

Bulletin

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



Bulletin n°109

Avril - mai 2005

Impression

Ce bulletin paraît deux fois par an, en français et en allemand.

Editeur

A.S.H.

Siège social
untere Breitstrasse 1
Case postale 329
8340 Hinwil

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

CCP : 30-7529-3

Heures de bureau : mardi, mercredi, vendredi

Responsabilité d'ensemble

Gabriel Lottaz
Président de l'A. S. H.

Responsabilité des articles médicaux :

Dr. Rainer Kobelt, Wabern
Président de la Commission médicale de l'A. S. H.
Dr. Esther O. Meili, Wetzikon
Membre du comité de la COM de l'A. S. H.

Traductions en français

Articles médicaux

Dr. N. von der Weid

Autres articles

Madame N. Honegger

Relecture par l'A. S. H. des textes allemands

Prof. Udo Fries

Relecture par l'A. S. H. des textes français

J.-C. Besson, membre du Comité

Rédaction

Agnes Hausheer

Mise en pages

Thomas Hausheer

Clôture de la rédaction du bulletin 110 : 15 septembre 2005

Annexes

Cotisation annuelle : notification et bulletin de versement

Sommaire

Table des matières.....	2
Editorial	3
Rapport du Siège social	4
Compte rendu annuel du Président.....	5-6
Compte rendu annuel du président de la COM	6-7
Finances	8-9
Assemblée générale de la WFH 2004	10
Méditation et guérison (WFH 2004)	11
Hommage à Brian O'Mahony (WFH 2004)	12
Journée bernoise	13
Information (hépatite C)	14
Nouveautés relatives aux préparations	15
Registre Suisse de l'Hémophilie.....	16-18
Journées sur la recherche en génie génétique.....	19
Journée d'automne zurichoise	20-26
Invitation à la Journée Romande	27
Camp d'été de l'A. S. H.	28
Relations internationales	29
Adresses	30-31

Agenda 2005/2006

Congrès de l'EHC 2005, La Grande Motte, France
du 19 au 22 mai 2005

Journée Romande
samedi 4 juin 2005

Camp d'été de l'A. S. H. 2005
du 17 au 29 juillet 2005

Camp d'été avec Dr. R. Kobelt
du 30 juillet au 6 août 2005

Journée d'automne zurichoise à Albisguetli
dimanche 4 septembre 2005

Ski et plaisirs de la neige dans l'Oberland bernois
week-end des 25 et 26 février 2006

2e rencontre triangulaire
du 15 au 17 septembre 2006

Editorial

Chères lectrices, chers lecteurs,

C'est en novembre 1965 qu'eut lieu à Berne l'assemblée de fondation de notre Association suisse des hémophiles. Cet automne, l'A. S. H. aura donc 40 ans.

Des médecins engagés, des hémophiles et leurs familles ainsi que d'autres personnes intéressées ont été membres de fondation. Elles ont posé pour l'A. S. H. les quatre piliers suivants :

1. «tous les hémophiles identifiés en Suisse doivent bénéficier des nouvelles connaissances médicales relatives à la maladie et à son traitement.»
2. «Le traitement de l'hémophilie doit être ainsi amélioré, en y incluant tous les aspects concernés.»
3. «Promotion de la recherche sur les causes et le traitement.»
4. «Représenter les intérêts communs à l'extérieur et encourager les contacts avec d'autres associations nationales et internationales.»

Depuis 1965, la face des choses a beaucoup changé pour nous qui sommes concernés. Il y a 40 ans, ce n'était que le début de la première fraction plasmatique enrichie de facteur VIII (fraction I), en plus des transfusions de sang et de plasma. Aujourd'hui, nous avons le choix entre des préparations de facteur VIII et IX d'une grande pureté et des préparations coagulantes fabriquées par la technique du génie génétique.

Nos jeunes hémophiles peuvent profiter de la prophylaxie. Les plus âgés peuvent aussi bénéficier de nouveaux produits qui sont en outre facilement disponibles.

Nous sommes hémophiles mais il nous est devenu possible d'avoir bien en main notre trouble de la coagulation. Dans notre vie professionnelle, il nous est donné de pouvoir affirmer nos capacités, même si cette vie est parfois liée au stress et à des exigences importantes. Nos enfants peuvent s'adonner à certaines disciplines sportives dont les anciens (je me compte parmi eux) n'auraient jamais osé rêver, quoi qu'il arrive. Grâce à la disponibilité des préparations coagulantes et à leur qualité actuelle, la qualité de notre vie est bien meilleure qu'elle ne l'était il y a 30 ou 40 ans. Je suis toutefois convaincu que nous pouvons encore nous attendre à des améliorations importantes.

Du point de vue médical, le traitement de l'hémophilie est assuré. Les hémophiles doivent connaître et pouvoir appliquer les possibilités de traitement mises à leur disposition.

Les causes de l'hémophilie sont connues. Chez une grande partie des hémophiles, il est même possible de déterminer le type de déficience et sa localisation dans le gène.

Permettez-moi maintenant de poser une question à contreverses, à savoir pourquoi l'A. S. H. existe-t-elle encore et a-t-elle toujours l'honneur d'accueillir de nouveaux membres?

En ce qui me concerne, je suis persuadé que l'A. S. H. est un besoin, ne serait-ce que pour maintes raisons. Mais, ce que nous aimerions moi et le Comité, c'est connaître vos arguments. Pourquoi êtes-vous devenus membres de l'A. S. H. et pourquoi l'êtes-vous encore ? Faites-nous part de votre réponse.

Pour le 40e anniversaire de l'A. S. H., nous désirons que nos membres nous fassent part de leur vécu et de leurs expériences à l'A. S. H.. En automne, nous publierons à cette occasion un bulletin un peu différent. Saisissez-vous de votre «plume» numérique. Vos articles occuperont une place importante dans ce bulletin.

- Vous avez participé à un épisode important de l'histoire de l'A. S. H. ? Alors, pourquoi ne pas écrire quelque chose sur ce thème ?
- Dites-nous pourquoi vous êtes avec nous à l'A. S. H. ?
- Racontez-nous ce que l'A. S. H. vous a apporté.
- Parlez-nous de ce qui a pu être pour vous décevant à l'A. S. H..

Merci de bien vouloir envoyer votre article au Siège social jusqu'à fin août au plus tard.

Notre responsable du Siège social, le Comité et moi-même comptons sur vous. Nous nous réjouissons de pouvoir publier vos pensées dans le prochain bulletin.

Bien à vous

Gabriel Lottaz
Président



Rapport du Siège social de Agnes Hausheer

**Chers membres, chers donateurs, chères donatrices,
chers lecteurs, chères lectrices,**

Le premier bulletin avait été publié un an après la fondation de l'A. S. H. : c'était en novembre 1966. Il s'agissait de quatre pages A4. Nous en sommes aujourd'hui à la 108e publication. Avec le temps, le contenu, le format et la mise en page a beaucoup évolué. Pour l'édition d'automne 2005, nous prévoyons une impression en quatre couleurs. Nous souhaitons que les articles de ce bulletin soient également colorés, diversifiés et qu'ils reflètent les 40 ans de l'A. S. H.. Jeunes et moins jeunes, vous êtes cordialement invités à écrire vos pensées. Mais tout d'abord quelques informations du Siège social pour compléter les comptes rendus des deux présidents.

Les dons, qu'ils se présentent sous la forme d'une cotisation de membre généreusement arrondie, qu'ils soient adressés en mémoire d'un membre décédé, qu'ils soient liés à un objectif déterminé ou qu'ils soient mis à notre libre disposition, ces dons ne sont pas pour nous des gestes qui vont de soi. C'est la raison pour laquelle nous tenons à en remercier vivement les auteurs.

En mémoire de :

- Adolf Schärz	Fr.	300.-
- Agnès Pugin	Fr.	740.-

Dons liés à un objectif déterminé, cours d'injections, camps, jumelage :

- calendrier issu d'un camp	Fr.	4'910.-
- famille Sutter de Vries	Fr.	2'925.-
- action «Pense à moi»	Fr.	2'990.-
- Fondation Ernst Göhner	Fr.	1'000.-
- honoraires non revendiqués / indemnités de sessions	Fr.	550.-
- don anonyme pour le jumelage	Fr.	500.-
- M. Carlo Ravelli	Fr.	400.-
- M. Ueli Schläpfer	Fr.	500.-
- M. Stefan Model	Fr.	425.-
- Mme Dr. Ute Braun	Fr.	275.-
- Mme Verena Hauenstein	Fr.	200.-

Contributions d'entreprises

- Aventis Behring AG	Fr.	15'000.-
- Bayer (Schweiz) AG	Fr.	14'000.-
- Baxter AG	Fr.	16'000.-
- Novo Nordisk Pharma AG	Fr.	5'000.-
- Wyeth Pharmaceutical AG	Fr.	3'000.-

Contributions pour le voyage en faveur du Liban : Aventis Behring AG (Fr. 2'000.-), Bayer (Suisse) AG (Fr. 2'000.-), Baxter AG (Fr. 2'000.-) et Wyeth AG (Fr. 1'900.-).

Registre de la COM en ligne : Fonds bâlois (Fr.14'000.-), Aventis Behring AG (Fr. 3'000.-), Bayer (Suisse) AG (Fr. 3'000.-), Baxter AG (Fr. 3'000.-), Wyeth AG (Fr. 3'000.-), Novo Nordisk Pharma AG (Fr. 7'500.-).

Divers objets utiles et appréciés : calendrier de substitution, guides de voyages, cartes d'urgence, sacs à dos, poches kangourou, boîtes réfrigérantes, garrots, livres, sièges de promenade et béquilles, etc.. Chaque année, tous ces objets sont mis gratuitement à notre disposition par les fabricants de préparations.

Réalisation des cours d'injections : organisation et parrainage par Baxter AG.

Calendrier 2005 de l'A. S. H. : sur la base de photos des participants au voyage en faveur du Liban, il a été réalisé et parrainé par Bayer AG. (Jusqu'à la fin 2004, nous avons enregistré Fr. 4250.- en faveur de notre partenaire de jumelage).

Fonds

Seuls deux membres ont eu recours au Fonds l'année passée pour un montant total de Fr. 2'106.55. Au 31 décembre 2004, le capital s'élevait encore à Fr. 71'397.25. Les requêtes sont à adresser au Siège social. Le capital total du **Fonds d'urgence pour le VIH**, administré par l'avocat Dr. K. Meier, s'élevait encore à Fr.114'344.25 au 31.12.2004. On a versé Fr. 12'555.10 l'année passée. Comme par le passé, ce Fonds n'est pas seulement réservé aux infectés par le VIH : les personnes infectées par le VHC peuvent également y adresser leurs requêtes. Ces dernières sont à envoyer à : Dr. K. Meier, Langstrasse 4, 8004 Zürich, tél. : 043 322 09 90.

Comptes annuels

Nous clôturons notre exercice 2004 avec un déficit de Fr. 4'435.35. Ceci, en considération des dons reçus pour le calendrier jusqu'à la fin de l'année dont la somme de Fr. 4'250.- est comptabilisée transitoirement, étant donné que le virement à l'Association Libanaise des hémophiles est prévue en 2005.

Mutations

En 2004, nous avons pu souhaiter la bienvenue à neuf nouveaux membres : les familles Neuhaus, Kuenzler, Studer, Gansner-Roffler, Schepperle, Zegnelli, Madame C. Terbois, Messieurs A. Schmid et D. Neuhaus. La famille Prezmezki, Madame R. Romagna, R. Melliger, Monsieur A. Trueb. ont résilié leur affiliation : nous les remercions pour leur fidélité de longue durée. Nous conservons à Agnès Pugin et à Adolf Schärz, décédés en 2004, notre meilleur souvenir, et présentons nos plus sincères condoléances à leur famille. Nous sommes toujours à la recherche des adresses des membres suivants : Roger Bachmann, David Honegger, Daniel Maurer, René Rutscho, Jaques Repond. Le courrier envoyé à la famille K. Schenk et à Monsieur Silvano Setteducati nous a été retourné avec la mention «destinataire introuvable» ou «n'habite plus à l'adresse indiquée».

Merci de bien vouloir nous informer des modifications apportées à vos coordonnées !

Je remercie encore une fois les deux présidents, le Comité, la Commission médicale et nos fabricants de préparations pour la qualité de leur collaboration l'année passée. Mes remerciements s'adressent tout particulièrement aussi à tous les bénévoles pour leur soutien précieux.

Compte rendu du Président de Gabriel Lottaz

Comité

Mutations

Etant surchargé par ses obligations professionnelles, Daniel Lottaz a fait savoir à l'Assemblée générale 2004 qu'il avait l'intention de se destituer de ses fonctions au Comité. Il continuera à nous prêter main-forte dans l'organisation des «Journées sur la recherche en génie génétique».

Nos investigations visant à trouver de nouveaux membres pour le Comité n'ont eu qu'un succès partiel. Nous ne sommes malheureusement pas arrivés à trouver un nouveau membre pour la Romandie. Ceci étant, nous avons pu souhaiter la bienvenue à Christoph Krähenmann qui apporte un vent de jeunesse au Comité. Il a été élu à l'unanimité lors de l'Assemblée générale 2004.

Projets

Cours d'injections

Des cours de piqûres ont eu lieu pour la deuxième fois dans différents lieux en Suisse. Ils ont encore soulevé un grand intérêt. Nous remercions chacun des médecins qui a consacré un samedi à ces cours ainsi que l'entreprise Baxter pour l'organisation et le parrainage.

Journées de la recherche en génie génétique

A l'occasion de ces journées 2004 à Berne, l'A. S. H. a attiré l'attention des passants grâce à une affiche informative faisant savoir que le génie génétique avait un aspect positif et que les préparations produites selon cette technologie étaient utiles aux hémophiles et, par conséquent, importantes.

Atelier 2005 – l'A. S. H. a 40 ans

A l'occasion du 40e anniversaire de l'A. S. H. en 2005, on avait planifié un atelier. Cet appel au soutien de nos membres est malheureusement resté sans écho. Le Comité a donc décidé de renoncer à l'organisation d'une manifestation avec atelier. L'A. S. H. fait, par contre, connaître son âge dans son logo.

Nouveaux projets

Le projet suivant a été démarré :

réunion de fonds – parrainage.

L'A. S. H. est responsable de trouver elle-même les fonds nécessaires à son fonctionnement. La situation actuelle est bonne. Mais, si l'Etat fédéral ou les entreprises pharmaceutiques en arrivaient à réduire les moyens qu'ils mettent à disposition, cette situation pourrait se dégrader rapidement. Le projet démarré en automne 2004 vise à analyser la situation actuelle, afin de mettre en évidence des mesures susceptibles de potentialiser la recherche de fonds. L'A. S. H. veut se sentir prête à faire face à la perte éventuelle d'une source financière.

Journée d'automne

La Journée d'automne qui s'est déroulée cette année à Zurich a donné lieu à un événement très particulier. Madame Dr. Meili a pris une retraite bien méritée fin juillet. Madame Dr. Brand lui succède avec compétence et engagement. Cette Journée d'automne qui était née à l'initiative de Madame Dr. Meili a donc été consacrée à l'introduction de Madame Dr. Brand : toutes les deux ont animé parallèlement les débats.

Cette Journée nous a aussi donné la possibilité d'adresser à Madame Dr. Meili nos plus vifs remerciements pour son engagement extraordinaire. Madame Dr. Brand a pris la succession de Madame Dr. Meili à l'Hôpital universitaire de Zurich. C'est elle qui animera désormais la Journée d'automne. Elle développera ses activités au sein de la COM en conséquence. Nous remercions dès à présent Madame Dr. Brand de se mettre à disposition et faire face aux tâches exigeantes.

Nous nous réjouissons beaucoup que Madame Dr. Meili ait accepté de rester disponible à l'A. S. H. en cas de besoins dans le cadre de petits projets.

Jumelage A. S. H. – A. L. H.¹

Voyage d'étude en faveur du Liban

Le voyage d'étude au Liban s'est soldé par un grand succès pour tous les participants. Les discussions animées et les échanges d'expériences nées de ce voyage ont été aussi instructifs pour les visiteurs que pour les hôtes. Je participais au voyage et ai pu en être personnellement persuadé. Nous avons pu faire bénéficier le Liban d'un bénéfice de U\$ 4'700.–. Nous remercions le LCB Behring (ancien nom : Aventis Behring), Bayer, Baxter et Wyeth pour le parrainage généreux de ce projet.

1. Camp de vacances au Liban

L'été dernier, le premier camp de vacances au Liban a pu être organisé avec la collaboration de Madame Dr. Françoise Boehlen de Genève. 16 enfants entre 8 et 13 ans y ont pris part. En plus des jeux et du bricolage, des explications sur la coagulation du sang ont été données aux enfants et l'on a parlé des hémorragies ainsi que des possibilités thérapeutiques.

AGILE

Jörg Krucker, notre délégué de l'A. S. H. auprès d'Agile, a participé à l'Assemblée des délégués ainsi qu'à la Conférence des présidents.

¹ ALH: Association Libanaise de l'Hémophilie

EHC

Le 17e Congrès de l'EHC a eu lieu fin juin 2004 à Bratislava (Slovaquie). J'ai été accompagné par Agnes Hausheer, Christoph Krähenmann, notre nouveau membre du Comité, et Oliver Frey, un autre jeune hémophile à nos côtés dans le cadre de la «Promotion des jeunes à l'A. S. H.». Les exposés ont tous été de bonne qualité. Nous avons également participé à l'Assemblée plénière de l'EHC.

WFH

Le „WFH Global Training“ a eu lieu du 14 au 16 octobre 2004 avant le Congrès de la WFH. J'y ai eu l'occasion de rencontrer des participants en provenance de tous les pays du monde et d'échanger des expériences avec eux.

Le 26e Congrès de la WFH a, quant à lui, eu lieu juste après à Bangkok. Notre nouveau membre du Comité, Christoph Krähenmann, a également participé au Congrès. Il m'a accompagné à l'Assemblée plénière de la WFH en tant que remplaçant.

Je remercie la maison Bayer qui a parrainé ma participation au Congrès de la WFH.

Remerciements

2004 a été une année riche en événements qui a exigé beaucoup de nous tous. Je n'en remercie donc davantage tous ceux et toutes celles qui ont consacré du temps à notre cause et à l'A. S. H..

J'ai pu comme toujours compter sur notre Comité. Comme chaque année, Agnes Hausheer, la responsable de notre Siège social, nous a été disponible à 100 %. Je désire ici souligner tout spécialement son engagement.

Le comité de la COM a également été très interpellé. Ma gratitude s'adresse aussi au comité de la COM et à tous les membres de la Commission médicale.

Last but not least – un grand merci à tous les fabricants de préparations pour le soutien de nos projets et leurs contributions d'entreprises qui représentent un apport financier substantiel pour l'A. S. H..

C'est une grande joie pour moi qu'il me soit donné de pouvoir continuer à travailler avec vous dans le succès.

Compte rendu

1. Commission médicale (COM) et Comité

1.1 Les membres

La liste des membres ordinaires de la COM a été réduite à ceux qui avaient effectivement participé aux réunions dans le courant de l'année précédente. On n'a pas procédé à de nouvelles élections.

Le prix renommé Theodor Naegeli a été décerné à notre vice-président, Monsieur Prof. de Moerloose, ainsi qu'à d'autres lauréats.

1.2 Thèmes des réunions

La Commission médicale et le comité se sont réunis chacun deux fois. On a traité les principaux points suivants :

1.2.1 Réorganisation

Cela fait déjà des années que l'on discute sur la manière de définir le travail des centres d'hémophilie, d'encourager la collaboration entre eux et de permettre le maintien d'un standard de qualité, même lorsqu'il s'agit d'épargner. Dans l'année de référence, ces discussions ont abouti : on a défini une liste d'exigences répondant à deux catégories de centres d'hémophilie et révisé en conséquence le règlement de la COM. Des informations plus détaillées seront publiées séparément dans un prochain bulletin. Une condition importante pour ce projet est le

1.2.2 Registre

Le registre des patients de la COM a été mis à la disposition des utilisateurs potentiels sous sa nouvelle forme. Seuls les ayants droits des centres rattachés peuvent avoir accès avec un mot de passe à une page protégée du WEB où ils peuvent remanier le texte. Pour autant qu'une autorisation ait été donnée, les noms des personnes enregistrées sont désormais inscrits. Jusqu'à la fin de l'année, les données ont pu être actualisées sans autre, ce qui fait du registre un instrument plus que jamais utile pour la COM. D'autres propositions ont été faites dans le but d'en promouvoir encore le développement.

1.2.3 Projet de génie génétique

Au plan du principe, on a décidé de poursuivre le développement du projet de génie génétique. Du reste, il faut encore en préciser les modalités.

1.2.4 Perfectionnement

On a encore consacré beaucoup de temps aux échanges d'expériences et au perfectionnement. Pour ce faire, on a, d'une part, de nouveau organisé un Symposium Suisse de l'Hémophilie (voir 2.2.1.).

D'autre part, nous avons pu être informés par différents membres des principaux résultats de divers congrès auxquels ils avaient participé.

annuel du président de la COM de Dr. Rainer Kobelt

1.2.5 Varia

D'autres thèmes importants ne seront ici que mentionnés brièvement : financement de NovoSeven, recul sur le marché de VioXX, indemnités à l'attention des personnes infectées par le virus de l'hépatite C.

1.2.6 Fonds bâlois

Une unique contribution a été prélevée du «Fonds bâlois» pour la réorganisation du registre des patients de la COM.

1.3 **Produits de coagulation**

En 2004, la consommation de produits de coagulation est encore légèrement remontée. On a vendu un total de 29.7 millions d'unités de FVIII et de FIX, ce qui correspond à environ 4 unités par habitant en Suisse. Le pourcentage de préparations recombinantes ne s'est pas modifié (facteur VIII 59 %, facteur IX 7 %).

2. **Manifestations**

2.1 **Congrès pour les médecins**

2.1.1 Symposium d'hémophilie

Organisé à Bâle par les prof. Marbet et Kühne, divers sujets d'actualités ont été traités par des intervenantes suisses et étrangers.

2.1.2 Congrès

Quelques membres de la Commission médicale se sont rendus au Congrès de la WFH à Bangkok ainsi qu'à d'autres manifestations dans le monde entier pour écouter et parfois présente-eux-mêmes des données sur les troubles de la coagulation.

2.2 **Journées pour les membres de l'A. S. H.** (organisées par des membres de la COM)

2.2.1 Rencontre familiale Bernoise

Monsieur M. Herbsleb du département de médecine sportive de l'université d'Iéna a parlé de l'importance des fonctions musculaires et de leur entraînement pour les hémophiles.

2.2.2 Cours d'injections

Plusieurs cours de piqûres ont été organisés dans différents lieux en Suisse. Ils ont encore une fois éveillé un grand intérêt.

2.2.3 Journée zurichoise

Mesdames Dr. Meili et Dr. Brand ont exposé les développements du traitement de l'hémophilie jusqu'à aujourd'hui et posé quelques jalons pour le futur dans ce domaine. Madame Dr. Meili en a profité pour remettre officiellement la direction du centre pour adultes de Zurich à Madame Dr. Brand.

2.2.4 Camps

Dirigés et animés par des membres de la COM, deux camps ont permis à près d'une quarantaine de jeunes hémophiles de faire des expériences de vie précieuses.

3. **Publications**

3.1 **Bulletin**

Les «pages jaunes» ont livré des aspects déjà connus ainsi que de nouvelles informations sur le traitement substitutif. On y a publié aussi des recommandations à l'attention des conductrices et une liste réactualisée des produits de coagulation disponibles chez nous.

La partie rédactionnelle du bulletin offre des comptes rendus sur différentes manifestations susmentionnées, des informations sur l'état actuel et sur l'avenir du registre. Il est également possible d'y lire des recommandations relatives à une utilisation judicieuse des produits de coagulation.

4. **Perspectives**

4.1 **Projets en cours**

En 2005, la réorganisation des centres d'hémophilie va être mise en application. On va également procéder à une reconstitution de l'ensemble de la COM et de son comité. En outre, certains des projets déjà mentionnés plus haut sont encore en voie d'élaboration.

4.2 **Remerciements**

J'aimerais remercier vivement les membres de la Commission médicale et de son comité ainsi que les membres du Comité de l'A. S. H. pour leur engagement et leur collaboration. J'adresse un signe de reconnaissance tout particulier à Agnes Hausheer.

Encore une fois un grand merci aux fabricants de produits de coagulation de notre pays pour leur excellente collaboration et leur soutien infatigable à des projets destinés aux patients.

FINANCES

Association suisse des hémophiles
Clôture du 31 décembre 2004

Bilan au 31 décembre 2004

Actifs	Année sous revue	Année passée	Passifs	Année sous revue	Année passée
Fonds d'exploitation			Fonds étranger à court terme		
<i>Caisse</i>			<i>Obligation résultant de livraison</i>		
Caisse au comptant.....	388.20	314.30	Créanciers.....	1'654.65	0.00
Total de la caisse.....	388.20	314.30	Total des créanciers.....	1'654.65	0.00
<i>Poste</i>			<i>Provisions</i>		
CCP Berne 30-7529-3.....	34'803.55	9'419.20	Provisions.....	5'971.50	12'800.00
Total Poste.....	34'803.55	9'419.20	Provisions Internet.....	10'000.00	10'000.00
<i>Banque</i>			Total des provisions.....	15'971.50	22'800.00
UBS Zurich compte courant 614350.0 SFR.....	763.60	3'970.50	<i>Comptes passifs de régularisation</i>		
UBS Zurich compte d'épargne 614350.1 SFR....	152'389.80	213'369.20	Passifs transitoires.....	20'250.00	483.25
UBS Zurich compte courante HK 100989.0 USD	1'985.00	4'435.35	Total des comptes passifs de régularisation.....	20'250.00	483.25
Total Banque.....	155'138.40	221'775.05	Total des fonds étrangers à court terme	37'876.15	23'283.25
<i>Investitions et titres</i>			Fonds étrangers à long terme		
UBS Zurich Titres.....	83'644.00	33'964.00	<i>Capital de Fonds</i>		
Total capital investi & titres.....	83'644.00	33'964.00	Fonds de solidarité.....	71'397.25	73'503.80
<i>Créances sur tiers</i>			Total du capital de fonds.....	71'397.25	73'503.80
Impôt anticipé.....	320.25	1'397.85	Total des fonds étrangers à long terme	71'397.25	73'503.80
Total des créances par rapport à des tiers.....	320.25	1'397.85	Fonds propres		
<i>Comptes actifs de régularisation</i>			<i>Capital propre</i>		
Actifs transitoires.....	893.00	266.00	Capital.....	170'349.35	167'327.45
Total des comptes actifs de régularisation.....	893.00	266.00	Gain & perte.....	-4'435.35	3'021.90
Total du capital de roulement	275'187.40	267'136.40	Total du capital.....	165'914.00	170'349.35
Total des actifs	275'187.40	267'136.40	Total des fonds propres	165'914.00	170'349.35
			Total des passifs	275'187.40	267'136.40

COMPTE RENDU DES COMMISSAIRES AUX COMPTES pour l'exercice social 2004

A l'Assemblée des membres de
l'Association Suisse des Hémophiles, Zurich

En tant que commissaires aux comptes, nous avons vérifié la tenue des livres comptables et la comptabilité d'exercice (bilan, compte de pertes et profits) pour l'Association Suisse des Hémophiles, pour l'exercice social clôturé le 31 décembre 2004.

Le Comité est responsable de la comptabilité d'exercice ; nous avons pour tâche de vérifier et d'évaluer cette dernière. Nous attestons répondre à toutes les exigences de compétence et d'indépendance.

Notre vérification a été effectuée conformément aux principes du statut professionnel suisse qui dictent la manière de planifier et d'exécuter un contrôle, afin de mettre en évidence, avec toute la garantie appropriée, les principales erreurs présentes dans une comptabilité

d'exercice. Nous avons vérifié les comptes et les données de l'exercice au moyen d'analyses et d'une méthode d'enquête par échantillonnage. Nous avons en outre évalué si l'établissement des comptes était conforme aux normes, nous avons contrôlé les principales décisions de répartition ainsi que la présentation des comptes dans leur totalité. Nous considérons que notre vérification constitue une base d'évaluation suffisante.

Conformément à notre évaluation, la tenue des livres comptables et la comptabilité d'exercice sont conformes à la loi suisse et aux statuts.

Nous préconisons donc l'approbation de la comptabilité d'exercice jointe ci-après.

LES COMMISSAIRES AUX COMPTES

Heinz Vetterli
Hünwil, le 8 mars 2005

Pavel Nemecek

Compte d'exploitation au 31 décembre 2004

Recettes	Année sous revue	Année passée	Budget 05	Autres dépenses d'exploitation	Année sous revue	Année passée	Budget 05
<i>Cotisations des membres</i>				<i>Dépenses pour les locaux</i>			
Cotisations annuelles	29'435.00	27'360.00	30'000.00	Loyers	5'124.00	5'124.00	5'124.00
Total des cotisations des membres	29'435.00	27'360.00	30'000.00	Total dépenses locaux	5'124.00	5'124.00	5'124.00
<i>Cotisation OFAS/AI</i>				<i>Entretien et réparations</i>			
Cotisations OFAS Contr. de prestations	62'964.00	58'438.00	63'818.00	Entretien et réparations	870.00	663.00	1'000.00
Cotisations en dépôt de l'AI cantonal	4'290.00	2'079.00	4'200.00	Maintenance informatique	1'164.20	992.00	1'000.00
Total des cotisations OFAS/AI	67'254.00	60'517.00	68'018.00	Total entretien et réparations	2'034.20	1'655.00	2'000.00
<i>Dons</i>				<i>Assurance chose</i>			
Contributions d'entreprises	63'000.00	63'000.00	63'000.00	Chose et responsabilité civile	370.70	370.70	400.00
Divers dons*	57'942.85	68'713.20	25'000.00	Total assurance chose	370.70	370.70	400.00
Total des dons	120'942.85	131'713.20	88'000.00	<i>Dépenses en énergie et en frais d'évacuation</i>			
* Contributions registre A.S.H. 33'500.-				Electricité	200.00	200.00	200.00
<i>Journées / manifestations</i>				Total énergie et frais d'évacuation	200.00	200.00	200.00
Recettes des parents au camp vacances	7'800.00	3'630.00	7'800.00	<i>Dépenses administratives</i>			
Recettes des journées	1'330.00	1'240.00	1'300.00	Matériel de bureau	1'199.10	918.20	1'000.00
Recettes des rencontres	0.00	7'696.10	0.00	Imprimés	1'063.25	1'421.35	5'000.00
Total des recettes de manifestations	9'130.00	12'566.10	9'100.00	Revue spécialisée / livres	35.00	189.30	200.00
Total des Recettes	226'761.85	232'156.30	195'118.00	Total dépenses administratives	2'297.35	2'528.85	6'200.00
Charges				<i>Téléphone, téléfax, Internet, ports</i>			
<i>Dépenses d'exploitation</i>				Téléphone, téléfax, Internet	1'807.00	1'950.80	1'800.00
<i>Travail de publicité/publications</i>				Ports	4'852.30	4'741.70	4'800.00
Bulletin/matériel d'information	10'388.90	11'203.60	11'000.00	Total téléphone, téléfax, Internet, ports	6'659.30	6'692.50	6'600.00
Internet/page d'accueil	118.80	819.30	600.00	<i>Dépenses en consultations</i>			
Jumelage Liban	10'563.57	17'198.25	5'000.00	Frais de comptabilité	2'690.00	2'690.00	2'690.00
Total travail de publicité/publications	21'071.27	29'221.15	16'600.00	Frais de consultation	446.55	0.00	0.00
<i>Journées/manifestations</i>				Total dépenses en consultations	3'136.55	2'690.00	2'690.00
Journées/manifestations	5'124.35	8'025.45	10'000.00	<i>Autres dépenses</i>			
Recontres	0.00	45'029.35	0.00	Comité	12'881.35	5'060.70	7'000.00
Total des journées	5'124.35	53'054.80	10'000.00	Commission médicale	47'850.60	14'804.80	18'000.00
<i>Camp</i>				Assemblée générale	369.50	1'452.60	1'500.00
Camp	21'682.25	9'078.25	24'000.00	Cotisations	4'456.06	6'417.95	4'100.00
Total Camp	21'682.25	9'078.25	24'000.00	Autres dépenses associatives	8'350.40	3'432.65	3'000.00
Total dépenses exploitations	47'877.87	91'354.20	50'600.00	Total autres dépenses	73'907.91	31'168.70	33'600.00
<i>Dépenses pour le personnel</i>				<i>Charges financières</i>			
<i>Salaires et appointements</i>				Frais bancaires et postaux	2'984.67	672.30	800.00
Salaires et appointements	61'987.20	59'033.40	62'800.00	Intérêts bancaires et postaux	-1'272.95	-1'341.05	-900.00
Honoraires pour frais de traduction	10'000.00	10'000.00	10'000.00	Total frais bancaires et postaux	1'711.72	-668.75	-100.00
Honoraires pour projets	0.00	1'450.00	1'000.00	<i>Recettes provenant de liquidités</i>			
Honoraires président de la COM	10'000.00	10'000.00	10'000.00	Recettes provenant de liquidités	-846.45	0.00	-800.00
Total des salaires et appointements	81'987.20	80'483.40	83'800.00	Total recettes provenant de liquidités	-846.45	0.00	-800.00
<i>Dépenses pour les assurances sociales</i>				Total recettes financières	865.27	-668.75	-900.00
AVS/AI/APG/AC	4'695.40	4'516.80	4'700.00	<i>Recettes extraordinaires hors exploitation</i>			
LPP	6'163.20	5'903.40	6'200.00	Dissolution provisions h.e.	-6'828.50	-5'775.00	0.00
Assurance frais journaliers d'hôpital	658.80	554.80	700.00	Total recettes extraordinaires h.e.	-6'828.50	-5'775.00	0.00
LAA	629.20	645.30	650.00	Total dépenses	231'197.20	229'134.40	204'064.00
Total dépenses pour la ass. sociales	12'146.60	11'620.30	12'250.00	Gain / Perte	-4'435.35	3'021.90	-8'946.00
<i>Autres dépenses pour le personnel</i>							
Autres dépenses pour le personnel	1'418.75	1'690.50	1'500.00				
Total autres dépenses pour le pers.	1'418.75	1'690.00	1'500.00				
Total dépenses pour le personnel	95'552.55	93'794.20	97'550.00				

Assemblée générale 2004 de la WFH de Gabriel Lottaz

Juste après le Congrès de la WFH, je me suis rendu à l'Assemblée générale de la WFH, en compagnie de notre nouveau membre du Comité, Christoph Krähenmann. L'assemblée a eu lieu dans la salle des conférences des Nations Unies à Bangkok. C'est toujours impressionnant de voir réunis les représentants de si nombreux pays membres. Lors de l'atelier de formation de la WFH avant le Congrès, j'avais eu l'occasion de rencontrer bon nombre de ces représentants et de les apprécier.

Affiliation de nouveaux membres

Avec l'élection de neuf nouveaux membres, le nombre de pays affiliés à la WFH est passé de 101 à 107. L'Ouzbékistan, le Mexique, le Paraguay ont été accueillis en tant que membres à part entière ; la Moldavie, le Kazakhstan, le Botswana, l'Erythrée, l'Irak, le Qatar et l'Oman ont été admis en tant que «Associate NMO» (statut d'observateur).

Elections du comité exécutif de la WFH

Les élections ont été attendues cette année avec grand intérêt. Il s'agissait cette fois d'élire les nouveaux présidents de la WFH. Pour être élu président ou vice-président, un candidat doit remporter plus de 50 % des voix. Pour les autres sièges au Comité, les candidats sont élus à la majorité.

Brian O'Mahony a été dix ans président de la WFH. Ses prestations sont énormes. Pendant la durée de ses fonctions, la WFH a pris de l'ampleur et est devenue beaucoup plus active. Après deux mandats présidentiels, il ne peut plus être réélu.

Trois candidats ont présenté leur candidature à ces élections présidentielles : Gordon Clarke (GB/Dublin), David Page (CA/Montréal) et Mark Skinner (USA). Ils sont tous les trois atteints d'hémophilie grave. Au premier tour, Gordon Clarke a obtenu 20 voix, David Page 23 et Mark Skinner 34. David et Mark étaient donc encore en course. Au deuxième tour, Mark a remporté 48 voix et David 30. Cette différenciation nette a aussi confirmé le lobbying actif de Mark Skinner. En tant qu'avocat et orateur talentueux, Mark a la possibilité de mettre ses expériences professionnelles au profit de la WFH. Nous adressons toutes nos félicitations à Mark Skinner et lui souhaitons un mandat couronné de succès, dans une fonction pleine de responsabilités.

Dr. Paul Giangrande a été réélu à la majorité, en tant que «Vice-Président Médical». Le vice-président „finance“ sortant, Ken Poyser, avait également rempli ses deux mandats. Son successeur, Rob Christie était le seul candidat ; personne ne s'est opposé à son élection. Rob est australien et a un fils qui souffre d'hémophilie A.

On cherchait encore deux médecins comme nouveaux «Medical Members». Alison Street (AUS) a été élu avec 41 voix et Paula Bolton-Maggs (GB) avec 31 voix.

Les votes ont été clôturés avec l'élection de deux nouveaux «Lay Members». David Page (Canada) et Ali Akbar Tchupan (Iran) ont été élus avec chacun 39 et 36 voix.

Global Alliance for Progress (GAP)

Le programme GAP a maintenant un an et demi. Dans les pays coopérateurs, l'Égypte, la Géorgie, le Mexique, les Philippines, la Thaïlande, l'Arménie et la Russie, les attentes ont été comblées. 2042 patients ont été diagnostiqués, 680 personnes ont été formées dans le domaine médical et il a été possible d'astreindre les gouvernements à doubler le budget pour le traitement de l'hémophilie. Le programme annuel 2005-2006 prévoit d'accueillir d'autres pays coopérateurs dans la GAP : l'Azerbaïdjan, la Jordanie et le Liban. Grâce à la GAP, le diagnostic et le traitement de l'hémophilie doivent être améliorés sur un espace de 10 ans dans 30 pays au total.

Congrès de la WFH 2008

Pour le congrès de la WFH prévu en 2008, l'Italie (Milan) et la Turquie (Istanbul) se sont portées candidates. L'Italien veut en outre organiser le congrès de l'EHC en 2007. Les deux candidats ont présenté leur terre d'accueil et leur projet avec les avantages offerts par ceux-ci. Istanbul a remporté les élections avec 37 voix. Une rumeur a parcouru l'assemblée lorsque les résultats ont fait savoir que Milan n'avait reçu que 36 voix, c'est-à-dire une de moins.

Ces dernières élections ont clôturé cette longue mais passionnante assemblée plénière 2004 de la WFH.

Méditation et guérison de Christoph Krähenmann

Dans le cadre du congrès de la WFH à Bangkok, j'ai assisté à une conférence sur le thème de la méditation et de la santé. Cette conférence était donnée par Pinit Ratanakul. Il est directeur de l'école supérieure d'études religieuses de l'université Mahidol en Thaïlande. J'aimerais à travers un bref résumé, vous faire part ci-après des pensées exposées par Pinit Ratanakul :

Le rituel de la méditation (et de la prière) existe dans le monde entier et dans les différentes religions : dans l'hindouisme, le bouddhisme, le judaïsme, le christianisme et dans l'islam.

Ceux et celles qui relèvent de ces religions pratiquent certainement ces rituels pour des raisons religieuses mais en partie aussi dans un but de santé. Bien que les effets positifs de la méditation et de la prière sur la santé soient depuis toujours attestés par les croyants, leur aspect thérapeutique n'est documenté dans les études scientifiques que depuis quelques années.

La méditation a pour but premier de calmer l'esprit et de détendre le corps. Pour bon nombre de personnes, surtout en Extrême-Orient, la méditation fait obligatoirement partie du processus visant une guérison totale, car elle relie le corps et l'esprit.

Bien qu'il soit en fait possible de méditer à n'importe quel moment et dans n'importe quel lieu, il est particulièrement important de trouver un lieu où l'on se sent bien. Pendant la méditation, on peut focaliser ses pensées sur n'importe quel «objet». Dans la méditation silencieuse, l'objet le plus fréquent est la respiration. Dans le bouddhisme, la respiration consciente est une technique de méditation importante. Cette technique peut être pratiquée debout, allongé ou même en marchant. On se concentre sur l'inspiration et l'expiration, sur le flux de l'air drainé par l'inspire et l'expire. On laisse se dissiper toute autre forme d'imagerie mentale, de pensée, de sentiment.

Dans la méditation silencieuse, la respiration n'est d'ailleurs pas le seul objet de focalisation. On peut se concentrer exactement de la même façon sur les pensées et les sentiments. On adopte alors une attitude «contemplative» : on laisse défiler les pensées et les sentiments qui surgissent à l'esprit sans les retenir, sans y prendre part, sans s'interroger sur leur bien-fondé, sans les juger, sans leur donner de réponse.

S'il est vrai que nous ne pouvons pas arrêter de penser ou d'avoir des sentiments, nous pouvons en revanche être conscients de ces pensées ou de ces sentiments. Il existe un proverbe bouddhiste qui dit : «S'il est vrai que nous ne pouvons pas empêcher les oiseaux de voler au-dessus de notre tête, nous pouvons en revanche éviter de leur construire un nid dans nos cheveux.»

Bien que les résultats des études scientifiques relatives aux effets que peuvent avoir la méditation sur la santé soient souvent équivoques, l'expérience atteste souvent que la méditation peut réduire, d'une manière générale, le risque de maladie, la dépression ainsi que d'autres maux psychologiques.

Etant donné que la méditation n'est liée à aucun danger et qu'elle peut même augmenter notre bien-être, chacun de nous devrait en faire l'expérience au moins une fois....

Hemophilia 2006

World Congress, Vancouver, Canada, May 21 to 25, 2006

Pour de plus amples informations s'adresser au siège.



Tribut à Brian O'Mahony,

président sortant de la WFH. Texte original : Dr. Peter Jones ; traduction en allemand : Gabriel Lottaz

Pendant ces dix années de mandat en tant que président de la WFH, Brian O'Mahony a fourni d'énormes prestations qui ont contribué à renforcer la communauté mondiale des hémophiles. Au congrès de la WFH à Bangkok, des centaines de personnes ont pris part à la cérémonie destinée à prendre congé du Président sortant de la WFH, Brian O'Mahony.

J'aimerais ne pas nous priver de l'hommage rendu par Dr. Peter Jones, un bon ami et collègue de longue date de Brian O'Mahony .

»Ce n'est pas sans fierté, reconnaissance et tristesse que je rend aujourd'hui hommage à Brian Fierté, pour avoir eu le privilège de travailler avec Brian pendant des années. Reconnaissance, pour tout ce qu'il a obtenu et atteint à l'échelle mondiale, en faveur des hémophiles et de leurs familles. Tristesse, parce que son mandat va s'achever ce matin, à la fin de notre assemblée plénière de la WFH. J'aimerais essayer de faire pour vous un portrait de cet homme qui nous quitte.

Brian me semble avoir deux défauts, autant dire que je ne lui en connais que deux. C'est un grand spécialiste du jeu de mot et de la plaisanterie. Il en devient parfois effrayant. C'est par ailleurs un manipulateur sensationnel.

Ces deux défauts ont toutefois leur bon côté. Il arrive toujours à faire rire les gens, même dans des circonstances bouleversantes. Sa bonne humeur inépuisable nous fait facilement oublier qu'il est lui-même concerné par l'hémophilie, par les hémorragies et les douleurs chroniques aiguës. Depuis que je le connais, je ne l'ai jamais entendu se plaindre. Certes, il lui est souvent arrivé d'élever la voix et de nous haranguer d'une sélection terminologique galloise de première classe, mais je ne l'ai jamais entendu se plaindre.

Son adresse dans la manipulation a montré son bon côté dans les rapports avec les médias qui en étaient régulièrement victimes. Même les experts succombaient à son charme, en particulier les femmes qui réalisaient trop tard que ce n'était pas elles qui avaient contrôlé l'interview, mais bien lui.

Parmi les lettres que nous ont envoyées de nombreux amis, j'en ai sélectionné une que j'aimerais citer. Vous allez remarquer que je l'ai fait pour deux raisons : l'une, pour le talent linguistique de la lettre de reconnaissance, l'autre, parce qu'il s'agit de la Présidente de la République d'Irlande.

Mary McAleese écrit : »La détermination et le professionnalisme stricts et sans compromis de Brian diffusaient une clarté intarissable pendant les jours les plus sombres. Les compagnons de souffrance en bénéficiaient. C'était une aurore dans la pénombre qui apportait de l'espoir à bon nombre d'entre

nous et avivait l'humeur. Sa vocation de protecteur des hémophiles et de promoteur de la recherche médicale y gagnait en profondeur. Son combat en faveur de la recherche, du progrès thérapeutique, sa participation constante à des campagnes de développement ne l'écartaient pas des voies de l'amitié pour laquelle le temps n'était pas compté et qui transfigurait souvent la dûreté des tâches qu'il avait à exécuter et le récompensait au quintuple.«

Avant d'aborder des aspects plus sérieux, j'aimerais rappeler aussi qu'il est terriblement plaisant d'être et de voyager avec Brian. Savourer une bière (ou plus exactement une deuxième) à deux heures du matin sur un trottoir à Séville, se livrer à une bataille de boules de neige en rentrant d'un dîner à Montréal, s'évertuer à faire de la place pendant un voyage en Europe de l'Est pour qu'une chèvre puisse s'asseoir à côté de lui, chercher des scénarios originaux sur un boulevard d'Hollywood et n'y rencontrer que des femmes douteuses qui lui demandent du feu, ce ne sont que quelques souvenirs pour illustrer à quel point il est agréable de vivre avec lui.

Pour terminer, j'aimerais citer Anne Morrow Lindbergh qui disait : »Je ne crois pas que la souffrance à l'état pur soit instructive. Si c'était le cas, le monde entier qui souffre serait à l'image de la sagesse. Pour que la souffrance devienne source d'enseignement, il faut qu'elle soit augmentée d'un travail de deuil, de compréhension, de patience, d'amour, de sincérité et de la disposition à demeurer vulnérable.«

Brian possède toutes ces qualités à un niveau très développé et nous sommes heureux d'avoir pu expérimenter comment il tirait parti de ces qualités pendant son mandat de président. «



Le président sortant Brian O'Mahony (à gauche) adresse ses félicitations à son successeur Mark Skinner (à droite).

Hémophilie : la confiance au lieu de la peur

de Agnes Hausheer

Je ne suis en vérité pas de nature peureuse. Je n'aurais donc pas dû participer à tout lors de cette journée. Je l'ai pourtant fait parce qu'il s'agissait pour moi de savoir comment les parents d'hémophiles actuels gèrent la peur. Cela a-t-il changé depuis mon époque ?

La journée a été très intéressante et j'ai été très étonnée par la participation active des hommes et des femmes présentes. Pour revenir quelques années en arrière, je me souviens d'un week-end que j'avais passé à Charmey. L'atelier avait été divisé en deux groupes : un groupe de femmes et un groupe d'hommes. Le résultat des discussions en groupes séparés avaient mis en évidence deux aspects fondamentaux. Les femmes s'occupaient essentiellement de problèmes relatifs à l'hémophilie ; quant aux hommes, ils discutaient ensemble en excluant le thème de l'hémophilie. En rentrant à la maison, je m'étais sentie assez seule : mon mari s'était senti confirmé dans son attitude et les soi-disant bons conseils m'incitant à prendre les choses de manière plus détendue ne m'aidaient pas non plus. Dieu merci, les choses ont vraiment quelque peu changé ! Femmes et hommes avaient apparemment été aussi motivés par la bonne introduction du Dr. Suzanne Braga, car

- la peur est un sentiment normal que tout être humain ressent, même les très «forts».
- La peur a différentes facettes et divers degrés :
 - il y a la prudence, la peur et la panique ;
 - la peur déclenche des symptômes physiques ;
 - elle a des effets sur le langage du corps.

La peur peut avoir des aspects positifs et négatifs.

La prudence, les scrupules, la conscience des responsabilités, l'évaluation des risques en sont les aspects positifs. Les aspects négatifs de la peur se manifestent à travers la paralysie des pensées et des actions ; elle peut également générer des troubles de la perception ou de la conscience et influencer sur le langage du corps ; dans la mesure où la peur modifie la dynamique personnelle, elle peut devenir contagieuse, conduire à une attitude surprotectrice, compromettre le lâcher prise.

Nous devons donc nous positionner différemment et laisser parler la confiance pour canaliser la peur.

Ayons confiance dans nos propres forces, en nous-même, en notre partenaire, dans notre enfant. La confiance est renforcée par le développement des connaissances sur la maladie, par des expériences positives avec d'autres, un partage de son vécu, des exercices de piqûres et pour finir, par des relations de bonne qualité.

Les facettes de la confiance

Une confiance en bon état permet des réflexions claires et sensées, donne de l'énergie, des capacités de décision et d'action, entraîne des perceptions physiques agréables (symptômes) et se traduit à travers le langage du corps. Après une brève introduction, on s'est divisé en différents groupes auxquels était proposée

une réflexion sur les questions suivantes : qui a conscience de ressentir de la peur ? Quel type de peur ? Dans quelles situations (mère, père ou enfants) ?

Les trois groupes ont obtenu des résultats identiques. Les mères ont tendance à devenir surprotectrices, ont du mal à accepter, s'inquiètent des transitions comme l'entrée à l'école, etc.. S'il arrive aux pères d'avoir aussi un tel vécu, la peur chez eux est plutôt de ne pas reconnaître les hémorragies ; ils s'en remettent volontiers aux autres pour ce qui est du traitement substitutif, craignent les phases de pénurie en médicaments et, de manière générale, la dépendance médicale. Les enfants, quant à eux, ont peur des piqûres et de l'isolement social.

Où et comment peut-on développer de la confiance ?

L'information, les échanges d'expériences, en parler (avec des amis, la famille, etc), le développement d'un réseau de relations, des soins prodigués par un médecin spécialiste, tout cela contribue à développer un sentiment de sécurité. Apprendre à faire des piqûres rend les parents et les enfants indépendants ; cela est souvent vécu comme un allègement considérable. Avoir le courage d'agir, travailler avec des images.

Qui a besoin de quelle aide, de quel soutien pour être en mesure de développer de la confiance ? De la part de qui ?

Il est conseillé aux parents de tout faire pour donner à leur enfant de la confiance en lui-même, la possibilité de développer ses propres capacités et de s'intégrer (fondamental). Il est également recommandé de créer un environnement qui fonctionne, p. ex., en l'absence des parents (garde des enfants). Les activités doivent être appropriées et le sport est important pour le développement de la musculature. La participation aux camps d'hémophilie et aux cours de piqûres favorise l'autonomie et la confiance en soi. La motivation réciproque est contagieuse ! C'est en forgeant qu'on devient forgeron !

Des questions en suspens ?

Aucune question importante n'est restée ouverte, ce qui en dit long sur la qualité de l'exposé et des ateliers.

Une courte promenade jusqu'au restaurant Bären où nous attendait le déjeuner nous a donné l'occasion de prendre un bol d'air frais. L'après-midi, le programme prévoyait la projection du film sur le camp. L'œuvre réussie d'Oliver nous a permis d'avoir un aperçu de la semaine de camp en Suède. Toute personne intéressée peut consulter le site : www.hemolager.ch. Avant le goûter, nous avons eu encore du temps pour des questions d'ordre général et des communications.

Le résultat des questionnaires reçus a été essentiellement positif. Une fois de plus, Dr. Kobelt a réussi à apporter à la rencontre familiale un thème de discussion intéressant. Merci pour l'organisation !

Pour de plus amples questions sur ce thème, n'hésitez pas à vous mettre en contact avec Madame Dr. méd. Suzanne Braga qui se tient à votre entière disposition.

Analyse des perspectives d'une action juridique contre les fabricants de préparations coagulantes, relative aux infections par le VHC.

Le Comité de l'A. S. H. m'a donné, l'année dernière, le mandat d'élucider les perspectives d'une action juridique contre les fabricants de préparations, relatifs aux cas d'infections par le VHC. Après examen de la documentation, suite aux entretiens avec Madame Dr. Meili et Monsieur Lottaz et après avoir analysé les besoins et la situation factuelle des hémophiles concernés, j'en ai tiré les conclusions suivantes :

- l'époque exacte de l'infection par le VHC des hémophiles n'est aujourd'hui plus déterminable. La seule chose dont nous sommes sûrs, c'est qu'après l'été 1986 (utilisation exclusive de préparations coagulantes désactivées viralement), il n'y a plus eu d'infections. Avant cette date, les infections peuvent remonter jusque dans les années 60. En plus de l'époque exacte de l'infection, il n'est pas non plus possible de déterminer l'entreprise d'appartenance du produit dans chaque cas particulier. En considération de telles circonstances, une action juridique contre les fabricants de préparations doit être considérée comme vouée à l'échec du point de vue matériel et formel. Au plan matériel, les conditions de responsabilité (lien causal et faute) du fabricant ne peuvent pas être prouvées. Au plan formel, le délai de prescription (10 ans dans l'absolu) est, dans tous les cas, écoulé depuis longtemps.
- En considération de cette conclusion juridique, il n'y avait plus que la voie d'appel auprès des fabricants de préparations, afin qu'ils fournissent une prestation de soutien bénévole. Nos éclaircissements ont maintenant mis en évidence qu'il n'est pas possible de parler d'urgence financière à proprement parler parmi les personnes infectées par le VHC. Les cas très critiques peuvent en outre obtenir le soutien du Fonds d'urgence de l'A. S. H. (dont les prestations ont été étendues des infectés aux cas d'infection par VHC) et du Fonds de solidarité de la Croix-Rouge Suisse. Selon moi, ces deux Fonds couvrent, au moins actuellement, tous les besoins financiers. Cela semble attesté par le fait que depuis l'extension des prestations du Fonds d'urgence aux infections par le VHC l'année dernière, une seule requête a été formulée. Pour ce qui est du Fonds de solidarité de la Croix-Rouge suisse, on a enregistré un total de quatre requêtes de patients hémophiles : en 1994, en 1997, en 1998 et une autre en 2004. Toutes les requêtes ont été acceptées. En de telles circonstances, il ne me semble pas opportun de s'adresser aux fabricants de préparations pour obtenir des prestations bénévoles.

Dr. Kurt Meier

Nouveautés dans les préparations de Gabriel Lottaz

Advate®

ADVATE®, un concentré recombinant de facteur VIII produit en Suisse par l'entreprise Baxter a reçu, fin février 2005, l'autorisation de Swissmedic : la préparation peut être appliquée au traitement des enfants de moins de 10 ans, atteints d'hémophilie A.

Cette admission est due aux résultats intermédiaires d'une étude. Cette étude porte entre autres sur la sécurité et l'efficacité de la nouvelle préparation de facteur VIII ADVATE® chez des patients de moins de six ans atteints d'hémophilie A, ayant déjà été traités.

Les résultats intermédiaires ont montré que les hémorragies pouvaient être stoppées avec succès, sans apparition d'incidents indésirables.

ADVATE® inclut le système de transfert Baxject. Le format de l'emballage contenant 250 unités est en outre idéal pour les enfants.

Kogenate SF®

A partir d'avril – mai 2005, Bayer peut offrir deux nouveautés pour Kogenate SF®. L'une concerne la possibilité de stocker à nouveau le médicament pendant deux mois à une température ambiante. L'autre est le **Kogenate SF Bio-Set®**, une forme supplémentaire avec un set pratique de piqûres prêtes à l'emploi.



Dans le développement de son **Kogenate SF Bio-Set®**, Bayer a accordé une valeur particulière à la sécurité et à l'aspect pratique de la manipulation.

Kogenate SF Bio-Set® se caractérise par les avantages suivants :

- pas de risque de blessure due aux aiguilles : le système de transfert est sans aiguille ;
- nombre dérisoire de pièces détachées ;

- parmi tous les produits de facteur VIII, c'est le plus petit conditionnement ;
- moins d'étapes de manipulation jusqu'à l'injection du facteur, donc un temps de préparation très réduit.

Le prix du Kogenate SF Bio-Set® demeure identique à celui du Kogenate SF que Bayer continue à offrir.

(Bio-Set® est le nom commercial enregistré de Biodome SAS).

Changement de nom et nouvelle adresse pour les commandes des produits d'Aventis Behring.

L'entreprise Aventis a été reprise en mars 2004. Il faut donc tenir compte des changements comme suit.

Changement de nom : LCB Behring (Suisse AG)

Le nom Aventis Behring AG est devenu **LCB Behring (Suisse) AG**. Le siège de l'entreprise demeure à Zurich.

Pour les commandes : nouvelle adresse à compter du 3 janvier 2005.

Nous attirons votre attention sur le fait que la livraison des commandes de tous les produits Aventis Behring passeront par le Laboratoire Central de Berne Behring à compter du 3 janvier 2005. Les commandes sont donc à adresser à l'adresse suivante :

LCB Behring AG
Wankdorfstrasse 10
3000 Berne 22

Téléphone : 0800 55 14 15 (gratuit)

Téléfax : 031 344 26 00

Cas d'urgence : 0800 80 82 82

(en dehors des heures de bureau)

e-mail : order@zlbbehring.ch

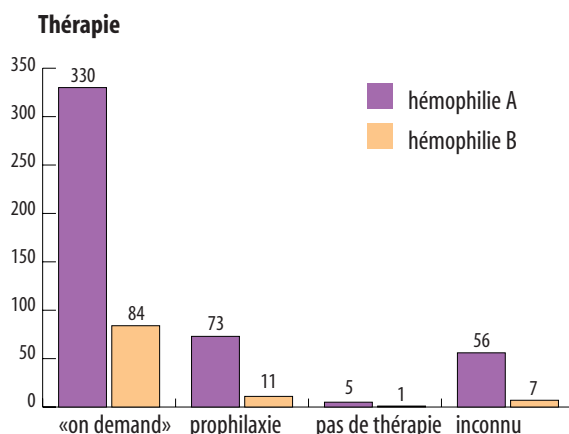
Compte rendu 2004 sur le Registre suisse d'hémophilie

de Dr. S. Hartmann

Banque de données : reconfiguration pour un concept en ligne

Basé sur un concept en ligne, le registre suisse de l'hémophilie peut être désormais appelé par extranet. L'enregistrement des hémophiles a en outre fait l'objet de modifications : la zone du registre comportant les noms codés anonymement (code BGA) a été ouverte à l'enregistrement des coordonnées complètes des patients, sur autorisation de ces derniers. Seuls environ 6 % des patients ont exprimé le désir de rester anonyme : leurs données continuent à ne pouvoir être appelées que par l'intermédiaire du code. Grâce à cette reconfiguration, le travail administratif dans le registre est devenu beaucoup plus simple. Le concept en ligne du registre a reçu l'autorisation de l'Office fédéral de la protection des données dans sa totalité.

N'ont accès au registre que les spécialistes de l'hémophilie qui sont membres de la Commission médicale ayant reçu une autorisation spéciale de la part de l'administration du registre. En plus des données relatives aux patients, le registre comporte les adresses de tous les centres de traitement suisses et de leurs médecins responsables. En fonction de leur statut et de leur appartenance au centre de traitement, les utilisateurs jouissent de différents droits. Le directeur d'un centre de traitement et ses collaborateurs autorisés peuvent changer à volonté tous les blocs de données de leur propre centre ; ils ne peuvent toutefois que consulter les blocs de données des autres centres. Les principales données d'origine, c'est-à-dire le nom, le prénom et la date de naissance ne peuvent être modifiées que par des administrateurs du registre, habilités à le faire, cela pour des raisons de sécurité. Une grande priorité a été accordée à la sécurité des

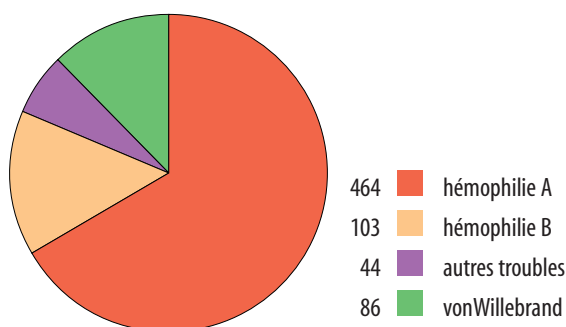


tab.2: Mode de substitution

Le registre en ligne est conçu de telle manière que des modules peuvent être enrichis de nouvelles données ou ajoutés progressivement. A titre d'exemple, on projette déjà d'enrichir le module des préparations de diverses données relatives aux quantités à administrer. Pour les statistiques de décès, nous planifions aussi d'élargir le module avec des informations relatives aux différentes causes de décès. Nous avons dernièrement décidé d'enregistrer la date du dernier contrôle clinique, afin d'avoir une vue d'ensemble rapide des soins médicaux apportés au patient.

Selon l'estimation que nous pouvons en faire aujourd'hui, le concept en ligne est un outil pratique, d'accès facile et d'utilisation agréable dans le traitement des données. C'est un profit indiscutable pour les patients hémophiles.

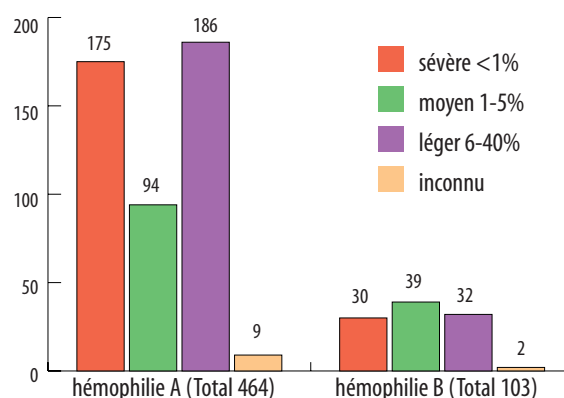
Total: 697



tab. 1

données. Le registre est verrouillé plusieurs fois et protégé par plusieurs étapes de mots de passe. Tous les «logins» sont enregistrés. Chaque mutation effectuée dans les données est documentée complètement. C'est ainsi qu'il est possible de remonter à volonté dans l'élaboration de tout enregistrement. Un «backup» de la banque de données est en outre effectué tous les jours automatiquement.

Degré de gravité



tab. 3: Répartition

Exploitation des données statistiques

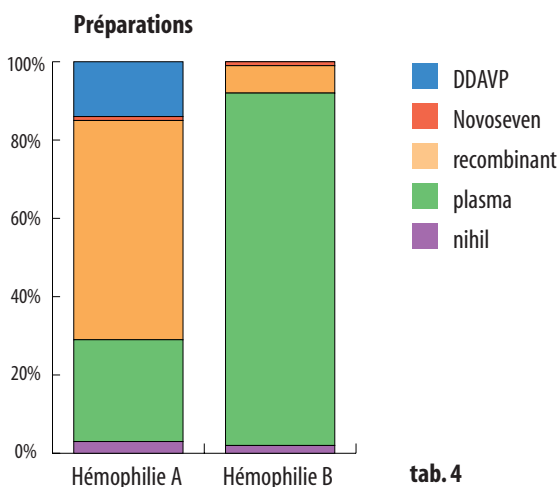
Les critères d'inclusion visant l'enregistrement dans le registre ont été élargis de manière minimale. A titre de rappel ils sont encore définis :

1. facteur VIII/IX nouveau jusqu'à 40% (jusqu'à présent jusqu'à 30%),
2. maladies de Von Willebrand cliniquement importantes (cofacteur ristocétine < 10 %),
3. autres troubles graves de la coagulation (carence en facteur).

Le concept en ligne nous permet d'appeler les données à pratiquement n'importe quel moment et d'en faire une exploitation statistique. C'est ainsi que l'update de cette année a été exactement réalisée le 26 octobre 2004 :

Patients

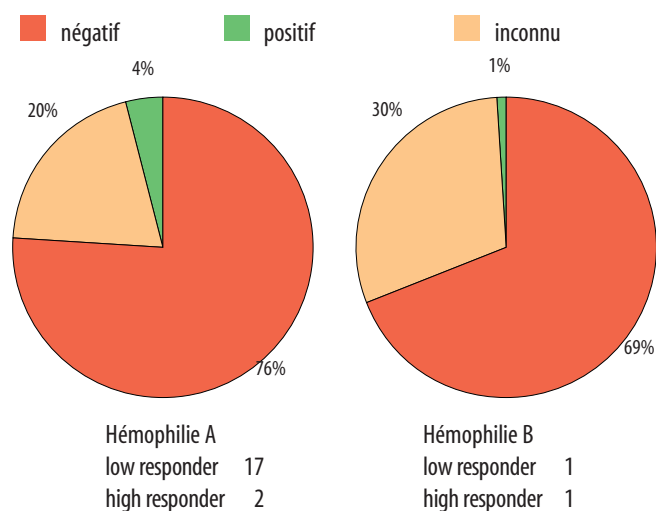
743 patients au total sont actuellement enregistrés dans le registre. 46 patients ne sont actuellement adressés à aucun centre de traitement ; étant donné que leurs données ne sont pas actualisées,



tab. 4

ils sont exclus de l'évaluation. Il reste donc pour l'évaluation statistique 697 blocs de données (en comparaison de l'update 2002: 674). Le problème des annonces doubles a disparu ; selon leurs besoins, les patients peuvent être simultanément inscrits dans deux centres de traitement différents. Dans l'absolu, nous avons pu saisir 75 nouveaux patients ; par ailleurs, nous avons aussi dû éliminer définitivement près de 50 cas. Il s'est avéré qu'un enregistrement avec coordonnées complètes masquait une quantité considérable de fautes de tout genre ; derrière le code BGA peuvent se cacher maintes inexactitudes.

Anticorps



Le classement par tranche d'âge (selon la WFH) permet d'obtenir pour les hémophilies A et B : enfants en bas âge (0 à 4 ans) 25, adolescents (de 5 à 14 ans) 86, adultes (de 15 à 24 ans) 90, (de 25 à 34 ans) 81, (de 35 à 44 ans) 105, (de 45 à 54 ans) 75, (de 55 à 64 ans) 57 et séniors (> 65) 46. L'âge moyen pour l'hémophilie A est de 37, pour l'hémophilie B de 34, pour von Willebrand de 38 ans.

Classification des hémophilies

Il se dégage du tableau 1 une répartition des types d'hémophilie comme suit : hémophilie A, 464 (67 %), hémophilie B, 103 (15 %), autres coagulopathies, 44 (6 %) dont les principales formes : carence en F VIII 17, carence en F XIII 12, afibrinogénémie 10. Les patients Von Willebrand s'élèvent à 86 (12 %) ; ils se répartissent en type I, 59%, type II 35 %, type III 6 %.

L'hémophilie grave de type A et B (tableau 3) est défini selon les normes ISTH, à savoir : hémophilie grave (facteur VIII/IX < 1%) type A 175 (38 %), type B 30 (29 %) ; moyenne gravité (F. 1-5 %) type A 94 (20 %), type B 39 (38 %) ; et légère (F. > 5 %) type A 186 (40 %), type B 32 (31 %). Chez 10 patients, le degré de gravité est encore inconnu ; nous savons que ce sont pour la plupart des cas légers ; ces patients ne doivent venir que rarement au contrôle.

Nous saisissons aussi le **mode de substitution**, comme cela est représenté dans le tableau 2, en tant que type de traitement : plus des deux tiers suivent encore un traitement substitutif en fonction de leur besoins (71%), type A 330 patients, type B 73 ; pour un total de 63 patients (11%), l'information manque malheureusement encore.

Pour ce qui est des types de préparations (tableau 4), on note une différence par rapport à l'update 2002 : un déplacement net s'est effectué en faveur de la préparation recombinante de facteur VIII. Cas d'hémophilie A : 262 patients (56 % en comparaison de 48 % en 2002), 17 type A, resp. 3 types B. Pour 47 patients, resp. 6 patients, l'information manque. D'une manière générale, la préparation Novoseven® est en vente ; mais elle n'est utilisée que dans certains cas de patients avec anticorps.

Une nouveauté : il est possible d'introduire les données relatives aux quantités annuelles des différentes préparations ; les résultats sont toutefois encore incomplets, étant donné que le registre n'a été ouvert qu'en avril 2004. Cette remarque est aussi valable pour l'enregistrement des derniers contrôles cliniques.

Le statut des anticorps peut être saisi dans le registre avec différents degrés. Le pourcentage d'anticorps déclarés est très faible ; c'est actuellement positif dans les cas d'hémophilie A, 19 (4 %), et les cas d'hémophilie B, 2 (1 %). Mais les données manquent encore pour 20 %, resp. 30 % des patients ; les valeurs ne sont par conséquent pas collectivement représentatives (tableau 5). Les données selon lesquelles 18 cas sur 21 seraient à classer dans la catégorie «low responder» (anticorps max. < 5 BU) sont sujettes à caution.

Statistiques des décès

Au plan des chiffres, nos statistiques de décès sont très modestes car l'enregistrement n'a commencé à se faire qu'en 1996. Ce qui signifie notamment que les cas de décès précoces dus au VIH ne sont pas inclus. Entre 1996 et 2003, on a annoncé 37 cas de décès (2002 : 24 décès). Cette augmentation importante est due aux nombreux enregistrements effectués après coup. On peut reconnaître différentes tendances : les cas de décès associés au VIH ne sont pas dominants (voir ci-dessus) ; les causes les plus significatives sont, d'une part, les hémorragies dans toutes les zones localisées (indépendamment du statut des anticorps), d'autre part, les affections hépatiques chroniques (7 patients), dont trois cirrhoses et 3 cancers du foie, dont on a surtout noté une augmentation importante ces dernières années. L'âge de décès moyen de tous les patients est de 58, 1 ans, pour les infectés par le VIH de 41, 7 ans. Une meilleure différenciation statistique des cas de décès ne sera possible qu'avec le développement du module.

Conclusion

Selon nous, la reconfiguration du registre de l'hémophilie en tant que concept en ligne nous a permis de franchir une bonne étape. Ce travail de recensement nous a permis d'augmenter le nombre de patients hémophiles. La vérification des blocs de données comportant les coordonnées complètes nous a permis de mieux identifier les doubles emplois, surtout aussi d'éliminer des erreurs importantes dans l'enregistrement. Il nous tient constamment très à cœur de respecter la protection des données. A l'avenir, nous désirons essentiellement que la saisie actuelle des données soit utilisée de manière active par les ayants droit concernés en hémophilie pendant leurs consultations quotidiennes. Nous sommes toujours enclins à recommander à tous les patients hémophiles de s'annoncer une fois par an dans un centre de traitement de l'hémophilie à leur convenance, pour y bénéficier d'un contrôle médical.

Information

Préalable: Questionnaire sur les conductrices

de Dr. B. Brand

L'université médicale de Hanovre organise, sous la direction de Madame Dr. C. Wermes, un questionnaire relatif à la qualité de vie et à la santé des conductrices. Les conductrices transmettent l'hémophilie. Toutes les filles d'un patient hémophile sont conductrices. Mais il arrive que le gène X déficient (information génétique pour le facteur de coagulation VIII ou IX) traverse plusieurs générations, d'une mère à l'autre, et que ce ne soit qu'à l'occasion de la naissance d'un fils hémophile ou de la reconstitution de l'arbre généalogique que l'on découvre l'existence d'un grand-père, d'un grand-oncle ou même d'un arrière grand-père hémophile. En raison des particularités génétiques de l'hémophilie, l'état des informations chez les conductrices est très variable.

Dans l'étude menée par Madame Dr. Wermes, il ne s'agit pas seulement de connaître le niveau d'information des conductrices mais d'identifier aussi les effets qu'un savoir exact ou inexact peut avoir sur leur vie et leur santé. Par ailleurs, il s'agit de conscientiser les décisions à prendre ou les problèmes relatifs à la grossesse ainsi que la gestion de sa propre santé. Les premiers résultats ont été récemment présentés au congrès de l'Association pour les patients atteints de thrombose et d'hémostase. Les réponses montrent que des questions demeurent encore ouvertes chez certaines conductrices, qu'il existe des lacunes d'informations et que certaines ont des besoins d'informations. Les diverses présentations faites par Madame Dr. Meili à l'occasion des journées d'automne à Zurich ont toujours éveillé un vif intérêt.

Le questionnaire a été mis à la disposition de l'Association Suisse des hémophiles. Les centres intéressés vont parler de ce questionnaire aux conductrices qu'ils connaissent ou s'adresser à ces dernières par l'intermédiaire de leur patients. Il va de soi que les conductrices peuvent s'adresser directement au Siège social de l'A. S. H. ou contacter leur centre.

Il va de soi que toutes les données resteront anonymes ; la participation est facultative et une non-participation ne change rien aux soins. Une évaluation scientifique serait toutefois aussi très intéressante en Suisse. Cela nous donnerait la possibilité d'optimiser les soins des conductrices.

Ce questionnaire peut être aussi l'occasion de nous faire part directement de questions ou de problèmes.

Journées de la recherche en génétique



Rapprochement entre la science et la société

Du 7 mai au 8 juin 2005, les «Journées de la recherche en génétique» auront lieu pour la septième fois déjà. A Bâle, Berne, Fribourg, Guin, Genève, Lausanne, Mittelhäusern, Schaffhouse, Sion, Winterthour et Zurich, une quarantaine d'événements permettront la rencontre et le dialogue entre les chercheurs et le public.

Les thèmes abordés cette année vont de la recherche sur les prions à la phytobiotechnologie en passant par la thérapie cellulaire et la nanotechnologie. Enfin, pour entrer dans le monde fascinant des biosciences, rien de tel que les visites guidées et les stages éclairés en laboratoire, les cafés scientifiques, les stands d'information, les parcours expérimentaux et les jeux olympiques des gènes.

Quant au thème principal – «Gènes et vieillissement» –, il ne devrait pas captiver uniquement les personnes âgées. Les gènes responsables du vieillissement font l'objet de recherches intensives dans le monde entier. Des avancées importantes sont attendues dans ce domaine au cours des années à venir, et nous devons tous réfléchir aux conséquences de cette évolution scientifique.

Le programme de cet événement peut être commandé au Siège social ou trouvé sur le site Internet www.shg.ch.

L'Association Suisse des Hémophiles compte parmi les 17 organisations qui soutiennent les «Journées Gènes»:

Soutien

- Fonds National Suisse de la Recherche Scientifique
- KTI/CTI L'Agence pour la Promotion de l'Innovation • Académie Suisse des Sciences Naturelles
- Académie Suisse des Sciences Médicales
- Union des Sociétés Suisses de Biologie Expérimentale
- Pôle de Recherche National Frontiers in Genetics
- Pôle de Recherche National Molecular Oncology
- Friedrich Miescher Institut
- Biozentrum de l'Université de Bâle
- Institut Suisse de Recherche Expérimentale sur le Cancer
- Société Suisse de Génétique Médicale • Association Suisse des Hémophiles
- Verein «Forschung für Leben»
- Fondation Gen Suisse
- Junge Forschende für eine verantwortungsbewusste Gentechnologie
- Gene Peace
- Junges Forum Gentechnologie

Stand d'information de l'A.S.H. et de Gene Peace

Date:

Vendredi 20 mai 2005, 9h à 17h

Lieu:

Käfigturm, 3011 Bern

Organisation:

Gene Peace, Pamela Marti et l'A.S.H., Jörg Krucker

Thème:

Pourquoi vieillissons-nous?

On considère que les organismes mono-cellulaires, tout comme les bactéries, n'ont pas d'âge. En principe, ils sont immortels. Ils sont en vie jusqu'à ce qu'ils se divisent ou que des adversités mettent fin à ceux-ci. Pourquoi certains types de cellules restent-ils toujours jeunes, alors que les cellules de notre corps vieillissent – et nous avec?

Le vieillissement n'est pas un événement soudain, mais un processus biologique continu qui intéresse de plus en plus la science. D'une part, on suppose que ce sont les influences externes de toute une vie qui provoquent des signes d'usure et d'empoisonnement de la cellule. D'autre part, il semble que le vieillissement soit déjà bien ancré dans le «programme génétique» de chaque cellule.

Gene Peace, une association de jeunes chercheurs de l'Institut d'immunologie de Berne, vous invite à venir vous informer sur des thèmes scientifiques actuels autour de la question «Gènes et vieillissement», et à parler ouvertement de leurs applications et de leurs perspectives d'avenir. La présentation d'exemples issus de la recherche sur le cancer, les explications relatives à l'importance des systèmes immunitaires dans l'âge ainsi que vos propres expériences serviront de base à des discussions passionnantes et des rencontres intéressantes.

Progrès dans le traitement de l'hémophilie

Les représentants de l'Association Suisse des Hémophiles seront à votre disposition au stand sur l'hémophilie pour toute information, notamment sur les progrès relatifs au traitement de cette maladie. Aujourd'hui en Suisse, la majorité des personnes atteintes par l'hémophilie utilise des médicaments fabriqués par génie génétique.

Journée d'automne zurichoise du 28.11.04

Après un délicieux café accompagné de croissants pour nous accueillir, Gabriel Lottaz, notre Président de l'A. S. H. a pu souhaiter la bienvenue à une centaine de personnes environ, présentes à cette Journée toute particulière. C'était en effet le 1er Avent, la Journée se déroulait pour la première fois à la Schützenhaus d'Albisgüetli et nos adieux à Madame Dr. E. Meili étaient au programme. Après quelques informations d'ordre administratif données par Agnes Hausheer, responsable du Siège social, Madame Dr. Meili a fait son premier exposé.

Traitement de l'hémophilie en 2004 – Principaux jalons du traitement de l'hémophilie jusqu'à nos jours.

Un compte rendu complet de l'exposé est publié dans les «pages jaunes» jointes à ce bulletin.

œuvres historiques uniques en leur genre ainsi que le premier exemplaire d'une montre pourvue du logo de l'A. S. H.. A cela se sont ajoutées quelques dédicaces personnalisées de la part de ses patients.

Madame Dr. E. Meili nous a tous remerciés très cordialement. Elle espère avoir maintenant plus de temps à consacrer à ses cinq neveux. Elle a remercié tout spécialement ses collègues de la Commission médicale et a adressé à Madame Dr. Brigit Brand qui va lui succéder sa plus vive et chaleureuse reconnaissance.

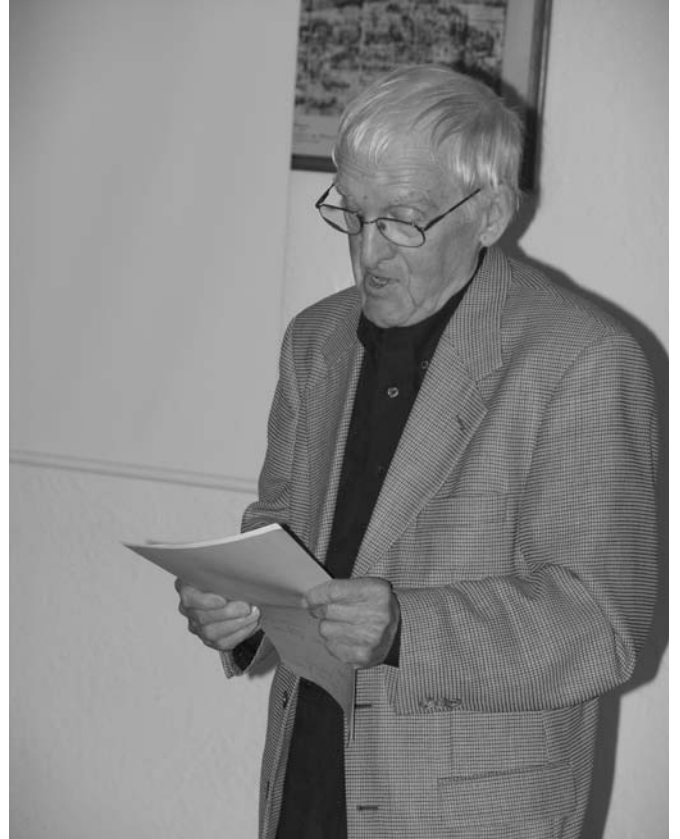


Faire nos adieux à Madame Dr. E. Meili était un point important à l'ordre du jour de cette Journée 2004. Environnés d'une atmosphère musicale très relevée et pleine d'humour offerte par le duo »Julier« père et fille et le couple »Feierabend«, divers participants ont pris la parole pour adresser leurs remerciements.

- *»... son grand engagement en faveur des patients «*
- *»...l'étendue exceptionnelle de ses connaissances professionnelles«*
- *»... son honnêteté et sa droiture «*
- *»... le caractère amical de sa collaboration«*
- *»... son amabilité et sa sympathie auprès des alités à l'hôpital«*
- *»... son humanité et son naturel«*

Ce ne sont que quelques extraits tirés des nombreux discours de remerciements. En plus d'une pluie de bouquets de fleurs, Madame Dr. Meili a reçu divers autres cadeaux. Un siège confortable pour la lecture à titre symbolique, des





Remerciements

Les Journées d'automne zurichoises ont une longue tradition. Nées à l'initiative de Rosmarie Schawalder et de moi-même, leur ordre du jour a pour habitude d'avoir deux parties fondamentales : l'une est médicale, l'autre porte sur un thème psychosocial ou de médecine complémentaire. La dernière Journée du 28 novembre 2004 comportait une partie psychosociale très particulière puisque'il s'agissait pour l'A.S.H. de me remercier, alors que je venais de me retirer de la vie professionnelle active.

La cordialité et la chaleur des vœux qui m'ont été adressés lors de ce premier dimanche d l'Avent sont encore vivantes en moi aujourd'hui. J'aimerais remercier vivement tous ceux et toutes celles qui ont été présents ce jour ainsi que ceux et celle qui ne pouvaient pas l'être et m'ont fait parvenir séparément leurs salutations et leurs vœux. Je remercie tout particulièrement la responsable de notre Siège social, Agnes Hausheer. Elle m'avait rendu visite trois semaines auparavant avec Madame Imholz et apporté un siège confortable et sensationnel pour la lecture, offert par l'A. S. H.. Merci pour ce cadeau généreux ! Cette chaise „symbolique“ qui avait été déposée sur la table des cadeaux à Albisgüetli est désormais utilisée activement par l'ancienne génération. Merci aussi pour la «montre ASH», les nombreuses fleurs merveilleuses et les deux livres : l'un porte sur le symposium d'adieu qui s'est déroulé début juillet à l'Hôpital universitaire de Zurich ; l'autre est le «Livre d'or» sur lequel je me penche souvent pour y lire les pensées inscrites au fil des pages ; il m'arrive même encore de le remettre en circulation. Les messages laissés m'ont apporté une joie considérable. Il y en a de gais et de réjouissants, d'autres sont intéressants ; il y en a aussi de tristes. Ils reflètent tout à fait la réalité. Monsieur Staud a joint à son message une photographie de Jakob Neuhäusler, ce qui lui donne à mes yeux une note toute particulière. Merci à Monsieur Julier et à sa fille pour la transcription formidable de «Lieder us um Tal». Je me targuais de comprendre parfaitement le dialecte valaisan : quel bonheur de pouvoir savourer noir sur blanc ces adages de sagesse profonde. Merci aussi vivement à Monsieur et Madame Feierabend pour le concert d'accordéon qui était si beau : je souhaite vraiment que vous puissiez encore longtemps vous exercer à cet art. Merci à Messieurs Wicki et Jürg Gasser pour leurs paroles chaleureuses et pleines de reconnaissance.

Je saisis cette occasion pour remercier mes – anciens – patients. Ils ont contribué considérablement à ce que je puisse exercer ma profession dans la joie et avec intérêt. Je remercie Agnes Hausheer, Gabriel Lottaz et tou(te)s les ancien(ne)s responsables et président(e)s de l'A. S. H. pour toute l'amitié présente dans notre collaboration. Je crois que notre manière de travailler ensemble „main dans la main a été très précieuse. Aujourd'hui, je remercie tout particulièrement Brigit Brand qui prend ma succession en s'engageant à mettre son grand savoir et ses capacités professionnelles au service de l'hémophilie. Je sais que «mes» patients sont entre de bonnes mains, ce qui me permet de prendre ma retraite en toute sérénité.

Je suis membre d'honneur de l'A. S. H. depuis 1995 et c'est avec joie que je participerai à l'avenir à l'une ou l'autre manifestation. Je me réjouis donc de vous dire «à bientôt».

Esther O. Meili
Novembre 2004

Toute l'assistance s'est levée pour applaudir. Après quoi, Madame Dr. B. Brand a présenté brièvement le centre d'hémophilie de Zurich.

Présentation du centre d'hémophilie de Zurich

Mes activités au laboratoire de coagulation DLAB28 de l'hôpital universitaire de Zurich, Sternwartstr. 14, ont débuté le 1er mai 2004. Jusqu'à la date de sa retraite, le 31 juillet 2004, Dr. Esther Meili m'a introduite dans mes fonctions avec beaucoup d'attention et de soin et m'a présenté personnellement au plus grand nombre possible de patients. Trois mois ne suffisaient bien sûr pas pour une présentation de tous les patients. Mais, grâce aux anamnèses consciencieuses de Madame Dr. Meili et à l'ouverture des patients, je m'en sors assez bien. A la différence de Madame Dr. Meili, je suis employée à 100 % à l'hôpital universitaire. En plus de la responsabilité des patients hémophiles, j'ai encore des engagements de nature générale au laboratoire de coagulation. Ce poste à plein temps me donne toutefois plus de flexibilité dans les soins et je suis en principe atteignable tous les jours. La direction du laboratoire de coagulation a changé presque en même temps. Dr. Lars Asmis a pris la succession du D. Thomas Bombeli le 1er août 2004. Quelques-uns d'entre vous l'on peut-être déjà eu au téléphone car il a repris le numéro de Madame Dr. Meili. Vous trouverez les nouveaux numéros de téléphone et les adresses e-mail à la fin de cet article. Les heures de consultations vont demeurer les mêmes. J'y aurai le soutien de deux médecins-assistantes, Madame Dr. Caroline Burkart (engagée à 50 %) et Madame Dr. Christiane Gùthner (à 100 %). Pour les rendez-vous et les prises de sang, Madame Eva Hassouna reste à votre entière disposition.

Au niveau national, les centres d'hémophilie bénéficient de nouvelles répartitions et de nouvelles définitions. Sous ce rapport, nous prévoyons d'ailleurs d'intensifier la collaboration avec le département de consultations pour hémophiles de l'hôpital pédiatrique. Avec Dr. Markus Schmugge et Dr. Eva Bergstrasse, l'hôpital pédiatrique est également pourvu d'une jeune génération de médecins. Par une mise en commun de nos expériences, nous essayons de rattraper plus vite les innombrables années d'expériences de Madame Meili. Après ma formation de base en médecine interne FMH, j'ai fait ma formation complémentaire en hématologie au Laboratoire central d'hématologie de l'hôpital de Berne et plus tard au service d'hématologie de l'hôpital cantonal de Lucerne. Pendant 4 ans qui incluent un séjour au Canada, j'ai travaillé dans le domaine de l'oncologie (traitement de patients atteints de tumeurs). A partir de 1992, j'ai dirigé le service régional de dons du sang des Grisons ainsi que le laboratoire de transfusions de Coire. J'avais repris de poste de Madame Dr. Serena Hartmann que quelques hémophiles connaissent très bien. Dans un premier temps, elle a conservé la responsabilité de soins des patients hémophiles grisons puis me l'a remise à partir de 1999, à l'occasion du 25e anniversaire de son activité.

Dans le registre des projets futurs, voici une information que l'on ne peut considérer actuellement ni avec joie ni avec tristesse. L'hôpital universitaire nous a fait savoir cet été que nous allions devoir quitter les locaux dans lesquels nous sommes actuellement à la Sternwartstrasse. Nous ne savons pas encore exacte-

ment quand (probablement en 2005) et où. Nous nous engageons toutefois à faire tout notre possible pour trouver un lieu d'accès facile, disposant d'un parking pour handicapés. Il va de soi que nos patients seront orientés sur la question dès que nous aurons des informations plus exactes.

Nos coordonnées :

Laboratoire de coagulation DLAB 28,
Sternwartstr. 14, Hôpital universitaire,
8091 Zürich,
Tél. : 044 / 255 36 41

Dr. méd. Brigit Brand,
responsable des consultations pour hémophiles,
Tél. : 044 / 255 22 94, brigit.brand@usz.ch
Dr. méd. Lars Asmis, directeur du laboratoire,
Tél. : 044 / 255 32 34, lars.asmis@usz.ch
Dr. méd. Caroline Burkart, médecin-assistante,
Tél. : 044 / 255 29 43, caroline.burkart@usz.ch
Dr. méd. Christiane Gùthner, médecin-assistante,
Tél. : 044/255 34 88, christiane.guethner@usz.ch

Après un point savoureux et gastronomique de l'ordre du jour à la »Taverne«, le programme de la journée a repris après 14 heures avec un autre exposé de Madame Dr. B. Brand sur le thème »Perspectives de développement dans le traitement de l'hémophilie«.

Perspectives de développement dans le traitement de l'hémophilie

Maladie de Creutzfeld-Jakob

La maladie de Creutzfeld-Jakob (CJD) fait partie des encéphalopathies spongiformes transmissibles (TSE). Il s'agit d'affections cérébrales transmissibles. La désignation de spongiforme vient d'»éponge«, parce que l'agent infectieux, le soi-disant prion, conduit à la destruction des cellules nerveuses du cerveau lorsqu'il s'y développe. Celles-ci prennent l'apparence d'une éponge.

Les prions sont des protéines qui existent partout dans notre corps sous leurs formes normales et qui ne deviennent infectieuses qu'en présence d'une altération de la structure moléculaire à partir de laquelle elles ne se dégradent plus. Pour un prion normal, le gène humain fournit dans une certaine unité (codon 129) un acide aminé, soit la méthionine soit la valine. C'est la raison pour laquelle, sur les gènes de deux chromosomes homologues on trouve les combinaisons suivantes : méthionine / méthionine, valine / valine, méthionine / valine. Les personnes qui ont sur leur gène la combinaison méthionine / méthionine sont nettement plus sensibles que celles dotées d'une combinaison méthionine / valine ou valine / valine.

L'encéphalopathie spongiforme bovine (BSE), la soi-disant »vache folle«, fait aussi partie des TSE. Il en existe encore une forme chez le mouton (la tremblante ou scrapie), il y a l'encéphalopathie spongiforme féline chez les chats domestiques et zoologiques et une affection similai-

re chez les antilopes.

Chez l'être humain, il existe trois formes classiques et une variante de CJD :

Formes de la maladie de Creutzfeld-Jakob

Forme classique (cCJD):

- sporadique (85 %),
- familiale (10 à 15 %),
- iatrogénique (après transmission des méninges, de la couche cornée, de l'hormone hypophysaire).

Variante (vCJD):

- jusqu'à présent, 149 cas en Angleterre,
- 7 cas en France, 1 en Italie, 1 en Irlande, 1 au Canada et 1 aux USA (les trois derniers après un séjour en Angleterre).

Risque de la CJD classique

La forme sporadique de la maladie classique de Creutzfeld-Jakob est connue depuis 1920. Tout au long de ces années, sa fréquence est restée constante : env. 1:1 millions d'habitants. Il y a encore peu de temps, on admettait que le prion infectieux n'était décelable que dans les tissus cérébraux. Récemment, le centre national de référence a également mis en évidence la présence de prions dans les tissus musculaires et les tissus de la rate. Jusqu'à aujourd'hui, le mode de transmission n'est toutefois pas clair et on ne connaît pas un seul cas de transmission d'humain à humain. Pendant la longue présence d'observations à brefs intervalles (maladie à déclaration obligatoire), la maladie ne s'est déclarée chez aucun patient hémophile ou n'a pas été mise en évidence par les autopsies. Dans la forme iatrogénique de la CJD, on connaît un temps de latence (intervalle entre la contagion et l'apparition du syndrome) de 1 à 30 ans. Ce qui veut dire que s'il y avait eu infection d'une seule unité parmi les millions d'unités de facteurs plasmatiques injectés, la maladie aurait dû se déclarer depuis longtemps. En 2000, une publication cite 5 études de contrôle portant sur un total de 2479 patients ; pas un seul receveur de sang n'a été atteint jusqu'à présent.

Risques des variantes CJD

La transmission de la BSE chez les bovins est une conséquence de l'administration d'un fourrage contenant de la farine animale insuffisamment désactivée (elle provenait d'animaux atteints de TSE). Les premières vaches atteintes de BSE ont été identifiées en Angleterre en 1986 et en Suisse en 1990. C'est en 1993, en Angleterre, que l'épidémie a atteint son point le plus élevé : on diagnostiquait plus de 3000 vaches par mois. Pour stopper la contagion, on a pris pour première mesure d'interdire le fourrage à base de farine animale et on a protégé de manière conséquente des organes portant un risque d'infection comme la moelle épinière, les yeux et le tissu lymphatique. Le développement de la maladie a montré une diminution nette mais a prouvé aussi que la mise en application de telles prescriptions avait besoin de temps. On considère comme mécanisme de transmission de la vCJD la consommation par l'humain de viande de vache infectée par la BSE. Les premiers syndromes de vCJD sont apparus en Angleterre après un intervalle de 5 à 15 ans. Après le premier cas enregistré en 1996, le nombre de personnes atteintes a augmenté

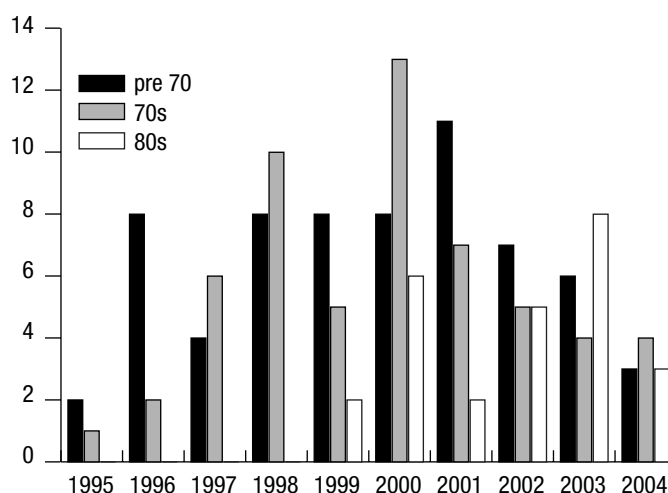
continuellement. La courbe de fréquence est en phase décroissante. Depuis 2001, le nombre de décès et de nouveaux cas de maladies diminue (voir schéma 3). Les facteurs de risques sont l'âge, le domicile en Angleterre et la constellation génétique méthionine / méthionine. Parmi les 123 cas documentés en Angleterre par des études génétiques, il s'est avéré qu'ils portaient tous la constellation méthionine / méthionine. Contrairement à la CJK classique, du matériel infectieux a non seulement été mis en évidence dans le cerveau, mais aussi dans le tissu lymphatique (amygdales, rate, lymphes et sang).

La question de savoir comment de nombreuses maladies ne se sont pas encore déclarées aujourd'hui n'est pas élucidée. Ce qui est alarmant sous ce rapport, c'est une recherche d'altérations microscopiques typiques de la vCJD dans des tissus prélevés par hasard chez des personnes en Angleterre, lors d'opérations des amygdales et du caecum. Des altérations ont été trouvées dans trois échantillons sur 12 675, ce qui peut être aussi exprimé par un taux de fréquence de 1 pour 5000 personnes. L'incidence exacte dans un certain groupe de la population demeure toutefois inconnue. Le modèle animal montre qu'une concentration de 1 à 100 unités infectieuses de TSE par millimètre de sang peut transmettre la maladie. Ce qui dépend d'ailleurs beaucoup de la voie infectieuse. Une application intraveineuse nécessite certainement une dose nettement plus élevée qu'une injection intracrânienne et varie d'une espèce à l'autre. En conséquence, toutes les évaluations de risques ne sont jusqu'à aujourd'hui que calculs théoriques. On ne sait pas encore si des expositions répétées représentent un risque cumulatif. Il n'y a pas non plus de test permettant de déceler la maladie dans le sang. En plus des difficultés techniques posées par le développement d'un tel test, d'autres aspects éthiques entrent en ligne de compte. Aussi longtemps qu'il n'existe pas de possibilité de traitement de la maladie, il paraît difficile d'introduire le test parmi les donneurs de sang.

Recherches sur les produits sanguins et plasmatiques.

Les prions anormaux associés à la BSE sont identiques à ceux identifiés chez l'humain atteint de vCJD ; ils se différencient toutefois des prions anormaux identifiés dans la forme sporadique et

tab. 3 Décès annuels



la scrapie (mouton) ou dans d'autres TSE. Diverses recherches effectuées sur les rongeurs ont pu montrer que le sang complet et le plasma sont infectieux, mais que les globules blancs (leucocytes) le sont plus que les globules rouges (érythrocytes) ou le plasma. Diverses expérimentations animales ont pu montrer que la TSE peut être transmise par la transfusion de sang. On a d'ailleurs utilisé de grandes quantités de matériaux infectieux et la sensibilité des réactions variait selon l'espèce. Pour le sang complet, on admet que le risque pour les composantes cellulaires est réduit par la filtration des leucocytes, mais pas pour le plasma. En décembre 2003, on a publié le premier cas de décès par une vCJD, ayant un rapport éventuel avec une transfusion de sang (du sang sans filtration des leucocytes). Un patient est mort 7, 5 ans après une transfusion de sang provenant d'un donneur mort plus tard d'une vCJD. Un deuxième cas de vCJD a été observé en juillet 2004 lors de l'autopsie d'un patient qui n'avait pas manifesté de symptôme de vCJD pendant son temps de vie. Dans le premier cas, le génotype du receveur était, comme dans tous les cas, homozygote pour la méthionine ; chez l'autre patiente dont la cause du décès était différente et chez laquelle on n'a trouvé de traces de la vCJD qu'après sa mort, le génotype était hétérozygote. La question de savoir si elle ne serait jamais tombée malade ou si le temps de latence jusqu'à la déclaration du syndrome est plus long en présence d'hétérozygotes n'est par conséquent pas clair. Dans les deux cas, on doit prendre en considération que les deux personnes vivaient en Angleterre et que bien sûr une exposition est également possible par le biais de la chaîne alimentaire. Sur 9 donneurs de sang victimes plus tard de vCJD, 23 prélèvements ont été traités et le plasma a été utilisé pour la fabrication de facteurs de coagulation. Tous les receveurs de ces produits sont sous observation ; aucun n'annonce jusqu'à présent de signe de maladie. Les prions sont très résistants aux techniques usuelles de diminution du caractère infectieux : solvants, détergents, chaleur. Lors de la purification pendant le processus de fractionnement, s'ajoutent à la dilution à travers les grands groupes de plasma plusieurs autres étapes. Plusieurs auteurs ont pu montrer sur la base de soi-disant expérimentations „spiking“, c'est-à-dire effectuées avec un matériau de prions infectieux additionnés intentionnellement, qu'il était possible d'atteindre une réduction de 3.0 à 6.8 degrés log (c.-à-d. potences Zehner), grâce à la somme des étapes.

Mesures et recommandations

Cela fait déjà plusieurs années que l'on exclut des dons du sang les donneurs suivants :

- greffe de tissus étrangers,
 - interventions chirurgicales au niveau du cerveau et de la moelle épinière,
 - traitements à vase d'hormones hypophysaires d'origine humaine,
 - séjour de plus de six mois en Angleterre entre 1980 et 1996,
 - et, depuis octobre 2004, transfusions sanguines après 1980.
- Leur déclaration est obligatoire et on effectue une surveillance et une observation conséquentes de tous les donneurs atteints de maladies. Fin 2004, on a décidé d'informer tous les hémophiles qui vivent en Angleterre, lorsqu'ils sont »at risk«, c'est-à-dire lorsqu'ils ont été traités avec des facteurs fabriqués en Angleterre entre 1980 et 2001. La probabilité de contamination par des dons de sangs provenant de donneurs qui ont été atteints plus tard par la vCJD est grande. On recommande en

outre en Angleterre et en France de traiter autant que possible tous les patients qui prennent des facteurs recombinants. Cela, bien que différents experts comme le Dr. Farrugia (expert pour la WFH Task Force) considèrent le risque comme très faible, en considération de la grande pureté des produits, obtenue par chromatographie ou nanofiltration.

≤Le marché suisse n'a jamais eu de produits plasmatiques en provenance de l'Angleterre. Il y a des cas de BSE dans notre pays. Mais leur importance n'a rien à voir avec ce qui se passe en Angleterre. Chez nous, un risque théorique existe, mais il est faible. A mon avis, le choix des produits devrait être effectué en considération de toutes les données disponibles aujourd'hui. Certes, il faut considérer la vCJD, mais il y a aussi d'autres aspects thérapeutiques qui entrent en ligne de compte comme les risques de production d'anticorps. Le choix de la préparation doit donc être évalué individuellement et avec soin. Recommander à tous les patients de n'utiliser que des préparations recombinantes n'est absolument pas justifiable actuellement. Bien que l'histoire nous invite à être prudents, il n'est pas nécessaire pour autant de paniquer et de réagir hyperactivement par rapport à l'épidémie de VIH.

Traitement génétique

Dans l'hémophilie, il y a un gène défectueux, si bien que la protéine codée par ce gène, FVIII ou IX, ne fonctionne pas ou fonctionne mal. En tant que „maladie à gène unitaire“, l'hémophilie est prédestinée au traitement génétique. Ceci est d'autant plus vrai que les niveaux des facteurs VIII et IX ont un grand éventail thérapeutique. Un faible pourcentage supplémentaire de facteur est déjà suffisant pour améliorer nettement le tableau clinique. Inversement, un haut niveau de normalité n'est pas lié à un danger immédiat. Le traitement génétique renferme aussi un potentiel de guérison lors d'une maladie pour laquelle la thérapie standard à vie dépend d'un mode d'application iv. qui n'a qu'une demi-vie. Par ailleurs, la promotion du traitement génétique est liée à des réflexions d'ordre économique : pour le plasma, le ravitaillement n'est pas illimité et les bioréacteurs de culture cellulaire pour la production de facteurs recombinants ont une productivité relativement basse, liée à des coûts de développement très élevés. Cela a pour conséquence de rendre les produits très chers, compte tenu d'une disponibilité limitée dans les pays en voie de développement. L'expression du facteur VIII et l'atteinte d'un niveau suffisant dans le facteur IX posent des difficultés. Entre 1998 et 2001, 5 études cliniques ont été effectuées sur des humains, après de nombreuses expérimentations animales préalables. Trois études portaient sur les évaluations de traitement avec le facteur VIII, deux avec le facteur IX. Différentes voies permettent à l'organisme de drainer le gène. Une fois, on a mis le gène de facteur VIII dans une éprouvette au moyen de certains éléments de bactéries appropriés (plasmides) dans un prélèvement de tissu sous-cutané (fibroplastes) du patient ; puis le contenu lui a été réintroduit dans la cavité abdominale. Dans une autre étude, le gène de facteur VIII a été injecté par voie intraveineuse dans un adénovirus sans substance génétique. Le gène de facteur IX a été introduit dans un adénovirus associé et injecté directement dans l'artère hépatique. Même si ces expériences ont permis d'observer une dimi-

nution de la tendance hémorragique, la brève durée de l'effet et la faiblesse du niveau factoriel ont été décevantes. Par ailleurs, on a malheureusement pu enregistrer des effets secondaires indésirables (p. ex., augmentation des valeurs hépatiques). Résultat : les études sur l'humain ont été interrompues. Dans le modèle animal, on continue à chercher le véhicule de transport idéal qui permette d'une part d'améliorer l'efficacité de vecteurs non viraux, d'autre part de vérifier des questions de sécurité relatives au développement de tumeurs, grâce à l'activation de facteurs oncogènes, resp. l'inactivation de gènes suppresseurs de tumeurs et l'intégration non voulue dans les cellules germinatives. Il faut encore compter avec des échecs de plusieurs années avant qu'une application clinique ne soit possible.

Améliorations alternatives du traitement de substitution actuel.

Le traitement de l'hémophilie pose un problème : lorsque l'application n'a pas lieu par voie intraveineuse, la bioabsorption et la biodisponibilité sont en partie inférieures à 10 %. Lors de produits recombinants, des lignes cellulaires spécialement appropriées dans les soi-disant bioréacteurs sont cultivées dans un milieu, de manière à ce qu'elles produisent une protéine de facteur VIII ou de facteur IX. La quantité de production ne peut toutefois pas être augmentée à volonté et le développement ainsi que l'entretien de ces bioréacteurs reviennent chers. Le but rêvé serait d'abaisser les coûts de production et d'obtenir une quantité illimitée de facteurs, de manière à simplifier le traitement.

Une telle perspective pourrait offrir un potentiel d'animaux transgénétiques. Le tissu des glandes mammaires a la capacité de produire des protéines en fortes concentrations. Mais tous les animaux ne conviennent pas de la même façon aux différentes protéines. Une insertion raffinée a été possible grâce à l'introduction du gène humain de facteur IX dans un embryon de porc bicellulaire qui permettait d'extraire du facteur IX du lait. Les porcs ont non seulement une production de lait particulièrement élevée (env. 300 litres par an) mais ils sont en outre, contrairement à d'autres animaux, en mesure de gérer des étapes compliquées dans la production de protéines, comme cela est nécessaire pour le facteur IX. Du point de vue de ces perspectives biochimiques, ils sont plus proches des hommes que les ruminants. Les porcs pourraient extraire env. 1300 UI de F IX par litre. L'abondance en facteurs offrirait la possibilité de passer à une administration pérorale. La purification de protéines complexes comme celle du facteur IX est d'ailleurs compliquée par de nombreuses sous-populations qui influent sur les activités biologiques par de nombreux mécanismes de contrôle. Par analogie avec les prescriptions relatives aux produits recombinants, les autorités américaines ont établi des lignes directrices pour fixer des critères de sécurité lors de l'utilisation d'animaux transgénétiques en tant que „fabriques de facteurs“. Seuls les troupeaux non pollués par des germes potentiellement pathogènes peuvent être utilisés. Un avantage découvert récemment chez les porcs est qu'ils sont résistants à une nourriture contaminée par la BSE.

Molécules designers (créatrices)

On essaie par différentes voies de produire des molécules designers (créatrices) sur la base des technologies recombinantes. Par rapport aux facteurs naturels, ces molécules possèdent des propriétés avantageuses.

Un modèle déjà introduit sur le marché est le B-domain deleted (détaché) FVIII. D'autres altérations (mutations) dans le domaine A1 et un » découpage « dans le domaine B diminuent certaines interactions et il est possible d'augmenter la production et l'exploitation du F VIII.

Une autre utilisation a pour but de réduire l'antigénicité (produire une moins grande quantité d'anticorps). Il s'agit d'un hybride issu du F VIII de porc et du B-Domain deleted FVIII. Cet hybride ouvrirait aux patients avec anticorps de nouvelles possibilités de traitement. Plusieurs utilisations sont susceptibles d'allonger la durée de demi-vie. Il y a, p. ex., la stabilisation de différents domaines par des interventions spéciales. Par des mutations d'une certaine protéine dans le domaine A2, le soi-disant »lipoprotein receptor related protein LRP«, il est possible d'éviter l'interaction avec le FVIII. La LRP est déterminante dans la décomposition du FVIII. Dans l'expérimentation animale sur des souris auxquelles manquait la LRP, il a été possible d'augmenter la durée de vie du FVIII de 1,5 à 2 fois.

Une autre utilisation est encore très prometteuse. C'est celle de la technologie du liposome PEGylé qui intervient déjà avec succès dans la fabrication d'autres produits, comme celle de l'interféron PEG lors de traitement de l'hépatite C. On a pu déceler des liposomes conventionnels dans le corps ayant un caractère d'étrangeté, susceptibles de déclencher la production d'anticorps, mais le polyéthylène Glycol (PEG) en empêche la découverte par le système immunitaire. Dans une étude phase II avec une molécule FVIII qui était fixée à la surface de tels liposomes, l'intervalle sans hémorragie pouvait être augmenté de manière significative. L'entreprise a pour but de rendre l'administration d'une prophylaxie par semaine suffisante. Sur la base des informations actuelles, on peut espérer voir apparaître l'une de ces utilisations sur le marché dans les cinq prochaines années.

Pour clore son exposé, Madame Dr. B. Brand a mentionné encore quelques-unes de ses idées relatives au futur. C'est ainsi qu'elle désire élargir les objectifs de la physiothérapie et accorder plus d'attention aux aspects psychiques du traitement de l'hémophilie. Il serait aussi possible d'optimiser encore divers tests de laboratoire. Sur ces mots, Frau Brand a mis un terme à son exposé et a ouvert les débats en compagnie de Madame Dr. Meili. Devant la porte, de nombreux enfants attendaient impatients. Dans le cadre du programme pour enfants, ils tenaient chacun une bougie faites main pour Madame Dr. Meili et Madame Dr. Brand.,

Pour clôturer l'Assemblée, le Président de l'A. S. H., Gabriel Lottaz, a souhaité de joyeuses fêtes de fin d'année à tous les participants en souhaitant que nous prenions part activement aux manifestations qui seront organisées pour le 40e anniversaire de l'A. S. H..

JOURNEE ROMANDE D'HEMOPHILIE

Samedi 4 juin 2005 au Signal de Bougy

Programme :

- 09.30 Accueil avec café et croissants
- 10.00h Introduction
Prof. Ph. de Moerloose, Dr. F. Boehlen, Gabriel Lottaz,
Jeannette Hostettler
- 10.30h Hémophilies et inhibiteurs
Dr. N. von der Weid, CHUV, Lausanne
- 11.00h Traitements de la douleur
Dr. M. Stalder/ Dr. P. Lovey, Hôpital de Sion
- 11.30h Organisation des Centres d'hémophilie en Suisse romande
Prof. Ph. de Moerloose, HUG
- repas**
- 14.00h L'utilité des registres et des études
Dr. F. Boehlen, F. Spiller, HUG
- 14.30h Le jumelage avec le Liban
Dr Cl. Khayat (Liban), Ali von Gunten, B. Imsand,
Dr. F. Boehlen
- 15.00h Conférence d'Alexandre Jollien
- 16.00h Fin de la réunion

Invitation



Camp d'été de l'A. S. H. 2005

Il s'agit de deux semaines dans le camp d'éclaireurs d'Arbon. On prévoit comme points forts le golf et l'autodéfense. Il restera encore suffisamment de temps pour d'autres activités au lac de Constance. Comme chaque année, on accordera du temps à des réflexions sur les médicaments, on apprendra à se traiter soi-même et on approfondira ses connaissances dans ce domaine. Dans le cadre de ce cours, les enfants sont considérés individuellement en répondant à leurs besoins.

Le camp est destiné aux enfants hémophiles et, pour autant qu'il y ait suffisamment de place, à leurs frères et sœurs ou à leurs amis entre 9 et 14 ans.

Une équipe expérimentée d'animateurs et d'animatrices, sous la direction du Docteur Willi Lutz, se réjouit de recevoir ton inscription.

L'inscription est à envoyer au Siège social de l'A. S. H. jusqu'au 31 mai au plus tard.



Turquie:

Dear Colleague,

The Hemophilia Society of Turkey is proud to invite you to the traditional International Hemophilia Summer Camp organized by our society. The camp is a dynamic period of time, aimed for the young PWH between 16-30 years of age. The attendees will have the chance to visit the mystical and natural wonders of **Istanbul**, spanning between two continents. The activities will include historical and cultural tours in Istanbul headed by Professional guides, the irresistible foods and drinks, swimming sessions, historical Turkish baths, special programs for the guests, musical concerts and many more surprises.

Treatment facilities will be available on a 24 hour basis. All you need to pay will be your travelling costs. The transfers to and from the airport, all accommodation and meals will be covered by the Society. We are sorry that we will only be able to accept the first 30 applicants. So, do not miss this special opportunity and decide quickly. The deadline for applications is 10th of June. The camp will take place in Istanbul between July or August about 10 days. We will give a second announcement and program details in May.

Best regards,
The Hemophilia Society of Turkey
International Summer Camp Organizing Committee

Contact Persons:
Mustafa TEKINEL & Serdar KARAMAN

Pour de plus amples informations, merci de vous adresser au Siège social.

La Bavière:

Un week-end en Bavière pour le père et l'enfant

J'ai eu la chance de connaître personnellement une famille allemande qui a un fils hémophile. Et, c'est ainsi que j'ai été invité en Allemagne avec mes fils hémophiles Tobias et Valentin à un week-end pour pères et enfants. C'était en octobre 2004 au lac de Chiem, à l'est de Munich. Ce week-end était organisé par la BBB, la „Bayrischen Bluter-Beratung“ (consultation bavaroise pour hémophiles). Sous la direction du sociopédagogue, Klaus Kienast, il nous a été donné de découvrir dans une atmosphère pastorale de jeunes hémophiles allemands accompagnés de leurs pères. A travers des activités communes comme faire du pain, bricoler des cerfs-volants, jouer dans un grand champ et discuter autour d'un feu de camp, les participants ont appris à se connaître. Les échanges étaient animés. Nous avons fait aussi une longue croisière en bateau sur le lac de Chiem qui nous a permis de jouir pleinement de la douceur de l'automne.

Comme la rencontre triangulaire 2004 l'a montré, les contacts transfrontaliers sont très précieux pour les hémophiles et leurs familles. Ce week-end pour pères et enfants l'a encore confirmé.

Jörg Krucker

Rotenbourg / Fulda:

14e séminaire von Willebrand, du 3 au 5 juin 2005

Cette année encore, notre rencontre d'information annuelle pour les personnes concernées par la maladie de von Willebrand a eu lieu à Rotenbourg / Fulda. Pour de plus amples informations sur la manifestation et pour obtenir le programme, veuillez vous adresser au Siège social.

Recherche de contacts:

Nous sommes les parents d'un enfant né en août 2004. Notre fils est atteint d'hémophilie B grave. Nous cherchons à élargir notre cercle de relations autour du lac de Constance à d'autres hémophiles, à des personnes touchées par la maladie de von Willebrand et à leurs familles. Nous pensons à des échanges de réflexions et d'expériences, à des rencontres, à l'amélioration des offres de garde dans la région du lac de Constance, à un soutien mutuel et à de l'entraide.

Nous nous réjouissons que vous preniez contact avec nous!

Christian Schepperle
Burkhard von Hohenfels Str. 10
78354 Sipplingen
Deutschland

Tel.: +49(0)7551-938620
Mobil: +49(0)15202-491039
E-Post: info@faktorIX.de
Internet: www.faktorIX.de

Deuxième Rencontre triangulaire

Du 15 au 17 septembre 2006 aura lieu la deuxième rencontre triangulaire à la chartreuse de Roggenbourg en Allemagne. Agendez déjà cette date. De plus amples informations à ce sujet vous seront données dans le prochain bulletin. <http://www.kloster-roggenburg.de>

**VORSTAND
MEMBRES DU COMITE**

Präsident / Président

Herr Gabriel Lottaz
Varnbühlstr. 11
9000 St.Gallen
Tel: 071 223 68 76
Tel.G: 071 493 25 25
gabriel.lottaz@shg.ch

Vizepräsident/Vice-Président

Herr Dr. med. Gérard Pralong
Ch. de la Roche 4
1073 Savigny
Tel: 021 784 08 23
Tel.G: 021 799 08 05
gerard.pralong@hopitaldelavaux.ch

Quästor/Questeur

Herr Christoph Krähenmann
Wehntalerstrasse 555a
8046 Zürich
Tel: 079 230 98 16
christoph.kraehenmann@bluewin.ch

**Präsident der ärztlichen Kommission
Président du com. médical**

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
rainer.kobelt@shg.ch

Beisitzer / Assesseurs

Herr Frédéric Amstutz
Endorf
3655 Sigriswil
Tel: 033 251 36 65
frederic.amstutz@shg.ch

Herr Bruno Bollhalder
Poststrasse 309
9622 Krinau
Tel: 071 988 23 14
Tel.G: 071 988 24 57
bruno.bollhalder@sg.ch

Frau Regula Imholz
Konstanzerstrasse 29
8245 Feuerthalen
Tel: 052 624 21 46
regulaimholz@tiscalinet.ch

Herr Jörg Krucker - Lutz
Im Rick 1
8588 Zihlschlacht
Tel: 071 422 60 54
joerg.krucker@freesurf.ch
Ansprechpartner Eltern(-gruppe)

Frau Jeannette Hostettler
15, ch. des Pétoleyres
1110 Morges
Tel: 021 803 10 69
hostettlerjeannette@hotmail.com
contact pour des jeunes familles

Revisoren / Reviseurs

Herr Pavel Nemecek
Im Bodenholz 39
8340 Hinwil-Hadlikon
Tel: 044 937 33 47
Tel.G: 044 914 22 22
Deloitte & Touche
Experta AG, Erlenbach

Herr Heinz Vetterli
Naglerwiesenstr. 82
8049 Zürich
Tel: 044 341 18 81
Tel.G: 044 292 87 21
vetterli.zurich@swissonline.ch

**GESCHÄFTSSTELLE
SIÈGE DE L'ASSOCIATION**

Frau Agnes Hausheer
untere Breitestrasse 6
Postfach 329
8340 Hinwil
Tel.: 044 977 28 68
Fax: 044 977 28 69
administration@shg.ch

**RECHTSANWALT SHG
AVOCAT ASH**

**Herr Dr. Kurt MEIER
Maitre Kurt MEIER**
Langstr. 4
8004 Zürich
Tel.: 043 322 09 90
Fax: 043 322 06 21

SAEB
unentgeltlicher Rechtsdienst
für Behinderte betr. Sozial- und Arbeitsrecht
FSIH
Service juridique pour personnes handi-
capées touchant les assurances sociales

Hauptsitz:
Bürglistr. 11
8002 Zürich
Tel: 044 201 58 26

Zweigstelle:
Schützenweg 10
3014 Bern
Tel: 031 331 26 25
Fax: 031 348 09 60

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

Aarau

Kantonsspital Aarau

CH-5001 Aarau
Tel.: 062 838 53 02
Fax: 062 838 53 99
Erwachsene
Prof. Dr. A. R. Huber
(andreas.huber@ksa.ch)
Tel.: 062 838 53 02
Kinder
Frau Dr. R. Angst
Notfalldienst: 062 838 53 10

Basel

Universitätsspital beider Basel

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)
PD Dr. D. A. Tsakiris
(dtsakiris@uhbs.ch)
den zuständigen Arzt des
Hämostaselabors verlangen
ausserhalb der Arbeitszeit:
gleiche Nummern
Kinder
Kinderspital
Onko-Hämatologie
Römergasse 8
CH-4005 Basel
Tel.: 061 685 65 65
Fax: 061 685 65 66
PD Dr. Th. Kühne (thomas.kueh-
ne@ukbb.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 04 64
Fax: 031 632 04 63
Kinder
Prof. Dr. A. Hirt
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
rainer.kobelt@shg.ch
Notfallnummer (rund um die Uhr)
031 961 61 15

Chur

Hämophiliezentrum

**Kantonsspital
Blutspendezentrum SRK**
CH-7000 Chur
Tel.: 081 353 15 54
Fax: 081 353 12 80
Dr. Th. Schulzki
(tschulzki@ilnet.ch)
Notfalldienst: Tel.: 081 256 61 11

Genève

Adultes
**Hôpitaux Universitaires
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)
Dr. F. Boehlen
Service de piquet 24 heures:
Tél.: 022 372 23 11, demandez
«le médecin de garde angio-
logie/hémostase»
Enfants
Hôpital des Enfants
rue Willi Donzé 6
CH-1211 Genève 14
Tel.: 022 382 47 12
Fax: 022 382 47 20
Mme. Dr. H. Özsahin
(aysse.h.ozsahin@hcuge.ch)
Service de piquet 24 heures:
Tél.: 022 382 45 55
(Hématologue péd. de garde)

Lausanne

Enfants
CHUV
Dépt. de Pédiatrie,
CH-1011 Lausanne
Tel.: 021 314 35 90
Fax: 021 314 33 32
Mme. Dr. M. Beck Popovic
(Maja.Beck-Popovic@chuv.hosp-
vd.ch)
PD Dr. N. von der Weid
(nicolas.von-der-weid@hospvd.ch)
Service de piquet 24 heures:
Tél.: 021 314 37 38

Luzern

Erwachsene
Kantonsspital
Hämatolog. Abteilung,
medizin. Klinik
CH-6000 Luzern 16
Tel.: 041 205 51 47
Fax: 041 205 21 97
PD Dr. Dr. W. Wuillemin
(walter.wuillemin@ksl.ch)
Dr. P. Raddatz-Müller
(pascale.raddatz@ksl.ch)
Notfalldienst: Nachts
Tel. 041 205 52 55
Kinder
Kinderspital
CH-6000 Luzern 16
Tel.: 041 205 11 11
Fax: 041 205 31 90
Dr. P. Imahorn
(patrick.imahorn@ksl.ch)

Sion

**Centre de Transfusion
Sanguine**
Av. Grd. Champsec
CH-1950 Sion
Tél.: 027 603 48 70
Fax: 027 603 48 78
Mme. Dr. M. Stalder
(michele.stalder@consilia-sa.ch)
Service de piquet 24 heures:
Tél.: 027 603 48 70

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)
Dr. W. Korte
(wolfgang.korte@ikch.ch)
Tel.: 071 494 39 73
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
oder Dienstarzt:
Tel. 071 243 71 11

Zürich

Erwachsene
Hämophilie-Zentrum
Gerinnungslabor D-Lab 28
Dept. Innere Medizin
Universitätsspital
CH-8091 Zürich
Tel.: 044 255 22 94
Tel.: 044 255 36 41
Fax: 044 255 45 45
Frau Dr. B. Brand
(brigit.brand@usz.ch)
ausserhalb der Arbeitszeit:
Tel.: 044 255 23 33, Dienstarzt
Hämatologie verlangen
Kinder
**Universitätskinderspital
Zürich**
Steinwiesstrasse 75
CH-8032 Zürich
Tel.: 044 266 71 82
044 266 73 07
044 266 71 11
Fax: 044 266 71 71
Herr Dr. Markus Schmugge
(markus.schmugge@kispi.unizh.ch)
Frau Dr. Eva Bergsträsser
(eva.bergstrasser@kispi.unizh.ch)
ausserhalb der Arbeitszeit:
Tel.: 044 266 77 66 oder
Tel.: 044 266 71 11

