



Bulletin

Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft S.H.G. – Association Suisse des Hémophiles A.S.H.



Bulletin N°102

Octobre/novembre 2001

Edition:

„Bulletin“, une publication officielle de l'Association Suisse des Hémophiles (ASH) qui paraît deux fois par an, en allemand et en français

Edité par:

ASH
Siège social
Zürichstrasse 10B
8340 Hinwil

Tél.: 01-977 28 68
Téléfax: 01-977 28 69
Internet: <http://www.shg.ch>
e-mail: administration@shg.ch

CCP: 30-7529-3

Responsable:

Gabriel Lottaz
Président de l'Association

Publications d'ordre médical:

Dr. Rainer Kobelt, Wabern
Président de la Commission médicale et membre du comité

Dr. Esther O. Meili, Wetzikon
Membre du comité de la Commission médicale

Traductions en français:

Médical :

Dr. N. von der Weid

Autres:

Mme. N. Honegger

Lecteur ASH:

J.-C. Besson, membre du Comité

Rédaction:

Agnes Hausheer

Sommaire

page

Sommaire	2
Editorial	3
Rapport du siège social	4
Procès –verbal de l'Assemblée générale	6
Journée Romande.....	8
Personnel.....	13
Difficultés de livraisons	15
Camp d'été.....	18
EHC	19
Jumelage	23
Journée d'automne	27
Informations générales.....	36
Adresses	37

Agenda 2002

Week-end de neige

22 – 24 février 2002

Assemblée générale

5 mai 2002

Congrès mondial WFH à Séville

19 – 24 mai 2002

Rencontre familiale

8 et 9 juin 2002

Camp d'été

28 juillet – 3 août 2002

Journée d'automne

22 septembre 2002

Annexe:

Invitation/talon d'inscription pour le week-end de neige

Chères lectrices, chers lecteurs,

Dans le dernier bulletin, j'avais déjà parlé des risques de santé que les préparations coagulantes avaient pu et pouvaient véhiculer. Jadis, les préparations coagulantes fabriquées à base de plasma n'ont pas seulement soulagé les plus anciens d'entre nous mais elles ont aussi été porteuses de virus dangereux à l'origine d'infections graves. L'industrie de traitement du plasma en a tiré quelques bonnes leçons et a fait en sorte que les préparations à base de plasma soient plus sûres, ceci grâce à une procédure de purification. Il n'y a donc rien d'étonnant à ce que les nouveaux facteurs du génie génétique inspirent beaucoup plus de confiance : ils sont en effet fabriqués sans éléments plasmatiques humains.

Mais je n'avais pas mentionné d'autres risques qui peuvent aussi nous concerner. Je veux parler de ceux que peut engendrer un approvisionnement insuffisant en préparations coagulantes. Or, il s'agit là d'un vecteur sur lequel nous ne pouvons avoir aucune influence, que nous ne pouvons même pas prévoir. Les attentats aux USA et l'arrêt des vols qui en est résulté a entraîné un retard considérable dans la livraison de bien des marchandises. Le blocage au sol des avions de la Swissair a aussi conduit début octobre à de nombreux retards. Je ne sais pas si la marchandise touchée incluait également des facteurs de coagulation. Toujours est-il que l'ensemble de l'économie dépend du fonctionnement des transports. Et s'il y a des problèmes dans ce secteur, tout le monde est concerné – même nous.

La fabrication implique également des risques. Les préparations recombinantes ne sont fabriquées que dans très peu de lieux et il s'agit d'une procédure extrêmement complexe. En outre, il faut quelques années pour construire une installation de fabrication appropriée et la mettre en exploitation.

Au printemps dernier, nous avons tous été surpris d'apprendre que l'entreprise Bayer ne pouvait momentanément plus livrer ses produits recombinants. Le résultat en a été une réduction mondiale d'au moins 30 % des disponibilités en facteur VIII recombinant. Et, ce n'est que grâce aux préparations dérivées de plasma encore disponibles sur le marché que l'on peut maîtriser la situation dans les pays industriels. Mais les pays sous-approvisionnés depuis des années en font les frais. Grâce aux produits recombinants, ils pouvaient encore espérer avoir un accès plus facile aux produits dérivés du plasma. Ce n'est malheureusement plus le cas. Car les préparations plasmatiques sont de nouveau très demandées et leur prix a augmenté en conséquence.

Ceux d'entre nous qui utilisaient des préparations recombinantes de facteur VIII ont dû se réorienter. Les plus anciens hémophiles ont dû passer à des produits dérivés du plasma et seuls les très jeunes ont pu continuer à se traiter avec du facteur recombinant. Les provisions faites dans le réfrigérateur ne suffisent que pour quelques substitutions. Il n'est pas impossible que vous ayez aussi eu une discussion avec votre médecin traitant, pour tenter de savoir si le traitement ne pourrait pas être possible et judicieux avec moins de préparations. Une intervention chirurgicale prévue mais non critique a éventuellement dû être aussi reportée en raison des difficultés de livraison.

J'aimerais ici remercier tous ceux et toutes celles qui ont contribué à la maîtrise de ce passage difficile; remercier les personnes directement concernées qui ont diminué leurs besoins et même renoncé à leur facteur recombinant; remercier les personnes traitantes qui se sont occupées de manière approfondie de la situation et, ce faisant, ont investi beaucoup de temps; remercier les fabricants de préparations qui ont fait leur possible pour calmer la situation. C'est ainsi que Baxter et Wyeth Genetics ont mis à disposition des préparations recombinantes supplémentaires et tous les fabricants ont fourni davantage de préparations dérivées du plasma. Ce n'est que grâce à toutes ces contributions qu'il a été possible de disposer de suffisamment de préparations. Comme il est malheureusement peu probable que la situation de livraison s'améliore avant la mi-2002, toutes les personnes désignées vont continuer à être soumis aux mêmes exigences et je souhaite que leur collaboration si précieuse se poursuive favorablement.

Si vous avez des questions, n'hésitez pas à vous adresser à votre médecin-traitant ou à votre centre. Vous trouverez les données relatives aux centres à la dernière page du bulletin. Dans le numéro d'aujourd'hui, ces données ont été remaniées et sont donc de toute dernière actualité.

Selon l'avis du Comité, il est temps d'adhérer à un jumelage dans le cadre de la WFH, c'est-à-dire de conclure un partenariat avec une organisation d'hémophiles en développement. Vous vous souvenez peut-être encore que j'ai rencontré quelques personnes du Liban au Congrès de la WFH de Montréal. Une étape supplémentaire peut maintenant être franchie en direction du jumelage. L'article <<Jumelage Liban – Suisse >> vous donne de plus amples détails à ce sujet.

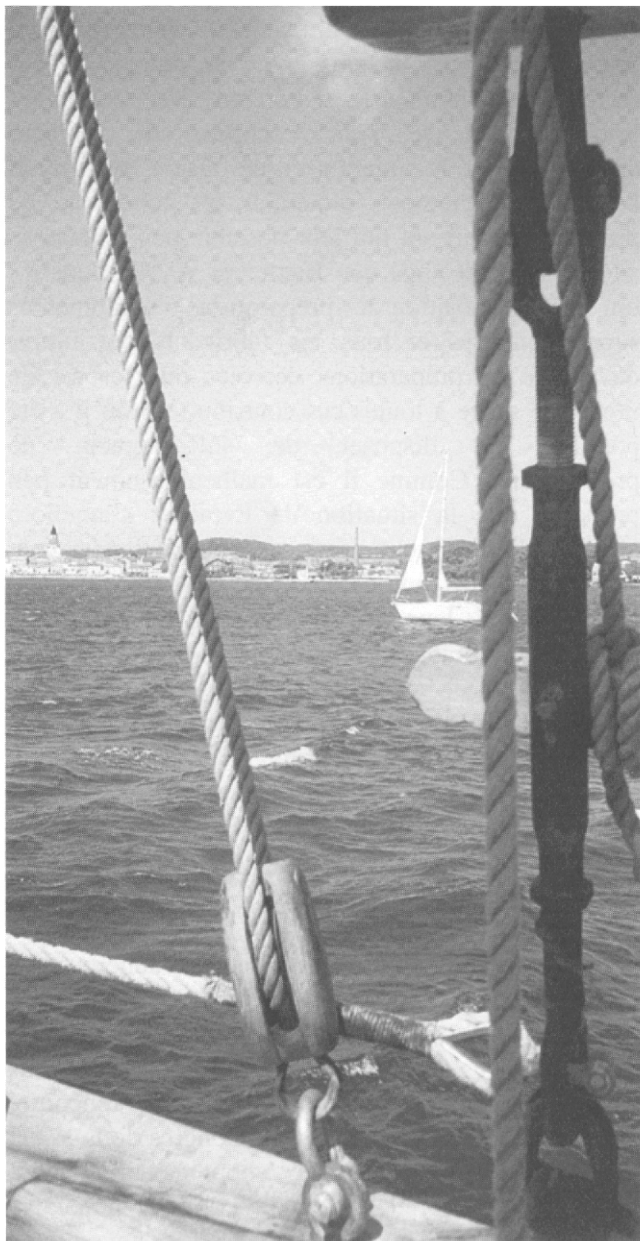
Malgré toutes les difficultés en cours, je vous souhaite de passer de belles fêtes de fin d'année, dans la joie et la sérénité.

Bien à vous

Votre président



Gabriel Lottaz



Rapport du Siège

Chères lectrices, chers lecteurs,

Le bulletin vous parvient un peu tard. Les articles n'étaient en effet pas tous disponibles au moment de la clôture de la rédaction et l'arrivée des vacances d'automne a encore freiné le déroulement des choses. Cela dit, l'enveloppe est cette fois-ci particulièrement épaisse. Elle contient, en plus du bulletin, nos lignes directrices et la nouvelle version de nos statuts. Thomas Hausheer a eu le plaisir d'assumer la responsabilité du design. L'ensemble a pu être réalisé grâce au don généreux de l'entreprise LCB Bioplasma.

Ne pas oublier

Pour ceux et celles qui n'ont pas encore effectué le virement de leur cotisation 2001, un bulletin de versement est joint au bulletin. J'aimerais vous inviter à la régler le plus rapidement possible car la clôture annuelle des comptes approche.

Nota Bene

Notre case postale 531, 8027 Zurich a été annulée car les PTT ne peuvent pas faire suivre le courrier pendant plusieurs années. Nous avons également fait en sorte que le numéro de téléphone 01 / 281 08 55 soit mis hors service à compter du 31 décembre 2001.

Pour votre observation

Les événements survenus en Amérique au mois de septembre et leurs suites impliquent également des conséquences pour vous, en tant qu'hémophiles. Les mesures de sécurité prises dans les aéroports ont été considérablement renforcées. Tous objet tranchant ou pointu est interdit dans le bagage à main. Nous vous recommandons donc d'être toujours muni d'un certificat médical lorsque vous voyagez. Ce certificat doit décrire brièvement votre situation et justifier la présence du facteur et de l'aiguille à injection que vous transportez. Si l'aiguille à injection est dans votre bagage à main, le facteur doit y être aussi. Pour plus de sécurité, il serait bon que vous preniez contact avec la compagnie de navigation aérienne avant votre voyage. Nous sommes persuadés que les médicaments doivent continuer à être transportés dans le bagage à main et espérons que le certificat médical sera susceptible de vous mettre à l'abri de tous désagrément. Un formulaire d'attestation médicale est à votre disposition en cinq langues au Siège social. Nous vous serions reconnaissants de bien vouloir nous tenir au courant de vos expériences à ce sujet. Nous publierons le cas échéant d'autres recommandations dans nos pages Internet.

Pour votre information

Nous prévoyons une « grande manifestation » pour 2002. Vous serez en effet invités pour la première fois à une rencontre familiale nationale qui comportera des ateliers sur différents thèmes. Cette rencontre aura lieu au « Suisse Holiday-Park » de Morschach qui offre tous les avantages d'un centre de Congrès : site géographique idéal, très belle terrasse ensoleillée surplombant le lac des Quatre-Cantons. Une infrastructure intéressante met en outre à la disposition des hôtes un jardin d'enfants gardé et animé, des possibilités de sports et de jeux ainsi que des bains thermaux turcs - irlandais (34°C) (bains normaux, bains de vapeur, bains d'eau salée jaillissante). Nous comptons sur une grande participation. Grâce au soutien généreux des fabricants de préparations et de l'A.S.H., nous sommes en mesure de vous soumettre une offre avantageuse. Les invitations seront envoyées en janvier. Mais n'oubliez pas de réserver dès aujourd'hui les dates des 8 et 9 juin 2002.

Pour utilisation

Les entreprises Aventis Behring et Baxter mettent encore une fois cette année à notre disposition un **calendrier de substitution**.

Le nouveau **Guide de voyage de Baxter** inclut les adresses actuelles des centres de traitement de l'hémophilie enregistrés dans le monde entier. Il est disponible dans deux éditions : en format livre de poche 14.8 x 21 cm ou en petit livre 7,5 x 10,5 cm, facile à glisser dans votre sac de voyage. Baxter vient également de sortir un nouveau sac à dos à porter sur le ventre de dimensions 24 x 17 x 11 cm. Pourvu d'un compartiment frigorifique amovible et de suffisamment de place pour 6 à 12 flacons de concentré ainsi que d'un récipient pour l'évacuation des aiguilles à perfusion, ce sac est idéal pour les randonnées et les excursions. Vous trouverez de plus amples informations sur ce « **BakPak** » à la page 37. Merci aux deux commanditaires !

Un bon exemple à imiter

Notre membre Björn Buri a participé au camp de vacances pour jeunes de l'EHC 2001 au Danemark. Il vous donne à partager quelques instants de son vécu dans ce bulletin. Merci !

Le Congrès international de la WFH qui aura lieu l'année prochaine à Séville, du 19 au 24 mai 2002, offrira d'autres possibilités de contacts avec des hémophiles d'autres pays du monde. L'Andalousie, la plus belle région d'Espagne, est relativement proche de notre pays. S'y rendre est par conséquent de l'ordre du possible pour bon nombre d'entre nous. Tous les détails sur ce Congrès vous sont donnés au

site www.wfh.org. Vous pouvez aussi vous annoncer au Siège social si vous avez besoin d'aide.

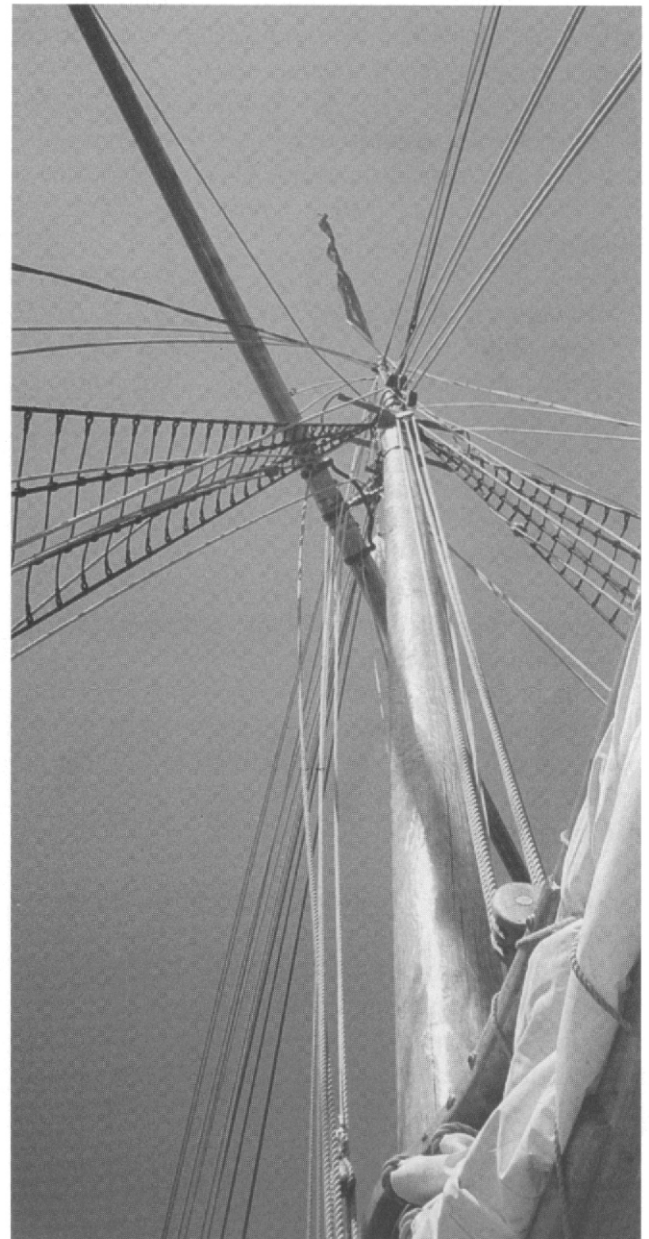
Un temps de détente

J'ai décidé de profiter d'un séjour de ma fille au Chili pour partir moi aussi découvrir une partie de ce pays. Le Siège social sera donc fermé du 16 janvier au 7 février 2002.

En vous souhaitant d'accueillir les temps qui viennent dans une pleine confiance, je vous adresse à tous et à toutes mes plus amicales pensées.

Bien à vous.

Agnes Hausheer



Procès-verbal de la 36^e Assemblée générale de l'A.S.H. du 20 mai 2001, à l'hôtel Florida de Studen près de Bienne.

Total des personnes présentes : 50

Membres du Comité : G. Lottaz, J.-C. Besson, H. Gieche Wenger, J. Krucker, C. Lottaz.

Membres de la Commission Médicale COM : Dr. R. Kobelt, Madame Dr. K. Peter-Salonen.

Personnes excusées : Monsieur et Madame Lardi, G. Carando, R. Fürstenberger, A. Gredig, B. Marti (AGILE) R. Schawalder, G. Pralong.

Gabriel Lottaz ouvre la 36^e Assemblée générale à 11.00 heures et souhaite la bienvenue aux membres présents et aux hôtes. Il exprime sa joie que des personnes concernées en provenance d'Allemagne et d'Autriche se soient également jointes à nous et s'intéressent à nos activités. Il explique que pour des raisons d'actualité, on a encore fait une invitation de dernière minute à un meeting d'information sur les difficultés transitoires de livraison que connaissent certains produits recombinants.

1. Election des scrutateurs

Les deux personnes proposées, Therese Hubacher et Jean-Pierre Lottaz sont élus scrutateurs à l'unanimité.

2. Procès-verbal de la 35^e AG de l'A.S.H. du 21 mai 2000

Le procès-verbal est approuvé sans commentaire et à l'unanimité.

3. Compte-rendu annuel du Président

Le compte-rendu annuel est approuvé sans voix d'opposition.

4. Compte-rendu annuel du président de la Commission Médicale

Le compte-rendu annuel est approuvé sans voix d'opposition. Le président remercie le Dr. R. Kobelt pour le travail fourni par le comité de la COM et par la Commission, ce qui est applaudi par les participants.

5. Comptes de l'Association, bilan 2000 et budget 2001

En l'absence de notre trésorier, Arnold Gredig, qui ne peut pas être présent aujourd'hui pour des raisons familiales, le rapport financier est lu par le Président. Le compte de pertes et profits publié dans le bulletin présente par rapport au budget un « plus » de Fr. 11 300.--. Ceci est dû aux recettes excédentaires de Fr. 3 400.—et au moins-perçu de Fr. 7 000.— relevant du Siège social, au moins-perçu de Fr. 9 900.— relevant de la Commission Médicale, au moins-perçu de

Fr. 1800.— relevant du Comité et aux dépenses excédentaires de Fr. 10 800.— relevant d'autres domaines.

Les dépenses excédentaires mentionnées pour la dernière année sous revue couvrent : les présences à des congrès (Fr. 1400.--), les journées, les manifestations (Fr. 4300.--), les dépenses générales (Fr. 4 700.--), les dépenses supplémentaires pour Internet (Fr. 2 500.--) et pour l'ETM (Fr. 7 000.--). Le moins-perçu se situe dans le domaine des coûts d'exploitation, des appareils et des machines (Fr. 7 500.--). Dans l'ensemble, nous pouvons dire que l'année associative a été couronnée de succès et nous adressons nos remerciements à tous ceux qui ont contribué du point de vue financier à la réalisation de notre objectif associatif. Le gain annuel de Fr. 4 254,10 est porté à l'avoir du compte de capital. Par rapport aux placements d'argent, des mesures nécessaires vont être encore prises dans l'année en cours. Pendant l'année sous revue, les développements à la bourse ont toutefois documenté que l'administration conservatrice du capital ne devait pas nécessairement être négative.

Le rapport de révision a été publié dans le bulletin et, sur proposition du Président, on considère que sa lecture est superflue. En l'absence de questions relatives aux comptes annuels, on passe au vote: les comptes annuels et le rapport de révision sont approuvés à l'unanimité.

Budget 2001

A la suite d'une réorganisation de la comptabilité, une restructuration du plan de compte s'impose, ce qui n'implique en principe pas de retombées financières sur notre association. Pour 2001, nous pouvons dans la pratique présenter un budget équilibré.

La discussion est ouverte. En l'absence de questions, nous votons et le budget est accepté à l'unanimité. Le Président remercie les fabricants de préparations pour leur soutien, ce qui est applaudi par les membres.

6. Election de l'ensemble du Comité et des réviseurs

Tous les membres du Comité ainsi que les deux réviseurs, Heinz Vetterli et Pavel Nemecek, mettent encore leurs services à disposition : pendant deux ans pour le Comité et quatre ans pour les réviseurs. G. Lottaz propose aux membres d'élire le Comité dans sa globalité. Le Comité et les réviseurs sont à nouveau élus à l'unanimité, avec les remerciements de l'assistance. Le Président remercie les membres pour la confiance qu'ils continuent à accorder aux personnes réélues et il adresse toute sa reconnaissance aux élus pour leur disponibilité.

7. Propositions des membres

Aucune proposition n'est enregistrée.

8. Divers

Le Comité a fixé la prochaine Assemblée associative au 5 mai 2002.

La parole n'étant plus demandée, le Président clôt la partie officielle de l'Assemblée à 11.35 heures. Il passe le flambeau au Dr. R. Kobelt qui dirige le meeting d'information sur le thème des difficultés de livraison de certains produits recombinants.

Impressions

34 adultes accompagnés de leurs enfants étaient déjà à Studen le samedi. Ils ont ainsi profité de l'offre, échangé des expériences, des instants de compagnie et d'échange d'intérêts.

Le dimanche matin, les enfants ont entrepris une excursion au zoo situé dans les environs de l'hôtel. Notre membre du Comité, Jeannette Hostettler, et sa fille Laura assuraient l'animation du groupe. L'après-midi, jeunes et moins jeunes se sont amusés au mini golf.

A. Hausheer, le 28 mai 2001



Dr. Yves Lovey

Compte-rendu de la Journée Romande du 5 mai 2001, au Centre du Parc, à Martigny

La Journée Romande a lieu tous les deux ans. Elle s'est déroulée le 5 mai 2001, à Martigny, en présence de 53 participants dont 42 sont membres de l'Association Suisse des Hémophiles. Le programme présenté était le suivant :

- *L'hémophilie et l'école, par Dr. M. Nenadov Beck*
- *Génétique de l'hémophilie en 2001, par Dr. M. Morris*
- *Registre Suisse de l'hémophilie: l'idée et le profit, par Dr. S. Hartmann*
- *Le facteur VIIa recombinant (NovoSeven): une nouvelle possibilité de traitement pour les personnes avec hémophilie, par Prof. PH. De Moerloose*
- *Table ronde avec les représentants des firmes produisant les facteurs de coagulation, animée par Dr. M. Stalder*

Les orateurs ont eu la gentillesse de résumer leur exposé dans ce compte-rendu. Les présentations du Registre Suisse de l'hémophilie, par Dr. S. Hartmann, et de l'hémophilie et l'écoles, par le Dr. M. Nenadov Beck, n'y figurent pas, car ces sujets feront l'objet d'une publication détaillée dans le prochain Bulletin. La table ronde a permis de faire le point sur les problèmes de livraison du facteur VIII recombinant. Le représentant de la firme Bayer SA a exprimé aux patients avec hémophilie, ainsi qu'à leur entourage familial et médical, les excuses de sa Société, pour les complications liées à la suspension de l'approvisionnement. Il en a expliqué les raisons et les démarches entreprises pour remédier à cette situation. La présence des représentants des autres firmes fabricant des facteurs de coagulation a permis de faire le point sur l'approvisionnement et sur le soutien qu'elles peuvent apporter aux patients traités par le produit Bayer. La nécessité d'une concertation étroite entre les entreprises et avec les professionnels de la santé a été particulièrement soulignée, afin d'assurer la meilleure information et de trouver une solution satisfaisante pour chaque patient avec hémophilie.

Le facteur VIIa recombinant

Les personnes avec hémophilie et qui ont développé des anticorps (inhibiteurs) contre le facteur VIII ou le facteur IX posent de gros problèmes de traitements. Si leur taux d'inhibiteurs n'est pas très élevé on peut essayer de donner du facteur VIII ou IX avec un certain succès, une autre possibilité étant l'administration de facteur VIII porcin en cas d'hémophilie A. Les patients avec des titres d'anticorps élevés (forts répondeurs) représentent le défi thérapeutique principal. En effet, ils reconnaissent le facteur administré comme étranger et le neutralisent. On ne peut donc pas leur perfuser du facteur VIII (humain ou porcin) ou IX et, par exemple, une hémarthrose qui normalement pourrait être traitée avec succès va devenir invalidante. De la même manière, on n'osera pas entreprendre une chirurgie importante, car on n'est pas certain de pouvoir assurer une bonne hémostase. Une personne avec hémophilie A ou B qui a développé des inhibiteurs vit donc une situation très difficile et est une source d'angoisse pour ses proches et les différents professionnels de la santé qui s'en occupent. Depuis de nombreuses années on a utilisé en Suisse et ailleurs dans le monde le FEIBA®, un produit qui contient différents facteurs activés de coagulation. Il s'agit d'un bon produit mais moins

efficace que le facteur VIII ou IX. Comme autres désavantages, on peut noter qu'il s'agit d'un dérivé plasmatisé, que certaines complications thrombotiques ont été rapportées lors de son utilisation et qu'il contient parfois des traces de facteur VIII qui peuvent stimuler la production d'inhibiteurs (on parle de relance).

Deux progrès majeurs sont apparus ces dernières années. Le premier est qu'aussitôt un tel inhibiteur est découvert chez un enfant on le met sous un programme de tolérance immune qui permet d'être à nouveau traité par le facteur manquant. L'autre progrès est le facteur VII recombinant (nom commercial NovoSeven®). Dès 1989 il avait été montré que chez des chiens hémophiles, on pouvait administrer ce facteur VII activé produit par génie génétique et obtenir une bonne hémostase. Les études cliniques ont commencé en 1990 et en 1996 de nombreux pays européens ont enregistré ce médicament (aux Etats-Unis en 1999). Ce médicament est maintenant très utilisé, non seulement en cas d'hémophilie héréditaire mais aussi en cas d'hémophilie acquise (personnes non hémophiles qui développent soudainement des anticorps contre leur propre facteur VIII par exemple). L'efficacité est de plus de 90% et des interventions chirurgicales majeures ont été effectuées chez des patients chez qui on n'osait pas le

faire avec les autres produits disponibles. Le patient peut se traiter à la maison également. Ce médicament présente donc de grands avantages (efficacité quel que soit le titre de l'inhibiteur, sécurité virale, quantité définie de facteur actif, pas de relance, petit volume etc.), néanmoins il s'agit d'un produit qui nécessite, comme la plupart des autres produits, des injections intraveineuses mais qui de plus a une durée de vie courte dans le sang. Contrairement à de nombreux pays européens, les autorités sanitaires suisses ne remboursent pas ce médicament quand il

est employé à l'hôpital (alors qu'elles l'autorisent à la maison). Il faut espérer que cette situation anormale trouvera une solution prochainement.

En résumé, le facteur VIIa représente une option thérapeutique très intéressante pour les patients avec hémophilie et inhibiteurs et leur apportent un peu de réconfort car cette situation est une des plus difficiles qu'une personne avec hémophilie puisse rencontrer.

Prof. de Moerloose

Impressions du camp de jeunes au Danemark



Dr. Michael Morris

Le projet suisse de la génétique de l'hémophilie

Au Laboratoire de Diagnostic moléculaire, Division de Génétique médicale de la clinique universitaire de Genève (HUG), les causes génétiques dans la plupart des familles concernées en Suisse ont été élucidées à l'occasion d'un projet scientifique poursuivi ces dernières années. Dans le cadre de cette étude, les mutations responsables de l'hémophilie chez la plupart des participants ont pu être déterminées et on a découvert de nombreuses autres mutations inconnues jusqu'alors. Le directeur du projet, Dr. Michael Morris, en a exposé les résultats lors d'une conférence à la Journée Romande 2001. Nous vous en livrons ici un résumé.

Qu'est-ce qu'un génome ?

Tout être vivant dispose d'un génome qui véhicule les informations héréditaires. Un génome peut être comparé à un ouvrage de cuisine en plusieurs tomes:

- le texte correspond aux bases de l'ADN,
- un tome, à un chromosome,
- une recette de cuisine, à un gène,
- un plat, à une protéine.

L'année 2001 est marquée dans l'histoire de la médecine par la publication du deuxième grand texte d'anatomie.

458 ans après la publication à Bâle de la grande oeuvre d'anatomie de Vesalius, un consortium international de chercheurs publie la première édition de **l'anatomie du génome humain**: pour la première fois, le texte quasiment intégral de notre ADN est déchiffré et librement disponible.



Notre génome n'est rien d'autre qu'un livre de recettes. Mais, contrairement à ce que l'on trouve dans un tel ouvrage, le texte est écrit sur un support d'**ADN**, en se servant de 4 lettres, **les bases T, C, G, et A**. Chaque gène est situé à un endroit précis d'un des 23 volumes, les **chromosomes**.

Larousse gastronomique	Le génome humain
1 volume	2x23 chromosomes
3'000 recettes	30-40'000 gènes
600'000 caractères	3 milliards de bases

Nous avons en tout environ 30'000 gènes différents, répartis dans les 3 milliards de bases de notre génome: l'équivalent de plus que 5'000 copies de Larousse Gastronomique!

Et chaque cellule de notre corps en contient deux copies complètes.

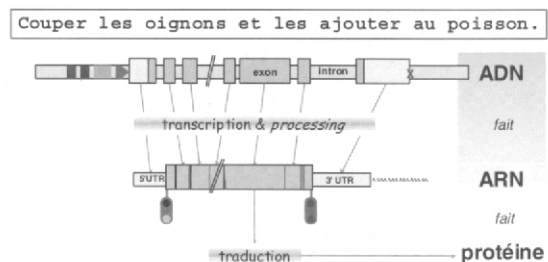
Qu'est-ce qu'un gène?

Les gènes représentent les recettes et contiennent les instructions pour synthétiser des protéines (en règle générale). La synthèse des protéines s'effectue en plusieurs étapes:

- dans le noyau cellulaire, les exons d'un gène sont d'abord transcrits en ARN messager.
- L'ARN messager transporte ensuite l'information de la bibliothèque cellulaire (le noyau) dans le cytoplasme (l'usine).
- Là, l'ARN messager est lu et traduit en protéine.

Ces trois étapes pourraient être encore une fois comparées à une recette de cuisine: à la bibliothèque (noyau), la recette désirée est copiée, la publicité et les images inutiles sont enlevées et les indications nécessaires à la recette sont regroupées. Seules ces indications sont apportées dans la cuisine ou le repas est préparé.

Qu'est-ce qu'un gène?



Qu'est-ce qu'une mutation?

Une mutation est une „faute de frappe génétique“, qui peut apparaître lors de la copie de l'ADN. On différencie différents type de mutations: erreur de sens, non-sens, grande et petite délétion ainsi qu'inversion. Les différents types de fautes sont ici illustrés à l'appui d'une indication de recette de cuisine: „Hâcher les oignons et les ajouter au poisson“.

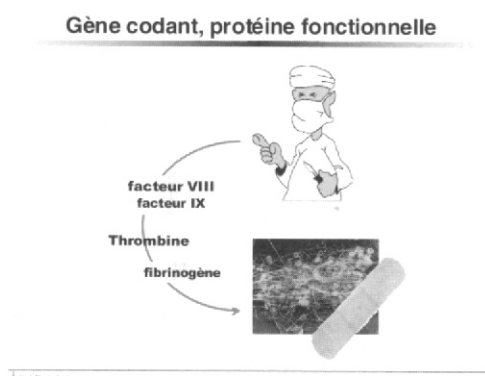
Les mutations peuvent entraîner les types d'erreurs suivants:

- erreur de sens : erreur dans un caractère d'imprimerie :
„Bâcher les oignons et les ajouter au poisson.“
- Non-sens: une partie de la phrase est remplacée par un point :
„Hâcher les oignons et.“
- Grande délétion : un grand nombre de caractères est effacé :
„Hâ-----isson“
- Petite délétion : un caractère est effacé
„Hâcher les oignons et les ajouter au poisson“
- Inversion: inversement d'une suite de caractères
„Hâcher les oignons et les ajoutossiop ua ret.“

Qu'est-ce qu'une maladie génétique?

Les protéines représentent les éléments structurels et fonctionnels de notre organisme.

Tous nos tissus sont fabriqués de protéines et tout ce que nous faisons est effectué par des protéines. Les facteurs VIII et IX et la fibrinogène sont également des protéines.



Une maladie génétique survient lorsqu'un gène contient une faute de frappe, appelée une **mutation**.

Comme avec les fautes que nous faisons à l'ordinateur, différents types de mutations sont connus, avec des effets plus ou moins graves.

Rappelons que la mutation cause la maladie à travers son effet sur la protéine. En ce qui concerne les hémophilies A et B, ces protéines sont les facteurs de coagulation VIII et IX. Les mutations <<hémophilie>> entraînent les plus souvent une **absence du facteur** concerné par des délétions, inversions ou mutations <<non-sens>> (formes sévères) ou la

présence d'un **facteur peu efficace** par des mutations erreur de sens (formes modérée et légère)

La génétique médicale des hémophilies.

En 1999-2000, 216 personnes (179 hémophilie A, 37 hémophilie B) ont participé dans l'étude organisée par l'Association Suisse des Hémophilies (ASH) , le LCB de Berne et la Division de Génétique médicale de Genève.

Le but était de caractériser les mutations responsables de l'hémophilie chez autant de patients possibles en Suisse, pour :

- mieux comprendre la génétique de ces maladies,
- permettre des dépistages chez les familles désireuses.

Après réception à Genève, l'ADN a été extrait de tous les prélèvements et analysé au moyen de nombreuses techniques de laboratoire, en utilisant des stratégies adaptées aux gènes des facteurs VIII et IX. Au total, plus que 5000 analyses indépendantes ont été effectuées.

L'une des difficultés posées par de telles élucidations est que chaque aberration inscrite dans l'ADN ne conduit pas nécessairement à une maladie, mais qu'il y a aussi des différences qui n'entraînent pas de problèmes de santé, les soi-disant polymorphismes. Les polymorphismes sont responsables des grandes différences entre les humains, comme les caractéristiques des yeux et la couleur des cheveux. Ils peuvent être comparés à des variantes orthographiques:

Zürich – Zurich – Zuerich

Toutes les manières d'écrire ce mot sont acceptables et compréhensibles. De la même façon, les génomes de différentes personnes se différencient en partie, en plus de cent bases. C'est la raison pour laquelle les polymorphismes sont difficiles à différencier des mutations erreurs de sens.

Dans l'étude sur l'hémophilie, il était donc indispensable de distinguer les mutations (nocives) des polymorphismes (variations normales du génome humain qui sont à la base de la diversité humaine). Au plan clinique, il y a aussi deux cas:

- aucune protéine synthétisée = hémophilie grave (délétions, insertions, mutations non-sens, épissage)
- protéine modifiée = hémophilie grave, de moyenne gravité, légère ou normale !

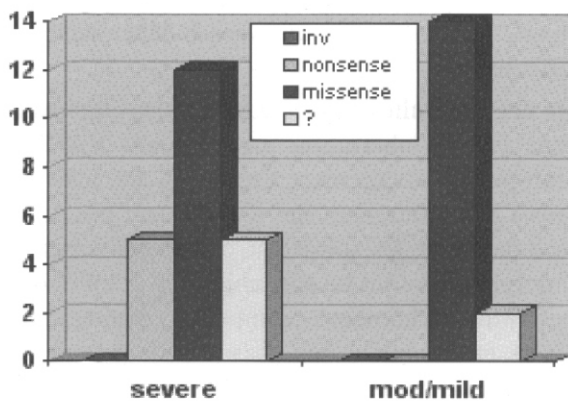
Dans le deuxième cas, on a mis en évidence avec précision quels étaient les éléments de base du facteur de coagulation qui avaient été modifiés. Pour différencier les polymorphismes des mutations, on a effectué des comparaisons avec d'autres espèces, examiné des banques de données en fonction de

mutations déjà connues et établi des comparaisons avec les autres participants à l'étude. Il subsiste toutefois toujours le risque de confondre un polymorphisme rare avec une mutation et de le classer en tant que telle.

Résultats, hémophilie B

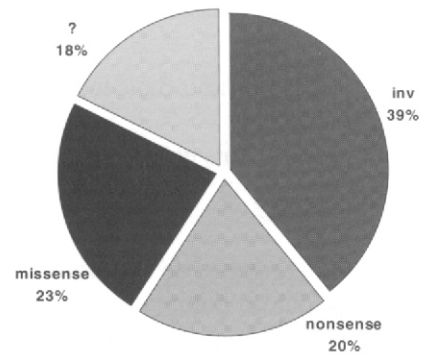
- 38 patients
- 31 mutations (82 % identifiées)
 - 24 mutations discrètes
 - 7 jamais décrites auparavant
- 6 cas de > 2 patients avec les mêmes mutations.

Comme prévu, les mutations <<non sens>> (=absence de protéine) se retrouvent exclusivement dans les cas sévères et les <<erreurs de sens>> (=protéine présente mais anormale) principalement chez les modérés/légers.



Résultats, hémophilie A

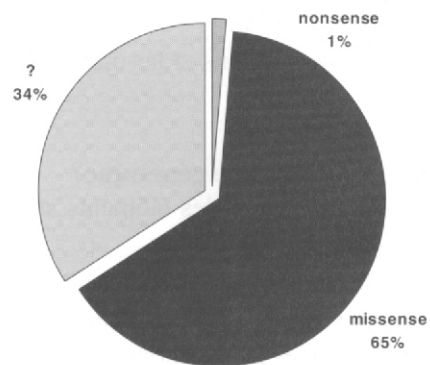
- 180 patients
- 136 mutations (76 % identifiées)
 - 80 mutations discrètes
 - 53 pas décrites auparavant
- 16 cas de >2 patients avec la même mutation
- 107 cas graves (y compris 8 ma I classifiés sur des bases cliniques, avec des inversions IVS22 ou délétions):
 - 88 mutations identifiées, dont :
 - 42 <<inversions IVS22>>
 - 21 non-sens (donc 13 délétions, 2 épissages)
 - 25 erreurs de sens
- 19 non identifiées (18%)



73 hémophilie modérée/légère

- 48 mutations
 - 1 non-sens ! (delG)
 - 47 erreur de sens
- 25 non identifiées (36%)

De nombreuses mutations non identifiées. Le diagnostic de ces formes moins graves est-il précis?



Conclusions

- Analyse réussie chez 77 % des patients (220 participants)
- >100 mutations discrètes identifiées..
- > 50 jamais décrites auparavant
- Mauvais taux de détection chez les hémophiles A, à forme modérée / légère: problème de diagnostic ou problème technique?
- Conseil génétique et dépistage de personnes porteuses possibles
- En absence de mutations, certaines analyses sont aussi possibles, grâce à la banque d'ADN.
- Amélioration de nos connaissances relatives à la diversité des mutations <<hémophilie>>
- Meilleure connaissance des techniques d'investigation.

Nous tenons à remercier tous les participants à cette étude. !

Nouveaux membres à la COM

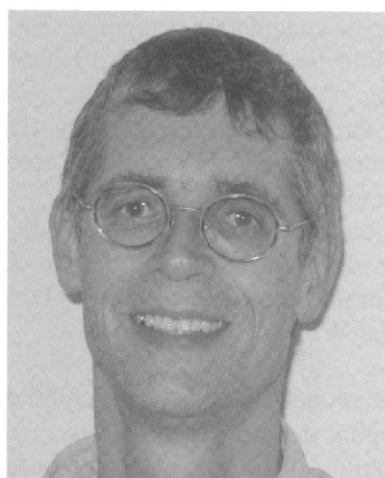
Nouveaux membres à la Commission médicale de l'A.S.H.

Centre d'hémophilie pour enfants de Genève
Ayse Hülya Özşahin Berkarda
 Née le 8 janvier 1961
 Mariée, 3 enfants



1996 – 2000 Genève, HUG Dépt. de pédiatrie (Prof. S. Suter).
 Genève, unité d'onco-hématologie (Prof. J. Humbert)
 2001 Médecin chef, unité d'onco-hématologie.

Centre d'hémophilie de Zurich
Willi Lutz
 Né le 12 août 1962



Formation

1978 – 1984 Université d'Istanbul, Cerraphasa School of Medicine.
 1984 Diplôme d'Etat turc de Docteur en médecine.

Formation après le diplôme

1990-1991 Paris, Université Pierre et Marie Curie, faculté de médecine Saint-Antoine, centre national de transfusion sanguine (CNTS).
 1991 Diplôme de formation spécialisée en immuno-biotechnologie, immuno-génétique et transfusion sanguine (DEA)
 1992 Université d'Istanbul, diplôme d'Etat turc de pédiatrie. Département d'oncologie et d'hématologie. Professeur assistante.
 1997 Université d'Istanbul, diplôme d'état turc en immunologie pédiatrique. Maître de conférence libre rattachée à l'université.
 2001- Obtention de l'équivalence suisse du titre de pédiatre FMH.

Depuis janvier 2001, je travaille au Laboratoire de coagulation de l'Hôpital universitaire de Zurich et je collabore aux soins de patients atteints de troubles de la coagulation, sous la direction de Madame Dr. med. Esther Meili.

Né en 1962, je souffre d'hémophilie A de gravité importante. Cet état n'a jamais cessé d'influencer ma vie et mes activités professionnelles. Après les années d'école obligatoire, j'ai fait une formation commerciale dans une compagnie d'assurances. Cette profession purement administrative ne m'a pas fasciné très longtemps. Par la suite, il m'a heureusement été donné de faire régulièrement des expériences dans d'autres domaines (hôpitaux, homes, associations, etc.).

Postes en Suisse

1994 – 1996 Hôpital pédiatrique universitaire de Zurich, service d'immuno-hématologie pédiatrique (Prof. R. Seger).

En 1984, j'ai décidé de préparer la maturité et je me suis ensuite présenté à la faculté de médecine de l'Université de Berne où j'ai étudié de 1988 à 1995. Chemin faisant, il m'a été donné de vivre une expérience très instructive et très marquante lors de ma dernière année d'étude, sous la forme d'un séjour

de plusieurs mois au Red Cross Childrens Hospital à Cape Town.

Pendant mes années d'études et surtout, après, en tant que médecin assistant, j'ai toujours dû adapter l'idée que j'avais de ma profession à mon état d'hémophile. Les efforts physiques engendrés par la profession, en particulier les nuits et les week-ends de garde en tant que médecin assistant, n'étaient pas compatibles avec ma maladie. J'ai donc entrepris de me spécialiser et j'ai pris une orientation qui me semblait intéressante et appropriée à mon handicap, celle d'une branche médicale appliquée à la réhabilitation et à la médecine physique. Parallèlement, j'ai travaillé dans des cliniques équipées en conséquence.

Avant même de terminer les études de médecin spécialisé en réhabilitation et en médecine physique, j'ai commencé une nouvelle formation dans le domaine de la coagulation sanguine. En novembre 2000, j'ai suivi le cours intensif d'hémostaséologie organisé par l'association pour la recherche en matière de thrombose et d'hémostase (Gesellschaft für Thrombose- und Haemostaseforschung e.V. GTH) à Hanovre. Au printemps 2001, j'ai en outre fait un séjour de trois mois chez le Dr. Paul Giangrande de l'Oxford Haemophilia Centre, un centre d'entraînement de la World Federation of Haemophilia (WFH).

Directement concerné par l'hémophilie, je suis membre depuis des années de l'Association Suisse des Hémophiles. Pendant quelques années, j'ai été membre du Comité et, depuis l'année dernière, médecin dans un camp de vacances. C'est dans cette même fonction que je participe également depuis des années à l'European Haemophilia Consortium (EHC). Je me suis occupé cette année pour la troisième fois de l'EHC Youth Camp. A l'occasion du dernier Congrès annuel de l'EHC, j'ai été élu au Comité du Consortium.

Hôpital pédiatrique universitaire de Zurich
Eva Bergsträsser
Née en 1963



Formation professionnelle

Etudes à l'université de Witten / Herdecke en Allemagne, de 1984 à 1990 et promotion.

Médecin assistante de 1991 à 1994 à Aarau (Suisse) et à la clinique pédiatrique universitaire de Fribourg-en-Brigau (Allemagne) de 1994 à 1999, où j'ai également fait une formation en oncologie et en hématologie.

Reconnue médecin pédiatre en 1998 (titre équivalent à FMH).

Depuis 1999, médecin chef à l'hôpital pédiatrique de Zurich dans le domaine oncologie et hématologie.

Activités en rapport avec l'hémophilie

Dès le début de ma vie de médecin chef au KISPI de Zurich, je me suis penchée intensivement sur l'hémophilie. Depuis l'année 2000, je m'occupe activement avec le Prof. Stefan Eber des enfants et adolescents hémophiles en traitements ambulatoire et stationnaire.

Toutes nos félicitations pour votre élection à la Commission médicale de l'A.S.H., puissiez-vous être entièrement satisfait(e) s de vos activités.

Nos vœux accompagnent également le Prof. De Moerloose qui a été élu dans l'organe de direction administrative de la COM, en tant que représentant de la Romandie.

Réflexions sur les difficultés de livraison du facteur VIII

Ce n'est pas la première fois que des difficultés de livraison des préparations coagulantes mettent les hémophiles dans l'impossibilité d'être approvisionnés comme il le faudrait. Pendant des années, je n'ai personnellement jamais dû être touché par de tels désagréments ; j'ai vécu ces scénarios de cauchemars uniquement à travers des discussions. Avec l'introduction des facteurs de coagulation recombinants (c.-à-d. fabriqués selon le génie génétique), bon nombre de patients espéraient que les disponibilités seraient pratiquement illimitées. Ce qui était de la pure utopie de la part de ces personnes étant donné que 75 % des hémophiles du monde entier sont encore insuffisamment traités ou ne reçoivent pas du tout de préparations coagulantes. Le facteur recombinant est pour finir un produit qui ne peut être disponible sur le marché qu'après des temps de préparation et de production très longs. Des augmentations à court terme de la production ou autres mécanismes compensatoires sont impossibles à envisager dans de telles préparations de haute technologie.

Le soi-disant monde du progrès a maintenant aussi des problèmes de distribution. Il a suffi qu'une seule usine d'une seule entreprise soit dans l'obligation temporaire d'ajuster la production pour qu'une véritable atmosphère de crise prenne possession des fabricants, des personnes traitantes et des malades concernés. La rupture de production d'un seul produit recombinant engendre de nombreuses discussions, donne lieu à des réunions, des meetings avec, en partie, des questions auxquelles personne n'a pu répondre jusqu'à aujourd'hui : comment les produits restants seront-ils répartis de manière équitable ? Faut-il encore pour telle ou telle activité justifier une prophylaxie de durée limitée ou même une substitution permanente ? Les opérations décidées peuvent-elles être actuellement effectuées ? Pourquoi ce produit ne m'est-il pas fourni, justement à moi ? Qu'en est-il de la sécurité des produits : pourquoi la Santé publique américaine a-t-elle « paralysé » la production ? La santé des consommateurs est-elle mise en danger ? etc...

De nombreuses stratégies s'offrent à nous pour résoudre le problème existant : dans le centre anglais d'hémophilie d'Oxford, par exemple, les substitutions permanentes avec des produits recombinants ne sont plus possibles. Les personnes concernées ont le choix entre des traitements ponctuels en fonction des besoins et une substitution permanente avec du facteur VIII à base de plasma (provenant de donneurs de sang fournissant du

facteur VIII). Et, en ce qui concerne les produits recombinants qui n'étaient, jusqu'alors, pratiquement réservés qu'aux enfants et aux adolescents, des mesures radicales ont justement été prises pour ce groupe d'âge. En revanche, dans le centre d'hémophilie de Malmö, aucun patient n'a dû encore passer à d'autres préparations et on n'enregistre aucune restriction fondamentale dans le volume des traitements. Une situation privilégiée pour les multiconsommateurs selon la bonne expression : les « bons clients » de Suède.

Je dois avouer que je suis aussi directement touché. Je fais partie de ceux qui ont dû passer au recombinant au plasmatique. L'être humain est un animal qui aime ses habitudes et tout changement lui est coûteux. En ce qui me concerne personnellement, j'ai à nouveau besoin de plus de temps pour m'administrer une substitution. Les gestes du matin ne sont plus si aisés ... J'ai de toute façon réduit ma consommation ou, pour mieux dire, j'en ai changé la répartition. En cas d'hémorragie, il est clair que je n'hésite pas à saisir la seringue. Mais, j'évalue maintenant plus précisément la nécessité des substitutions prophylactiques, dans la mesure où je me pose la question de savoir si je ne peux pas éventuellement organiser le programme de mes journées de manière un peu plus « raisonnable ». Je compte également davantage sur la chance et entreprends des activités sans prophylaxie, attendant que la douleur dans l'avant-bras disparaisse d'elle-même. Il y a naturellement des moyens simples et malgré tout efficaces pour apporter ma contribution face aux difficultés de livraison actuelles. C'est ainsi que mes provisions personnelles en préparations coagulantes sont toujours relativement réduites : cela n'a pas de sens de stocker à la maison des préparations pour plusieurs mois.

En Suisse (et c'est probablement le seul cas au monde), nous connaissons depuis des années un système selon lequel les médicaments sont livrés aux hémophiles directement par les fabricants. Mes expériences me portent à être partisan de ce système : de manière générale, les livraisons sont, en effet, promptes et sûres, les intermédiaires qui reviennent cher sont inutiles et, lors de durée de conservation limitée des médicaments, il n'y a pas de stockage intermédiaire qui prend sur le délai de péremption. Mais dans cette phase de difficultés de livraison, je crois toutefois percevoir les inconvénients de ce système, à savoir : les fabricants doivent persévérer dans une politique lucrative, ceci pour des raisons économiques. Cela dit, les

conditions cadres qu'ils fournissent pour engager de manière idéale les moyens disponibles ne sont pas toujours optimales. Je comprends très bien tout hémophile qui désire éviter un changement inutile de préparation. Ce qui me permet d'être certain que si quelques-uns s'en tiendront de façon durable au changement qu'ils ont dû effectuer, d'autres en reviendront à la préparation qu'ils désiraient dès que les conditions du marché le permettront, surtout s'ils avaient dû échanger leur produit recombinant contre un facteur de coagulation d'origine plasmatisque.

Dans notre pays, nous avons encore toujours la chance de pouvoir approvisionner tous les hémophiles en produits nécessaires et d'assurer par conséquent la transition jusqu'à ce nous soyons sortis de ce passage difficile qui devrait durer jusqu'à l'année prochaine. Les personnes concernées peuvent contribuer à alléger la situation en faisant une utilisation raisonnable des préparations coagulantes et en ne gaspillant pas les produits au frais de la communauté des hémophiles ou en stockant sans réflexion. Espérons ainsi que le cauchemar d'une phase difficile grave ne deviendra pas réalité. Je n'aimerais pas me retrouver dans la position de chaque hémophile macédonien qui ne reçoit de l'Etat que du cryoprécipité (ce qui correspond aux perfusions de AHF 8 pratiquées en Suisse il y a des décennies) et qui doit se battre pour obtenir sa provision personnelle de 3000 unités de facteur VIII, en graissant la patte à trois fabricants différents.

Willi Lutz

Prise de position des fabricants de préparations

Bayer (Suisse) AG

Mesdames, Messieurs,
Chers hémophiles,
Chers thérapeutes,

L'entreprise Bayer (Suisse) AG et, en particulier, l'équipe Kogenate SF aimeraient vous adresser ses plus vifs remerciements pour la compréhension et l'obligeance que vous avez bien voulu nous continuer à nous accorder pendant cette période difficile. Nous savons que ce n'est que grâce à votre disposition généreuse à faire des compromis et à la bonne coopération avec d'autres entreprises que les difficultés d'approvisionnement ont pu être limitées à des proportions acceptables. Les raisons des retards de livraisons sont données dans d'autres lieux (www.bayerbiologicals.com, www.baynet.ch). Nous vous prions d'accepter toutes nos excuses pour les

problèmes et les peurs engendrés par ces retards. Nous vous assurons que l'entreprise Bayer est consciente de la responsabilité qu'elle assume envers la communauté des hémophiles et qu'elle fait tout pour améliorer la situation aussi rapidement que possible. L'avenir nous verra continuer à nous engager pleinement pour la cause des hémophiles, que ce soit en poursuivant l'amélioration des concentrés de facteurs ou le développement du génie génétique dans le traitement de l'hémophilie.

Les événements des derniers mois ont mis en évidence que nous dépendons d'un processus de production de haute technologie très complexe. Ce n'est toutefois pas une raison de remettre ce développement fondamentalement en cause. L'objectif visant à fournir aux personnes concernées des préparations sûres et un traitement optimal est toujours juste. Mais la route est plus difficile que nous le pensions tous.

Nous vous tiendrons régulièrement au courant des événements.

En espérant pouvoir bientôt répondre de livraisons sûres et ponctuelles, nous vous présentons à tous et à toutes, nos salutations les plus cordiales.

Marc Neuschwander
General Manager des produits
Health Care

Urs Heimgartner
Directeur du Dépt. de biologie

Aventis Behring AG

Mesdames, Messieurs,
Chers patients hémophiles,
Chers parents,

Comme tous les fabricants de préparations coagulantes fournies pour le traitement de l'hémophilie, l'entreprise Aventis Behring AG assume, en considération de la situation actuelle, une responsabilité particulière. Depuis que les difficultés de livraison de Kogenate SF et d'Helixate II ont été annoncées au mois de janvier de cette année, nous avons tous mis à contribution les moyens disponibles pour garantir aux hémophiles, en Suisse et dans le monde entier, l'approvisionnement nécessaire.

C'est ainsi que nous avons été en mesure de compenser à court terme une partie des difficultés surprenantes de livraison des préparations coagulantes recombinantes en fournissant un supplément de facteurs plasmatisques, Haemate® HS et Beriate® HS. On ne peut toutefois malheureusement pas éviter les difficultés temporaires de disponibilité de certaines grandeurs d'emballages car les quantités de marchandises planifiées ont dû être largement dépassées. Nous vous prions donc de bien vouloir nous excuser si vous recevez des

paquets d'Haemate® HS et de Beriate® HS de 500 U ou même de 250 U au lieu des 1000 U habituelles. Nous aimerions en outre nous excuser des retards de livraisons occasionnels. Lors de disponibilité normale de la marchandise, nous garantissons des quantités correspondantes en stock, de manière à ce qu'il n'y ait pas de rupture des capacités de livraisons, liée aux transports, aux contrôles de routine à la douane et aux formalités administratives de déblocage des charges. Dans la situation actuelle où même la production est à ses limites, les stocks sont réduits à leur minimum en raison de la forte demande. D'où les retards possibles.

Notre principal désir est que vous et votre famille ayez à souffrir aussi peu que possible dans vos besoins de traitements. C'est la raison pour laquelle nous aimerions vous assurer que nous faisons tous nos efforts pour maîtriser la situation actuelle, en collaboration avec vous, l'A.S.H., les médecins concernés et autres fournisseurs de préparations coagulantes.

Merci de votre confiance

Les collaborateurs d'Aventis Behring AG de Zurich

Baxter

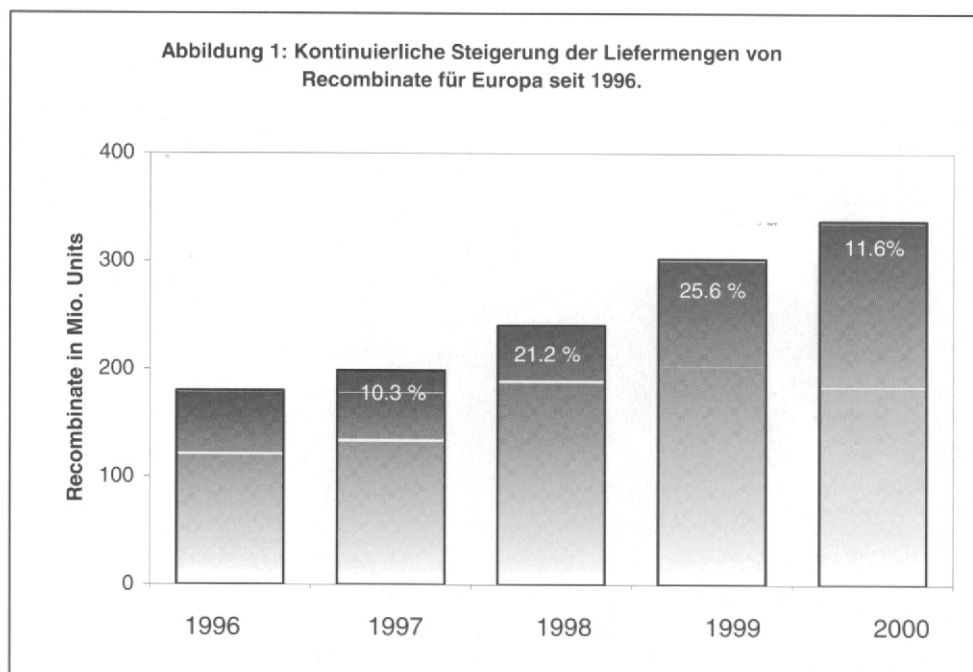
La pénurie mondiale en facteur VIII a entraîné une augmentation nette des besoins en produits Baxter Recombinate® (facteur VIII recombinant) et Immunate® (facteur VIII d'origine plasmatique). C'est la raison pour laquelle les patients seront, jusqu'à plus ample informé, fournis selon un rythme

hebdomadaire, cela en accord avec les personnes traitantes. Il devrait être ainsi possible d'assurer l'approvisionnement continu des patients existants et supplémentaires. Dans les livraisons, Baxter suit les recommandations de la Commission Médicale de l'A.S.H. (voir pages jaunes du bulletin 1/2001). Sous ce rapport, Baxter a fait ces derniers mois l'expérience d'une solidarité et d'une coopération exemplaires de la part des patients.

L'entreprise va poursuivre ses efforts pour améliorer l'approvisionnement en produits coagulants et aboutir ainsi à une détente de la situation. Depuis 1996, les quantités de Recombinate® livrées en Europe ont presque pu être doublées (v. schéma 1).

Baxter Suisse a reçu pour 2001 et 2002 des quantités supplémentaires de produits FVIII et ainsi atteint une augmentation du contingent suisse de préparations pour le traitement de l'hémophilie. Les efforts fournis pour améliorer la situation internationale ont été récompensés par l'autorisation accordée par les autorités américaines (FDA) à une autre ligne de production de Recombinate® en Amérique. On peut toutefois prévoir que la situation restera tendue jusqu'à la fin 2002.

Baxter investit actuellement environ 230 millions de CHF dans une propre ligne de production moderne à Neuchâtel. C'est là que la prochaine génération de FVIII recombinant sera fabriquée. Pour cette génération, les protéines d'origine animale ou humaine ne sont utilisées dans aucune phase de la production. Le facteur VIII recombinant fait actuellement l'objet de recherches importantes au sein d'études cliniques.



Compte-rendu sur le camp d'été

Camp d'hémophilie 2001 avec le groupe de théâtre « Fahrwerk.ö » (Boggie-heu) !

La créativité des enfants ne connaît pas de limites. Les professionnels du théâtre de la troupe « Fahrwerk.ö » savent en tirer parti. Sous la direction de Conni Stüssi, ils donnent aux enfants la possibilité de développer eux-mêmes des figures et des scènes. Les idées variées et surprenantes surgies des différents groupes ont servi à construire une pièce de théâtre qui a été filmée. C'est ainsi que tous les participants ont eu la possibilité d'interpréter le rôle de leurs rêves. L'environnement du camp situé à Andelfingen, l'ambiance du petit village constitué par les chariots à deux essieux du cirque ainsi que l'engagement des professionnels de la troupe ont contribué à créer un cadre approprié et fascinant pour la création de l'œuvre. Pour les organisateurs du camp, l'enthousiasme des enfants et le film réalisé ont été une véritable joie.

Le projet et son infrastructure étaient tels, que le camp a pu être ouvert à des enfants non hémophiles. Le théâtre est plus complet lorsque le groupe inclut également des filles. C'est ainsi que les garçons ont pu venir au camp avec leurs frères et sœurs, leurs camarades, filles et garçons. La petite troupe aux multiples visages a passé une semaine ensemble. La décision d'ouvrir le camp à des enfants non hémophiles nous a semblé être non seulement adaptée à notre temps mais elle a en outre apporté un enrichissement au camp. Grâce aux préparations coagulantes, les besoins de l'hémophile moderne ont évolué.

Cela dit, il demeure important que les hémophiles apprennent pendant le camp de vacances à connaître leur propre corps et à utiliser les médicaments dont ils ont besoin en dehors du cocon familial habituel. L'expérience des préparations coagulantes doit être intégrée à la vie quotidienne. Si une semaine n'est pas suffisante pour apprendre à l'enfant à se soigner lui-même, il n'en reste pas moins que l'on peut observer chez les participants des progrès dans ses rapports avec la substitution et l'écho renvoyé par les parents nous encourage à poursuivre ce travail.

Le camp d'hémophilie de cette année restera un bon souvenir pour tous les participants qui pourront en faire profiter d'autres grâce au support de la technique visuelle et sonore (le film !).

Nous planifions pour l'année prochaine une nouvelle collaboration avec le groupe « Fahrwerk.ö ». Le lieu et le programme exact ne sont pas encore fixés, mais nous sommes déjà d'accord sur la date. Yasmina (ainsi que d'autres participantes) peut donc déjà envisager de participer l'année prochaine au camp d'hémophilie, même si sa formation d'infirmière n'est pas encore terminée ...

Walter Fuchs et Willi Lutz

**Camp d'hémophilie 2002 de l'A.S.H.
Du dimanche 28 juillet au samedi 3 août 2002**



Gabriel Lottaz

Congrès de l'EHC à Malmö

Le 14^e congrès de l'EHC a eu lieu du 14 au 16 septembre à Malmö en Suède. Ce congrès a lieu chaque année dans une ville d'un pays relié par son organisation à l'EHC.

Cette année, l'Association Suédoise des Hémophiles était notre hôte et nous avons été invités à Malmö.

Arrivée :

Malmö est au sud de la Suède. On s'y rend facilement en passant par Copenhague. Une demi-heure à peine sépare Malmö de l'aéroport de Copenhague. La route passe par l'Öresund Fixed Link, une combinaison de pont et tunnel dont la construction a été terminée l'année dernière.



Si Willi Lutz, délégué de l'A.S.H., s'était rendu seul au congrès de l'EHC l'année précédente, il était cette année accompagné de trois personnes. Le Comité avait en effet décidé d'envoyer également à Malmö Agnes Hausheer, responsable du Siège social, et Claudio Lottaz comme observateur. En tant que Président, j'étais engagé d'office et chargé de faire attention à notre troupe – où était-ce à eux de prendre soin de moi ? Il s'agissait de vivre le déroulement d'un tel congrès et d'avoir une idée des frais qu'il pouvait engendrer pour le cas où l'A.S.H. déciderait de l'organiser en Suisse. Madame Hausheer a, quant à elle, de nombreux contacts avec les organisations d'autres pays ; ce congrès offrait donc l'occasion idéale de connaître personnellement les responsables d'autres associations.

Comme la première conférence avait déjà lieu le vendredi matin à 11.00 heures et que nous devions nous faire enregistrer au préalable, nous avons décidé d'arriver la veille au soir. C'est ainsi qu'il nous a été possible de lier contact avant la toute

première conférence. Agnes Hausheer et Claudio Lottaz ont procédé à leurs premiers interviews des organisateurs de la manifestation.

Vendredi : Arosenius Symposium

La manifestation de vendredi s'est déroulée dans le cadre de l'Arosenius Funds. L'Association Suédoise des hémophiles est à l'origine de cette fondation dont l'existence vise à soutenir la recherche dans le domaine de l'hémophilie. Le symposium était orienté à l'aspect médical des choses. La première conférence offrait une vue d'ensemble de la coagulation sanguine, étayée d'informations très détaillées et s'appuyant sur les toutes dernières découvertes résultant des recherches en génie génétique.

A midi, la conférence a été interrompue, afin que nous puissions observer une minute de silence à l'attention des victimes des attentats terroristes aux USA. Quelques personnes n'avaient pas pu venir au Congrès de l'EHC en raison de ces attentats. Et, c'est ainsi que la conférence de Madame Dr. D. DiMichele de New York sur les inhibiteurs avait dû être annulée. L'après-midi, on a montré le succès de la génothérapie chez les enfants en bas âge atteints d'une faiblesse congénitale du système immunitaire. On prélève chez l'enfant des cellules de la moelle osseuse. Le gène est introduit dans ces cellules où il développe ses pleines capacités fonctionnelles. Les cellules ainsi modifiées sont redonnées à l'enfant sous la forme d'une transfusion sanguine normale et elles trouvent d'elles mêmes la voie d'acheminement jusqu'à la moelle osseuse. Cette conférence a contribué à montrer que la génothérapie produit déjà aujourd'hui les résultats escomptés. Il n'est pas impossible qu'un traitement identique puisse être également couronné de succès dans le cas de l'hémophilie.



Dimanche : Assemblée générale de l'EHC

Le congrès est à chaque fois clôturé par l'Assemblée générale de l'EHC. Cette année, les membres du Comité devaient se présenter à de nouvelles élections. Deux membres s'étaient retirés. En plus des deux membres restants, cinq nouveaux candidats entraient en considération pour les votes :

- . P. Östberg Suède,
- . R. Daly Irlande,
- . J. Willemse Pays-Bas (proposé),
- . W. Lutz Suisse (proposé),
- . Y. Zhulyov Russie (nouveau),
- . D. Lighezan Roumanie (nouveau),
- . J.-P. Lehoux France (nouveau).

Etant donné que le Comité ne dispose que de 4 sièges, les votes promettaient d'être passionnants. Il faut encore ajouter que le Comité peut nommer deux assesseurs, afin de garantir une composition équilibrée du Comité. Les candidats de Roumanie et de Russie étaient déjà depuis deux ans assesseurs et voulaient devenir membres du Comité à part entière. J. Willemse et W. Lutz ont été proposés comme successeurs par les membres sortants.

Ont été élus : P. Östberg (21 voix), J.-P. Lehoux, D. Lighezan, W. Lutz et Y. Zhulyov (chacun 18 voix). Ce qui m'a semblé étrange mais compréhensible, c'était la décision du Comité (encore en place) de renoncer à un deuxième tour de scrutin et d'inviter un assesseur. Ainsi, les quatre candidats ont pu être acceptés au Comité avec 18 voix chacun.

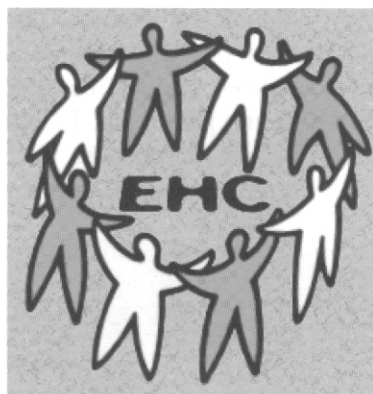
L'A.S.H. est maintenant également représentée au Comité de l'EHC en la personne de Willi Lutz. La responsabilité des activités de l'EHC est donc non seulement assumée par Willi Lutz mais aussi par l'A.S.H.

Le Comité a malheureusement manqué de proposer, avant les élections, d'augmenter le nombre de sièges au Comité et de le faire passer de 4 à 6. L'EHC compte aujourd'hui 43 organisations de pays et a de nombreux membres en Europe de l'Est. Ce qui aurait été une raison suffisante pour agrandir le Comité à 6 sièges. Le Comité aurait ainsi eu la chance d'être composé de manière plus équilibrée et l'une des deux femmes aurait certainement été représentée au Comité.

Gordon Clarke a été confirmé comme président. Il n'avait pas de candidat opposant. Ce qui peut être éventuellement expliqué par le fait que l'organisation qui met un président à disposition doit également assumer l'ensemble de l'administration.

Le prochain point de l'ordre du jour portait sur le choix du pays d'accueil pour la Conférence EHC 2002. La Lituanie l'a emporté sur les scrutins avec 18 voix. Elle a été suivie de la Russie avec 11 voix. Les Pays-Bas ont été choisis pour la Conférence 2003.

C'est de cette manière que le Congrès de l'EHC 2001 a pris fin. J'en ai gardé des impressions très mélangées. Je reconnais être déçu par l'organe exécutif de l'EHC (Comité) et j'espère que l'avenir le verra gagner en professionnalisme. J'ai eu par ailleurs de nombreux entretiens intéressants qui m'ont permis de me faire une idée de la situation dans laquelle sont d'autres pays. L'écho sur le parrainage est bon, ce qui est pour moi très précieux et me confirme dans l'idée que l'A.S.H. devrait, là aussi, devenir active.



Youth camp 2001 de l'EHC

C'était déjà la troisième fois que je prenais part à l'organisation d'un camp de vacances européen pour jeunes. Il s'agissait d'un camp de l'European Haemophilia Consortium EHC de l'Union européenne des associations nationales d'hémophilie qui a lieu tous les deux ans : en 1997, il s'était déroulé en Suède, en 1999, en Grèce et en 2001 au Danemark. On prévoit déjà d'organiser le camp en France en 2003. Une telle rencontre a pour idée conductrice de faire circuler l'information entre les jeunes hémophiles. Un grand bateau accueille tous les participants (ils sont à chaque fois environ 30 en provenance de 15 pays) et constitue un cadre idéal pour une vie en communauté et de nombreux échanges verbaux.

L'Europe est un continent marqué par une grande disparité, à la frontière entre l'Orient et l'Occident, à la fois représenté par des pays industriels et des pays au seuil, resp. en voie de développement. Les possibilités de traitement de l'hémophilie varient donc avec la conjoncture économique du pays, ce qui donne lieu à des discussions entre les participants du camp qui proviennent de cultures différentes. On peut naturellement objecter que seule une petite minorité des personnes concernées peut participer à un tel camp, apporter et partager ses expériences. C'est un fait indubitable et, en considération du nombre limité des participants, il devient donc d'autant plus important de procéder à un choix.

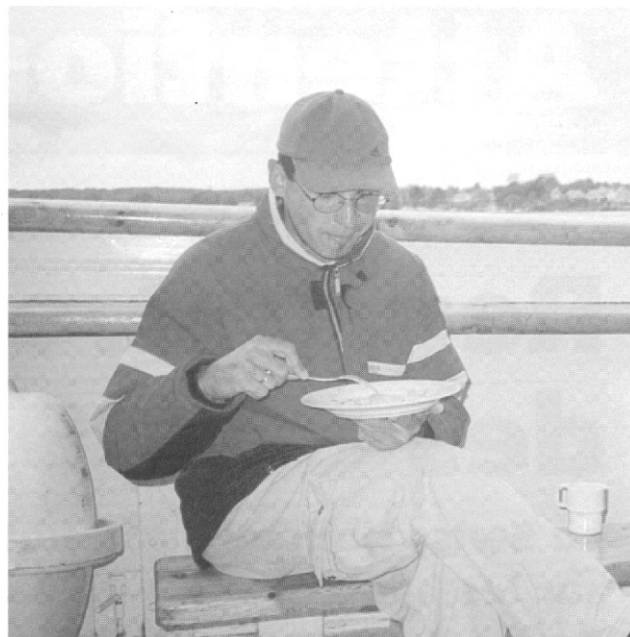
Dans le cadre des trois camps de vacances auxquels j'ai pu participer, il m'a été donné de connaître environ 60 hémophiles en provenance de 20 pays européens. Certaines rencontres ont été pour moi impressionnantes et j'ai fait part à plusieurs reprises de mes impressions et expériences à l'occasion d'articles dans le bulletin (p. ex., réflexions autour du thème des difficultés de livraison du facteur VIII). J'ai aussi pu remarquer que d'anciens participants s'engageaient plus activement dans des associations nationales d'hémophilie, afin de faire profiter lesdites associations de leurs expériences. L'Europe rapproche les différents peuples qui la composent ; la circulation des informations et l'échange des expériences personnelles facilitent ce processus et favorise la compréhension pour nos voisins – y compris dans le monde de l'hémophilie.

D'ailleurs, saviez-vous qu'en raison de la pénurie mondiale en facteur VIII recombinant, la consommation de facteur VIII d'origine plasmatique avait augmenté en Europe de l'Ouest et que les disponibilités en facteur VIII avaient, en conséquence, diminué en Europe de l'Est ?

Björn participait également au camp cette année. Quelques-unes des photos qu'il a prises livrent de si bonnes impressions de cette croisière en voilier que je me permets de renoncer à un compte-rendu chronologique de la semaine.

Texte : Willi Lutz

Photos : Björn Buri



Attention!

Rencontre familiale des 8 et 9 juin 2002

au Swiss Holiday Park, hôtel situé
sur les hauteurs environnantes
du lac des Quatre-Cantons.

L'A. S. H. organise avec la Commission médicale
la première grande rencontre familiale.

Pendant deux jours, les familles auront la possibilité de
participer à des ateliers passionnants (pour les jeunes et
pour les parents). Conversations intéressantes, détente,
bonne cuisine, beaucoup de sport et du plaisir:
voilà tout ce qui vous attend et bien d'autres choses
encore si tel est votre désir.

Réservez dès aujourd'hui ces dates.

De plus amples informations et un formulaire
d'inscription vous seront envoyés par courrier séparé
au début de la nouvelle année.



Claudio Lottaz

Jumelage Liban – Suisse

Solidarité et partenariat entre associations d'hémophiles

Depuis quelques années, la Fédération mondiale des hémophiles World Federation of Haemophilia (WFH) encourage ses organisations membres au principe du partenariat. C'est ainsi que de jeunes associations en voie de développement doivent être soutenues et renforcées dans leurs efforts visant un traitement acceptable de l'hémophilie. Le Comité de l'A.S.H. considère que notre association est mûre pour un jumelage. Les contacts y relatifs avec l'Association Libanaise des Hémophiles (ALH) et la WFH se sont intensifiés ces dernières semaines, si bien que le projet prend maintenant forme à vue d'œil.

Qu'est-ce qu'un jumelage?

Dans les pays industrialisés, les hémophiles jouissent d'un traitement sensationnel. Ils ne sont pratiquement pas limités dans leurs loisirs et dans le choix de leur profession. En revanche, dans une grande partie du monde, les hémophiles ne reçoivent pas de traitement effectif et souffrent par conséquent bien souvent d'un destin difficile : réduction des possibilités physiques, présence scolaire insuffisante, perspectives professionnelles difficiles. L'un des principaux objectifs de la WFH est de faire en sorte que le soutien d'un traitement acceptable des problèmes de coagulation soit de moins en moins destiné à des hémophiles et à des médecins traitants privilégiés. Le jumelage est l'un des moyens proposés par la WFH.

On pourrait attribuer à « jumelage » le synonyme de « partenariat ». Une jeune organisation a un partenaire établi à ses côtés. Dans cette perspective, la WFH soutient deux sortes de jumelages : le jumelage entre associations d'hémophiles et le jumelage entre centres de traitement de l'hémophilie. Alors qu'un jumelage entre deux centres de traitement poursuit essentiellement des buts médicaux (formation, échange de connaissances et d'expériences médicales), un partenariat entre deux associations d'hémophiles vise surtout à soutenir le développement de l'association en train de se construire.

La WFH soutient les jumelages au moyen d'une contribution financière et joue souvent le rôle d'une « agence matrimoniale ». Un jumelage reconnu par la WFH dure normalement trois ans, mais peut être aussi prolongé. Pendant la collaboration, il n'est pas rare que les contacts personnels deviennent étroits, si bien que le jumelage se prolonge souvent sans la contribution de la WFH.

Que font les jumelages existants ?

Les jumelages entre centres de traitements existent depuis 1994. C'est en 1995 qu'ont démarré les premiers partenariats entre associations d'hémophiles, dans le cadre de la WFH. On compte aujourd'hui 29 jumelages de centres et 23 jumelages d'associations. Dans ce qui va suivre, nous allons nous concentrer sur les partenariats entre associations d'hémophiles.

Le plus ancien engagement de collaboration entre associations d'hémophiles est celui qui est né entre l'Autriche et la Roumanie. Les deux associations travaillent ensemble depuis 1995 et ne sont aujourd'hui plus soutenues par la WFH. Voici quelques exemples de leurs projets communs :

- l'A.A.H a invité chaque année dans ses camps un enfant roumain accompagné par quelqu'un ;
- ceux qui s'occupaient des camps ont occasionnellement échangé des connaissances médicales ;
- les deux partenaires ont organisé l'année dernière à Timisoara le Congrès de l'European Haemophilia Consortium (EHC).

Grâce au Congrès de l'EHC, on a pu considérablement attirer l'attention des politiciens et des services publics roumains. L'A.A.H. a même réussi à inviter le ministre autrichien de la Santé publique à ce Congrès et à organiser une rencontre ministérielle avec les Roumains. De tels événements sont très utiles pour que des démarches soient entreprises auprès des politiciens, afin de solutionner le manque d'approvisionnement en facteurs coagulants.

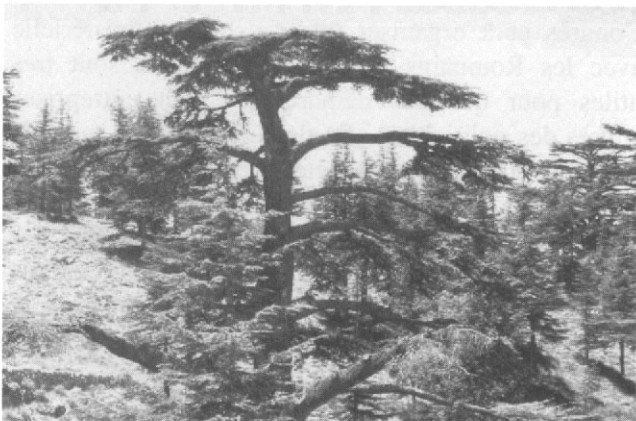
L'ouverture aux jumelages est fréquemment fermée en raison de communautés géographiques, culturelles ou historiques. Il existe aussi des partenariats absolument inégaux. C'est ainsi, par exemple, que le petit état européen du Danemark soutient depuis 1997 le subcontinent de l'Inde. Le Danemark et l'Inde ont, entre autres, organisé l'année dernière les activités suivantes :

- des visites réciproques en vue d'échanges d'expériences sous la forme d'entretiens et de conférences ;
- l'Association Danoise des hémophiles a collaboré par des conseils dans l'organisation de 4 camps d'été ;
- des médecins, des laborantins et des physiothérapeutes ont eu l'occasion de continuer à se former dans le domaine de l'hémophilie.

La WFH a décerné l'année dernière le titre de « Twinning of the Year » à ce jumelage.

Des activités plus simples peuvent être aussi tout à fait utiles aux deux partenaires et constituent des

éléments fréquents dans un jumelage. L'échange ou l'élaboration en commun de matériel d'information pour les familles ou les écoles peut être très profitable et la mise à disposition d'un ordinateur considéré comme « dépassé » chez nous est bienvenue dans de nombreux pays. Les dons de préparations de facteurs ne peuvent être que sporadiques et les opérations de patients en provenance de pays plus pauvres chez leur partenaire de jumelage sont une exception absolue. Si l'on parle avec des gens qui ont déjà fait l'expérience d'un jumelage, on se rend compte qu'un tel partenariat génère habituellement de l'enthousiasme. Les bénévoles des pays mieux pourvus en ressentent de la satisfaction. Ceux et celles pour qui cela est vraiment nécessaire ont l'impression de faire quelque chose de bien. Les partenaires des pays moins favorisés constatent avec enthousiasme les progrès énormes qui ont pu être faits dans leur pays pendant le temps du jumelage. Dans le cadre d'un atelier de l'EHC composé d'une forte participation de représentants de l'Europe de l'Est, j'ai posé la question de savoir ce que le jumelage auquel ils avaient collaboré avait eu de particulièrement utile. Le représentant de Roumanie a répondu sans hésiter et sans réfléchir, faisant valoir une liste de points sans fin. Quant au Russe, il s'est contenté de dire : « Inutile de palabrer sur le jumelage. Tout ce qui constitue un jumelage est bénéfique et judicieux ! »



le cèdre – l'emblème du Liban.

Pourquoi organiser un jumelage avec le Liban?

Le Liban est souvent associé à des notions de guerre civile, de conflits au Proche-Orient ou bien encore à son emblème, le cèdre.

La guerre civile a entre-temps été réglée et le pays vit une existence relativement discrète à la périphérie de la communauté internationale. Lors du dernier congrès de la WFH à Montréal, les responsables des jumelages ont servi d'intermédiaires aux premiers contacts entre Gabriel Lottaz et le président de l'Association Libanaise des hémophiles (A.L.H.). De bonnes raisons parlent pour un jumelage avec le Liban :

- le français et l'anglais nous épargnent de grandes difficultés de compréhension. La langue officielle du pays est certes l'arabe mais dans toutes les écoles du Liban, on apprend une langue étrangère : le français ou l'anglais. Bien que l'école ne soit pas obligatoire, la grande majorité de la population fréquente une école, si bien que l'on peut toujours s'attendre à pouvoir s'entretenir avec un partenaire ayant connaissance de l'une des deux langues mentionnées.
- Le Liban est un petit pays dont la superficie est environ égale à un quart de la Suisse et la population égale à environ la moitié de celle de l'Helvétie. Le Liban est organisé de manière centralisée, tout passe par Beyrouth. Mais les distances sont petites et, quels que soient les confins du pays d'où l'on vient, la capitale peut être atteinte en deux à trois heures, tout au plus. Nous pouvons donc espérer atteindre un résultat visible avec nos moyens limités.



A peine 200 km de long – un petit pays

- Ce qui est prometteur, c'est que le Liban dispose d'un personnel médical bien formé et de services de Santé publique qui fonctionnent bien, ce qui peut contribuer à de bons soins médicaux de base. L'infrastructure générale des routes et des moyens de communication est également bien développée.
- Le fait qu'il existe déjà quelques contacts personnels est également favorable à un jumelage avec le Liban. C'est ainsi que Philippe de Moerloose a déjà voyagé dans ce pays et entretient des contacts avec des hématologues locaux. Je peux moi-même compter sur le soutien énergique d'une infirmière libanaise installée en Suisse et j'ai trouvé le contact avec des gens qui ont déjà travaillé au Liban pour des projets de Terre des Hommes et de la Croix-Rouge.

On est tenté de se demander si le Liban a vraiment besoin d'un jumelage. Car cette entreprise présente quelques difficultés et lance certains défis :

- avec un revenu moyen de 400 US\$, le pays est plutôt pauvre. Si les habitants du Liban ne luttent pas pour leur survie, il n'en reste pas moins qu'ils ne peuvent s'accorder aucun luxe. Il existe par ailleurs une couche supérieure très riche et la ville semble aussi disposer de certains moyens.

- Les assurances maladies n'existent que pour les gens riches et privilégiés. Celui qui ne peut pas s'assurer reçoit dans le meilleur des cas une assistance de base limitée au strict nécessaire. La majorité de la population ne peut se permettre aucune maladie, encore moins un trouble comme l'hémophilie dont on ne parle pas.

- De manière occulte, on remarque toujours que les différences religieuses entre les chrétiens et les musulmans jouent un rôle dans la vie de la communauté, même si le conflit a été éliminé officiellement et aux yeux de la plupart des gens.

- Les enfants constituent une énorme majorité de la population : le Liban compte 1 million d'enfants de moins de 14 ans.

Pour résumer, le Liban peut être considéré comme un pays en développement. Si la grande pauvreté ne touche que peu de Libanais, le citoyen moyen vit de manière très modeste. L'économie du pays fonctionne. Le pays a même pu développer une Santé publique d'un niveau presque identique à celui de l'Europe occidentale. Si la situation politique continue à rester stable, de grands progrès sont certainement possibles.

Quelle est la situation des hémophiles au Liban ?

Un bon traitement de l'hémophilie repose sur des préparations coagulantes disponibles. Il faut malheureusement noter que l'approvisionnement des hémophiles libanais n'est qu'insuffisamment garanti. Seul un hémophile sur trois jouit d'un traitement basé sur du facteur. Les heureux qui obtiennent du facteur doivent se contenter d'une moyenne de 3 000 à 3 500 unités par mois. Il est fréquent que l'on utilise, en guise de produit de remplacement, du cryoprécipité fabriqué dans le pays lui-même. Cette préparation ne contenant que peu de facteur, elle doit être administrée en doses élevées, ce qui représente pour l'organisme un charge énorme et n'a pas d'efficacité suffisante pour les opérations importantes. Dans un tel contexte, on peut naturellement oublier la prophylaxie.

Les préparations de facteurs peu abondantes sont achetées par l'Etat, centralisées à Beyrouth d'où elles sont distribuées directement aux hémophiles. De nombreux hémophiles ne se traitent pas eux-mêmes mais se rendent au service d'urgence d'un hôpital.

L'argent budgété par l'Etat pour les « préparations sanguines » est régulièrement épuisé et les stocks tarissent vite. De cette manière, l'approvisionnement en facteur n'est pas sûr et n'est pas garanti en cas d'urgence. Cette carence a pour conséquence que 50 % des hémophiles souffrent de dommages articulaires considérables. Les prothèses articulaires sont impossibles car les doses de facteurs nécessaires ne sont pas disponibles pour les opérations correspondantes.

Cela ne fait que peu de temps que les hémophiles s'organisent. L'Association Libanaise des Hémophiles A.L.H. n'existe que depuis dix ans. Avec environ 200 membres, elle devrait représenter environ les deux tiers des hémophiles libanais. L'Association vise les objectifs suivants :

- fondation de centres de traitement de l'hémophilie et pas uniquement à Beyrouth,
- formation de personnes traitantes (dentistes, physiothérapeutes, personnel soignant ...),
- information des personnes concernées et de leur famille ainsi que du personnel enseignant,
- amélioration de l'approvisionnement en facteur.

On sent au sein de l'Association la volonté de faire en sorte que la situation bouge. Cette association de patients a des personnes très engagées à sa tête. L'organisation est cependant très petite (à peine un tiers de l'A.S.H.) et les ambitions représentent un grand défi.

Que pouvons-nous faire dans le cadre d'un jumelage ?

Comme le prouvent les jumelages déjà existants, même les projets modestes sont utiles. Les discussions entre les membres du Comité et les personnes avec lesquelles nous sommes en contact au Liban ont débouché sur quelques idées de projets possibles. C'est ainsi que nous espérons pouvoir nouer des contacts enrichissants permettant aux uns et aux autres de briser la routine ordinaire :

- invitations d'enfants libanais dans nos camps d'été et, éventuellement, dans des familles pour un séjour prolongé en Suisse. Des relations d'amitié, autrement impossibles, pourraient ainsi se développer.
- Il serait également souhaitable d'aider l'A.L.H. à organiser un camp d'été, incluant éventuellement la participation d'enfants suisses.
- Pour les adultes, on pourrait imaginer une sorte de voyage d'études au Liban. L'A.L.H. pourrait jouer sur place un rôle de guide et en tant qu'hôte, cette entreprise se solderait pour elle par un gain net.
- Des contacts résultant de voyages, d'échanges ou noués de manière spontanée, il pourrait résulter des parrainages de plus longue durée.

Nous pourrions viser une collaboration dans le domaine du matériel d'information et de la formation qui soit davantage orientée à l'aspect fonctionnel et utile des choses :

- les brochures générales relatives à l'hémophilie que l'on adresse aux familles et au personnel enseignant semblent ne pas exister en langue arabe. Une traduction arabe par l'A.L.H. de matériel d'information français à l'attention des familles et des écoles, avec ajustement éventuel aux données locales, pourrait être non seulement utile au Liban mais également aux autres pays arabes.

- L'A.L.H. désire développer sa présence sur Internet. Nous pourrions mettre nos connaissances techniques à sa disposition et, dans une première phase, publier les pages de l'A.L.H. sur notre serveur (je dois d'ailleurs avouer que je ne sais absolument pas comment on reçoit de l'écriture arabe par l'intermédiaire d'Internet...).

- Pour aider dans la formation de personnel médical, nous pourrions envisager des programmes d'échanges. Les physiothérapeutes ou les infirmières du Liban pourraient, d'une part, venir faire un séjour en Suisse. Nous pourrions, d'autre part, envoyer là-bas nos professionnels donner des cours, ce qui serait certainement la voie la plus efficace.

Il nous semble par contre beaucoup plus difficile d'intervenir au niveau de la pénurie frappante en facteurs de coagulation qui domine au Liban. Il y a toutefois quelques idées sur ce point :

- le travail politique au Liban est certainement essentiel. Car il est difficile de comprendre pourquoi le niveau de la Santé publique libanaise est presque identique à celui de la Santé publique européenne et pourquoi il n'y a, par ailleurs, pas d'argent pour assurer un bon traitement de l'hémophilie. Il serait là peut-être important que les patients hémophiles se solidarisent pour faire connaître leurs besoins communs de manière plus sûre auprès des services publics. Nous pourrions collaborer à l'organisation de rencontres et de conférences internationales au Liban, de manière à ce que l'A.L.H. jouisse d'une plus grande présence sur les médias.

- Nous avons moins d'espoir de pouvoir améliorer de manière évidente la situation d'approvisionnement au moyen de dons. Même le développement d'un propre fractionnement de sang au Liban n'est pas réalisable au plan économique. On pourrait tout au plus envisager le fractionnement de plasma libanais à l'étranger.

- Les interventions chirurgicales d'hémophiles libanais réalisées en Suisse ne peuvent pas être financées et sont toujours comme une goutte d'eau dans la mer.

En raison des difficultés mentionnées, les deux derniers points n'ont selon nous pas de priorité. Mais, pour tous les autres projets, les possibilités sont réalistes et peuvent enrichir les deux partenaires de jumelage. Nous pensons que les moyens financiers peuvent être fournis par des contributions de la WFH, des organisations de parrainage et par l'A.S.H.. Il est vrai que les dépenses de travail devraient constituer un grand défi.

Où en sommes-nous ?

Comment continuons-nous ?

En dehors des réflexions présentées ici, nos efforts se sont jusqu'à présent limités à des élucidations et à des prises de contacts. La phase de contact avec l'A.L.H. et la WFH est maintenant close et nous sommes au clair en ce qui concerne la procédure formelle à la WFH. Philippe de Moerloose s'est déjà informé sur place par rapport à la situation médicale, il entretient des contacts avec des médecins traitants de l'hémophilie à Beyrouth et désire soutenir notre jumelage.

La prochaine étape va porter sur l'élaboration d'un plan d'action en collaboration avec l'A.L.H., plan qui fixe les objectifs et les priorités. Ce plan d'action sera présenté avec un budget correspondant aux deux assemblées plénières et, en cas de décision positive de la part de la WFH, soumis pour être reconnu.

Le Comité soutient ce projet et 4 membres du Comité continueront à y collaborer. Comme nous sommes fortement sollicités par le reste de notre travail au Comité, nous comptons sur votre soutien. Toute personne qui s'intéresse à ce projet est cordialement invitée à se présenter auprès de l'un d'entre nous !

- Heike Gieche, chemin des Grèbes 7,
1400 Yverdon-les-Bains, Tel: 024 445 52 39,
E-Mail : heike.gieche@bluewin.ch
- Jeannette Hostettler, chemin des Pétoleyres 15,
1110 Morges, Tel: 021 803 10 69,
E-Mail : Jeannette.Hostettler@bluewin.ch
- Claudio Lottaz, chemin de Montelly 43C,
1007 Lausanne, Tel : 021/625 6268,
E-Mail : Claudio.Lottaz@shg.ch,
- Gabriel Lottaz, Varnbühlstr. 11,
9000 St.Gallen, Tel: 071 223 68 76,
E-Mail: gabriel.lottaz@smile.ch

Compte-rendu de la Journée d'automne

Compte-rendu de la Journée d'automne 2001

Du dimanche 23 septembre, à l'hôtel Zürichberg de Zurich

La Journée d'Automne 2001 a été l'occasion de mettre le traitement de l'hémophilie en évidence sous deux aspects. Le matin, Madame Dr. Esther O. Meili de Zurich a fait un exposé sur la substitution – depuis le traitement avec les préparations fabriquées à base de plasma jusqu'à la génothérapie dérivée de la technique génétique. Dans la deuxième partie de son exposé, elle a parlé du traitement de l'hépatite C chronique avec les nouveaux médicaments Interféron et Ribavirine pégylés.

A titre de complément et de soutien, le programme de l'après-midi était consacré au thème de l'alimentation. L'accent était porté sur les maladies du système hépato-biliaire et Monsieur Johannes Kingma, diététicien de Bad-Liebenzell, en assurait la présentation.

Monsieur Gabriel Lottaz, Président de l'A.S.H, a ouvert la journée, souhaité la bienvenue aux conférenciers, aux membres présents, aux invités et donné de brèves informations sur le projet de jumelage avec le Liban (plus de détails à ce sujet sont donnés dans le compte-rendu de Claudio Lottaz, page 23).

Le résumé qui va suivre présente les transparents projetés et redonne de manière brève ce qui a été dit. Ces informations conviennent donc plutôt à un approfondissement de ce qui a déjà été entendu plutôt qu'à des informations de première source.

Le traitement substitutif de l'hémophilie – des préparations plasmatiques à la génothérapie dérivée de la technique génétique: quelle signification tout cela a-t-il pour les hémophiles?

Transparent 1 : sommaire

- Développement des préparations coagulantes
- Préparations fabriquées selon la technologie génétique
- Exigences posées aux préparations coagulantes
- Situation actuelle, difficultés de livraison
- Formes thérapeutiques futures
- Génothérapie
- Génie génétique
- Production transgénétique de facteurs de coagulation

Transparent 2 : développement des préparations coagulantes

1961 A.A.H. CRS (fraction Cohn)

1966 CRS (cryoprécipité)

>1970 Préparations de facteur VIII, hautement concentrées

- Hépatite
- VIH>

>1983 Préparations désactivées viralement, concentration élevée

1984 Décryptage du gène F VIII

- 1994 Introduction en Suisse de la première préparation recombinante de facteur VIII

Premières préparations à base de facteur VIII enrichi à partir de 1961, avec de grandes quantités de liquides. En raison du manque de pureté, il se produisait toujours des réactions d'intolérance. A partir de 1966, cryoprécipité un peu plus concentré. Les cryoprécipités sont fabriqués à partir du « dépôt » qui résulte d'un dégel lent du plasma congelé. Ce « dépôt » contient des quantités beaucoup plus importantes de facteur VIII que le reste du plasma, à partir duquel on a fabriqué ensuite les concentrés de

facteur IX. Le cryoprécipité du Laboratoire central de Berne CRS avait une très bonne action hémostatique. Dans les années 70, des préparations de haute concentration sont apparues sur le marché, tout d'abord de provenance étrangère (de l'entreprise Immuno) puis, avec le temps, une de fabrication suisse, du Laboratoire central. Mais ces préparations ne résultaient pas d'un seul donneur de sang. Elles étaient donc chargées de risques plus importants par rapport au virus de l'hépatite et, plus tard, du VIH. A partir de 1983, les premières préparations désactivées viralement ont été disponibles en Suisse, les préparations pasteurisées de facteur VIII de Behring. En 1984, le décryptage du gène de facteur VIII donna le coup d'envoi à la fabrication de préparations de facteur VIII, un peu plus tard également de facteur IX, selon la technologie génétique (= recombinantes). Aujourd'hui, on trouve sur le marché trois facteurs VIII recombinants et une préparation recombinante de facteur IX.

Transparent 3 : exigences posées à une préparation coagulante

- Sécurité (infectiologique)
- Action (taux de relocalisation, temps de demi-vie)
- Efficacité contrôlable au moyen de méthodes employées couramment en laboratoire
- Pas d'augmentation de la formation d'anti-corps
- Bonne tolérance
- Forme d'administration aussi simple que possible
- Coûts réalistes

Transparent 4 : **sécurité**

Mesures de sécurité relatives à des virus de transfusions connus (hépatites A, B, C ; VIH ; parvovirus B 19) dans les préparations plasmatiques :

- . sélection et test des donneurs, stockage de quarantaine ;
- . désactivation virale spécifique, le plus souvent multiple : thermique, chimique, nanofiltration ;
- . étapes de chromatographie ;
- . **contrôle PCR des différents donneurs, équipe de donneurs, préparation en phase liquide.**

Pour une préparation, « sécurité » signifie avant tout qu'elle est exempte de tout germe pathologique. Dans la sélection des donneurs, on donne aujourd'hui la priorité à ceux qui donnent leur sang régulièrement et qui sont contrôlés plutôt qu'à ceux qui le donne pour la première fois ou d'une manière sporadique. Dans le stockage de quarantaine que pratiquent de nombreux fabricants de préparations, en vue de la production de leur plasma initial, le plasma d'un donneur est d'abord congelé et stocké, jusqu'à ce que le donneur se représente. Si tous les tests viraux sont encore bons, le plasma du don précédent est mis en circulation. Ainsi, on évite l'utilisation de plasma provenant d'un donneur infecté par le virus de l'hépatite ou par celui du VIH peu de temps avant son don, virus que la personne a dans le sang mais que les tests ne peuvent pas encore mettre en évidence. On dit qu'il est négatif et l'on peut ainsi éviter ce phénomène. En plus du contrôle exact du donneur du point de vue anticorps et éléments viraux (tests PCR), on exige aujourd'hui la désactivation virale (« stérilisation ») avec au moins deux méthodes indépendantes l'une de l'autre : traitement thermique (p. ex., pasteurisation des préparations de Behring), traitement chimique et / ou nanofiltration, c.-à-d. filtration qui ne laisse pas la moindre impureté passer. Les préparations plasmatiques actuelles sont très sûres par rapport aux germes pathologiques aujourd'hui connus. Mais il est difficile d'affirmer que la présence de nouveaux germes puissent être détectée.

Transparent 5 : **sécurité**

Pas de virus dans le matériel initial est mieux que l'élimination de virus -> préparations recombinantes.

Ce qu'il pourrait y avoir de critique dans la production recombinante, c'est :
la culture cellulaire,
le médium de culture,
les anticorps de souris contre le facteur VIII humain,
la protéine stabilisante de produit final.

Moins on a besoin de substances auxiliaires issues de protéines humaines ou animales dans la production, plus les préparations sont sûres. Le développement des préparations recombinantes tend à utiliser le moins possible de protéines humaines ou animales pour la production. A quel niveau de la production utilise-t-on encore de telles substances auxiliaires biologiques ?

Processus de fabrication des préparations coagulantes recombinantes : 1. Introduction du gène humain de facteur VIII dans une cellule de mammifère (hamster). 2. Multiplication de cette cellule dans un médium de culture cellulaire (les cellules ont besoin de nourriture) qui contient le plus souvent de l'albumine sérique humaine. 3. Les cellules cultivées qui contiennent le gène humain de facteur VIII sont congelées par portion = banque cellulaire. 4. Une portion de cellules est décongelée, mise dans le bioréacteur ou l'appareil à fermentation : dans un médium de culture approprié, les cellules se développent et forment du facteur VIII. 5. On extrait le facteur VIII du bioréacteur. 6. Dans la phase de purification, on effectue pour le facteur VIII la soi-disant chromatographie d'affinité immunologique : le facteur VIII – et uniquement le facteur VIII, sans autres impuretés – est pêché par les anticorps du facteur VIII et, ensuite, à nouveau séparé des anticorps du facteur VIII. Ces anticorps du facteur VIII humain sont fabriqués dans une culture de cellules de souris. 7. Pour toutes les préparations, on procède encore aujourd'hui à une étape de désactivation virale. 8. La préparation définitive de facteur VIII en flacons-ampoules a besoin d'un stabilisateur, sans lequel elle perdrait rapidement son effet et le facteur VIII resterait collé au parois du verre. Situation actuelle (septembre 01) des substances auxiliaires biologiques dans les différentes préparations recombinantes de facteur VIII et de facteur IX

	Médium de culture	Purification au moyen des anticorps de la souris	Albumine humaine stabilisante dans le produit final
Kogenate® SF Bayer	Albumine humaine	+	-
Recombinate® Baxter AHF-PFM™ Baxter*	Albumine de veau <i>pas de protéine plasmatique</i>	+ +	+ -
ReFacto® Wyeth-Genetics	Albumine humaine	+	-
BeneFIX® Baxter (Prép. Facteur IX)	<i>pas de protéine plasmatique</i>	-	-

* Probablement autorisé vers la fin 2002

En ce qui concerne l'albumine, il faut faire remarquer qu'il s'agit d'une protéine très robuste qui peut être en conséquence purifiée de manière très agressive. Il n'en reste pas moins qu'y renoncer doit être considéré comme un signe de progrès.

Transparent 6 : action

Comparer pd FIX (Immunine®) vs rFIX (Bene FIX®) : pour obtenir une action identique, rFIX doit faire l'objet d'une **augmentation de dose de 32 %**.

(Question probable de la post-translation. Modification, en particulier sulfatation, phosphorylation)

Différences dans l'action de préparations coagulantes plasmatiques et recombinantes. Le transparent présente l'exemple extrême des préparations utilisées aujourd'hui : pour obtenir chez l'hémophile un bilan de facteur IX comparable à la préparation de facteur IX recombinant BeneFIX et la préparation plasmatique Immunine, BeneFIX doit faire l'objet d'une augmentation de dose d'environ un tiers. Cette perte d'action est due au caractère différent du facteur IX obtenu par technologie génétique car les cellules d'hamster ne produisent pas exactement le même facteur IX que les cellules hépatiques humaines.

Transparent 7 : contrôle de l'action des préparations

Détermination des facteurs VIII et IX

- **ReFacto® : divers systèmes de tests produisent différentes valeurs de facteurs VIII, avec le système de test « courant » 50 % trop bas (autres préparations, env. 20 %).**

« Plasma levels measured after infusion of recombinant FVIII vary significantly with different assay methods – will the real FVIII level please stand up ! » J. Lusher

Contrôle de l'action des préparations signifie contrôle du bilan atteint du facteur VIII ou IX avec la préparation correspondante. Exemple extrême ReFacto : après une substitution avec ReFacto, on n'enregistre lors du test de facteur VIII le plus courant, un soi-disant test de niveau, qu'environ la moitié du bilan de facteur VIII effectivement atteint. L'augmentation effective ne peut être enregistrée qu'avec un système de test plus compliqué.

Transparent 8 : formation d'anticorps

- Dépend en première ligne du type de mutation et d'autres conditions fixées génétiquement = dépend de l'hémophile.

- (Dépend de la préparation)

La formation d'anticorps est-elle plus importante avec des préparations recombinantes ?

On ne sait pas encore clairement si les préparations recombinantes conduisent ou pas à une formation d'anticorps plus importante. En considération de l'état actuel des connaissances, nous nous en tenons en Suisse à la recommandation selon laquelle les hémophiles nouvellement diagnostiqués doivent être mis sous préparations recombinantes.

Transparent 9 :

tolérance

Bonne, sans exception

La tolérance des préparations actuelles de facteurs VIII et IX est très bonne, que la préparation soit plasmatique ou recombinante.

Transparent 10 : **une administration aussi simple que possible**

Pas de différence par rapport aux préparations plasmatiques

- Préparation de la solution à injecter
- Prélever dans la seringue au moyen de l'aiguille filtre
- Procéder à l'injection intraveineuse
- Bref temps de demi-vie d'environ 12 heures

Il n'y a pas non plus de différence dans le mode d'administration.

Transparent 11 : **coûts réalistes**

Hémophilie de gravité importante (FVIII/IX < 2 %) :

Besoin annuel 50 000 -> 200 000 UI

Besoins en préparations pour une prothèse totale du genou : 70 000 UI

- 1000 UI préparation pd FVIII : Fr. 957.65
- 1000 UI préparation r FVIII : Fr. 1218.55
- 1200 UI préparation pd FIX : Fr. 966.80
- 1000 UI préparation r FIX : Fr. 1331.90
- (nécessité d'un dosage plus élevé de 30 à 50 %)

Préparations recombinantes = augmentation des coûts de 30 à 100 % !

(Les **prix** varient aujourd'hui de quelques francs).
Une unité de préparation recombinante est d'environ un tiers plus cher.

Transparent 12 : **difficultés de livraison de Kogenate SF**

- Suisse : la situation n'a jamais été critique, les traitements nécessaires ont toujours pu être effectués.
- Kogenate SF : pas de problème de sécurité, plutôt des erreurs de systèmes.
- (Occasion de vérification de la pratique de substitution dans chaque cas)

Les préparations livrées par Kogenate et Helixate ont toujours été sûres. Le fait que l'on sache que les préparations de facteur VIII ne sont pas disponibles dans n'importe quelle quantité offre l'occasion à l'un ou l'autre hémophile de repenser la pratique de la substitution : d'autres mesures parallèles au traitement de la substitution peuvent-elles conduire à des économies de préparations et, en même temps, à un meilleur traitement des personnes concernées ? Dans le cas de jeunes adultes qui au plan de leur formation et de leur profession sont dans une situation stable, la substitution permanente peut elle être réduite à un traitement en fonction des besoins ?

Transparent 13 : **raisons des difficultés de livraison de Kogenate**

- Manque de formation des employés
- Erreurs dans les mesures du matériau brut et pendant la production
- Les problèmes ont été insuffisamment traités.
- Manque de contrôle de l'environnement de production au regard des risques d'infections par des microbes.

→ **Davantage de contrôles**

Prolongation du cycle de production de 90 à 150-200 jours.

Livraison conforme au part du marché, resp. aux contrats passés jusqu'alors.

Les autorités de surveillance ont exigé des efforts supplémentaires dans la formation des employés et dans le contrôle de l'environnement de production. Ces contrôles supplémentaires allongent le cycle de production.

Transparent 14 : **conséquences pratiques pour le traitement de l'hémophilie en Suisse**

- Changement de préparation chez les plus de 16 ans, déjà traités jadis avec des préparations plasmatiques.
- Livraison de petites quantités à la fois, moins de stockage dans le réfrigérateur à la maison.
- Report d'opérations.
- Renoncement aux activités chargées de risques d'hémorragies.
- Substitution permanente : (dosage plus faible), essai d'en sortir tout doucement chez les plus de 20 ans, lorsque la situation est favorable.

Transparent 15 : **génothérapie**

Au lieu d'introduire le gène de facteur VIII dans une cellule animale et de fabriquer le facteur VIII par fermentation comme c'est le cas dans la production de préparations de facteur VIII selon la technique génétique, **le gène est introduit dans une cellule de l'hémophile -> fabrication du facteur VIII dans le propre corps de l'hémophile.**

Transparents 16

Résultats des études cliniques menées jusqu'à présent :

+ de cette manière, on peut atteindre chez l'hémophile une certaine activité du facteur VIII ou IX, sans effets secondaires sérieux.

- activité trop faible, durée de l'effet trop brève.

Deux nouvelles études : formation de FVIII / FIX dans le foie

- Gène FVIII avec particules absorbée par le foie (Genstar, Baxter)

- Gène FIX avec particules absorbée par le foie, injection dans l'artère du foie (Avigen, Bayer)

Les études plus anciennes achevées depuis ont permis de savoir que les facteurs VIII et IX devaient être aussi, lors de génothérapie, fabriqués dans le foie, comme elles le sont naturellement. Deux nouvelles études sur l'hémophilie A et l'hémophilie B le confirment.

Transparents 17 : **variantes de gènes de facteur VIII / IX « Génie génétique »**

But : amélioration des propriétés du facteur VIII / IX normal

- Molécule de facteur VIII / IX plus « robuste » -> meilleure exploitation lors de la fabrication (facteur V / VIII hybride)
- Moins de formation d'anticorps (hybride porcin / humain)
- Demeure plus longtemps dans le corps (effet stabilisant)

La recherche tente de modifier le gène de facteur VIII de manière à pouvoir améliorer les propriétés naturelles de la protéine de facteur VIII : meilleure exploitation dans la fabrication recombinante ou dans la génothérapie, moins de formation d'anticorps ou une durée de demi-vie plus longue réduisant la fréquence des injections du facteur VIII.

Transparent 18 : **préparations coagulantes provenant du lait d'animaux transgénétiques**

Le gène humain de FVIII / IX est introduit dans un embryon de deux cellules (p. ex., d'un porc) -> facteur VIII / IX dans le lait.

- Les porcs produisent beaucoup de lait (300 l/jour).
- Excrètent de grandes quantités de cette protéine avec le lait (environ 1300 UI FIX / l).
- Le facteur IX porcin est très proche de celui de l'humain.

La méthode est également appropriée à des facteurs de coagulation plus rarement utilisés que les facteurs VIII et IX.

L'utilisation du lait d'animaux (p. ex., le porc), contenant le gène humain dans toutes les cellules, constitue une autre possibilité de production future des facteurs VIII et IX. De cette manière, le facteur IX pourrait être fabriqué dans des quantités plus importantes. Il va de soi que les facteurs feraient l'objet d'une purification élevée, tout comme ceux fabriqués à partir de plasma ou issus du bioréacteur.

Traitement de l'hépatite C chronique avec les nouveaux médicaments pégylés Interféron et Ribavirine

Transparent 1 : **traitement de l'hépatite C chronique (avec valeurs hépatiques élevées) sur la base de l'interféron et de la Ribavirine.**

- Environ la moitié des personnes traitées a répondu au traitement, c.-à-d. qu'elles sont débarrassées du virus.
- 2/3 de génotype 2,3
- 1/3 de génotype 1

L'ancien traitement qui utilisait l'Interféron normal en combinaison avec la Ribavirine a eu de bons résultats sur une bonne moitié des personnes traitées qui ont ainsi été débarrassées de leur virus. Chez les porteurs de virus de génotypes 2 et 3, le traitement a réussi pour les deux tiers ; pour les infectés de génotype 1, le succès n'a touché qu'un tiers des patients.

Transparent 2 **nouveau traitement avec Interféron et Ribavirine pégylés.**

2 préparations :

- **Pegasys® (Roche)**
- **PEG-Intron® (Essex)**

Différences de dosage, de forme d'administration, efficacité ?, effets secondaires ?

Il y a deux préparations à base d'Interféron pégylé sur le marché qui se différencient légèrement du point de vue du dosage, de la forme d'administration et probablement aussi au niveau de l'action. L'Interféron pégylé a un temps de demi-vie considérablement plus long. C'est la raison pour laquelle une seule administration par semaine entraîne un bilan d'Interféron beaucoup plus constant que les trois injections par semaine que l'on pratiquait jadis. L'Interféron pégylé réussit à environ

10 % de plus de personnes traitées. Nous ne disposons pas encore suffisamment de données nous permettant de dire si ceux auxquels l'ancien traitement à base d'Interféron et de Ribavirine habituels ne réussissait pas réagissent bien à l'Interféron pégylé ; nous attendons les résultats des études menées à ce sujet.

Transparent 3 : qu'apporte le traitement de l'hépatite C chronique ?

- La chance de se libérer du virus.
- Amélioration de symptômes cachés, entre autres la fatigue.
- Evolution ralentie, probablement moins de complications graves (altérations malignes).
- Inconvénient : le traitement accompagné de nombreux effets secondaires dure 1 an

Qu'apporte le traitement de l'hépatite C chronique ?

Il est fort probable que l'évolution soit également ralentie chez les patients traités auxquels le traitement n'a pas réussi du point de vue du nombre de virus.

Transparent 4 : qui doit se faire traiter ?

Hépatite C chronique avec valeurs hépatiques élevées, surtout en présence d'une tendance prononcée à la fibrose (difficile à détecter !).

Qui doit encore patienter ?

- . Disparition des virus dans le traitement antécédent, réapparition en fin de traitement (relapser)
- . Dans le traitement antécédent, les virus n'ont jamais disparu ou ils réapparaissent déjà en cours de traitement (non relapser)

Qui peut attendre patiemment ?

- . En ce qui concerne la formation, la profession, la famille, il faut attendre un moment plus favorable.

Le traitement continue à être recommandé lors d'hépatite C chronique = virus décelables de l'hépatite C et valeurs hépatiques plus élevées. Comme le traitement a pour certains des effets secondaires pénibles pour la vie quotidienne (fatigue, sensation d'état grippal après l'injection d'Interféron, etc.), il faudrait choisir soigneusement le moment du traitement et cela est possible.

Zurich, le 25 septembre 2001/EM

Nous attendions avec impatience l'exposé de Monsieur Kingma qui était prévu après le déjeuner. Il s'agissait pour nous de savoir si nos habitudes alimentaires étaient justes ou fausses ? Dans le domaine de la diététique, les avis sont si partagés. Chacun prétend savoir ce qui est juste. Dans ce qui va suivre, nous vous présentons des recommandations qui n'ont qu'une valeur informative et ne peuvent en aucun cas remplacer des conseils personnalisés.

Lignes directrices générales pour l'alimentation lors de troubles hépatico-biliaires.

En dehors des maladies hépatico-biliaires graves, ils existent des symptômes qui parlent pour une faiblesse du foie : tendances à la fatigue et à l'épuisement, manque d'initiative et de dynamisme, malaise, diminution des capacités de rendement et dépressions.

On estime que 80 % de la population des pays civilisés souffrent d'un trouble du foie plus ou moins manifeste.

Comme le foie est un organe essentiel du métabolisme, son bon fonctionnement est une base de vitalité.

Quelles sont les principales tâches du foie ?

- Transformations chimiques et physico-chimiques comme la formation et l'excrétion de la bile, la production de protéines organiques, l'assimilation des lipides et transformation (reformation) de ces derniers à partir des glucides (formation de sucre à partir du glycogène).
- Constitution et décomposition du cholestérol.
- Organe central de l'équilibre hydrique et du métabolisme salin.
- Régulation de l'équilibre hormonal.
- Désintoxication de substances étrangères à l'organisme et de produits métaboliques de l'organisme lui-même.
- .Stockage des vitamines et des substances minérales.
- .Participation au processus immunitaire.
- .Régulation du taux de sucre sanguin.

Les cellules hépatiques sécrètent de la bile qui est excrétée dans la vésicule biliaire ou déversée directement dans l'intestin, en vue de la digestion des graisses. La vésicule biliaire est un organe creux dans lequel la bile peut être concentrée et transitoirement stockée. En plus d'acides biliaires, la bile contient du cholestérol, un colorant biliaire (bilirubine), des

substances mucolytiques et des substances minérales. Les acides biliaires permettent à l'intestin d'émulsionner en fines gouttelettes les graisses absorbées avec la nourriture, afin d'en permettre l'accès aux enzymes digestifs. En cas d'altération dans la composition de la bile, due à une forte concentration ou à une inflammation, des calculs biliaires peuvent se former.

On recommande d'avoir pour base une nourriture complète légère et simple.

La sévérité de la prescription diététique varie avec l'état de santé de la personne considérée.

Vivre en rythme – « le rythme soigne et guérit »

La terre et le cosmos, tout comme la vie de l'Être humain dans sa totalité, sont tissés de rythmes. Marée montante et descendante, jour et nuit, été et hiver, croître et faner, naître et mourir, veille et sommeil, inspiration et expiration, pour n'en citer que quelques-uns. Jadis, l'Homme vivait en harmonie avec ces rythmes tout au long de la journée et de l'année et bénéficiait ainsi d'une sensation de bien-être et de protection. Faire en sorte que l'Homme moderne reprenne conscience du pouvoir curatif d'une existence rythmée et l'intègre dans sa vie quotidienne est une mesure fondamentale pour le bien-être et la santé.

Un aspect très précieux de ce processus est le soi-disant « rythme hépatico-biliaire ». Il est vrai que le foie et la bile s'activent de manière ininterrompue. Il n'en demeure pas moins qu'on remarque des hauts et des bas dans l'intensité de leur action. Le foie sécrète plus de bile le matin et aux heures de midi que le soir ou la nuit.

Ce qui signifie qu'aux heures de midi la digestion a ses meilleures capacités, lesquelles se dégradent au fil de la journée. La nuit le foie travaille davantage à la constitution de substances organiques. Il va de soi que des jeunes sains peuvent encore festoyer tard le soir, sans souffrir de troubles digestifs. Il n'en va pas de même des personnes âgées, affaiblies ou souffrant de troubles hépatiques qui savent qu'un festin tardif sera mal digéré. Le rythme hépatico-biliaire est en effet largement indépendant des repas et des habitudes de la vie quotidienne. Les dictons populaires en disent long sur l'intégration des repas dans le rythme quotidien : c'est ainsi que l'orange est d'or le matin, d'argent à midi et de plomb le soir. Ou, le matin, on festoie comme un roi, à midi comme un aristocrate et, le soir, comme un mendiant. Ou encore, c'est en dînant brièvement que l'on vit plus longtemps ; et qui reste longtemps à table le soir met son estomac en détresse.

C'est ainsi que le réglage des alternances de repas et de sommeil sur le rythme du foie (maximum 3 heures) et de la sécrétion de bile (maximum 15

heures) en 24 heures soutient le métabolisme des glucides et des lipides. Il en résulte une répartition des repas comme suit :

le matin et à midi, on mange copieusement, c'est-à-dire que l'on consomme des plats riches en lipides et en protéines. **Petit déjeuner** avec bircher, pain, beurre et fromage, purée d'oléagineux, séré aux fines herbes (le matin, rien de sucré !), fruits acides (pamplemousse, pomme, cassis, etc.) et infusions amères (petite centaurée, chardon-marie, racines de pissenlit, achillée, baies de Schizandra).

Déjeuner avec soupe, salade et plat de céréales avec fromage, séré ou viande.

De l'après-midi jusqu'au soir, il faudrait absorber plus de glucides : pain léger avec pâte à tartiner sucrée ou séré ou pâte à tartiner végétarienne, pain croustillant, soupe de céréales légère, bouillie de céréales avec fruits ou pommes de terre en robe de chambre avec légumes à l'étouffée.

Ce qui veut dire que le repas principal devrait être pris à midi. Pour certaines personnes, 5 à 6 petits repas sont préférables à trois grands entre lesquels les en-cas doivent se réduire à leur minimum, p. ex., une pomme, un petit bol de yogourt avec un peu d'élixir de prunes sauvages ou d'argousier ou une tranche de pain croustillant avec de la pâte à tartiner.

Pour ce qui est de la régularité des repas, une étude menée sur des personnes d'âge très avancé a contribué à montrer que des habitudes réglées avaient un effet positif sur le métabolisme. Des biorhythmes naturels se portent apparemment garants d'un métabolisme régulier.

Repos nocturne

Le sommeil est notre meilleur moyen de récupération et de préservation de notre santé, c'est aussi le moins cher. Surtout le sommeil avant minuit.

Chaleur

Le foie étant un organe qui a besoin de chaleur, il serait bon de commencer chaque repas avec quelque chose de chaud (soupe, bouillon ou infusion). Les aliments et les boissons que l'on consomme directement sortis du réfrigérateur sont également nuisibles au foie. Il est bon de bien mâcher les aliments, de manger lentement et dans le calme, ce qui facilite le travail de digestion. Des extrêmes comme le froid, le chaud, le sucré, l'acide, le très épicé, devraient être évités.

Céréales

Les céréales (froment, riz, orge, millet, seigle, avoine, maïs) servent de base à l'alimentation. Lorsque l'on passe à une alimentation à base de céréales, il est avantageux de commencer avec des céréales très digestes comme le millet, le riz, le maïs (polenta) et des céréales calorifiques. Il est important d'observer des temps suffisamment longs de trempage, de

cuisson, de laisser gonfler assez longtemps et de bien assaisonner.

Fruits

Lors de troubles hépatiques sérieux, il faut éviter les fruits. Lors de troubles légers, des fruits comme les myrtilles, le cassis, les airelles rouges, les prunes sauvages, la papaye et les pommes sucrée sont bien tolérés. Le pamplemousse (jaune) est bienfaisant le matin, dilué éventuellement dans de l'eau. On peut boire aussi du « Kwasz » (boisson de pain) 1/2 heure avant le petit déjeuner. Attention aux poires.

Protéines

La meilleure façon de couvrir les besoins en protéines est de consommer des protéines végétales sous forme de céréales complètes, de pommes de terre, de produits laitiers acidulés (lait caillé, lait suédois, séré maigre, yogourt). Les fromages à pâte dure, les fromages à pâte persillée (p. ex., le Gorgonzola) sont plus difficiles à digérer. Les plus digestes sont les fromages blancs, les sérés aux fines herbes, les fromages frais, les fromages de montagne. La consommation de viande et de saucisse est à limiter largement (les protéines et les graisses animales constituent une charge importante pour le système hépatico-biliaire). On peut éventuellement consommer de la viande maigre 1 à 2 fois par semaine, comme du bœuf maigre ou de la viande de volaille provenant d'élevages observant des règles de traitement appropriées.

L'œuf (entier ou uniquement le jaune) battu cru dans une soupe de céréales chaude (environ 75°C) ou une bouillie est très utile en cas de sous-alimentation, de perte de poids et de faiblesses digestives. Consommé ainsi, il peut faire l'objet d'une cure diététique de deux à quatre semaines à raison d'un œuf par jour, ou sur une plus longue durée à raison de deux à trois œufs par semaine.

Lipides

Faire attention à une bonne qualité ! Consommer essentiellement des graisses d'origine végétale, comme des huiles pressées à froid (huile de tournesol, de chardon, d'olive), de la purée d'oléagineux (purée d'amandes ou de noisettes), purée de sésame et lipides lactiques (beurre, beurre salé). Ne pas chauffer les graisses et les huiles : les ajouter plutôt sur les aliments après la cuisson ou l'étouffée.

Oléagineux : on recommande les amandes douces, les pignons, les noix (de noyers) et les graines de tournesol. Les noisettes sont plus souvent intolérées. On ne recommande pas les cacahuètes et les noix de cajou. Pour tous les oléagineux, il faut faire très attention à ce qu'ils soient frais : rancissement et moisissures nuisent au foie !

Que faut-il éviter ?

- Alcool (poison pour le foie) et cigarettes.
- Efforcez-vous d'éviter toutes les formes de drogues, les remèdes et les médicaments inutiles, sous ordonnance médicale ou pas, légaux ou illégaux. La plupart des remèdes, des médicaments et des drogues représentent une charge pour le foie.
- Les compléments à base de protéines et d'acides aminés.
- Eviter l'usage de la vapeur et de l'étuvée à base d'agents chimiques (essence, solvants etc.)
- Les produits de calcination qui résultent de ce qui a été rôti, grillé, frit.
- Les légumes qui engendrent de la flatulence (famille des choux, légumes secs),
- Les aliments que l'on ne tolère pas.
- Le sucre blanc et le sucre de canne (cristallisé) devraient être complètement évités.
- Dans un état aigu, éviter complètement les concentrés sucrés. Lors d'amélioration de l'état, il est possible de consommer des aliments naturellement sucrés en petites quantités : concentrés de fruits, miel, fruits secs, malt d'orge et de riz, sirop d'érable, sucane, sirop de dattes, etc.
- Des fruits à noyau comme les cerises, les abricots, les pêches ne sont souvent pas tolérés.
- Le café, en partie aussi le café à base de céréales, génère souvent des réactions d'intolérance en raison de la torréfaction (le café de malt est toléré).
- La charge métallique due aux gamelles en aluminium, en cuivre, en étain, en téflon est un poison sournois.
- Les mets surgelés ou les plats prêts à consommer.
- Les extrêmes comme le froid, le chaud, le sucré, l'amer, le très épicé, sont à éviter.
- Dans les maisons anciennes, l'eau de conduite peut drainer du plomb ; le matin, laisser donc couler l'eau qui a stagné pendant un moment avant de l'utiliser.

Ce qui soutient

- Les substances amères soutiennent les fonctions hépatico-biliaires. Boire le matin, 1/4 d'heure avant le repas une infusion de pissenlit, p. ex., de petite centaurée, ou d'absinthe ; prendre éventuellement quelques gouttes amères de Wala ou Weleda. En salade, manger de la chicorée (scarole, chicorée frisée en hiver ou laitue romaine en été), des radis, des endives, - au printemps, consommer des herbes fraîches comme l'ortie, l'achillée, le plantain, la ficaire, les pâquerettes, l'armoise, l'oseille.

- En plus de produits laitiers caillés comme le séré maigre, le babeurre, le yogourt, le lait suédois, le petit-lait, d'autres produits à base d'acide lactique comme la choucroute, les légumes lactofermentés, le « Kwasz » ou boisson de pain (bue avant le repas) sont à recommander. Ils ont un effet favorable sur la flore intestinale.
- L'ananas et la papaye verte non mûre (sous la forme éventuelle de la préparation « Papayaforce » d'A. Vogel) peuvent être très précieux en cas de sensation de réplétion, grâce à leur action de décomposition des protéines.
- Suffisamment de sommeil.
- Digestion régulière.
- Manger lentement, bien mâcher et bien goûter (déguster). Manger plutôt moins que trop.

Assaisonnement

De nombreuses herbes conviennent à l'assaisonnement, en particulier les ombellifères (l'aneth, le coriandre, le cerfeuil, le cumin), les labiées (romarin, thym, marjolaine, etc) et, surtout, le curcuma (soutient le foie, favorise l'écoulement de la bile et lutte contre la formation de calculs) ainsi que les baies de Schizandra (dans les magasins asiatiques, stimulent le système immunitaire, soutiennent le foie). Éviter les épices comme la cannelle (nocive pour le foie en grandes quantités), le poivre et le curry fort. Attention à l'ail, à l'oignon et au raifort.

Ne consommer les citrons qu'à titre de condiment. Éviter le vinaigre.

Préparation

Ce qui est bien : bouillir, cuire à l'étuvée, à la vapeur. Ce qui est moins bien : rôtir, cuire en daube, rissoler, frire, paner, cuire au four.

Ne pas faire chauffer les graisses et les huiles ; les ajouter plutôt sur les aliments après la cuisson (cuisson bouillie ou à la vapeur).

Les pâtes à gâteaux à base de sucre, de graisse, de blancs d'œufs et de fécule sont difficiles à digérer (p. ex., la pâte brisée, la pâte feuilletée). Les pâtes à gâteaux à base de céréales bouillies sont bien tolérées. Les fruits et les légumes employés en garniture sont, en dehors des pommes, plus difficiles à digérer.

En cas d'intolérance, les desserts seront plus volontiers consommés 2 à 3 heures après le déjeuner.

Il est recommandé d'observer une certaine sobriété dans la composition des plats et d'éviter les mets hybrides composés d'un grand nombre d'ingrédients différents.

Qualité des denrées

Choisir de préférence des denrées de qualité supérieure provenant d'une agriculture de biologie dynamique (Demeter) ou des produits contrôlés biologiquement (Bioland, Naturland).

Accompagnés par Martina Keller et Luzia Egli, les enfants revinrent du zoo juste à temps pour la projection de la vidéo du camp d'été de cette année. Merci aux deux animatrices pour s'être si bien occupé des enfants !



Nous avons trinqué en l'honneur de cette journée en partageant café et pâtisseries (très mauvais pour le foie !) et nous sommes rentrés, chacun, chacune, à la maison, nourris de nombreuses impressions et pleins de bonnes résolutions. Ne les oublions pas et mettons-les en application pour le bien de notre santé.

Agnes Hausheer

Offres

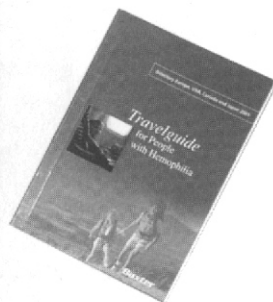
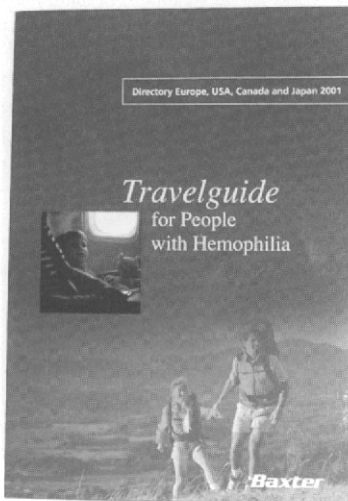
BaxPak

Le nouveau sac à dos à porter sur le ventre de Baxter, pourvu d'un compartiment frigorifique amovible, est idéal pour la randonnée, les excursions ou la balade en ville. Deux poches intérieures stables permettent d'emporter six à douze flacons de concentrés de facteurs, conservés au frais et à l'abri des chocs éventuels. Un récipient également protégé et destiné à l'évacuation des aiguilles à perfusion est joint au sac. Dimensions : 24 x 17 x 11 cm



Guide de voyage

L'entreprise Baxter met également à votre disposition un guide de voyage édité en deux formats : en format livre de poche 14,8 x 21 cm et en petit format 7,5 x 10,5 cm, facile à glisser dans un sac de voyage. Il s'agit d'un petit manuel d'actualité idéal, répertoriant les centres de traitement de l'hémophilie enregistrés dans le monde entier. Il vous permet de trouver immédiatement l'adresse dont vous avez besoin lorsque vous êtes en voyage.



Le vélo en dépit d'une mobilité réduite des articulations des genoux

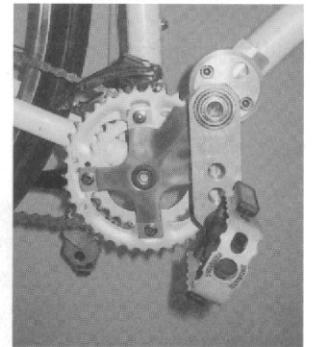
L'un de nos membres a attiré notre attention sur le « PedaleSystem ». Bien qu'opérées, les articulations de ses genoux étaient considérablement limitées dans leur mobilité. Il ne lui était par conséquent plus possible de faire du vélo. Grâce à ce système de pédalier, il a de nouveau pu monter à bicyclette malgré des réductions de flexion. Ce système peut être installé sur tout vélo normal.

Dans l'exemple montré, l'ampleur du mouvement est de KG/FLEX re72°, li93°. Un balancier de pédalier diminue massivement l'amplitude de la flexion tout en conservant la pleine extension. Comme cette technique ne modifie pas ou change très peu l'écart entre le sol et la pédale, le pied peut atteindre le sol sans problème, ce qui influe positivement sur la sécurité.



Il est bien sûr nécessaire d'exercer le mouvement dans tout son déroulement pour utiliser au maximum le bras de levier dans chaque position de la manivelle et atteindre la sécurité de conduite voulue.

Après dépassement du point mort supérieur, on n'appuie pas sur la pédale vers le bas mais selon une ligne oblique descendante vers l'avant. →



Juste avant d'atteindre la position 3 heures, ← la pression est exercée vers le bas.

Si ce système vous intéresse, veuillez vous adresser au Siège social.

VORSTAND MEMBRES DU COMITE

Präsident / Président

Herr Gabriel Lottaz
Varnbühlstr. 11
9000 St.Gallen
P: 071 223 68 76
G: 071 388 25 25
Fax G: 071 388 27 80
gabriel.lottaz@smile.ch

Vizepräsident/Vice-Président

Monsieur Dr. med.
Gérard Pralong
Ch. de la Roche 4
1073 Savigny
P: 021 784 08 23
G: 021 799 08 05
PralongG@adies.vd.ch

Quästor/trésorier

Herr Arnold Gredig
Innerdorf
7425 Masein
P: 081 651 28 21
G: 081 650 06 00
Fax: 081 650 06 06
arnold.gredig@bluewin.ch

Präsident der ärztlichen Kommission/Président de la Commission médicale

Herr Dr. med.
Rainer Kobelt
Spezialarzt für Kinder und
Jugendliche
Praxis: Seftigenstr. 240
3084 Wabern/BE
Tel: 031 961 61 15
Fax: 031 961 60 51
Kobelt_R@compuserve.com

GESCHAEFTSSTELLE

Siège social

Frau Agnes Hausheer
Zürichstrasse 10 B
8340 Hinwil
Tel.: 01 977 28 68
Fax: 01 977 28 69
Administration@shg.ch

Beisitzer / Asseseurs

Monsieur Jean-Claude Besson
Bienenstr. 13
8004 Zürich
P: 01 401 27 71
G: 01 235 61 90
Fax P: 401 27 97
Fax G: 01 235 24 40 (UBS)
Jean-claude.besson@ubs.com

Herr Jörg Krucker - Lutz
Sonnenbergstr. 6
9000 St. Gallen
P: 071 277 10 70
G: 071 424 20 03
joerg.krucker@bluewin.ch

**Personne à contacter
par le groupe de parents**

Herr Dr. Daniel Lottaz
Breitfeldstrasse 34
3014 Bern
P: 031 333 28 61
Daniel_lottaz@datacomm.ch

Monsieur Claudio Lottaz
43 C, chem. de Montelly
1007 Lausanne
P: 021 625 62 68
Claudio.Lottaz@shg.chj

Madame Jeannette Hostettler
15, ch. des Pétoleyres
1110 Morges
P: 021 803 10 69
Jeannette.hostettler@bluewin.ch
**Personne à contacter par les
jeunes familles**

Madame Heike Gieche Wenger
chem. des Grèbes 7
1400 Yverdon-les-Bains
P: 024 445 52 39
G: 021 633 52 22
Fax: G: 021 633 52 11
h.gieche@sapal.ch

Revisoren / Vérificateurs des comptes

Herr Pavel Nemecek
Im Bodenholz 39
8340 Hinwil Hadlikon
P: 01 937 33 47
G: Deloitte & Touche
Experta AG, Erlenbach
01 914 22 22

Herr Heinz Vetterli
Naglerwiesenstr. 82
8049 Zürich
P: 01 341 18 81
G: 01 275 87 21 (ZKB)
Vetterli.zurich@swissonline.ch

RECHTSANWALT SHG AVOCAT ASH

Herr Dr. Kurt MEIER
Maître Kurt MEIER
Langstr. 4
8004 Zurich
Tel.: 01 241 35 38
Fax: 01 241 33 46

SAEB unentgeltlicher Rechtsdienst für Behinderte betr. Sozial- und Arbeitsrecht

FSIH Service juridique gratuit pour personnes handicapées – droit du travail et assurances sociales

Siège principal:
Bürglistr. 11,
8002 Zürich,
Tel: 01-201 58 27

Filiale:
Wildhainweg 19,
3012 Bern
Tel: 031 – 302 02 37

Bureau de la Suisse romande:
Place Grand-Saint-Jean 1,
1003 Lausanne
Tel: 021 323 33 52

Präsident:**Herr Dr. R. Kobelt**

Spezialarzt für Kinder und Jugendliche
Seftigenstr. 240, 3084 Wabern
Praxis: 031/961 61 15
Fax: 031/961 60 51

Membres ordinaires**Frau Dr. R. Angst**

Kinderklinik
Kantonsspital Aarau
5001 Aarau
Tel.: 062/838 53 02
Fax: 062/838 53 99

Herr Dr. Ch. Baumgartner

Facharzt FMH
für Kinder und Jugendliche
Bahnhofstr. 12, 9200 Gossau
Tel.: 071/388 11 88
Fax: 071/388 11 89

Frau Dr. Eva Bergsträsser

Kinderspital/Hämatologie
Steinwiesstr. 75
8032 Zürich
Tel.: 01/266 71 11
Fax: 01/266 71 71

Frau Dr. B. Brand

Leitende Aerztin
Blutspendezentrum SRK
Kantonsspital
7000 Chur
Tel.: 081/353 15 54

Herr Prof. Dr. S. Eber

Kinderspital/Hämatologie
Steinwiesstr. 75
8032 Zürich
Tel.: 01/266 71 11
Fax: 01/266 71 71

Herr Dr. H. Fässler

Corso S. Gottardo 89
6830 Chiasso
Tel.: 091/683 64 74
Fax: 091/683 03 07

Frau Dr. J. Greiner

Oberärztin Onko-Hämatologie
Ostschweiz. Kinderspital
9007 St. Gallen
Tel.: 071/243 71 11 / 3354 76 99
Fax: 071/243 76 99

Frau Dr. S. Hartmann

Cadonaustr. 35
7000 Chur
Tel.: 081/353 28 83
Fax: 081/353 85 34

Herr Prof. Dr. A. R. Huber

Chefarzt Labormedizin
Hämostaselabor, Zentrum für
Labormedizin, Kantonsspital
5001 Aarau
Tel.: 062/838 53 02
Fax: 062/838 53 99

Herr Dr. W. Korte

Hämatologie/KCH
Kantonsspital
9007 St. Gallen
Tel.: 071/494 39 04
Fax: 071/494 39 00

Herr Dr. Th. Kühne

Oberarzt Onko-Hämatologie
Kinderspital
4051 Basel
Tel.: 061/685 65 65
Fax: 061/685 65 66

Herr Prof. Dr. B. Lämmle

Direktor u. Chefarzt des hämatologi-
schen Zentrallabors
Inselspital
3010 Bern
Tel.: 031/632 33 03
Fax: 031/632 93 66

Herr Dr. W. Lutz

Universitätsspital
Gerinnungslabor D-Lab 28
8091 Zürich
Tel.: 01/255 29 43
Fax: 01/255 45 45

Herr Prof. Dr. G. A. Marbet

Hämostaselabor DLZ Kantonsspital
Petersgraben 4
4031 Basel
Tel.: 061/265 25 25 / 265 42 70
Fax: 061/265 42 50

Frau Dr. E. O. Meili

Universitätsspital
Gerinnungslabor D-Lab 28
8091 Zürich
Tel.: 01/255 32 34
Fax: 01/255 45 45

Herr Prof. Dr. Ph. de Moerloose

Unité d'Hémostase
Hôpital Cantonal
1211 Genève 14
Tel.: 022/372 97 50
Fax: 022/372 97 77

Mme Dr. M. Nenadov Beck CHUV,

Médecin associé
Unité d'héματο-oncologie pédiatrique
1011 Lausanne
Tel.: 021/314 35 67
Fax: 021/314 33 32

Mme Dr. Hulya Özsohain

Unité d'Onco-Hématologie
Hôpital des Enfants
rue Willi-Donzé 6
1211 Genève 14
Tel.: 022/382 47 12
Fax: 022/382 47 20

Frau Dr. K. Peter-Salonen

Konsilaria für Hämophilie
Hämatolog. Zentrallabor
Inselspital/Universitätsspital
3010 Bern
Tel.: 031/632 33 03
Fax: 031/632 93 66

Herr Dr. L. Schmid

Hämatologie/KCH
Kantonsspital
9007 St. Gallen
Tel.: 071/494 39 04
Fax: 071/494 39 00

Herr Prof. Dr. G. Schubiger

Chefarzt Kinderspital
Pädiatrische Klinik
6000 Luzern 16
Tel.: 041/205 11 25
Fax: 041/205 31 90

Mme Dr M. Stalder

Centre de Transfusion Sanguine CRS
Av. Grd Champsec
1950 Sion
Tél.: 027/603 47 67
Fax: 027/603 48 67

Herr Dr. N. von der Weid

Universitäts-Kinderklinik
Freiburgstrasse
3010 Bern
Tel.: 031/632 93 15
Fax: 031/632 95 07

Herr PD Dr. Dr. W. Wuillemin

Leitender Arzt Hämatologie
Kantonsspital
6000 Luzern 16
Tel.: 041/205 51 47
Fax: 041/205 51 09

PD Mme Dr M. Wyss

Pédiatre Héματο-oncologue FMH
rue les Contamines
1206 Genève
Tél/Fax.: 022/347 65 23

Membres consultants**Herr Prof. Dr. P. Frick**

Eschenweg 4
8057 Zürich
Tel.: 01/311 53 15
Fax: 01/201 45 73

Herr Prof. Dr. E. Gugler

Breitägertenstr. 21
3122 Kehrsatz
Tel./Fax: 031/961 46 13

Herr Prof. Dr. F. Hefti

Kinderorthopädie
Kinderspital Basel
4005 Basel
Tel.: 061/691 26 26

Frau Dr. A. Klingenberg

FMH Paediatric
Hochschorenstrasse 8
9200 Gossau
Tel.: 071/385 09 62
Fax: 071/385 09 62

Herr Prof. Dr. Hj. Müller

Leiter der Abt. med. Genetik
Universitäts-Kinderspital beider Basel
Postfach
4005 Basel
Tel.: 061/685 64 33
Fax: 061/685 60 11

Herr Dr. M. Rodriguez

Lindenhof 11
8604 Volketswil
Tel.: 01/945 20 30

Herr Dr. P. Sigg

Höhenweg 23
8302 Kloten
Tel.: 01/813 19 83

Herr Prof. Dr. H. Wagner

Schneiderstrasse 45
3084 Wabern
Tel.: 031/961 25 88

Aarau

Kantonsspital Aarau,
CH-5001 Aarau
Tel.: 062 838 53 02
Fax: 062 838 53 99

Erwachsene: Prof. A. R. Huber
andreas.huber@ksa.ch

Tel.: 062 838 53 02

Kinder: Dr. R. Angst

Notfalldienst: 062 838 53 10

Basel Kantonsspital

Hämostaselabor DLZ
Petersgraben 4, CH-4031 Basel
Tel.: 061 265 25 25
061 265 42 70

Fax: 061 265 42 50

Erwachsene:

Prof. Dr. G.A. Marbet

gmarbet@uhbs.ch

Dr. D.A. Tsakiris

dtsakiris@uhbs.ch

den zuständigen Arzt des Hämosta-
selabors verlangen

ausserhalb der Arbeitszeit:

gleiche Nummern

Kinder: Kinderspital

Onko-Hämatologie, CH-4005 Basel

Tel.: 061 685 65 65

Fax: 061 685 65 66

Dr. Th. Kühne

thomas.Kuehne@hin.ch

Notfalldienst:

gleiche Nummern

Bern Inselspital

Erwachsene:

Hämatologisches Zentrallabor
CH-3010 Bern

Tel.: 031 632 33 01

Fax: 031 632 93 66

Prof. Dr. B. Lämmle

bernhard.laemmle@insel.ch

Frau Dr. K. Peter

kristiina.peter@insel.ch

Notfalldienst: 031 632 21 11, intern
6220

Universitäts-Kinderklinik

Freiburgstrasse

CH-3010 Bern

Tel.: 031 632 93 15

Fax: 031 632 95 07

Kinder:

Dr. N. von der Weid

nicolas.von.der.weid@insel.ch

Notfallnummer (rund um die Uhr)

031 632 93 72

Kinder:

Dr. R. Kobelt, Facharzt

für Kinder + Jugendliche

Seftigenstrasse 240

CH-3084 Wabern

Praxis: 031 961 61 15

Fax: 031 961 60 51

kobelt_R@compuserve.com

Notfallnummer (rund um die Uhr)

031 961 61 15

Chur

Erwachsene und Kinder:

Hämophiliezentrum, Kantonsspital

Blutspendezentrum SRK

CH-7000 Chur

Tel.: 081 353 15 54

Fax: 081 353 12 80

Frau Dr. B. Brand

brigit.brand@bluewin.ch

Notfalldienst: Tel.: 081 256 61 11

Genève

Adultes:

Hôpital Cantonal Universitaire de

Genève, Unité d'hémostase

CH-1211 Genève 14

Tél.: 022 372 97 50

Fax: 022 372 97 77

Prof. Dr. Ph. de Moerloose

philippe.deMoerloose@hcuge.ch

Service de garde 24 heures:

Tél.: 022 372 23 11, demandez 'le

médecin de garde

angiologie/hémostase'

Enfants:

Hôpital des Enfants, rue Willi Donzé

6, CH-1211 Genève 14

Tel.: 022 382 47 12

Fax: 022 382 47 20

Dr. H. Özsahin

ayse.h.ozsahin@hcuge.ch

Service de garde 24 heures:

Tél.: 022 382 45 55 (Hématologie

péd. de garde)

Lausanne

Enfants:

CHUV, Dépt. de Pédiatrie,

CH-1011 Lausanne

Tel: 021 314 35 90

Fax: 021 314 33 32

Dr. M. Nenadov Beck

[maja.nenadov-](mailto:maja.nenadov-beck@chuv.hosvpd.ch)

beck@chuv.hosvpd.ch

Service de garde 24 heures:

Tél.: 021 314 37 38

Luzern

Erwachsene:

Kantonsspital, Hämatolog. Abtei-

lung, medizin. Klinik

CH-6000 Luzern 16

Tel: 041 205 51 47

Fax: 041 205 51 09

PD Dr. Dr. W. Wuillemin

walter.wuillemin@ksl.ch

Notfalldienst:

Nachts 041 205 52 55

Kinder:

Kinderspital

CH-6000 Luzern 16

Tel.: 041 205 11 11

Fax: 041 205 31 90

Prof. Dr. G. Schubiger

Notfalldienst:

(siehe oben)

Sion

Adultes et enfants:

Centre de Transfusion Sanguine,

Av. Grd. Champsec

CH-1950 Sion

Tél.: 027 603 47 67

Fax: 027 603 48 67

Dr. M. Stalder

michele.stalder@ichv.vsnet.ch

Service de piquet 24 heures:

Tél.: 027 603 47 67

St. Gallen

Erwachsene:

Kantonsspital St. Gallen

Institut für klinische Chemie und

Hämatologie

CH-9007 St. Gallen

Tel.: 071 494 39 04

Fax: 071 494 39 00

Dr. L. Schmid

luzius.schmid@gd-ikch.sg.ch

Notfalldienst: Tel.: 071 494 11 11

Kinder:

Ostschweizer Kinderspital

Hämatologie/Onkologie

CH-9006 St. Gallen

Tel.: 071 243 71 11

Fax: 071 243 76 99

Frau Dr. J. Greiner

jeanette.greiner@gd-kispi.sg.ch

Notfalldienst: gleiche Nummern od.

Dienstarzt: 071 243 71 00

Zürich

Erwachsene:

Hämophilie-Zentrum

Gerinnungslabor D-Lab 28

Dept. Innere Medizin

Universitätsspital

CH-8091 Zürich

Tel.: 01 255 36 41

Fax: 01 255 45 45

Frau Dr. E.O. Meili

esther.meili@dim.usz.ch

Herr Dr. W. Lutz

willi.lutz@dim.usz.ch

ausserhalb der Arbeitszeit:

Tel.: 01 255 23 33, Dienstarzt

Hämatologie verlangen

Kinder:

Universitätskinderspital Zürich

Steinwiesstrasse 75

CH-8032 Zürich

Tel.: 01 266 71 82

01 266 73 07

01 266 71 11

Fax: 01 266 71 71

Prof. Dr. S. Eber

stefan.eber@kispi.unizh.ch

ausserhalb der Arbeitszeit:

Tel.: 01 266 77 66 oder

01 266 71 11