tous les deux.

Test préclinique

Les deux préparations ont subi des tests très précis, d'abord en éprouvette, et ensuite par expérience animale. Ces nombreux tests n'ont pas eu lieu qu'au stade des essais des préparations, mais ont été renouvelés à chaque charge de produit fabriquée pour la vente. Plus de 600 tests sont ainsi effectués en éprouvette pour chaque charge de produit, avant que celle-ci ne soit mise en vente.

Etudes cliniques

On désigne par "Etudes cliniques" les premières applications d'une nouvelle préparation à des patients, au cours desquelles les personnes traitées sont observées de très près et contrôlées. Au cours des études cliniques pour les préparations de Facteur VIII fabriquées génétiquement, les examens suivants sont effectués dans des laps de temps réguliers: Divers tests de coagulation sanguine; mesure du niveau de Facteur VIII atteint après substitution (= activité) et des restes de Facteur VIII après substitution (laps de temps jusqu'à ce que la moitié de la quantité de départ ait disparu = demi vie); test d'éventuelles substances inhibitrices contre le Facteur VIII; examen pour savoir si l'hémophile produit des anticorps contre d'éventuelles protéines animales encore présentes dans la préparation (contact du Facteur VIII avec des cellules de hamster et de souris au cours de la fabrication); examen corporel général; formule sanguine; hépatite et tests VIH; autres tests sanguins chimiques.

Etudes cliniques avec Kogenate

- Dans une première étape, on a examiné la tolérance et mesuré l'activité et la demi-vie. Kogenate a très bien été toléré. Une unité administrée de Kogenate par kilo de poids corporel a conduit à une montée de Facteur VIII de 2,3%. Ce qui par comparaison représente une très bonne activité. On a répété cet examen après 13 et 25 semaines, et les résultats ont été les mêmes. La formation de substance inhibitrice peut être écartée. La demi vie était de 15 heures, ce qui est aussi un bon résultat.
- Dans une deuxième étape, on a observé l'efficacité et la tolérance pendant le traitement à domicile. L'étude a commencé en juin 88 et a duré 4 ans. Cette étude a rassemblé 58 hémophiles, qui tous avaient avant reçu d'autres préparations. Tous les 3 mois, un examen complet avait lieu au centre de traitement de l'hémophilie. 15234 traitements par substitution avec Kogenate ont été effectués au cours de cette étude. Dans 49 des cas (0,32%), des effets secondaires ont été observés, mais rien que des réactions locales à l'endroit de l'injection. Une nouvelle formation de substance inhibitrice n'a été observée chez personne. Aucun anticorps contre la protéine de hamster ou de souris n'a pu être décelé, ce qui est le signe qu'aucun résidu de protéine animale n'est présent dans la préparation. Le résultat et la tolérance étaient très bons.
- Dans une troisième étape, on a testé l'efficacité et la tolérance de Kogenate, en cas de fortes hémorragies et d'opérations. Les observations ont été faites sur 54 hémophiles dont 19 avec fortes hémorragies, qui à chaque fois ont exigé une hospitalisation (hémorragies digestives, cérébrales, fortes hémorragies articulaires, musculaires, hémorragies dans la cavité buccale, hémorragie du psoas et 52 opérations: prothèses articulaires, importante opération du bassin, opération de la prostate, abdominale, des amygdales, de la vésicule biliaire, arrachage de dents de sagesse). Dans tous ces cas, on a observé une bonne hémostase. Une substance inhibitrice est apparue chez un hémophile après une opération. Mais des substances inhibitrices avaient déjà été décelées auparavant chez lui.
- Au cours d'une petite étude sur 21 hémophiles contaminés par le sida, qui ont été observés sur une période de 3,5 ans, on a pu constater que le nombre de lymphocytes CD-4 est resté stable. Ce dernier fournit un point de repère sur l'endurance du propre système immunitaire corporel.

Pour une nouvelle préparation de Facteur VIII les études les plus valables sont celles effectuées chez des enfants hémophiles pas encore traités, chez lesquels l'hémophilie a été diagnostiquée récemment.

- C'est pourquoi, 101 autres enfants, n'ayant pas reçu de Facteur VIII auparavant, ont été traités avec Kogenate au cours d'une autre étude, à partir de janvier 1989. Le temps d'observation a été ici de 3,5 ans. Deux de ces enfants avaient déjà reçu de très petites quantités d'autres produits sanguins avant le traitement avec Kogenate. Effets secondaires: on a observé par 3 fois une brûlure ou une rougeur à l'endroit de la piqûre. Aucun anticorps contre les protéines animales n'a pu être décelé. L'efficacité dans les cas d'hémorragies quotidiennes, de blessures, d'opérations et aussi celle de la substitution permanente était très bonne. Ce qui intéresse le plus dans ce groupe, c'est l'observation du développement d'une substance inhibitrice. C'est pourquoi on a effectué un contrôle de substance inhibitrice tous les 3 mois après le premier traitement. 19 des 101 enfants traités ont montré un test de substance inhibitrice positif, après en moyenne 9 (3 - 41) jours de traitement.
  - Il s'agissait chez 11 de ces 19 enfants d'une substance inhibitrice à titre élevé (plus de 10 unités Bethesda), qui a d'abord rendu impossible tout traitement efficace avec le concentré de Facteur VIII.
  - Chez l'un des 19 enfants, la substance inhibitrice était d'abord de titre élevé, mais a disparu malgré d'autres traitements avec Kogenate.
  - Chez 2 des 19 enfants, la substance inhibitrice était de titre faible. Un autre traitement avec Kogenate a été absolument efficace, donc possible.
  - Chez 5 des 19 enfants, la substance inhibitrice était également faiblée et a disparu d'elle-même malgré les autres traitements avec Kogenate.

L'étude Kogenate avec des enfants hémophiles non traités au préalable poursuit. Au début de l'été 1994, le temps d'observation chez 105 des 205 enfants inclus dans l'étude était déjà supérieur à 5 ans. Aucun effet secondaire important n'a été observé au cours de 18'900 traitements.

#### Etudes avec Recombinate

La formation de substance inhibitrice n'a été observée chez aucun des 55 hémophiles traités, après le changement pour Recombinate.

Examens sur 71 enfants hémophiles non-traités (tous avec 2% ou moins de Facteur VIII): Dans ce groupe, le temps d'observation est de 33 mois. 1785 traitements par substitution ont été effectués pour 810 hémorragies. 12 interventions chirurgicales ont eu lieu sur 7 hémophiles. Dans deux cas, des effets secondaires sont apparus (éruptions), dont la relation avec la préparation n'a toutefois pas pu être prouvée.

Au cours de ces examens, ont été spécialement contrôlés:

**1. Activité et demi-vie** (mesures de Facteur VIII avant substitution, 30 min. et 24 heures après), au moins tous les 6 mois.

**2. tests de substance inhibitrice** tous les 3 mois après la première substitution avec Recombinate.

Taux d'activité: Une montée attendue de 2% par unité injectée de Facteur VIII par kilo de poids corporel a été déterminée, ce qui est particulièrement élevé. Pour 27 des 224 substitutions seulement, la valeur attendue est restée inférieure de plus du tiers.

Résultats de la substance inhibitrice:

17 des 71 enfants hémophiles non-traités ont développé après en moyenne 9 (3 - 45) jours de traitement une substance inhibitrice.

- Chez 5 de ces 17 enfants, il s'agissait d'une substance inhibitrice de titre élevé (plus de 10 unités Bethesda).
- Chez 12 des 17 enfants, il s'agissait d'une substance inhibitrice de titre faible, qui a disparu chez 5 d'entre eux malgré un autre traitement avec Recombinate. Les enfants avec substance inhibitrice de titre élevé venaient en partie de familles, au sein desquelles d'autres hémophiles avaient une substance inhibitrice.

**En résumé, on peut constater qu'une substance inhibitrice a été observée après Kogenate et Recombinate, pratiquement aussi souvent chez l'un que l'autre (chez un quart des hémophiles traités) et en même temps (après en moyenne 9 jours de traitement). Plus de la moitié de la substance inhibitrice peu élevée et a en partie disparu d'elle-même.**

Les résultats des dosages de substance inhibitrice chez des enfants hémophiles non-prémédiqués ont d'abord donné l'impression, que les préparations de Facteur VIII fabriqué génétiquement conduiraient plus souvent à la formation de substance inhibitrice. Mais il existe quelques arguments clairement contre:

1. On peut montrer grâce à des examens en éprouvette et par des expériences animales spéciales que le Facteur VIII dans les nouvelles préparations est identique à celui fabriqué à partir de plasma. Une formation de substance inhibitrice qui viendrait de la préparation est donc ainsi fortement improbable.
2. Aucune nouveau développement de substance inhibitrice n'a été observé chez les hémophiles traités.
3. Au cours d'études cliniques avec les préparations de Facteur VIII à partir de plasma, dans lesquelles la substance inhibitrice a aussi été testée à de nombreuses reprises, elle était tout aussi fréquente. Il est malgré tout indiqué de continuer les études de la substance inhibitrice.

Les préparations de Facteur VIII de plasma humain sont aujourd'hui viralemment inactivées de façon fiable. En Suisse, depuis le passage de tous les hémophiles aux préparations viralemment inactivées, aucun nouveau cas d'hépatite ou d'infection de sida n'a été observé. Il persiste malgré tout une certaine peur de nouveaux virus, qui pourraient ne pas être touchés par les mesures d'inactivation. Cette peur a malheureusement encore augmenté ces derniers temps (virus Creutzfeld-Jacob). Il reste face aux préparations fabriquées génétiquement, l'objection de la brièveté du temps d'observation. Leur prix est un autre inconvénient (1000 UI de Kogenate frs. 1'190.--, 1000 UI d'Haemate ou de Premofil fr. 872.--).

A mon avis, un changement devrait être mûrement réfléchi, surtout pour les hémophiles non-traités (enfants avec hémophilie nouvellement diagnostiquée), et pour ceux rarement traités (hémophiles légers, qui pour quelque raison que ce soit ne peuvent être traités avec les \*DDAVP\*). Pour les hémophiles contaminés par le sida, il est d'abord important qu'ils soient traités avec des préparations de grande pureté (Premofil ou fabriquées génétiquement). On peut affirmer aujourd'hui la haute sécurité des préparations fabriquées à partir de plasma humain et donc conserver ces substances pour les traitements habituels: *Changer n'est pas une obligation mais une option.*

### 3. Exposé de Mme F. Koechlin, experte invitée

Comme nous sommes pressés par le temps, cet exposé sera imprimé dans le prochain bulletin.

### 4. Questions importantes / Thèmes de discussions

#### a) Prise de position des différentes maisons sur leur politique concernant les préparations coagulantes

Afin d'être sûrs que nous n'avons mal interprété les dires des quatre maisons au cours de la discussion, nous leur laissons la parole par écrit:

Bayer (Suisse) SA: "Kogenate est le premier Facteur VIII recombinant fabriqué en Suisse. Il a été enregistré le 14 mars 1994 par l'OICM et admis par les caisses depuis le 15 juin 1994." (selon la lettre du 15.11.94)

Behring/Hoechst Pharma SA Zurich: "La Behringwerke SA de Marburg est en ce moment en pourparlers avec l'entreprise américaine Armour, grande spécialiste dans le domaine thérapeutique des produits coagulants. Des indications concrètes sur le moment d'une importation de Facteur VIII recombinant ne pourront être données qu'après la conclusion des contrats.

Nous comptons aujourd'hui sur un délai d'env. 2 à 3 ans jusqu'à l'introduction d'un Facteur VIII génétique par Behring/Hoechst. Il faut de plus remarquer que le travail administratif pour que l'autorisation soit accordée par l'Office national de contrôle des médicaments prendra le plus de temps.

Indépendant du développement génétique, Heamate HS ne gardera pas seulement sa valeur en tant que Facteur coagulant plasmatique pour les déficiences limites (Facteur von Willebrand). Il sera aussi important à long terme dans la thérapeutique générale, à cause justement des données pharmacologiques d'égale valeur." (selon la lettre du 16.11.94)

Immuno (Suisse) SA: " En parallèle au développement continu des préparations isolées à partir de plasma, Immuno conduit différents projets de recherche dans le domaine de la fabrication génétique de préparations coagulantes. Il serait prématuré de fixer une date d'introduction de nouvelles générations de préparations pour la Suisse.

La plus jeune génération de préparations de Immuno sont des concentrés de Facteur VIII et de Facteur IX (Immunine et Immunate) hautement épurés, et qui ont subi une double inactivation virale. Immunate sert au traitement en cas de manque de Facteur von Willebrand. Aucune préparation recombinante n'est à la disposition des patients von Willebrand.

Les préparations de Immuno sont testées sur l'absence de substances héréditaires HIV, HBV et HCV, grâce à la IQ-PCR (Immuno Quality assured PCR). Il faut espérer que grâce à l'introduction et au développement de ce système de sécurité de qualité pour Immunate, Immunine et d'autres préparations plasmatiques, le niveau de sécurité attendu pour les produits recombinants sera atteint."(selon la lettre du 22.11.94)

LC, Laboratoire Central, Service de transfusion CRS: "La maison Baxter a fourni il y a quelques mois aux autorités le dossier d'enregistrement pour la préparation de Facteur VIII fabriquée génétiquement Recombinate.

Le LC se chargera de la distribution en Suisse, après l'enregistrement attendu pour 1995. Recombinate est déjà enregistré en Europe dans tous les pays de l'Union Européenne (en dehors de l'Italie) et en Suède."(selon la lettre du 17.11.94)

#### b) Est-il possible que tous les fabricants de préparations misent sur les facteurs recombinants et que dans env. 10 ans, plus aucun Facteur VIII humain ne soit disponible?

Mme Sauerländer, de Bayer, voit cela comme une possibilité pour le Facteur VIII. Les représentants de Immuno et Behring précisent: Il n'y a pas que le Facteur VIII qui soit fabriqué à partir de plasma humain, divers produits le sont aussi, comme par ex. le Facteur von Willebrand.

(Tuchschmid:) Une production synthétique ne vaut pas la peine pour quelques uns de ces produits, parce qu'entre autres les quantités sont trop petites. C'est pourquoi la ligne de fabrication à partir de plasma humain continuera d'exister.

#### c) Pourquoi le prix est-il aussi élevé?

Un membre considère la préparation comme énormément coûteuse et voudrait savoir qui en profite. Il suppose un arrangement.

(Sauerländer:) Le développement d'un nouveau médicament coûte aujourd'hui énormément d'argent (des centaines de millions de francs). Il dure env. 10 ans et il arrive qu'en phase de test, le produit s'avère inapte. Il faut alors recommencer depuis le début. C'est pourquoi le prix est tellement élevé. Un supplément d'innovation d'au moins 20 (à 40)% est même accepté en règle générale et par le \*BSV\* pour les médicaments fabriqués synthétiquement. Mme Sauerländer dément l'existence d'un arrangement dans les prix.

(Remarque ajoutée de Mme Fries:) "Recombine", le nouveau Facteur VIII recombinant de la maison Baxter était vendu jusqu'à présent en Allemagne pour DM 1.60 par Unité, donc encore plus cher. "Kogenate " y est introduit aujourd'hui pour DM 1.30. Un arrangement n'est apparemment pas en jeu.

Il ressort toutefois de la discussion que de nombreux hémophiles sont préoccupés par le coût élevé de leurs médicaments.

**d) Pourquoi est-ce que nous recommandons la préparation recombinante pour les nouveau-nés? Qu'en est-il de la sécurité?**

(Tuchschnid:) La sécurité est très élevée pour les nouvelles comme pour les anciennes préparations. Nous nous mouvons dans un rayon de 90%. Les risques pour les produits recombinants et traditionnels sont différents dans le type, mais de même grandeur. D'après le niveau actuel des connaissances, nous considérons les différences trop petites pour faire des recommandations.

(Meili:) Un changement ne s'impose pas. Mais quelques patients ne veulent tout simplement plus du plasma.

(Meili:) Nous conseillons de mettre tout de suite les nouveau-nés sous préparation recombinante, parce que nous désirons changer le moins possible de préparation, pour des raisons immunologiques. On ne devrait donc pas donner une préparation traditionnelle à un nouveau-né si on envisage de toute façon de changer.

Un membre demande quelle assurance on a que quelque chose comme la catastrophe VIH ne puisse plus se reproduire. Il demande que les études soient rendues publiques.

(Sauerländer:) C'est pratiquement impossible car de telles études font beaucoup trop sur le précieux des entreprises. Les autorités d'enregistrement qui autorisent un médicament sur le marché ont toutefois droit d'examen sur cette documentation.

(Tuchschnid:) La collaboration avec les entreprises est maintenant excellente. Elles ont appris qu'il vaut mieux avouer ses erreurs et informer tout de suite et complètement, plutôt que cacher les choses et être ensuite dénoncées dans la presse. Quand le scandale UB-Plasma a éclaté il y a un an, les médecins ont tout de suite reçu des listes des préparations menacées de contamination, ainsi que des patients en ayant reçu livraison.

**e) Substance inhibitrice**

Mme Meili présume sur la base des études publiées, que la formation de substance inhibitrice dans le Facteur VIII recombinant pourrait être pratiquement égale à celle dans le Facteur VIII traditionnel. (De premières études avaient donné l'impression que le Facteur recombinant provoquait plus de substance inhibitrice faiblement titrée.) Il n'existe surtout jusqu'à présent aucun cas connu, dans lequel un hémophile, traité auparavant avec des préparations traditionnelles, aurait développé une nouvelle substance inhibitrice en permutant.

**f) Facteur IX fabriqué génétiquement?**

(Meili:) Le Facteur IX est plus difficile à fabriquer que le Facteur VIII. Il ne faut pas compter sur un Facteur IX recombinant dans un proche avenir. Par contre, il semble que la thérapie génique pose moins de problèmes pour l'hémophilie B que pour l'hémophilie A. On pourrait même envisager pour l'hémophilie B de sauter l'étape du Facteur recombinant et de passer tout de suite à la thérapie génique.

**g) Questions pratiques concernant la permutation**

(Meili:) Les dissolution, administration et conservation du Facteur recombinant sont les mêmes que pour le Facteur traditionnel.

- Question: Les enfants qui permuteront pour le Facteur recombinant devront-ils prendre part à des examens et subir une quantité énorme de prises de sang?

(Meili:) On ne doit pas prendre part à une recherche proprement dite, mais il faut s'attendre à des contrôles plus fréquents.

(Tuchschnid:) Avant la permutation, une consultation sur la substance inhibitrice et les virus doit absolument être faite. Après il faut s'attendre à des test bisannuels. Les prises de sang chez les petits enfants ne seront faites, si elles ne sont pas urgentes, que lors d'une substitution. S'il arrive une fois que cela n'est pas possible, on fermera les yeux.

**h) Question à Mme Koechlin:**

Laisseriez-vous traiter votre enfant avec la nouvelle préparation, seriez-vous formellement contre, ou seriez-vous peu rassurée? (Koechlin:) Peu rassurée. Il existe des risques imprévisibles. Mais c'est le cas pour les anciennes comme pour les nouvelles préparations. Une décision difficile.

**i) Emballages des préparations coagulantes:**

On fait circuler le set pratique de la maison Bayer, qui trouve l'approbation parce qu'il est compact. On reproche aux emballages courants le fait que le Butterfly et l'aiguille-filtre soient chaque fois utilisés, mais que l'aiguille supplémentaire doive la plupart du temps être jetée, inutilisée. Il est suggéré de la supprimer à l'avenir.

U. Fries a vu une nouvelle aiguille au cours d'une session, qui sert en même temps d'instrument de transfusion: D'un côté se trouve la préparation, d'un autre côté le liquide. Les deux composants peuvent être réunis d'un geste simple. La préparation est ainsi diluée et \*préparée\* en même temps. Le set est pratique et peu encombrant.

La maison Behring essaie d'obtenir ce nouveau système, mais c'est une question de coût.

### k) Diagnostic prénatal

Ce thème est surtout évoqué lors de l'exposé de Mme Koechlin. Cela n'ayant à proprement parler rien à voir avec l'introduction du Facteur recombinant, nous ne ferons ici que récapituler brièvement.

Comme nous le savons, le fait de savoir si le prochain enfant sera également hémophile joue un rôle important dans la vie des jeunes mères et conductrices, qui ont déjà un enfant hémophile. Nous ferons de cette problématique le thème d'une prochaine session.

Mme Koechlin est préoccupée, car elle constate qu'un diagnostic prénatal, en cas de maladie héréditaire, conduit la plupart du temps à l'avortement. Aux USA, les assurances annonceraient déjà des diminutions de prestations ou des exclusions: Si le deuxième enfant était hémophile, elles ne paieraient pas. Mme Koechlin est certaine que ce calcul coût-profit viendra aussi en Suisse.

Dr. Tuchschnid appuie le diagnostic prénatal entrepris pour des raisons médicales. Si, comme c'est le cas aujourd'hui, l'indication sociale (par ex. pour problèmes financiers) suffit à une interruption de grossesse, les raisons médicales ne devraient avoir que plus de poids. Il est nécessaire de peser le pour et le contre, en gardant à l'esprit que la question centrale est de savoir si la famille peut prendre en charge un tel enfant. Une telle décision dépend aussi des possibilités de soins médicaux.

Mme Meili rassure, l'extermination crainte par Mme Koechlin de tout ce qui n'est "pas normal", n'est pas à craindre en relation avec l'hémophilie. Un tiers de tous les cas étant des mutations spontanées, donc pas "exterminables".

Selon Mme Meili, ce sont dans la plupart des cas les parents ayant déjà au moins un enfant hémophile qui demandent un examen prénatal. Il faut entre autres ne pas oublier qu'il y a des moments où les parents doivent se rendre 1 à 2 fois par semaine à l'hôpital avec leur enfant hémophile. Avec un deuxième enfant, cela devient encore plus difficile. En dehors de cela, nous devons réaliser que le traitement de l'hémophilie fait partie des plus coûteux. L'hémophilie est acceptable pour des raisons d'éthique. La question est beaucoup plus de savoir si le traitement pourra

encore être payé à l'avenir. Un hémophile souligne surtout que la décision des parents doit être respectée quelle qu'elle soit. Il trouve lui-même parfois effrayante sa dépendance des médecins et autres aides (ce qui est encore plus impressionnant, parce qu'il est pris justement en exemple pour un comportement optimal avec l'hémophilie, U. Fries).

Supplément de U. Fries: Nous n'avons peut-être pas assez clairement dit à Mme Koechlin que le diagnostic prénatal pour l'hémophilie ne conduisait pas forcément à un avortement, même en cas de résultat positif. Il est justement très important, quand une conductrice met au monde un enfant, d'avoir un maximum de connaissance de prendre les mesures de précaution nécessaires: entreprendre par ex. une césarienne, afin de ne pas exposer l'enfant aux complications d'une naissance naturelle.

Quand on vit avec un risque tel que l'hémophilie, on doit

a) s'y confronter le plus tôt possible et le plus soigneusement possible, et

b) prendre les dispositions nécessaires.

Il n'y a rien de plus grave que de tâtonner dans ce genre de choses - que ce soit par ignorance ou négligence (j'ai, dans mon exposé "Vivre avec un enfant hémophile", montré comme cela peut être grave et mettre en danger la vie de l'enfant). C'est dans ce sens que je voudrais dire: On peut discuter de l'éthique d'un avortement, mais pour les conductrices et mères, qui ont déjà un enfant hémophile, je conseillerais fortement un diagnostic prénatal.

U. Fries remercie de la correction de la discussion

La session se termine comme d'habitude par des conversations animées, accompagnées de café et de gâteaux. Les réactions des membres étaient toutes positives.

Les 16 enfants, qui voulaient prendre part au programme pour enfants, ont très bien été encadrés par 3 animatrices scouts, âgées de 18 ans. Tout le groupe est revenue du zoo à 17.00 heures, fatigué mais heureux, juste à temps pour la fin de la réunion.

U. Fries / M. Angst  
novembre 94



## Le problème Voyage et Assurance-frais de guérison

Il n'est malheureusement pas possible pour le moment aux hémophiles, de contracter une assurance pour les frais de guérison en voyage à leur mesure.

Afin de se protéger contre d'éventuelles conséquences désagréables, le comité vous conseille vivement les mesures suivantes:

- **Emportez toujours une grande réserve de médicaments!**
- **S'il s'avère pourtant que vous n'en avez pas suffisamment, faites vous en envoyer tout de suite à l'aide d'un service-courrier bien représenté dans le pays concerné. (De bonnes expériences ont été faites avec DHL, qui livre le plus souvent dans un délai d'une journée.) En cas de séjour à l'hôpital, substituez avec vos propres médicaments! Vous pourrez ainsi éviter des factures exorbitantes!**

\*\*\*\*\*

## Caisses-maladie: franchise maximale de frs. 500.-- par an, selon l'arrêté fédéral du 1.1.93

Il s'avère qu'une partie des caisses-maladie déduisent allègrement 10% de chaque facture, même quand la limite maximale légale de frs. 500.--/an est dépassée depuis longtemps.

Un examen minutieux vaut donc la peine. Si votre caisse-maladie vous fait des problèmes, adressez-vous au médiateur des caisses-maladie sociales:

### Tâche de l'ombudsman

Les assurés rencontrant des difficultés avec leur caisse-maladie ne sont plus seuls. Ils peuvent avoir recours aux services de l'ombudsman de l'assurance-maladie sociale.

L'ombudsman s'occupe pratiquement de toutes les questions et de tous les problèmes pouvant surgir entre assurés et caisses-maladie.

### Qui peut s'adresser à l'ombudsman?

Les assurés, leurs représentants, ainsi que les services sociaux et les autorités peuvent contacter l'ombudsman.

---

Ombudsman de l'assurance-maladie sociale  
Morgartenstrasse 9, 6003 Lucerne

Téléphone:

Français	041 - 23 72 55
Italien	041 - 23 72 55
Allemand	041 - 23 70 55
Téléfax	041 - 23 71 44

---

### Coûts

Les services de l'ombudsman sont gratuits pour les requérants.

## Mutations

### Les nouveaux donateurs et membres

Nous souhaitons la bienvenue parmi nous à

- Famille Zuberbühler
- Fam. Schranz
- Madame Ch. Malard
- Famillie Ritter-Stalder
- Madame E. Allenbach
- Pharmacia AG

### Les sorties

aucun

### Les 'membres perdus'

Nous cherchons l'adresse actuelle de

- Guy Auderset
- Raoul Boldinger
- Valentin Dinkov
- Jaques Repond
- Dominique Hilpert
- Bertrand Sugnaux
- Hans Burren

Merci pour toutes les indications que vous nous donnerez!

### In Memoriam

Avec tristesse nous faisons part du décès du

**Monsieur René Reichert.**

Nous pensons à lui avec reconnaissance et exprimons ainsi au nom de tous nos membres aux familles concernées nos condoléances les plus sincères.

## Contacts

1) J'ai rencontré à l'occasion de la cession d'automne à Zurich, Mme Hostettler, une jeune femme très sympathique. Elle m'a dit qu'elle serait heureuse d'avoir plus de contacts avec des membres/personnes touchées, que ce soit de Suisse alémanique ou de Suisse romande. Voici donc son adresse:

**Jeannette Hostettler  
Chemin des Petroleyres 11  
1110 Morges**

Jeannette Hostettler a grandi dans une famille d'hémophiles. Elle-même a aujourd'hui 4 enfants (7, 5, 2 et 1 ans), dont l'un d'entre eux est hémophile.

Elle a connu plusieurs expériences dans les relations avec les assurances et les administrations, concernant l'hémophilie.

Elle est parfaitement bilingue et se met volontiers à disposition pour transmettre au secrétariat les demandes de membres de Suisse romande.

\* \* \* \* \*

2) Début décembre, le père d'un jeune garçon hémophile de 3 ans m'a téléphoné de Lucerne. Il désirerait entrer en contact avec des familles de jeunes enfants hémophiles dans sa région.

Que ceux qui désirent aussi rencontrer des familles concernées de la région de Lucerne s'adressent au secrétariat.

\* \* \* \* \*

Brochure dans le classeur d'hémophilie:

## **Vivre avec l'hémophilie: La petite enfance (1 - 5 ans)**

### **Lettre d'une mère concernée à des parents concernés**

Chers lectrices, chers lecteurs

J'ai écrit il y a quelques, en tant que membre de la commission d'information, une lettre de parent, afin d'aider les parents d'un enfant hémophile face à la toute première confrontation avec la maladie. J'y décrivais, en plus des informations matérielles, nos propres expériences, et ceci aussi subjectivement que l'on peut vivre la situation. Cette lettre a finalement fait 20 pages, et étant donné que la plupart de nos membres ne sont plus concernés directement, nous avons renoncé à la joindre à chaque bulletin. Nous imprimons à la place le sommaire ainsi que quelques extraits.

Un bon de commande pour cette brochure se trouvait déjà dans le dernier bulletin. Vous pouvez aussi la commander par téléphone au secrétariat. On m'a déjà fait part de quelques réactions au cours de la réunion, j'en espère bien d'autres.

*Ursula Fries*

### **Sommaire**

#### Avant-propos

1. Le plus important en bref
  - 1.1. Pour votre enfant, le plus grand danger est passé.
  - 1.2. L'hémophile peut mener une vie largement normale
  - 1.3. Les contraintes
2. Les tout premiers temps de la confrontation
3. Le rôle des parents dans les soins médicaux
  - 3.1. Observer l'enfant
  - 3.2. Hémorragies de la muqueuse
  - 3.3. Mesures de sécurité
  - 3.4. La querelle du casque
4. La garantie des soins médicaux
  - 4.1. Centre et médecin traitant - pratique
  - 4.2. Centre et médecin traitant - nos expériences
  - 4.3. Service d'Urgence 24 h. sur 24 - expériences personnelles
5. La terreur de la piqûre: piquer - injecter - substituer - administration de Facteur
  - 5.1. Quand les médecins font les piqûres
  - 5.2. Mesures de soutien
  - 5.3. A partir de quand les parents doivent-ils faire les piqûres?
6. Education et psychologie
  - 6.1. „On éduque un enfant hémophile comme un enfant normal.“
  - 6.2. Le comportement quotidien face à la maladie
  - 6.3. Protection exagérée
  - 6.4. „Maman, je ne veux plus être hémophile!“
  - 6.5. „Bonus-maladie“
7. Entourage
  - 7.1. Qui doit-on informer sur l'hémophilie?
  - 7.2. Baby-sitter
  - 7.3. Jardinière d'enfants - animatrice du groupe de jeux
8. Divers
  - 8.1. Voyager avec de jeunes enfants hémophiles
  - 8.2. Un autre enfant?
  - 8.3. Conclusion

Juillet 1993

Chers parents,

Quand notre fils Wolfgang, alors âgé de 3 jours, a souffert d'une hémorragie grave et que nous avons appris qu'il était hémophile, le monde s'est écroulé autour de nous. Je viens bien d'une famille d'hémophiles, mais elle avait réussi à cacher cette réalité. Nous avons aussi hélas dès le début eu entre les mains une brochure médicale, dans laquelle étaient décrites toutes les hémorragies possibles: On y parlait de l'hémorragie cérébrale, en passant par l'hémorragie rénale, hépatique, la gastrorragie, les hémorragies dans la bouche, la gorge, des séjours hospitaliers, de l'hospitalisation d'urgence, etc. Nous pensions que le soleil ne brillerait jamais plus pour nous.

Je peux vous tranquilliser tout de suite: Wolfgang n'a, au cours de ces 4 ans et demi, souffert d'aucune des hémorragies citées plus haut, et la probabilité que cela se produise un jour est relativement mince. Pour plus d'exactitude, à peu près toutes les hémorragies possibles et imaginables étaient citées dans cette brochure médicale. Le soleil s'est quand même remis à briller pour nous. Nous avons surmonté le choc, nous nous débrouillons bien avec l'hémophilie, et nous avons l'impression que notre vie n'est pas très différente de celle d'autres familles avec de jeunes enfants.

Vous avez vous aussi appris depuis peu que votre enfant est hémophile. Vous, ou le médecin, avez peut-être remarqué „quelque chose d'anormal“ avec la coagulation sanguine et vous vous en êtes occupé. Vous avez peut-être déjà passé des moments difficiles, parce que votre enfant a souffert d'une hémorragie.

Vous avez sûrement déjà reçu vous aussi des informations médicales. C'est important, parce qu'on doit être au courant des dangers, afin de réagir correctement quand ils surviennent. Je voudrais pour compléter cela, vous décrire comment on peut vivre quotidiennement avec un enfant hémophile, où sont pour nous les problèmes et comment nous y avons réagi. Je ne veux pas vous indiquer la marche à suivre: Il y a sûrement beaucoup de choses que vous ne ferez pas comme nous, et c'est très bien. Je pense surtout que vous voudriez vous faire une idée de ce que pourraient être les premières années de la vie de votre enfant hémophile. On nous a alors dit que notre enfant pouvait mener une vie „à peu près normale“. Mon but sera atteint si à la fin de cette lettre vous avez une image un peu plus précise de ce que signifie cet „à peu près normale“.

Voici pour être plus précise, quelques informations concernant Wolfgang: Il est fils unique et souffre d'hémophilie A, moins de 1%. Ce qui signifie, une hémophilie grave. Il ne fait heureusement pas autant d'hémorragies qu'il le devrait ( jusqu'à présent, environ une substitution toute les 2 à 3 semaines, pas d'hémorragies articulaires dans les pieds, ni dans les genoux). Vous le voyez, un diagnostic grave ne signifie pas obligatoirement que la maladie aura des effets aussi graves.

## 1. Le plus important en bref

### 1.1. Pour votre enfant, le plus grand danger est passé

De nos jours, un hémophile vit le plus dangereusement tant qu'on ne sait pas qu'il l'est, parce qu'il peut être mal soigné, et que l'on perd un temps précieux. C'est ainsi par exemple, qu'un enfant hémophile de notre connaissance a été opéré quand il était bébé sans préparations coagulantes - il a heureusement survécu. Nous avons nous mêmes eu la chance incroyable que le Dr. Sigg, un spécialiste de l'hémophilie, ait par hasard été de service quand, deux jours après sa naissance, Wolfgang a souffert de sa première grave hémorragie (jusqu'à présent la seule mettant ses jours en danger).

### 1.2. L'hémophile peut mener une vie largement normale.

Nous avons tout de suite demandé ce que signifie „largement“.

Cela dépend bien sûr de la gravité de l'hémophilie. En général, on peut affirmer ce qui suit:

#### **Côté positif:**

- **L'espérance de vie** est normale. On ne doit plus mourir de l'hémophilie.
- **Le choix de la profession** - suivant la gravité de l'hémophilie - n'est pas ou pratiquement pas restreint (dans les périodes difficiles, l'hémophilie peut toutefois, comme tout autre „point négatif“, rendre plus difficile l'accès à certaines places de travail, mais il n'existe aucune obligation de déclaration).
- L'hémophile peut aller à l'école ordinaire.
- Nous n'avons volontairement pas réduit la **liberté de mouvements** de notre enfant (avec des mesures de précaution, voir plus bas) et cela s'est bien passé.
- L'enfant n'est pas plus souvent à l'hôpital (de façon stationnaire) que d'autres.
- Vous avez en tant que parents une grande **responsabilité** dans le traitement médical.

Comme vous vivez quotidiennement avec votre enfant, vous devez aussi décider quand une substitution est nécessaire. Quand l'enfant est âgé d'environ 4 à 6 ans, vous apprenez à lui administrer les piqûres. A l'âge de 10 ans, l'enfant peut s'y initier lui-même au cours du camp-hémophilie. La responsabilité est parfois un fardeau, mais on atteint aussi une certaine sécurité et indépendance. Nous sommes aussi fiers quand les soins apportés à l'enfant portent leurs fruits. Nos centres de soins prennent très au sérieux cette responsabilité des parents/personnes concernées.

### 1.3. Les contraintes

Le facteur de coagulation est sans aucun doute une très grande conquête de la médecine (des hémophiles de la génération de nos grands-pères mouraient en règle générale au cours de la perte de leurs dents de lait!), mais il y a, en l'état actuel, encore quelques inconvénients:

- Il doit être injectés dans les veines.
- Il se dissout rapidement dans le corps.
- Il est très coûteux. (env. 1 franc par unité).

Il en ressort les conséquences suivantes:

- Jusqu'à présent, chez nous, on ne substitue en règle générale pas en permanence, mais seulement **après** qu'il se soit passé quelque chose. C'est pourquoi l'hémophile vit encore avec la **menace** permanente d'une possible hémorragie.

- L'enfant doit être **plus surveillé** que d'autres (problème de baby-sitter)

- On doit souvent se rendre chez le médecin ou au centre à des **heures indues** (aussi au milieu de la nuit, ou quand on devrait justement aller chercher quelqu'un à l'aéroport, ou en plein déménagement, etc.)

- Pour les jeunes enfants, il faut toujours **savoir où se trouve le médecin le plus proche** qui peut pratiquer une substitution, et ne pas trop s'éloigner de cet endroit - ce qui limite le choix des destinations pour les vacances.

- Les **nombreuses piqûres** sont pour le moins fastidieuses. Chez des enfants de moins de 3 ans, elles peuvent devenir un cauchemar pour tout le monde.

Nous estimons globalement, que l'on peut de nos jours très bien vivre avec l'hémophilie dans un pays comme la Suisse, où les soins médicaux fonctionnent et où les frais sont couverts par les caisses-maladie et l'AI.

Je voudrais ici vous donner encore deux conseils:

a) **Informez-vous** le plus soigneusement possible sur l'hémophilie. Plus on en sait, plus on se sent sûr de soi, plus grande est la probabilité d'agir correctement au moment décisif.

b) **Recherchez le dialogue** avec d'autres parents d'enfants hémophiles. Ils peuvent non seulement donner de précieux conseils, mais cela aide aussi de constater une fois de plus que l'on n'est pas seul avec ses problèmes. Nous sommes toujours très heureux de participer à des réunions, parce que nous y voyons des visages amis. Le secrétariat peut vous transmettre les adresses de parents qui se mettent à disposition pour de tels entretiens.

\*\*\*

### 3.4 La querelle du casque: Mesures de sécurité - oui ou non?

#### POUR

Les mesures de sécurité étaient d'une énorme importance lorsque les préparations coagulantes n'existaient pas encore. De nombreux enfants hémophiles mettaient leur casque en se levant et ne l'enlevaient qu'en allant se coucher. D'un point de vue médical, le port du casque a toujours un bon côté: Quoi qu'il arrive à l'enfant, on peut (presque) être sûr que la tête n'est pas touchée. On s'épargne aussi quelques substitutions. Mme le Dr. Caspar de Los Angeles, l'une des spécialistes les plus connus pour l'hémophilie, nous a dit: „ On ne peut tout simplement **pas courir de risques** avec la tête. C'est pourquoi nous conseillons de faire porter un casque à tous les jeunes enfants hémophiles.“

#### CONTRE

En Suisse, le port du casque n'est plus conseillé. Pour cela aussi il existe de bonnes raisons:

a) Si l'enfant porte constamment un casque, il devient **imprudent** et n'apprend pas à évaluer les dangers. Le risque sera d'autant plus important, si un jour il ne porte plus le casque.

b) Celui qui porte un casque passe tout de suite pour **un original**, il se peut même qu'on le considère comme handicapé. Personne ne veut être considéré comme „diminué“, surtout pas les enfants. Qui aimerait s'entendre demander par chacun: „Pourquoi est-ce que tu portes un casque?“ La vie d'une personne sans particularité est beaucoup plus simple (surtout pour les enfants). Les adultes hémophiles ne portent pas de casque, alors pourquoi faire cela à nos enfants?

#### MON OPINION

La question n'est pas: Mesures de prudence - oui ou non? Mais: **Quand telle mesure de prudence est-elle nécessaire?** Si vous imposez un casque tous les jours du matin au soir à votre enfant, il ne vous en remerciera sûrement pas plus tard. Mais admettons que vous soyez sur la route en voiture à l'étranger, que vous ne connaissiez pas de médecin, que le centre soit très éloigné et les veines de l'enfant encore difficiles à trouver. Vous faites un arrêt, et l'enfant voudrait grimper sur les engins de l'aire de jeux. Là, le casque s'imposerait vraiment.

Cela dépend aussi du caractère de votre enfant: certains enfants sont très vivants et demandent une grande attention, d'autres sont calmes et il ne leur arrive pratiquement jamais rien.

C'est à vous de décider, en prenant en compte votre propre tranquillité d'esprit: certaines personnes sont plus craintives que d'autres. Il ne faut pas vous rendre malade parce que vous avez peur.

#### NOS EXPERIENCES

Nous pensons que l'on devrait en principe prendre le moins possible de mesures, parce que nous croyons aussi que l'enfant apprendra très vite à se débrouiller face aux dangers et à ces propres faiblesses. C'est peut-être pour cette raison que nos essais avec le casque et autres étaient voués à l'échec.

Sur le conseil du Dr. Caspar - Wolfgang était alors âgé d'un an et demi et n'avait pas encore de protection pour la tête - nous avons acheté en Amérique un casque de vélo amusant (cela n'existait pas encore en Suisse!). Nous lui avons mis le casque pour la première fois à l'occasion d'une visite dans une maison dangereuse, avec de nombreux escaliers. Il a raté une marche. La tête n'a pas été touchée, mais il a fait une hémorragie grave à l'épaule, qui a nécessité deux substitutions. Nous ne lui avons ensuite mis le

casque que lorsque nous restions dans une région d'où on ne pouvait atteindre aucun centre, parce que ses veines étaient alors encore extrêmement difficiles à atteindre.

Là où d'autres enfants portent casque et genouillères (surtout pour rouler à vélo, mais aussi pour les sports dont la pratique par un hémophile est controversée, comme par exemple le patin à roulettes), Wolfgang en porte aussi.

En hiver, nous avons fait de bonnes expériences avec des pantalons rembourrés. Ces derniers sont trop chauds en été. Mais Wolfgang n'étant jusqu'à présent pas sujet aux hémorragies du genou, nous ne savons pas vraiment quelle a été l'efficacité du rembourrage.

\*\*\*

## 4. La garantie des soins médicaux

### 4.1. Centre et médecin traitant - pratique

Il est extrêmement important pour votre enfant hémophile, qu'il **reçoive les meilleurs soins médicaux possibles**. Le traitement adéquat permet aujourd'hui d'éviter les dégâts à longue échéance, comme par exemple le raidissement des articulations. Mais le traitement adéquat signifie que le médecin

a) se tienne constamment au courant des nouveaux développements médicaux dans le domaine de l'hémophilie.

b) ait l'expérience nécessaire pour diagnostiquer et traiter correctement une hémorragie.

L'hémophilie étant une maladie rare, ce travail ne peut être attendu d'un médecin traitant. C'est pourquoi les hémophiles sont pris en charge par des centres de soins régionaux (nous les appelons simplement „centres“). Notre secrétariat vous enverra volontiers une liste des centres en Suisse. Il en existe aussi pour pratiquement tous les pays du monde. Elles sont importantes en voyage (voir „Voyager“).

Il est tout à fait possible qu'un pédiatre ou médecin traitant prenne en charge au quotidien le traitement de l'hémophilie. Il ne devrait toutefois le faire qu'en **étroite collaboration avec un centre**, c'est-à-dire:

a) se renseigner si nécessaire par téléphone auprès du centre, et se tenir aux indications

b) s'en tenir aux principes de base du traitement de l'hémophilie, qui sont:

- en cas de soupçon d'une hémorragie articulaire ou autre hémorragie grave, il faut **tout de suite** substituer (et pas au bout de quelques heures)

- **tout dérèglement de l'état de santé doit, jusqu'à preuve du contraire, être considéré comme une hémorragie.**

Si votre médecin ne se tient pas à ces principes, vous devriez réfléchir à votre libre choix du médecin. Il est finalement question de dégâts à long terme sur la santé de votre enfant. Cela vaut aussi pour le centre: si vous pensez que votre enfant serait mieux soigné ailleurs, vous pouvez aussi en changer.

\*\*\*

## 5. La terreur de la piqûre:

### Piquer - injecter - substituer - administrer le Facteur

Quand j'ai présenté le premier jet de cet article à mes collègues de la commission d'information de l'Association Suisse des Hémophiles, les médecins surtout m'ont reproché de dire sans cesse que nous devions „piquer l'enfant“, ce qui avait l'air si brutal. J'ai de nouveau réfléchi à la chose et en ai déduit que „piquer“ était bien ce que je voulais dire, et que cette façon d'administrer le Facteur aux jeunes enfants représentait en fait le plus important des problèmes.

Je dois avouer qu'en tant qu'adulte, j'ai toujours aussi peur de l'aiguille, même en ayant donné mon sang pendant des années. Combien plus effrayante la piqûre doit-elle être pour les jeunes enfants qui n'en voient pas le sens ni l'effet bénéfique!

## 5.1. Quand les médecins font les piqûres

### Comment l'enfant réagit à la piqûre

Il est vrai qu'il est difficile de piquer les bébés à cause de leurs veines très fines, mais normalement ils restent tranquilles, parce qu'ils ne savent pas ce qui les attend. A l'âge de 1 à 3 ans, cela devient très difficile: les enfants réalisent très vite que des murs blancs et la salle de soins sont synonymes de piqûre. D'un autre côté, ils ne comprennent pas encore ce que la piqûre a de bon. Notre garçon criait comme si on l'écorchait, s'agitait et se défendait comme il pouvait. Nous devions souvent être deux à le tenir. Un médecin est venu une fois de la salle de soins voisine voir ce qu'il se passait: on aurait pu croire que nous étions en train d'assassiner quelqu'un.

Je n'ai trouvé aucun remède à cela. D'après ce que j'ai pu constater, l'enfant ne pleurait pas vraiment de douleur, mais surtout de peur. Pendant un certain temps, il ne supportait même pas qu'on le touche, que ce soit pour lui laver les dents ou la figure, ou pour une piqûre.

### Le problème de la piqûre ratée

Le scénario de l'horreur: Le médecin pique une fois - deux fois - trois fois, n'a toujours pas trouvé la veine. L'enfant est furieux et s'agite, les parents joignent les mains en pensée mais ne disent rien pour ne pas mettre encore plus mal à l'aise le médecin déjà embarrassé.

La tension peut devenir insupportable.

Il est de règle dans certains hôpitaux qu'après trois essais infructueux on fasse appel à quelqu'un d'autre - un autre médecin (les anesthésistes savent souvent très bien piquer) ou une infirmière expérimentée. Si le médecin de service ne vous le propose pas de lui-même, vous pouvez très bien le lui faire remarquer. Cela vous aidera sûrement, bien qu'il nous soit plusieurs fois arrivé que la personne appelée à la rescousse pique aussi à côté. Dans ce genre de situation, la frustration générale est palpable. Les bonnes veines étaient en plus bien sûr déjà „percées“. La seule consolation est que cela s'améliore avec le temps. A trois ans environ, les veines sont plus larges, et les enfants apprennent à être „courageux“. Ils tendent leur bras calmement, ce qui facilite aussi énormément la piqûre.

Une jeune femme médecin m'a une fois particulièrement énervée. Elle prenait un temps infini à essayer d'entrer en relation avec l'enfant avant de piquer. Alors âgé de deux ans, ce dernier savait au moins depuis son entrée dans la salle de soins qu'une piqûre l'attendait, et ne montrait aucune compréhension à ses tentatives de rapprochement. Nous les parents, nous trouvions en fait très bien qu'un médecin cherche le dialogue avec son patient, et nous nous taisions, inquiets. Chez un jeune enfant hémophile, la médecine la plus „brutale“ est bien souvent la plus humaine: plus vite la piqûre est expédiée, mieux c'est.

\*\*\*

## 6.2. Le comportement au quotidien face à la maladie

En tant que parents d'un enfant hémophile, nous sommes dans une curieuse situation. D'une part, concernés personnellement par la maladie, nous devons nous y confronter, nous y faire et apprendre à vivre avec. D'un autre côté, ce n'est pas nous qui sommes malades et touchés à long terme, mais notre enfant.

Cela demande une énorme responsabilité, car c'est de nous (qui ne sommes finalement pas atteints) que l'enfant (qui lui est directement concerné) apprend comment il doit vivre avec sa maladie. Nous nous en sommes tenus au principe suivant:

*L'enfant doit apprendre le plus vite possible à se débrouiller de façon autonome.*

*Il faut lui expliquer ce qui lui arrive, écouter son opinion et la prendre au sérieux, et lui donner l'occasion de s'exprimer le plus tôt possible.*

Quand on leur fait prendre part aux décisions, les enfants peuvent porter un jugement raisonnable beaucoup plus tôt qu'on ne les en croit capables. En voici un exemple:

Le Dr. Kobelt anime chaque été un camp pour hémophiles d'env. 10 à 13 ans. Il explique qu'il demande chaque matin à chaque participant s'il pense qu'il a besoin d'une piqûre, et que les garçons en viennent presque toujours à la même conclusion que lui en tant que médecin.

J'ai connu à peu près la même chose il y a quelque temps:

Mon fils alors âgé de 3 ans se déchaînait les derniers temps au moment de la piqûre. Ce jour-là, il était tombé de la balançoire et pleurait. Je lui demandais: „Est-ce que nous allons chez le médecin?“ - „Oui.“ - „As-tu besoin d'une piqûre?“ - „Oui.“ Nous nous sommes rendus au centre, il s'est allongé et a tendu son bras sans broncher. Il n'a plus jamais pleuré au moment de la piqûre depuis ce jour.

On ne peut bien sûr pas laisser un enfant de 3 ans décider s'il a besoin d'une piqûre ou non. Mais on peut lui faire partager à la décision. Il lui est ensuite plus facile de se soumettre à l'inévitable. Il nous faut aussi avoir conscience que nos intérêts sont parfois contraires à ceux de notre enfant:

Notre fils a souffert dernièrement d'une hémorragie musculaire dans la cuisse, et boitait. Le médecin pensait que si cela ne s'aggravait pas, il n'était pas nécessaire de substituer. L'enfant ne voulait pas de piqûre. Il a boité toute une semaine. Cela me faisait mal chaque fois que je le voyais boiter. J'aurai mille fois préféré la piqûre. Je serrais les dents. (Mais je ne fais pas toujours preuve d'autant d'abnégation - quand deux semaines plus tard, une hémorragie musculaire s'est de nouveau déclarée au même endroit, j'ai trouvé une excuse pour substituer absolument... Il n'a boité qu'une demi-journée...)

\*\*\*

## 6.4. „Maman, je ne veux plus être hémophile!“

L'une des choses les plus difficiles pour moi est de parler de la maladie avec l'enfant. C'est pour lui comme pour moi quelque chose de triste, et cela malgré toutes les méthodes modernes de traitement. J'ai aussi l'impression que Wolfgang n'aime pas du tout en parler; il se met en colère à chaque fois qu'une piqûre est à nouveau nécessaire. Il a parfois demandé pourquoi il était „hémophile“.

Je lui ai alors expliqué que les gens étaient différents. Que les uns avaient les cheveux bruns, comme son ami Stefan, les autres blonds comme lui, que certains étaient grands et d'autres petits, qu'il y avait des gros et des minces, et que lui était hémophile.

C'est bien sûr un euphémisme: cheveux blonds - cheveux bruns, hémophile - pas hémophile, il y a quand même une différence. Mais je reste sur ces propos. L'hémophilie est bien sûr un dérèglement radical, mais il en existe d'autres: les enfants asthmatiques, ceux qui souffrent d'eczéma, d'allergies aux guêpes, ou même les enfants issus de familles disloquées, enfants d'alcooliques, etc.. La vie n'est sûrement pas plus facile pour eux, sans parler des handicapés physiques et mentaux. Chacun doit porter son fardeau, pour les uns plus lourd que pour les autres. J'estime que nos enfants hémophiles ont le droit d'être attristés de leur maladie, d'être en colère, de se révolter. Mais nous avons aussi le droit de leur dire que cela n'est quand même pas si grave.

*Fin de l'extrait*

# Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft - Association Suisse des Hémophiles

## Adressen der Hämophilie-Zentren und -Fachärzten Adresses des centres d'hémophilie et des médecins spécialisés

### Zürich/Zurich

Universitätsspital  
Gerinnungslabor DL 28  
8091 Zürich  
(01) 255 36 41  
*Dr. med. Esther O. Meili*

Kinderspital Zürich  
Steinwiesenstr. 75  
8032 Zürich  
(01) 259 71 11  
*Dr. med. P. Tuchschnid*

Schweiz.  
Pflegerinnenschule  
Carmenstr. 40  
8032 Zürich  
(01) 258 62 44 Büro  
(01) 258 61 11 Zentrale  
*Dr. med. P. Sigg*

### Basel/Bâle

Kantonsspital  
Gerinnungslabor  
4031 Basel  
(061) 265 25 25  
*Dr. med. G. Marbet*

### Bern/Berne

Inselspital  
Hämatologisches  
Zentrallabor  
3010 Bern  
(031) 632 33 03  
(031) 632 21 11 Zentrale  
Fax: (031) 632 93 66  
*Prof. Dr. B. Lämmle*  
*Dr. med. Kristiina Peter*

Inselspital  
Med. Universitäts-  
Kinderklinik  
3010 Bern  
(031) 632 21 11 Zentrale  
(031) 632 94 95  
*Prof. Dr. H.-P. Wagner*  
*Dr. med. R. Kobelt*  
(031) 961 30 10  
Fax: (031) 961 64 40

### Genf/Genève

Hôpital Cantonal  
Unité d'hémostase  
1211 Genève 4  
(022) 372 33 11 centrale  
*Dr Ph. de Moerloose*

Clinique Universitaire de  
Pédiatrie  
Boulevard de la Cluse 30  
1205 Genève  
(022) 382 68 18 centrale  
*Dr Mariette Wyss*

### Lausanne

CHUV  
Hématologie  
1011 Lausanne  
(021) 314 52 68  
*Médecin responsable du  
mois*

CHUV  
Département de Pédiatrie  
1011 Lausanne  
(021) 314 40 22  
Fax: (021) 314 46 47  
*Dr Maja Nenadov Beck*

### Chur/Coire

*Dr. med. Serena Hartmann*  
Cadonastr. 35  
7000 Chur  
(081) 27 28 83

### St. Gallen/St. Gall

Kantonsspital St. Gallen  
Institut für klinische Chemie  
und Hämatologie  
9007 St. Gallen  
(071) 26 26 12  
*Dr. med. L. Schmid*

Ostschweiz. Kinderspital  
Claudiusstr. 6  
9007 St. Gallen  
(071) 65 71 11 (Zentrale)  
(071) 65 73 31  
Fax: (071) 65 76 99  
*Dr. Med. Ch. Baumgartner*  
*Dr. med. Annabeth  
Klingenberg*

### Tessin

*Dr Hubert Fässler*  
FMH medicina interna  
Corso San Gottardo 89  
(091) 432 64 74  
6830 Chiasso

### Luzern/Lucerne

Kantonsspital/Kinderspital  
Spitalstrasse  
6004 Luzern  
(041) 25 11 25 Zentrale  
(041) 25 31 51  
*Dr. med. Gregor Schubiger*

Kantonsspital/Hämatologie  
Spitalstrasse  
6004 Luzern  
(041) 25 11 25 Zentrale  
*Dr. med. Georg Riedler*

### Sion

Hôpital régional  
Centre de transfusion CRS  
1950 Sion  
tél.: (27) 22 98 94  
fax: (027) 31 29 76  
*Dr Michèle Stalder*

01/95MA



**Präsidentin/Présidente:**

**Frau Dr. med. E. Meili**  
Frohbergstr. 7  
8620 Wetzikon  
Tel.+ Fax: 01/932 10 20  
Universitätsspital  
Gerinnungslabor DL 28  
8091 Zürich  
Tel.: 01/255 11 11

**Herr Dr. med. Ch. Baumgartner**, Leitender Arzt  
Ostschweiz. Kinderspital  
Claudiusstr. 6  
9007 St. Gallen  
Tel.: 071/65 71 11 (Zentrale)  
Tel.: 071/65 73 31  
Fax.: 071/65 76 99

**Mme Dr M. Nenadov Beck**  
CHUV, chef de clinique  
Département de Pédiatrie  
1011 Lausanne  
Tel.: 021/314 40 22  
Fax: 021/314 46 47

**Herr Dr. med. H. Fässler**  
FMH Medicina interna  
Corso S. Gottardo 89  
6830 Chiasso  
Tel.: 091/432 64 74

**Herr Prof. Dr. med. P. Frick**  
Eschenweg 4  
8057 Zürich  
Tel.: 01/311 53 15  
Fax: 01/201 45 73

**Herr Prof. Dr. med. E. Gugler**  
Direktor der  
Universitätskinderklinik  
Inselspital  
3010 Bern  
Tel.: 031/632 21 11 (Zentrale)

**Frau Dr. med. S. Hartmann**  
Cadonastr. 35  
7000 Chur  
Tel.: 081/27 28 83  
Fax: 081/27 85 34

**Herr PD Dr. med. F. Hefti**  
Kinderorthopädie  
Kinderspital Basel  
4005 Basel  
Tel.: 061/691 26 26

**Frau Dr. med. A. Klingenberg**  
Leitende Aerztin des  
Ostschweiz. Kinderspitals  
9007 St. Gallen  
Tel.: 071/65 71 11  
Fax: 071/65 76 99

**Herr Dr. med. R. Kobelt**  
Kinderarzt FMH  
Seftigenstr. 240  
3084 Wabern  
Tel.: 031/961 30 10  
Fax: 031/961 64 40

**Herr Prof. Dr. med. F. Koller**  
Alte Landstr. 42  
8702 Zollikon  
Tel.: 01/391 35 33  
Fax: 01/391 50 13

**Herr Prof. Dr. med. B. Lämmle**  
Direktor u. Chefarzt des  
hämatologischen Zentrallabors  
Inselspital  
3010 Bern  
Tel.: 031/632 33 02  
Fax: 031/632 93 66

**Herr PD Dr. med. G. A. Marbet**  
Gerinnungslaboratorium ZL  
Kantonsspital, 4031 Basel  
Tel.: 061 265 25 25  
Fax: 061 265 42 50

**M. Dr Ph. de Moerloose**  
Division d'Hémostase  
Hôpital Cantonal  
1211 Genf  
Tel.: 022/372 97 51  
Fax: 022/347 64 86

**Herr PD Dr. med. H.-J. Müller**  
Leiter der Abt. med. Genetik  
Kinderspital  
4005 Basel  
Tel.: 061/691 26 26  
Fax: 061/692 65 55

**Frau Dr. med. K. Peter**  
Konsilaria für Hämophilie  
Hämatolog. Zentrallabor  
Inselspital  
3010 Bern  
Tel.: 031/632 33 03  
Fax: 031/632 93 66

**Herr Dr. med. G.F. Riedler**  
Leitender Arzt Hämatologie  
Kantonsspital  
6004 Luzern  
Tel.: 041/25 11 25  
oder 041/25 51 47  
Fax: 041/25 52 97

**Herr Dr. med. M. Rodriguez**  
Orthopädische Universitätsklinik  
Balgrist  
Forchstr. 340  
8008 Zürich  
Tel.: 01/386 11 11  
Fax: 01/386 16 09

**Herr Dr. med. L. Schmid**  
Leitender Arzt für  
Hämatologie/KCH  
Kantonsspital  
9007 St. Gallen  
Tel.: 071/26 26 12  
Fax: 071/25 74 62

**Herr PD Dr. med. G. Schubiger**  
Chefarzt Kinderspital  
6000 Luzern 16  
Tel.: 041/25 31 51  
Fax: 041 25 31 90

**Herr Dr. med. P. Sigg**  
Chefarzt, Schweiz.  
Pflegerinnenschule  
8032 Zürich  
Tel.: 01/258 61 11  
Fax: 01/261 61 36

**Mme Dr M. Stalder**  
Centre de transfusion CRS  
Av. Grand Champsec  
1951 Sion  
Tel.: 027/22 98 94

**Herr Dr. med. U. Steiger**  
Praxis: Rütimeyerplatz 8  
4054 Basel  
Tel.: 061 281 25 25

**Herr PD Dr. med. P. Tuchschnid**  
Leitender Arzt  
Kinderspital  
8032 Zürich  
Tel.: 01/266 71 11  
Fax: 01/266 71 71

**Herr Prof. Dr. med. H. Wagner**  
Med. Universitätskinderklinik  
Inselspital  
3010 Bern  
Tel.: 031/632 21 11

**Mme Dr M. Wyss**  
Clinique Univ. de Pédiatrie  
30, Bd. de la Cluse  
1211 Genf 4  
Tel.: 022/382 68 18 (Zentrale)  
Fax: 022/382 46 24

**VORSTAND  
MEMBRES DU COMITE**

**Präsidentin/Présidente**  
FRIES, Ursula  
Zelgmatt 53  
8132 Egg  
Tel./Fax P: 01 984 35 43

**Vizepräsident/Vice-  
Président**  
LARDI, Emile  
Champ-Pamont 25  
1033 Cheseaux-sur-  
Lausanne  
P 021 731 34 88

**Quästorin/Questeure**  
HAUSHEER, Agnes  
Hausheer AG  
Bahnhofstr. 83  
8620 Wetzikon  
P 01 937 43 26  
G 01 932 19 09  
Fax G: 01 932 44 88

**Beisitzer/Assesseurs**

BESSON, Jean-Claude  
Rautistr. 153  
8048 Zürich  
P 01 431 78 19  
Fax G: 01 238 84 84  
(SBV)

FUCHS, Walter  
Rebweg 3  
8427 Freienstein  
P 01 865 45 62  
*Ansprechpartner  
Elterngruppe*

LOTTAZ, Daniel  
Weissensteinstr. 29a  
3008 Bern  
P 031 372 14 29  
G 031 970 71 11

**VORSTAND  
MEMBRES DU COMITE**

LUTZ, Willi  
Nelkenstr. 18  
9202 Gossau  
P 071 85 24 63  
077 53 08 28  
*Jan. - April 95 abwesend*

(PRALONG, Gérard  
Dr. med.  
Maragnénaz  
1950 Sion  
P 027 31 13 52)  
*bis Mai 96 abwesend*

SZABO, Aukje  
6, rue des Alpes  
1196 Gland  
P 022 364 18 30  
G 022 364 32 36  
Fax: 022 364 33 55

ZUTTER, Charles  
Bahnhofstr. 15  
8956 Killwangen  
P 056 71 13 79  
G 01 256 20 25

**Präsidentin der  
ärztlichen  
Kommission/Présidente  
du commission  
médicale**

MEILI, Esther, Dr. med.  
Frohbergstr. 7  
8620 Wetzikon  
Tel.+Fax: 01 932 10 20  
oder  
Universitätsspital Zürich  
Rämistr. 100  
Gerinnungslabor  
D-LAB 28  
8091 Zürich  
01 255 11 11 - Sucher:  
163514  
Fax: 01 255 44 45

**Rechnungsrevisoren/  
Réviseurs**

HEIMBURGER, Maurice  
34, rue Jacques-Dalphin  
1227 Carouge  
G 022 342 84 00

VETTERLI, Heinz  
Naglerwiesensr. 52  
8049 Zürich  
P 01 341 18 81  
G 01 220 26 94

**RECHTSANWALT SHG  
AVOCAT ASH**

Dr. Kurt MEIER  
Maître Kurt MEIER  
Langstr. 4  
8004 Zurich  
01 241 35 38

**Geschäftsstelle/Siège  
de l'Association**

ANGST Gulrich, Myrta  
Seestr. 45, Postfach 531  
8027 Zürich  
G 01 281 08 55  
Fax 01 930 11 94  
P 01 930 11 84  
Bürozeiten: Dienstag,  
Mittwoch, Donnerstag  
en service: mardi,  
mercredi et jeudi

**PC-Konto: 30-7529-3**

12/94 MA

## Le vieux chalet

Joseph Bovet

G Am/C G/D D7

Là - haut, sur la mon - tag - ne, l'é -

G D7 G D7

tait un vieux cha - let; murs blancs, toit de bar -

G/D D7 G

deaux, de - vant la porte un vieux bou - leau. Là -

C Am/C D7 G *rit.* D7 G

haut sur la mon - tag - ne, l'é - tait un vieux cha - let.

2. Là-haut, sur la montagne,  
croula le vieux chalet,  
la neige et les rochers  
s'était unis pour l'arracher;  
là-haut, sur la montagne,  
croula le vieux chalet.

3. Là-haut, sur la montagne,  
quand Jean vint au chalet,  
pleura de tout son coeur  
sur les débris de son bonheur;  
là-haut sur la montagne,  
quand Jean vint au chalet.

4. Là-haut sur la montagne,  
l'est un nouveau chalet;  
car Jean d'un coeur vaillant,  
l'a reconstruit plus beau qu'avant;  
là-haut sur la montagne,  
l'est un nouveau chalet.

