

Bulletin

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



Bulletin n°110

Okcobre 2005

Impression

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

Editeur

A. S. H.

Siège social
untere Breitestrasse 1
Case postale 329
8340 Hinwil

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

CCP : 30-7529-3

Jours d'ouverture des bureaux : ma, me, ve

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.

Traduction en français

Madame N. Honegger

Relecture par l'A. S. H.

J.-C. Besson

Rédaction

Agnes Hausheer

Mise en pages

Thomas Hausheer

Parution du prochain bulletin n°111: Mi-mai 2006

Annexes

Invitation à la Rencontre familiale bernoise

Sommaire

Table des matières.....	2
Editorial.....	3-4
L'Association Suisse des Hémophiles a 40 ans	5
Rapport du Siège social	6
Réorganisation des centres d'hémophilie et de la COM ..	7-9
Atelier sur le thème «Sport et hémophilie»	10-11
Camp d'été de l'A. S. H. 2005.....	12-14
Invitation au camp d'été 2006.....	15
Camp d'été du Dr. R. Kobelt.....	16-17
Sortie sportive : Nordic-Walking	18
Cours de piqûres.....	19
Journée Romande.....	20-25
Nouveautés dans les préparations	26
Journée d'automne zurichoise.....	27-29
Adresses	31-32

Agenda 2006

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

Cours de piqûres à Saint-Gall
11 mars 2006

Sortie sportive : Nordic-Walking
18 mars 2006

41e Assemblée générale, Säntispark Abtwil
26 avril 2006

Congrès WHF, Vancouver
du 21 au 25 mai 2006

Voyage au et en faveur du Liban
fin avril - début mai 2006

Camp d'été du Dr. R. Kobelt à Kiental
du 29 juillet au 5 août 2006

Camp d'été de l'A. S. H. au Tessin
du 5 au 12 août 2006

2e rencontre triangulaire à Roggenburg (Allemagne)
du 15 au 17 septembre 2006

Congrès EHC en Bulgarie
du 22 au 24 septembre 2006

Journée zurichoise d'automne
29 octobre 2006

Editorial

Chères lectrices, chers lecteurs,

Dans le dernier bulletin, je vous avais présenté les objectifs définis il y a exactement 40 ans, lors de la fondation de l'A. S. H.. Je vous avais en outre conviés à nous faire part de votre vécu et de vos expériences à l'A. S. H. depuis sa fondation, au gré d'articles que nous publierions dans le présent bulletin.

C'est avec un immense plaisir que je délègue aujourd'hui ma fonction d'éditorialiste à Monsieur Prof. Dr. med. Eduard Gugler, l'un de nos membres fondateurs, déjà engagé dans la lutte pour les hémophiles bien avant la fondation de l'Association.

Bien à vous
Le président



Gabriel Lottaz

De la fondation de l'Association Suisse de Hémophiles

Par le Prof. Dr. med. Edouard Gugler

Jusqu'au milieu des années 50 du siècle dernier, les hémophiles suisses étaient complètement livrés à eux-mêmes. Leur traitement était le plus souvent confié au médecin de famille. Dans le monde médical, il y avait encore peu de spécialistes de l'hémophilie. Certains pionniers comme **Fonio** à Coire, **Feissly** à Lausanne, **Lenngenhager** à Berne ou **Koller** à Zurich étaient des exceptions. Toute hémorragie grave avait pour conséquences l'hospitalisation et des séjours en partie prolongés à l'hôpital. On se contentait d'administrer des transfusions de sang ou de plasma.

En 1958, j'ai été engagé au Laboratoire central de la CRS à Berne où j'ai pu travailler auprès du **Prof. A. Hässig** dans le nouveau laboratoire de coagulation. Dans cette fonction, je me suis très vite intéressé aux problèmes spécifiques liés à l'hémophilie. A l'époque, on publiait les premiers rapports sur l'utilisation d'une fraction de plasma - la fraction I selon Cohn - visant l'hémostase d'une hémorragie hémophile. A Berne, au centre de dons du sang, **Nitschmann** et ses collaborateurs mettaient au point une méthode permettant d'isoler la fraction I selon Cohn sur la base d'une combinaison de deux dons de sang et de la mettre à disposition sous forme lyophilisée. Se limiter à deux échantillons sanguins limitait considérablement le risque d'infection par l'hépatite C. La Suisse

était alors privilégiée dans la mesure où elle était l'un des premiers pays d'Europe à disposer d'un produit plasmatique de facteur VIII pour le traitement de l'hémophilie A. Ce n'est que beaucoup plus tard que l'on a pu développer une préparation équivalente pour l'hémophilie B.

L'utilisation de cette «**globuline antihémophilie CRS (GAH)**» a apporté un changement fondamental dans le traitement de l'hémophilie. Au début, ce produit était encore utilisé avec beaucoup de réserve. On ne l'administrait que lorsque les autres mesures déjà connues s'étaient soldées par un échec. On était encore loin d'une notion de prévention ou d'un autotraitement à la maison. Il n'en demeure pas moins que cette GAH a permis d'enrayer rapidement les craintes d'hémorragies et l'angoisse de la maladie.

Dans le domaine des situations d'urgence, les hémorragies articulaires constituaient les principaux problèmes de l'hémophilie, dans la mesure où la répétition d'une hémorragie endommageait considérablement l'articulation concernée et aboutissait à une invalidité croissante. Or, grâce à la GAH et à des mesures orthopédiques et physiothérapeutiques appropriées, nous pouvions désormais offrir un traitement. C'est la raison pour laquelle nous avons, en collaboration avec le Dr. W. Geiser, orthopédiste de Berne, démarré en 1961 le développement d'un centre de consultations pour hémophiles au Laboratoire central. C'est ainsi que nous avons pu, pendant trois ans, examiner et conseiller plus de 100 patients souffrant d'hémophilie ou d'autres troubles de la coagulation, et prendre contact avec leurs médecins traitants. Les patients provenaient des quatre coins de la Suisse, de Saint-Gall à Genève, de Bâle au Tessin. 60 % d'entre eux étaient des enfants. A cette époque, il n'existait aucun registre des personnes atteintes d'hémophilie. Il était donc difficile de trouver les adresses des personnes concernées. Les examens étaient gratuits ; les frais de voyage éventuels étaient pris en charge par la CRS. Les personnes aujourd'hui concernées par l'hémophilie auraient certainement du mal à imaginer dans quel état pitoyable étaient le plus souvent les articulations des patients que nous recevions : pieds bots équins avec réduction des possibilités de marche, contractions extrêmes de l'articulation d'un genou jusqu'à son blocage en position accroupie, blocage de l'articulation de la hanche en position de flexion, arthropathies douloureuses dans les articulations du coude et de l'épaule. On voyait souvent les patients arriver en chaise roulante ou avec diverses béquilles. Ce qui nous frappait le plus, c'était que les garçons que nous recevions souffraient de déformations précoces et donc déjà d'un degré d'invalidité proportionnel, avec toutes les conséquences évidentes sur leur vie scolaire et leurs loisirs.

Nous devons chercher pour les enfants des moyens et des possibilités de faire intervenir, dès que possible, des mesures de traitements appropriées, susceptibles d'enrayer de telles conséquences. C'est ainsi que germa en nous l'idée d'organiser des camps de vacances où les garçons pourraient se familiariser avec leur maladie et relativiser leurs craintes des hémorragies et de leurs conséquences. Pour ce faire, nous projetons de leur apprendre des exercices simples à pratiquer

tous les jours pour améliorer le fonctionnement de leurs articulations et de leur faire découvrir des activités sportives non violentes et adaptées à leurs conditions. Nous attendions aussi de ces camps l'effet positif du groupe sur l'individu qui a la possibilité de partager sa souffrance avec d'autres compagnons d'infortune et, par là-même, de devenir plus autonome et plus sûr de lui-même. Les camps visaient également à décharger un peu les familles du poids qu'elles avaient à porter. C'est en collaboration avec la clinique pédiatrique de Berne, la Croix Rouge Suisse et le soutien généreux de l'AI que le **premier camp** put être organisé en **1964** à **Arcegno** au Tessin. Nous étions déjà très conscients du risque encouru par la prise en charge pendant deux semaines d'enfants de 5 à 16 ans, atteints d'hémophilie grave. Nos scrupules se dissipèrent toutefois rapidement car le camp fut couronné d'un tel succès pour tous les participants, qu'il fut réorganisé les années suivantes, avec à chaque fois quelques modifications. Une nouvelle tradition, au sens véritable du terme, était introduite. Je me dois ici de nommer et de remercier personnellement le **Dr. R. Kobelt** dont l'engagement pour ces camps n'a jamais flanché, tant au niveau de l'organisation que de l'animation.

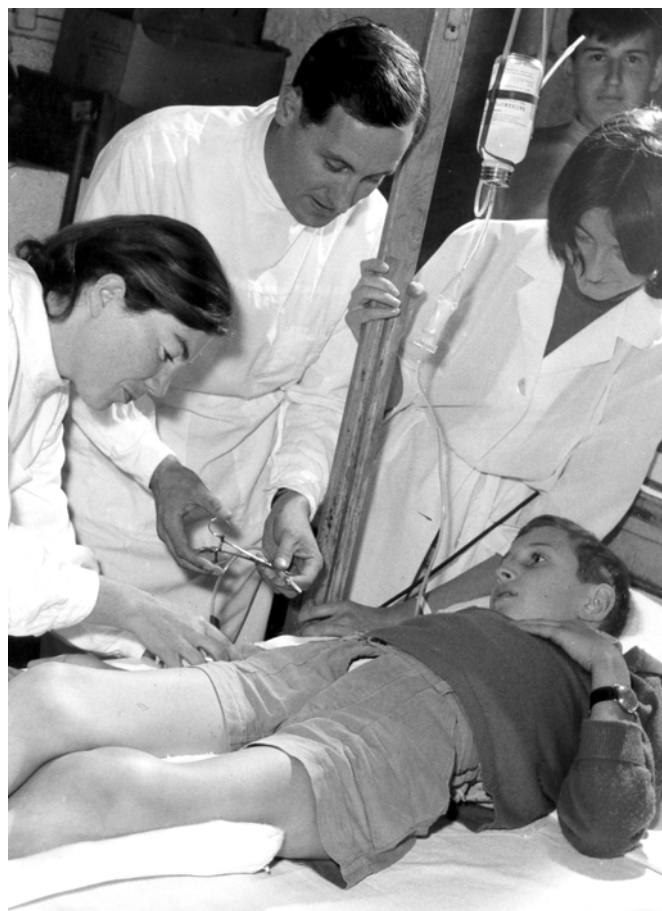
Par la suite, il s'avéra toutefois que les hémophiles n'avaient pas seulement besoin de soins médicaux et orthopédiques appropriés mais qu'ils se heurtaient également à toute une série d'autres problèmes liés à : l'école, le choix de leur profession, leur formation professionnelle, des problèmes dentaires, la planification familiale et la consultation en matière génétique, au sport, à des aspects psychosociaux et, en particulier, à un savoir-faire avec les assurances sociale et bien d'autres aspects de la vie quotidienne. Il était devenu clair que seuls quelques spécialistes ne pouvaient pas maîtriser toutes ces difficultés. On entendit s'exprimer de divers côtés le désir de fonder une association suisse d'hémophiles au sens d'un groupe d'entraide qui favoriserait une collaboration étroite entre médecins et patients. C'est ainsi qu'un certain nombre de médecins et d'hémophiles intéressés se retrouvèrent à Berne en juin 1965 pour une séance préliminaire visant à discuter les tâches, les statuts et les questions de financement d'une future association. Les objectifs fixés alors étaient les suivants :

- les nouvelles découvertes médicales sur la maladie et son traitement devaient être portées à la connaissance de tous les hémophiles suisses ;
- par une prise en considération de tous les aspects y afférents, le traitement de l'hémophilie devait être amélioré ;
- les recherches scientifiques relatives aux causes et au traitement des maladies de coagulation devaient être encouragées;
- les intérêts communs devaient être défendus auprès du public, des institutions et des administrations et il fallait encourager les contacts avec d'autres nations et des associations internationales.

L'Association Suisse des Hémophiles fut fondée à Berne le **9 novembre 1965**. Le premier Président était Monsieur A. Schwalm de Langenthal. Le premier président de la Commission médicale, Prof. F. Koller.

C'était il y a plus de 40 ans ! Depuis lors, l'A. S. H. est devenue une institution dont on ne peut plus se passer et qui tient, grâce aux progrès médicaux et aux multiples développements qu'elle a présidés dans le domaine de l'hémophilie, une place importante dans le domaine de la Santé publique en Suisse. Les soins octroyés aux hémophiles depuis 40 ans sont passés par des phases d'espoir et de peur, de confiance et de déception. C'est la raison pour laquelle on ne mettra jamais suffisamment l'accent sur l'importance d'une institution telle que l'A. S. H., en collaboration avec les centres de traitement régionaux.

Puisse l'A. S. H. poursuivre encore longtemps cette tâche fertile et couronnée de succès.



Prof. Dr. Gugler à l'oeuvre - 1er camp d'hémophilie en 1964 d'Arcegno au Tessin.

Bien chère A. S. H.,

Ironie du destin ou simple ignorance ? Mon grand-père hémophile a, dans ans les années 10 et 20 du siècle dernier, engendré non seulement un fils mais aussi six filles. Ma mère, une conductrice comme on le sais aujourd'hui, a également mis sept enfants au monde, avec une répartition toutefois différente : une fille et six garçons dont deux sont parfaitement sains. Moi et trois de mes frères portons la charge de l'héritage familial : l'hémophilie.

Mes jeunes années ont été empreintes d'ignorance de ce dont je souffrais, l'hémophilie. Tout ce que la plupart des gens savaient, c'est que cette maladie était connue à la cour d'Angleterre et dans des dynasties de tsars. Nous étions donc, mes frères et moi, taxés de «sangs bleus». Ce qui était triste c'était qu'en dehors de notre infirmité physique, nous n'avions vraiment rien de commun avec les aristocrates susmentionnés. Notre trésor, surtout, n'était pas aussi bien rempli que le leur. Il fallait avouer qu'il ne l'était même pas du tout. Nous étions pauvres. En plus, l'hémophilie n'avait pas encore été enregistrée dans le catalogue AI des infirmités congénitales. Les préparations de facteur VIII n'étaient pas encore connues et les transfusions sanguines ne faisaient, par exemple, pas partie des prestations obligatoires de la caisse maladie. Elles devaient être financées par le patient lui-même ou, le cas échéant, compensées par des dons de sang provenant de membres de la famille. Mon père s'était investi fréquemment dans le rôle de donneur.

Même les médecins et les dentistes n'étaient pas très brillants en matière d'hémophilie. Lorsque mon frère sain a eu un accident de moto, on l'a transporté immédiatement à l'hôpital cantonal, non pas en raison d'une petite blessure et d'un choc à la tête mais parce qu'il appartenait à une famille d'hémophiles. Le médecin de famille, quant à lui, ne perdait pas son sang froid face à un genou gonflé : il intervenait dans son cabinet au moyen d'une grosse seringue de ponction. Les dentistes, eux, nous refusaient, mes frères et moi, parmi leurs patients : le risque leur semblait trop important.

Le corps enseignant réagissait de manière très variée. Les uns nous enveloppaient de coton et nous interdisaient presque tout. Il me serait difficile d'énumérer le nombre de voyages et d'excursions scolaires auxquels je n'ai pas pu participer. Les autres pratiquaient la politique de l'autruche au point de ne pas nous accorder de dispense pour les cours de gymnastique. Les hémorragies articulaires en étaient les conséquences douloureuses.

Malgré l'hémophilie, les accidents de bicyclette, de moto et de voiture, quoique j'ai dévalé une pente de mollasse et bien que je sois tombé d'une fenêtre, je suis devenu adulte et contribuable. La lutte contre les agents fiscaux a alors commencé car aucun d'entre eux ne vou-

lait prendre en considération qu'un hémophile portait des coûts de maladie beaucoup plus importants que la moyenne des autres citoyens. Toujours est-il que mes objections régulières contre les dispositions en matière d'estimation fiscale se soldaient le plus souvent par un succès. La seule chose que je n'ai encore pas atteinte dans le canton de Saint Gall, c'est la garantie d'une défalcation forfaitaire. La raison est peut-être parce que l'A. S. H. m'a misérablement laissé tombé dans ma lutte contre une administration «pourrie».

En 1970, j'ai été une fois de plus hospitalisé à la suite d'un grave accident de voiture. En tant qu'assuré en chambre commune, il ne m'a pas été donné de rencontrer le médecin chef pendant les six premières semaines. Lorsque je l'ai vu apparaître et s'informer sur les mesures que l'on m'avait prescrites, *alea jacta erat* - pour ce qui était de l'articulation de mon genou. La conclusion était simple : il me fallait conclure une assurance complémentaire pour le service privé. Ma lutte contre la caisse maladie m'a conduit jusqu'au tribunal cantonal des assurances. Aujourd'hui, je suis bien l'un des rares hémophiles à bénéficier d'une assurance privée.

Tout ce vécu n'aurait pas été le mien en grande partie si l'Association Suisse des Hémophiles avait existé plus tôt. Si l'A. S. H. fêtait aujourd'hui ses 50 ou 60 ans au lieu d'être fière de 40 ans d'âge, j'aurais pu

- remettre dans les mains de mes professeurs la «feuille informative à l'attention du corps enseignant d'élèves hémophiles» et envoyer les «feuilles jaunes» aux médecins traitants ;
- savoir à tout moment quelle petite poudre m'administrer exactement au moyen de la liste des «médicaments autorisés» ;
- comme l'un de mes jeunes frères, participer à un camp d'hémophilie et y apprendre beaucoup sur ma maladie;
- peut-être éviter de faire cavalier seul contre les autorités fiscales et les caisses maladies.

Il n'en a pas été ainsi. Sans doute suis-je né trop tôt. Quoi qu'il en ait été, je suis heureux et reconnaissant qu'il y ait une A. S. H.. Si cette association n'existait pas, il faudrait l'inventer. Je ne dis pas cela parce que je suis un «fan» de l'associatif - je n'ai jusqu'à présent assisté à aucune assemblée - mais parce que l'A. S. H. publie un bulletin particulièrement informatif et surtout des pages jaunes d'une valeur exceptionnelle. L'A. S. H. a contribué, grâce à un travail précieux d'information, à faire en sorte que l'ironie du destin ne soit pas doublée d'ignorance. Merci à elle.

Avec tous mes vœux pour son anniversaire et mes remerciements les plus sincères.

René Köhl, août 2005.

Rapport du Siège social

Par Agnes Hausheer

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

1965. A cette époque-là, l'A. S. H. ne disposait pas encore de secrétariat. La Croix Rouge faisait office d'intermédiaire : elle fournissait les imprimés, s'occupait de réunir les articles, d'envoyer le bulletin et les circulaires. Avec le changement de présidence en 1968, une solution a pu être trouvée entre le Laboratoire central et le bureau du Président. Ce n'est que dix ans plus tard que l'on a créé le Secrétariat dont Madame Rosmarie Schawalder a été nommée responsable. Jusqu'à son changement de domicile à Zurich en 1991, elle a dirigé le secrétariat avec engagement et compétence, non sans gratifier en outre toutes les personnes concernées de sa sympathie.



Rosmarie Schawalder

Madame Ursula Hess a pris la relève. Mais les tâches ne répondaient pas à l'idée qu'elle en avait et, au bout d'un an, le secrétariat était de nouveau sans femme.



Myrta Angst

Nous nous souvenons tous de Myrta Angst, notre troisième responsable du Siège social, qui a malheureusement dû se démettre de ses fonctions en mars 1999 pour des raisons de santé.

Depuis, c'est à moi qu'il revient de gérer les multiples tâches et de répondre aux désirs de tous. Les nombreux défis parfois lancés n'ont en rien diminué ma motivation. Le traditionnel et le nouveau

ne sont pour moi que différents aspects d'un même courant que je m'efforce de suivre en pensant à nous tous.

Nous en sommes déjà à planifier les activités pour 2006.

Cours de piqûres : ils vont être encore proposés en 2006. Une date a déjà été fixée : le 11 mars à Saint Gall. D'autres cours sont prévus en juin dans les régions de Genève et de Berne, en fonction des intérêts.

Nous organisons aussi une **sortie sportive**. Le **Nordic Walking** est au programme. Veuillez déjà réserver la date du 18 mars et nous faire savoir ce que vous en pensez.

La prochaine **Assemblée générale** aura lieu le 29 avril au Sântispark d'Abtwil /SG. A l'ordre du jour de l'après-midi, il y aura une information sur le camp d'été.

Voyage au Liban : le voyage au et en faveur du Liban n'a pas pu avoir lieu cette année en raison d'une situation politique instable. Ce voyage a été planifié pour la fin avril ou le début mai 2006. Malheureusement, nous ne pouvons actuellement pas encore vous donner de date définitive plus précise.

Camp d'été : nous nous réjouissons de la confirmation donnée par Dr. Hengartner, médecin chef à l'hôpital pédiatrique de Saint-Gall. Il assumera la responsabilité des soins médicaux pendant le camp qui aura lieu au Centre Evangélique de Magliaso au Tessin, du 5 au 12 août 2006.

Vous souvenez-vous encore de la 1ère rencontre triangulaire dans la Chartreuse d'Ittingen ? La **2e rencontre triangulaire** aura lieu du 15 au 17 septembre 2006 au Cloître de Roggenbourg en Allemagne. C'est un centre d'accueil pour des familles dont les principaux intérêts sont orientés à l'environnement et à la culture. Nos collègues de "l'Hämsü" (la section sud de l'Association Allemande des Hémophiles) sont en pleins préparatifs.

La date de la prochaine **Journée d'automne zurichoise** est déjà fixée : elle aura lieu le dimanche 29 octobre 2006.

Toutes les feuilles informatives doivent être revues jusqu'à la fin de l'année et pouvoir être téléchargées depuis notre page d'accueil en format PDF.

Pour des raisons d'organisation, le bulletin paraîtra désormais fin mai et fin novembre, à partir de 2006.

Que tout l'or de l'automne vous éclaire de sa lumière et vous accompagne vers les portes de l'hiver.



Réorganisation des centres d'hémophilie et de la Commission médicale de l'A. S. H.

Par le Dr. R. Kobelt

Introduction

Vous trouverez dans ce bulletin une nouvelle liste des centres de traitement de l'hémophilie. Cette liste différencie les centres d'hémophilie des centres de référence et n'inclut plus différents lieux de traitement qu'elle mentionnait jusqu'à présent. La liste des membres de la Commission médicale de l'A. S. H. a également été modifiée : elle s'est étoffée de noms supplémentaires. L'article ci-après porte sur les étapes préliminaires à ces changements et sur les conséquences à attendre de cette nouvelle organisation.

J'aimerais commencer par rappeler quelques-unes des spécificités de l'hémophilie. Comme dans bien d'autres maladies chroniques, des complications en partie graves peuvent apparaître. Ces complications peuvent se manifester aussi bien de manière aiguë que se développer au fil de longues années. Contrairement à d'autres maladies, il existe pour l'hémophilie des traitements efficaces. Il est vrai que pour bon nombre de problèmes posés à long terme, les possibilités de traitement demeurent encore insuffisantes dès le moment où le syndrome s'est manifesté. Un traitement préventif optimal permet en revanche d'éviter de nombreuses conséquences tardives. Un autre aspect spécifique de l'hémophilie porte sur les coûts très élevés des médicaments nécessaires. Les soins doivent donc avoir pour objectif fondamental d'éviter autant que possible les complications sans toutefois perdre de vue les coûts. Comme l'hémophilie est une maladie rare, les médecins ne disposent le plus souvent pas des connaissances nécessaires à son traitement.

Les nouveautés apportées à notre liste ne doivent en aucun cas limiter les patients dans leur choix du médecin. Nous désirons toutefois mettre clairement en valeur les centres que nous savons être très engagés pour la cause des hémophiles. C'est la raison pour laquelle les centres que nous homologuons garantissent un niveau de prestation conforme au standard défini. Ces centres collaborent sans discontinuité et s'investissent activement dans la formation permanente. En outre, les nouvelles exigences et obligations donnent aux centres eux-mêmes des arguments supplémentaires en vue de discussions toujours plus difficiles sur les unités de production absorbant les coûts. Notre but est ainsi d'éviter que le standard de traitement de l'hémophilie dans notre pays ait à souffrir de mesures d'épargne effectuées au mauvais endroit.

Définition de la qualité dans le traitement de l'hémophilie

Bon nombre des qualités décisives requises dans le traitement individuel se traduisent assez difficilement en mots et ne peuvent guère être mesurées au moyen des méthodes que nous connaissons actuellement. C'est la raison pour laquelle nous avons choisi une procédure basée sur les

besoins des patients et qui a, en outre, l'avantage d'être simple et de coût avantageux. Comme chacun d'entre nous, le patient hémophile désire pouvoir vivre aussi normalement que possible! Dans le cas de l'hémophilie, vivre normalement suppose un approvisionnement suffisant en médicaments de bonne qualité : c'est une condition de base primordiale. L'existence de médecins spécialisés dans l'hémophilie est un autre aspect décisif : on désire rencontrer des médecins compétents qui prennent en compte les intérêts de leurs patients et s'engagent pour leur cause. En cas d'urgence, ils doivent aussi pouvoir être atteints quelle que soit l'heure du jour ou de la nuit. Le développement d'une base de confiance sérieuse suppose que le patient soit pris en charge pendant une longue durée par le même personnel soignant, lequel connaît alors bien son histoire et le profil de sa maladie. Pour finir, on apprécie les approches holistiques qui considèrent un état de santé donné comme le résultat d'un équilibre interactif entre le physique, le psychique et l'environnement. Le succès d'un traitement est proportionnel au degré de conscientisation de tous ces facteurs.

Expériences dans des centres étrangers

Il m'a été donné de pouvoir entretenir pendant de longues années des contacts avec de nombreux et de nombreuses collègues de centres à l'étranger et de savoir comment ils travaillaient. Il est vrai que les différences entre ces centres sont souvent considérables, tant au plan des équipements (espaces, matériel), qu'en ce qui concerne le nombre de personnes soignantes et les activités de recherches poursuivies. Mais ce qui frappe surtout, c'est que pour finir la "qualité" dépend le plus souvent de certaines personnes engagées depuis des années dans l'optimisation du traitement d'un grand nombre de patients, ce qui touche en premier chef les grands centres renommés. D'une manière générale, ces centres n'assument pas seulement des tâches d'un ordre purement médical mais garantissent aussi une riche palette d'autres prestations de services. Grâce à la grande expérience du corps médical, il est aussi possible dans ces centres de reconnaître suffisamment tôt les premiers signes de complications éventuelles et d'y répondre à temps par un traitement adapté.

La situation en Suisse

Il existe aussi en Suisse des centres d'hémophilie qui travaillent de manière équivalente. Mais il y a encore trop de lieux de traitement où l'on ne traite que certains cas d'hémophilie et qui disposent en conséquence d'une expérience réduite. Le nombre important de ces lieux de traitement s'explique par la structure décentralisée et l'organisation rurale dominante de notre pays. Il règne en outre chez nous une liberté médicale totale. Tout médecin est donc habilité à prescrire et à utiliser des préparations coa-

gulantes dans une quantité illimitée. On peut donc apporter de très bonnes solutions aux problèmes aigus mais accorder moins d'attention à la prévention de difficultés à long terme. Il faut avouer que les premiers signes de telles complications sont difficiles à reconnaître. Des médecins peu expérimentés et leurs patients seront donc souvent surpris par des problèmes «inattendus» qui auraient toutefois pu être évités !

L'une des tâches de la Commission médicale de l'A.S.H. consiste donc à faire en sorte que tous les hémophiles suisses soient traités de manière optimale. Il s'agit donc de poser certaines exigences en matière de traitement de l'hémophilie et d'évaluer les lieux de traitement en conséquence. Ainsi, les patients et les spécialistes qui adressent ces derniers à un lieu de traitement pourront d'autant mieux différencier un centre qui répond au standard défini d'un autre qui ne s'y conforme pas. Des dizaines d'années d'efforts ont permis de créer les bases nécessaires à la définition d'un tel standard de qualité et au démarrage d'une mise en application.

Centres d'hémophilie et centres de référence pour l'hémophilie en Suisse

Critères

Comme je l'ai déjà mentionné, nous avons consciemment renoncé à multiplier et à compliquer les conditions. Il n'en reste pas moins que nous nous appuyons sur certains critères mesurables, évalués de manière rétrospective, c'est-à-dire sur la base du travail effectif fourni. Sont à nommer :

- le nombre de patients traités régulièrement dans un centre ;
- l'expérience des spécialistes responsables ;
- la preuve d'une formation continue suffisante ainsi que la participation régulière aux réunions de la Commission médicale, et
- l'actualisation permanente des données de patients dans notre registre.

Dans le cas des centres de référence, il faut encore ajouter d'autres points qui ne seront pas détaillés ici. Ce qui est décisif c'est ce que vous pouvez, en tant que patient, attendre d'un centre reconnu :

Centre de référence pour l'hémophilie

Les centres de référence offrent à tout moment, 24 heures sur 24 et 365 jours par an, un soutien professionnel à un niveau spécialisé. A tout moment ne signifie d'ailleurs pas que le soutien est immédiat mais qu'il est fourni dans un délai raisonnable. Lors de problèmes aigus, le temps d'intervention d'un spécialiste expérimenté ne doit pas dépasser 30 minutes. Des tels spécialistes doivent avoir au moins le niveau d'un médecin-chef de longues années, diplômé d'une spécialisation : de tels médecins font partie de la Commission médicale de l'A. S. H.. Tous les centres de référence disposent en outre d'autres spécialistes dotés de qualifications supplémentaires, également disponibles sur rendez-vous. L'offre des centres de référence va bien au-delà du traitement de base proprement dit et englobe aussi toutes les compétences et les moyens nécessaires dans le cadre du traitement de problèmes rares et complexes. Quoiqu'il en soit de la spécialisation, il est impor-

tant de préciser que l'approche holistique tient une place importante. Il est fondamental que les personnes concernées et leur famille puissent participer régulièrement à des manifestations susceptibles de les intéresser. En cas de besoins, toutes ces prestations sont mises également à la disposition de spécialistes et de patients d'autres centres. Des contacts bien organisés avec des centres à l'étranger ainsi que certaines activités de recherche sont pour finir tout aussi importants qu'une collaboration active avec la Commission médicale de l'A. S. H.

Centre d'hémophilie

Là, les hémophiles reçoivent à tout moment un bon traitement de base, à proximité de leur domicile. Il va de soi que le/la spécialiste responsable du centre ne peut pas être atteint (e) 24 heures sur 24. C'est la raison pour laquelle il est nécessaire de garantir, par des mesures d'organisation précises, que les médecins de service disponibles opèrent selon des lignes directrices claires et sachent à quel autre centre ils peuvent faire appel pour un soutien ciblé ponctuel, en cas de problèmes difficiles.

C'est la raison pour laquelle les centres d'hémophilie collaborent étroitement avec un ou plusieurs centres de référence, ce que les patients peuvent aussi remarquer de diverses manières : ils reçoivent, par exemple, des informations sur les offres de centres de référence, relatives à des sessions ou à des cours destinés aux hémophiles. Il va de soi que l'on répond aussi de manière compétente et sur rendez-vous à des questions ou à des problèmes difficiles ou que l'on adresse le patient lui-même au centre de référence, le cas échéant. Selon les possibilités du centre, il peut arriver que la collaboration avec un centre de référence ne s'impose qu'en présence de problèmes considérables. Pour un autre centre, elle sera nécessaire plus souvent. Ce qui ne doit en aucun cas être évalué de manière dépréciative. Au contraire. Un patient se sentira d'autant plus en confiance qu'il dépend d'un centre qui reconnaît et respecte ses propres limites.

Pourquoi les hémophiles doivent-ils être traités dans des centres spécialisés ?

Dans de nombreuses situations, l'optimisation du traitement d'un hémophile requiert beaucoup d'expérience ou exige des mesures spécifiques que n'offre pas n'importe quel hôpital. Nous allons en nommer quelques-unes, sans toutefois perdre de vue que les mesures préventives se différencient du traitement de complications.

Appliquées de manière ciblée, les **mesures préventives** sont d'une grande importance chez les enfants et les adolescents. Il s'agit avant tout d'éviter certains problèmes que l'on ne traite pas encore de manière concluante. On peut ici nommer, en particulier, les lésions consécutives aux hémorragies qui ont souvent des retombées négatives sur la qualité de vie des patients concernés et de leur famille. L'idéal est de démarrer la prévention juste après le diagnostic de l'hémophilie. Cette prévention devrait d'ailleurs aller au-delà de la simple prophylaxie médicamenteuse basée sur des substitutions de fac-

teurs ! Il est bien entendu fondamentale que la thérapie substitutive soit reconsidérée au fur et à mesure, afin d'éviter, autant que faire ce peut, les lésions résultant des hémorragies. Au début, les parents doivent faire face à de nombreux autres problèmes qu'il est plus simple pour eux de résoudre avec une aide extérieure. En plus des aspects purement médicaux, ils doivent confronter des questions plus existentielles, relatives à l'organisation de leur vie avec un enfant atteint d'une maladie chronique plus ou moins grave. Dans une telle situation, les premiers contacts avec d'autres familles concernées sont d'une grande utilité. Il est également essentiel qu'on leur transmette assez rapidement des connaissances compétentes sur le traitement de l'hémophilie et un certain savoir-faire. Tout cela a pour but, d'une part, d'optimiser la santé du jeune hémophile, d'autre part, de sécuriser tous les membres de la famille, au point qu'il puissent avoir eux-mêmes une influence positive sur l'évolution de la maladie et qu'ils soient en mesure de prévenir des retombées négatives éventuelles sur la qualité de leur vie.

En dépit de tous les efforts fournis, des complications peuvent déjà apparaître pendant l'enfance. Les anticorps en sont souvent l'une des premières causes. En l'absence d'une procédure optimale, les conséquences peuvent être lourdes. Le traitement devrait donc être à mon avis discuté immédiatement après le diagnostic avec un centre expérimenté ! Chez les enfants, il existe aussi parfois d'autres problèmes complexes. Ce sont d'ailleurs les adultes qui sont les plus souvent touchés par les conséquences tardives d'hémorragies antérieures, les effets secondaires d'un traitement ou par d'autres problèmes importants. Comme dans toute situation complexe, l'expérience personnelle des spécialistes intervenants est décisive pour la suite de l'évolution. Il est impossible d'apprendre autrement que par le travail et la pratique tous ces détails qui mènent au succès d'un traitement ! Certains liens de causalité sont fondamentaux ; le choix de certaines méthodes, des médicaments, des dosages est un art qui ne s'improvise pas sans expérience ; il en va de même des informations que l'on livre au patient et de la manière de l'orienter. Qu'il s'agisse d'interventions chirurgicales ou de traitement médicaux complexes, le succès dépend d'abord et avant tout de l'expérience et de la routine.

Quel sens peut avoir maintenant cette réorganisation pour le patient que vous êtes ?

Le centre dont vous dépendez est déjà reconnu.

L'idéal est bien sûr que vous soyez déjà en traitement dans un centre d'hémophilie ou un centre de référence pour l'hémophilie reconnu et que vous vous y sentiez bien considéré et bien suivi. Dans un tel cas, ne manquez pas de soutenir votre centre en participant régulièrement aux activités qu'il propose. Pour le cas où vous ne seriez pas satisfait, informez-en directement la direction. Votre avis et vos propositions d'amélioration sont importantes et requises ! En l'absence de toute amélioration suite à votre initiative, veuillez vous adresser au Siège social de l'A. S. H..

Votre centre de traitement n'est pas reconnu.

Si votre lieu de traitement ne figure pas (plus) sur la liste des centres reconnus, cela peut avoir plusieurs raisons. Vous ne devez pas en déduire obligatoirement que vous êtes traité de manière insatisfaisante. Si les exigences susmentionnées sont remplies et si le traitement répond à toutes vos attentes, il y a de grandes chances pour que votre cas soit bien pris en charge. Commencez donc par demander à votre centre pourquoi il ne comparait pas sur la liste du bulletin de l'A. S. H.. Car cette liste ne demande qu'à être complétée, le cas échéant !

En revanche, si vous constatez que les traitements administrés jusqu'à présent sont insuffisants, mettez-vous à la recherche d'un centre reconnu dans lequel vous puissiez vous rendre régulièrement à titre complémentaire. Un bon médecin ne refusera certainement pas de répondre à votre désir car il pourra lui-même profiter de cette collaboration.

Bref, cette réorganisation a pour but

de garantir à tous les hémophiles suisses un traitement optimal susceptible de leur épargner toutes sortes de complications tardives qu'il est possible de prévenir aujourd'hui !

Puisse cette réorganisation nous rapprocher de manière décisive des objectifs visés !

Je remercie vivement mes prédécesseuses, Mesdames Dr. Meili et Dr. Hartmann, pour les idées qu'elles ont apportées à la rédaction de ce texte. J'aimerais rappeler ici qu'elles ont participé activement aux préparatifs de cette réorganisation, au même titre que les autres membres de la Commission médicale de l'A. S. H..

Sport et hémophilie

Par Regula Imholz

Avec mon fils et neuf autres garçons accompagnés de l'un de leurs parents ou des deux, je me suis retrouvée au restaurant Neu-Klösterli près du zoo de Zurich pour un atelier sur le thème : «la signification de la fonction musculaire dans l'état des articulations chez l'hémophile». L'atelier était organisé par la clinique pédiatrique de Zurich et parrainé par l'entreprise Baxter. L'animation était assurée par Monsieur Marco Herbsleb, chercheur diplômé dans le domaine sportif de l'université Friedrich Schiller d'Iéna en Allemagne.

La matinée a été consacrée à la théorie. Marco Herbsleb a d'abord expliqué comment le thème de l'hémophilie et du sport avait évolué au fil des années.

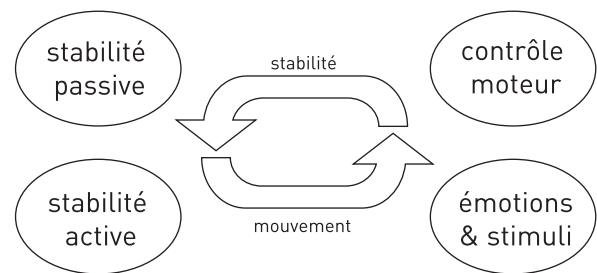
Jusqu'au début des années 70 - avant le début du traitement substitutif, on conseillait le plus souvent aux hémophiles de renoncer aux activités sportives. On pensait en effet que la meilleure prophylaxie des hémorragies articulaires était l'inactivité. Et puis, on a constaté que cette inactivité empêchait la musculature du squelette de se développer de manière bien coordonnée et de se fortifier, conditions élémentaires d'une protection optimale des articulations. Des études ont contribué à montrer qu'en comparaison d'une personne normale, la force musculaire et les capacités de coordination (interactions neuromusculaires) d'un hémophile sont nettement réduites ; il en résulte une dysfonction de la mobilité et des erreurs de positions qui favorisent l'apparition d'hémorragies dans

les articulations et, par là-même, le développement d'affections articulaires.

La prise de conscience de tels liens de causes à effets et des nouvelles possibilités offertes par le traitement substitutif ont permis de reconsidérer les choses et on a ouvert les portes du sport aux hémophiles. On en était toutefois pas encore à envisager une forme de sport thérapeutique visant à améliorer les fonctions articulaires souvent limitées.

A l'appui d'un graphique, Monsieur Marco Herbsleb a expliqué le fonctionnement d'une articulation qui est un ensemble complexe de structures et de fonctions subtiles :

FONCTION ARTICULAIRE



- **contrôles moteurs** par l'intermédiaire du système nerveux : comment le cerveau enregistre-t-il ce que le corps doit faire lorsque les muscles se contractent et lorsqu'ils se détendent ?
- **Emotions et stimuli, sphère psychique** : suis-je heureux, équilibré, motivé ou ai-je peur, suis-je tendu, d'humeur négative ?
- **Stabilité passive** : l'articulation stabilise par exemple, les cartilages, les os, la peau.
- **Stabilité active** : les ligaments et les muscles sont, par exemple, responsables de la mobilité de l'articulation.

Ce sont là autant d'éléments qui influent sur le fonctionnement de l'articulation. Quelqu'un, par exemple, dont la structure articulaire est saine peut ressentir des douleurs parce que le contrôle moteur est perturbé. Inversement, un dysfonctionnement de la structure articulaire peut influencer la fonction motrice ou la sphère psychique.

Sur la base des nouvelles connaissances acquises, un projet pilote de sport thérapeutique a été développé en Allemagne. Il porte le nom **HPE** (hémophilie & projet d'exercices) et il a pour but d'améliorer individuellement l'état articulaire de l'hémophile. L'idée de ce projet est d'établir un lien entre des camps de sport thérapeutique et des programmes d'exercices contrôlés à faire à la maison, de manière autonome. Pour de plus amples informations, il est possible de consulter le site Internet www.haemophilia-exercise.de.

La partie théorique a épuisé la concentration des jeunes. Peut-être leur est-il resté quelques initiales ne pouvant du reste inspirer que les enfants germanistes qui ont pu facilement faire de «**SPECH**», les premières lettres des cinq mots clés en cas d'accident sportif, le mot «**PECH**» qui signifie «malchance» et nous échappe volontiers lors de blessures sportives. Pour nous autres, francophones, il nous faudra trouver un autre moyen mémotechnique. Votre traductrice n'en a pas trouvé d'équivalent si éloquent. **SPGCS** peut tout au plus nous renvoyer à l'arithmétique et à son «plus grand commun» diviseur :

- S** comme «substitution»
- P** P comme «pause» : interrompre immédiatement l'activité sportive et immobiliser le segment corporel concerné.
- G** comme «glace» : utilisation immédiate de la cryothérapie qui entraîne dans les parties molles une réduction de l'hémorragie et de la tuméfaction par une contraction des vaisseaux sanguins. Le froid ralentit le métabolisme tissulaire et empêche l'augmentation de la destruction des tissus. Par ailleurs, le froid diminue la douleur.
- C** comme «compression» : un bandage pas trop serré est nécessaire, surtout lors d'épanchements, après une distorsion articulaire, une contusion, un hématome.
- S** comme «surélévation» : en surélevant le segment corporel, on diminue l'afflux de sang. Le sang issu des vaisseaux dont les tissus environnants sont envahis est d'autant mieux éliminé. Ce qui entraîne la diminution de la tuméfaction et des douleurs en résultant.

Le déjeuner en commun nous a offert un temps de partage. Les garçons ont été gratifiés d'un menu pour enfants pris autour d'une table commune, ce qui leur a bien sûr fait très plaisir.

L'après-midi a porté sur des exercices pratiques. Chacun des enfants a pu, en outre, bénéficier d'un examen physiothérapeutique.

Animés de manière compétente, nous avons appris avec beaucoup de plaisir différents exercices à travers un parcours d'appareils pour petits et grands. Ces exercices visaient la stabilisation des articulations, une meilleure coordination et une activation de la musculature. A titre d'exemples : un exercice d'équilibre sur une plateforme en mouvement, avancer et reculer sur un plateau d'abord large puis étroit, essayer d'attraper le lobule de l'oreille avec les doigts d'une main et le nez avec les doigts de l'autre main, croiser les bras dans un sens et puis dans l'autre ... et puis aussi des exercices de détente et de formation d'équipe, lorsque l'énergie des enfants débordait trop. On a activement tiré parti de la possibilité d'un examen physiothérapeutique des enfants, ce qui nous a tous et toutes beaucoup intéressés. En tant que mère, je souhaiterais qu'un tel type d'examen effectué par un spécialiste soit intégré au concept du traitement de nos enfants hémophiles. Cela permettrait de dépister à temps les erreurs de positions et de prendre les



mesures thérapeutiques appropriées.

Conclusion

- Une force musculaire bien développée et de bonnes capacités de coordination contribuent à diminuer les risques de lésions articulaires.
- Il existe des exercices simples tout à fait appropriés et intégrables à la vie quotidienne.
- Pour l'amélioration des états articulaires, de la mobilité et donc de la qualité de la vie, l'intégration d'un sport thérapeutique dans le concept du traitement de l'hémophilie serait un but intéressant.

Ah non ! On n'va pas remettre ça ... Par Willi Lutz

Comme c'était la troisième fois que nous passions nos vacances au refuge des éclaireurs d'Arbon, les participants connaissaient très bien le lieu. Il était donc clair pour tout le monde que nous n'allions pas "remettre ça" ..., en d'autres termes, faire de ce camp de vacances une prolongation de celui de l'année précédente. Nous envisagions autre chose. Nous n'allions plus révolutionner l'environnement du ruisseau et nous nous engageons à ne plus toucher le ballon de football pendant deux semaines. Plusieurs mutations importantes exigeaient une nouvelle hiérarchie parmi les participants. Il était intéressant d'observer la manière dont le groupe devait se restructurer. L'âge du groupe n'était pas homogène ce qui compliquait encore les choses. Certains, arrivés à l'âge de la puberté, affichaient non seulement un comportement voyant mais imposaient aussi des ambitions de pouvoir.

fectionner de manière individuelle. En présence de lésions de l'articulation du coude ou (moins fréquemment) de l'épaule, il est utile d'être prudent ou pour le moins d'employer une technique justicieuse, p. ex., de ne jouer qu'avec un bras.

L'exercice d'un art martial a occupé notre deuxième semaine, ce qui a permis de faire un lien avec l'année précédente. Encore une fois, Silvia Bren, maître diplômé de Ju-Jitsu, a su répondre aux besoins des participants. La lutte fait apparemment partie des occupations préférées des jeunes hémophiles. Je ne sais pas pourquoi, cela n'a d'ailleurs pas d'importance. Mais ce qui a été frappant, c'est qu'on a pu observer moins de querelles privées pendant cette deuxième semaine. Les occasions de confrontation étaient ordonnées et contrôlées. Ce regain de discipline a pu être aussi expliqué par la lassitude des disputes au fur et à mesure que l'on avançait dans la durée du stage. Les participants ont fait en fin de stage, devant leurs parents, une démonstration impressionnante de leurs capacités et des possibilités offertes par cet art martial.

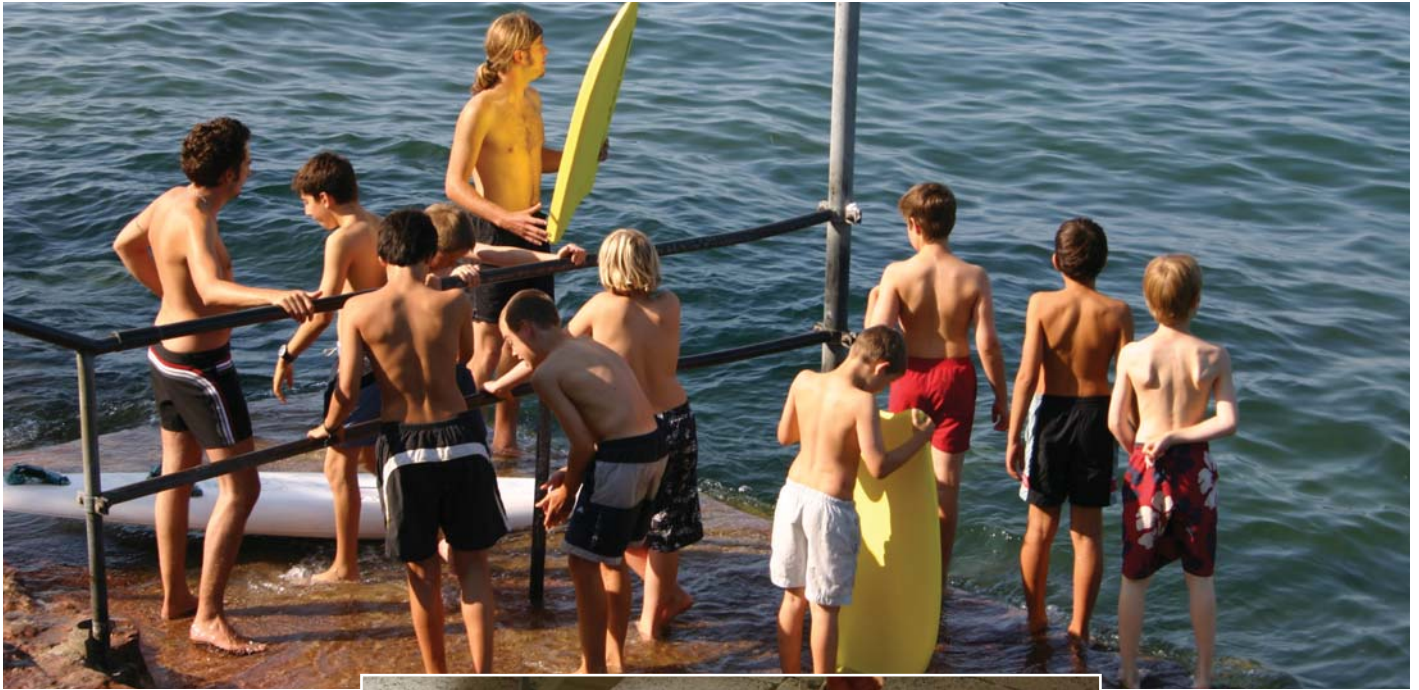
Pendant ces deux semaines, beaucoup de temps a été consacré à différentes petites excursions. C'est ainsi que nous avons fait partie des clients réguliers de la piscine Horn au bord du lac. Grâce à nos très bonnes connaissances de natation, nous avons pu nous risquer dans l'eau par tous les temps ; lors de vent et de vagues, nous étions



Non, il n'y a pas eu naufrage ! Nous revenons juste un peu mouillés d'une excursion avec la SRLG

Pendant la première semaine, nous avons suivi un cours de golf. Les jeunes y ont pris part avec discipline et concentration. Ils ont appris les différents coups de golf et intégré rapidement la terminologie spécifique à ce sport. A commencer par le putt sur le green qui consiste à envoyer la balle dans le trou sur une partie de gazon tondu très court. On réentraînait régulièrement l'envoi de la balle sur le driving range et c'est ainsi que la distance de 100 mètres a pu être rapidement vaincue de manière toujours plus régulière. Nous avons appris le chipp, un coup d'approche à proximité immédiate du green, si possible sensé atteindre le trou ou s'en rapprocher ; le pitch, un coup bref qui sert à vaincre des obstacles : la balle doit tomber à pic, ne pas rouler longtemps mais s'arrêter immédiatement. Le caddy et le nettoyage des chaussures après le jeu avaient un charme tout particulier. Je crois que le golf s'est avéré être un sport attrayant pour nos enfants hémophiles. Il leur a donné la possibilité d'être des heures entières en plein air, sur un terrain très varié, avec non seulement l'occasion de se mesurer à la concurrence mais aussi de se per-





même les seuls clients, en compagnie de la femme maître-nageur qui restait plus longtemps à son poste. Le nouveau trampoline flottant dont l'échelle de corde se remontait offrait une scène idéale à nos "seigneurs" 2005 qui luttaient à qui l'emportera autour de cette "fortification" aquatique improvisée. Cette attraction amortissait particulièrement les forces de l'équipe. On a aussi visité et construit des huttes fortifiées au bord de la Sitter. De véritables villes naissaient des mains de nos maîtres-maçons. Ceux qui n'avaient pas envie de s'investir dans une fonction d'architecte partaient à la découverte des poissons. Les connaissances expertes de Boris en la matière étaient très demandées.

Nous sommes aussi allés au cinéma en plein air organisé au bord du lac, pour une évasion dans un autre monde, en compagnie du dernier trappeur des montagnes rocheuses vivant au rythme des quatre saisons. Une excursion en pédalos nous a offert une possibilité de baignade supplémentaire dans l'eau chaude du lac. Avec la SRLG, nous n'avons pas été à l'abri de surprises : à vos pull-



overs ! A vos imperméables ! Prêts ? Partez ! Non, ça n'va pas recommencer Marc a initié nos résistants au fonctionnement du nouvel hydrojet 210 PS. Le débordement des vagues sur le pont n'était pas un harsard et tous les passagers ont été arrosés à souhait. Nos imperméables n'auraient effectivement pas été très utiles. Même la soirée de promenade au restaurant du lac improvisée pour évacuer de l'énergie en trop s'est soldée par une surprise attrayante. Monsieur Möhl, fondateur de la brasserie du même nom, a offert un "shorley Cassis" à nos participants communicatifs.

Le camp de cette année a été très animé et très varié. Il serait possible de raconter d'autres épisodes, comme la visite, par exemple, du corps des sapeurs-

pompier professionnels de Saint-Gall ou différentes émissions à la télévision hémophile.

Après six camps d'été pour l'A. S. H., j'ai décidé de passer le flambeau à une autre équipe. J'aimerais remercier tous les participants des dernières années pour ces semai-



Non, ça n'va pas recommencer ...

nes si passionnantes et pour cet adieu surprenant et cordial "non, ça n'va pas recommencer ... " auquel je m'associe. Je remercie tout particulièrement l'équipe d'animation constituée par Sibille, Sabina, Boris, Fabio et Peter, les deux professeurs de golf Sven et Edwin, Silvia Bren, Rita et Rosmarie, la SRLG d'Arbon, l'association des refuges d'éclaireurs d'Arbon et bien sûr aussi Monsieur Hanspeter Bonelli. Toutes ces personnes ont contribué au succès du camp d'été 2005 de l'A. S. H..

Le prochain camp d'été de l'A. S. H. aura lieu du 5 au 12 août 2006.



Visite des sapeurs-pompiers de métier de Saint-Gall.



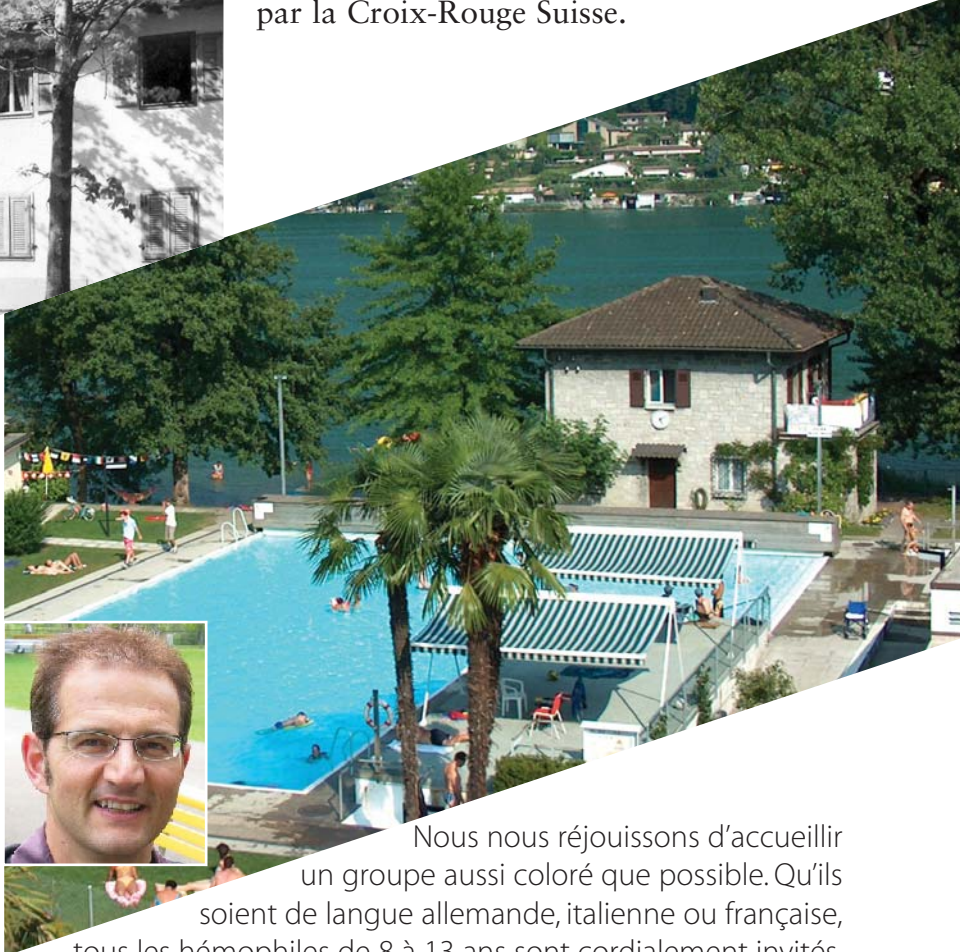
Pendant la pause, le caddy est à nous.



... cela aussi était un épisode important du camp.

Camp de vacances pour hémophiles

C'était en 1964. Un camp de vacances pour hémophiles avait lieu à Arcegno, au Tessin, du 10 au 22 août. 19 garçons de 6 à 16 ans participaient à ce stage organisé par la Croix-Rouge Suisse.



Aujourd'hui, environ 40 ans plus tard, notre regard se tourne encore une fois vers le sud. Nous sommes en voie de constituer une nouvelle équipe. Nous pouvons déjà faire savoir que la responsabilité des soins médicaux sera prise en charge par le Dr. Heinz Hengartner, médecin chef à l'hôpital pédiatrique de Saint-Gall.

Une date est fixée :

du 5 au 12 août 2006.

Des chambres ont été réservées dans la maison «Cedro» du Centre évangélique de Magliaso qui donne directement sur le lac de Lugano.

Nous nous réjouissons d'accueillir un groupe aussi coloré que possible. Qu'ils soient de langue allemande, italienne ou française, tous les hémophiles de 8 à 13 ans sont cordialement invités. Les intéressés sont priés de s'inscrire rapidement jusqu'à la fin 2005, au plus tard. Le nombre des chambres est limité.

Talon d'inscription pour le camp de vacances de l'A. S. H. en 2006

A renvoyer à : Association Suisse des Hémophiles, case postale 329, 8340 Hinwil jusqu'à la fin 2005 au plus tard.

Nom

Prénom

Date de naissance

Adresse exacte

Veillez vous inscrire rapidement (jusqu'à la fin 2005 au plus tard). Le nombre des chambres est limité.

Camp d'hémophilie 2005 à Einsiedeln Par le Dr. R. Kobelt

Notre camp d'été 2005 destiné aux enfants et aux adolescents hémophiles a eu lieu au refuge des éclaireurs d'Einsiedeln. Il s'est différencié de celui de l'année précédente non seulement par le lieu dans lequel nous étions mais aussi sur d'autres points. Nous avions certes de nouveau

24 hôtes hémophiles mais la structure d'âge du groupe était très différente : 13 enfants avaient entre 5 et 10 ans et seuls 4 participants avaient plus de 16 ans. L'équipe d'animation incluait 3 mères de participants, ce qui a conduit des frères et soeurs et des amis d'hémophiles à se joindre à nous. Pour finir, nous étions au total 38 personnes de façon permanente. La tour de Babel était notre lot quotidien : en plus des trois langues de notre pays et de leurs divers dialectes, on pouvait entendre le bon allemand, l'anglais, le japonais, le suédois, l'espagnol et le hollandais ! La grandeur et la composition du groupe ont bien sûr eu des incidences sur l'organisation du camp et sur le programme. Cette année encore, on a vu s'installer immédiatement cette atmosphère sensationnelle et typique, si appréciée de nos visiteurs : la joie nous a accompagnés jusqu'à la fin de la semaine.

Dans ce qui va suivre, je vais parler du programme et de quelques aspects particuliers de la semaine.

Einsiedeln nous a offert tout ce dont nous avons besoin pour un camp : un bel environnement avec des montagnes, des forêts et un lac. La localité elle-même est riche en curiosités historiques. On y bénéficie de nombreuses commodités (pour les achats nécessaires). Nous avons par ailleurs été bien accueillis par les autochtones avec lesquels nous entrons en contact. La région étant un axe de gravitation pour les nuages, nous avons appris à nous réjouir des heures ensoleillées et d'un autre avantage : nous n'avons pas été importunés par les moustiques.

Le «refuge d'éclaireurs» est en lui-même très moderne et bien aménagé. L'espace est tel que nous avons eu suffisamment de place pour toutes nos activités : la salle de traitement était spacieuse et nous avons pu bénéficier d'un espace spécial pour les examens de médecine sportive.

Notre programme a pu répondre à tous les goûts. En présence de différences d'âges importantes, il était utile de programmer des occupations parallèles. Voici, en résumé, quelques activités du stage :

gymnastique matinale, fabrication de scoubidou, production d'huiles de massage à base de différentes huiles essentielles, traitement de granulés en plastique coloré pour la fabrication de disques d'éclairage, détente dans notre propre piscine, visite de la localité d'Einsiedeln, de son église abbatiale baroque et de son musée du pain d'épice, ...

promenades le long des rives pittoresques du Sihlsee et baignades dans son eau froide, toutes sortes de jeux de groupes et de jeux familiaux, des soirées de contes pour bien dormir et à titre de cerise sur le gâteau ...

un programme de survie en trois points animé par le grand professionnel Christoph Hagen qui, par ailleurs, entraîne les membres d'unités spéciales de diverses troupes ...

Notre programme visait à mieux connaître notre environnement naturel et à savoir utiliser avec respect ce qu'il nous offre pour (sur)vivre. Petits et grands ont pu, en partie, tous participer à ce programme et s'occuper dehors sous la pluie. Pour couronner l'occasion, on a dormi dehors. Il ne restait plus que les aventuriers les plus tenaces et ils ont énormément appris :

sur la manière dont on se protège, par exemple, de la pluie et du froid et comment on peut se confectionner un lit plus ou moins confortable ; sur la manière de trouver du bois sec dans un terrain humide et d'allumer un feu sans allumettes ; sur la manière de répondre à un petit besoin urgent ; sur les plantes de l'environnement que l'on peut utiliser pour se nourrir et sur la manière de les préparer ; sur les animaux qui vivent autour de nous et sur l'identification de leurs cris ; sur la pêche au harpon ; ... Bref sur toute une série de choses pratiques. Autour du feu de camp, Christoph nous a encore raconté bien des choses intéressantes sorties directement de la

malle inépuisable de ses expériences.

A la fin du stage, il a fallu remettre les lieux en place, de manière à ce que l'on ne remarque plus notre passage au bout de quelques jours. A cette occasion, j'aimerais remercier la famille Kälin de Feusisberg pour l'autorisation qu'elle nous a donnée de résider sur ses terres.

C'était un vrai plaisir de voir avec quel engagement, quel enthousiasme et quelle endurance nos jeunes se sont mis au travail, même lorsque les conditions étaient inhabitu-



elles et désagréables. On le devait aussi certainement à Christoph qui a réussi, par son programme, à créer un climat de grande motivation. Merci à lui !

Marco, Christian et Sylvie de la médecine sportive de l'université de Jéna étaient de nouveau de la partie. Ils étaient même cette fois accompagnés du petit Joël qui a apparemment eu plaisir d'être avec nous, malgré ses dix mois. Tous les matins, ils ont offert un programme de gymnastique pour hémophiles. Chaque participant a pu bénéficier juste après un examen médical approprié. Nous devrions être en mesure de publier bientôt les nombreuses données disponibles. Comme d'habitude, l'équipe de sport nous a aussi accompagnés et soutenus dans nos autres activités. C'était encore une fois génial. Merci à eux !

Camilla Wensing mérite aussi un grand compliment ! Elle s'est occupée cette année d'une grande partie des préparatifs, s'est improvisée chauffeur de l'un des bus de location, a établi le plan des menus, fait les courses, exécuté une grande part des tâches culinaires et a investi clairement le rôle de la «bonne fée» du camp. Dans ses fonctions, elle a été soutenue par **Anne et Barbara** qui se sont surtout occupées des jeunes enfants. Merci à elles aussi.

Si la joie a été notre moteur commun, nous n'avons pas oublié pour autant que nous n'étions pas là pour notre seul plaisir ! En plus des membres de l'équipe de la médecine sportive, il y avait **notre médecin de camp à qui la tâche n'a pas été épargée**. L'accent a été mis sur les plus jeunes qui avaient besoin d'être initiés à l'exercice des piqûres. A la fin du camp, un diplôme de praticien de la piqûre a pu, sous des applaudissements retentissants, être remis à cinq participants, fiers de leurs capacités. En revanche, aucun des plus âgés n'a obtenu de diplôme théorique. En plus de la formation, il y avait les traitements individuels à exécuter, depuis les soins de petites blessures jusqu'à des problèmes plus complexes.

J'aimerais encore rendre hommage à tous les participants ! **Sämi, Mantschi et Flavio** ont animé chacun un groupe de cuisine et collaboré intensivement à la garde des enfants et aux programmes. Oli s'est en outre occupé de la documentation vidéo du camp. Nos animateurs auxiliaires, Luca, Mikey et Oliver les ont vigoureusement soutenus. En dehors des plus jeunes, les participants ont pra-

tiquement tous (plus ou moins) apporté leur contribution aux tâches afférentes à la cuisine. Pour finir, il faut ajouter que nos jeunes ont tous pris part avec intérêt et enthousiasme aux activités programmées. Nous avons malheureusement oublié au début du camp de confisquer les «gameboys», si bien que certains ont dû être parfois rappelés à l'ordre des activités proposées. Nous avons trouvé cela dommage et nous nous promettons bien de ne pas renouveler cette erreur l'année prochaine !

Je ne terminerai pas cet article sans omettre de remercier également la maison LCB Behring qui a parrainé le camp de cette année. Monsieur Hans König, le responsable compétent de l'entreprise nous a en outre accompagné et soutenu dans le programme «outdoor». Merci !



Ces dernières années, nous avons organisé quelques jolis camps dans des régions plus éloignées, non sans des charges plus importantes. A mon avis, l'investissement considérable d'un camp lointain est d'autant moins lourd qu'il dure plus longtemps. En considération des nombreuses demandes de participations, il n'est plus possible d'envisager des voyages au si long cours. Un camp dans une région proche est toutefois moins intéressant pour d'anciens habitués. C'est la raison pour laquelle je suis reconnaissant à tous les participants d'avoir été à nouveau présents. Sans eux, l'expérience manquerait aux plus jeunes à qui ils servent d'une certaine manière de modèles ! Par ailleurs, nous ne pouvons pas avoir pour objectif d'atteindre le plus grand nombre possible de participants. Car, au-delà de 40 personnes, un tel style de camp ne peut plus être réalisé. Nous avons donc décidé de nous conformer encore l'année prochaine au style déjà éprouvé, puisse un camp du même genre nous redonner autant de joie dans les instants que nous

passons ensemble.

Le prochain camp aura lieu à Kiental du 29 juillet au 5 août 2006.

Sortie sportive – Samedi 18 mars 2006



Bien-être de l'esprit et du corps en pleine nature.

Nordic-Walking pour jeunes et moins jeunes.

Lieu de rendez-vous : Äquilibris Frenkendorf, Bahnhofstrasse.
Nous démarrons l'échauffement à 09:30 heures avec café et croissants.

Nous assistons ensuite à un exposé du Dr. Marco Caimi sur le thème : "pourquoi les écureuils ne sont pas gras ..."

Nous changeons ensuite de tenue pour entreprendre le circuit de nordic-walking, avec pause restauration et rafraîchissements. La journée s'achève à 14:00 heures.

Si cela vous dit,

envoyez-nous votre inscription jusqu'à la fin 2005, à l'adresse que vous connaissez déjà :

A. S. H., Case postale 329, 8340 Hinwil

Par téléfax : 044 977 28 69

Par e-mail : administration@shg.ch

Inscription à la journée de Nordic-Walking du 18 mars 2006

A envoyer à l'A. S. H., Case postale 329, 8340 Hinwil ou par téléfax, au 044 977 28 69.

Nom

Prénom

Adresse exacte

Merci. De plus amples informations sur la journée seront envoyées après réception de l'inscription.

Journée Romande

Par Fr. Boehlen et P. de Moerloose

La Journée Romande d'Hémophilie a lieu le samedi 4 juin 2005 au Signal de Bougy et a accueilli une cinquantaine de participants (patients, familles, soignants, membres de l'ASH, etc.). La journée s'est déroulée dans une ambiance très chaleureuse et conviviale. Nous remercions encore vivement Mme Jeannette Hostettler et Mme Agnès Hausheer pour l'excellente organisation de cette journée.

Nous vous proposons un résumé des différentes interventions qui ont eu lieu durant cette journée.

Hémophilies et inhibiteurs

(Dr Nicolas von der Weid, CHUV, Lausanne)

Dans les pays occidentaux, toute une palette de facteurs de coagulation, soit extraits du plasma sanguin, soit recombinants, sont à disposition pour le traitement de l'hémophilie A et B. Les complications liées à la maladie (hémorragies graves voire mortelles, arthropathie hémophilique) sont ainsi devenues rares, même si elles n'ont pas complètement disparu, et concernent surtout les hémophiles actuellement adultes.

Les complications infectieuses (maladies virales transmises par les produits sanguins comme les hépatites ou le SIDA) sont elles aussi devenues exceptionnelles grâce à toutes les mesures de précaution entourant les donneurs de sang, les étapes de purification des facteurs de coagulation et les produits issus du génie génétique. L'on peut dire alors que le développement d'un inhibiteur contre le FVIII ou le FIX est actuellement la complication la plus importante du traitement de l'hémophilie dans nos pays.

Dans l'hémophilie sévère, le patient ne peut pas produire la protéine appelée FVIII ou FIX ; cette molécule lui est inconnue. Il n'est donc pas très étonnant que le système immunitaire de ces patients reconnaisse cette protéine comme « étrangère » lorsqu'elle est présente dans le sang après une injection intra-veineuse. Certaines cellules du système immunitaire, les lymphocytes B, vont produire alors des anticorps spécifiquement dirigés contre le FVIII ou le FIX, anticorps qui neutralisent l'activité du FVIII ou du FIX. Les hémorragies ne répondent plus à l'administration du facteur anti-hémophilique habituel, le patient est à haut-risque d'une hémorragie grave, voire mortelle.

On pense qu'environ une petite moitié des hémophiles A sévères développeront un inhibiteur contre le FVIII ; ce pour-

centage est beaucoup plus faible dans l'hémophilie B (< 5%). Le risque de développer un inhibiteur dépend de la génétique (race, sévérité de l'hémophilie, type de mutation) mais aussi de l'âge lors de la première administration et du type de traitement (la prophylaxie primaire débutée juste après le premier anniversaire semble idéale); il est maximum dans les premiers 10-20 jours d'exposition. Heureusement, ces inhibiteurs sont le plus souvent présents à un taux faible (< 5 unités Bethesda, on parle d'inhibiteur low-responding) et ceux-ci sont très souvent transitoires. Pour ces patients, il suffit d'augmenter la quantité de FVIII injectée à titre prophylactique ou thérapeutique pour obtenir une efficacité clinique et stopper ou prévenir efficacement les hémorragies. Pour le 10 à 15% des hémophiles A qui développent un inhibiteur high-responding (> 5 unités Bethesda, parfois plusieurs centaines d'unités !), le FVIII perd toute son efficacité et ne peut plus être utilisé. La prophylaxie doit être stoppée et les hémorragies (qui ne sont pas plus fréquentes qu'en l'absence d'inhibiteur) doivent être traitées par un produit alternatif, soit le FVII activé recombinant (NovoSeven®) ou le FEIBA®. Dans la majorité des cas, les inhibiteurs high-responding ne disparaissent pas spontanément ; il faut alors entreprendre une « désensibilisation » appelée induction de tolérance immune (ITI). Il existe différents schémas de ce traitement qui doit absolument être effectué par un spécialiste du traitement de l'hémophilie dans un centre agréé.



Le traitement de la douleur chez le patient

avec hémophilie (Dr Pierre-Yves Lovey, Service Régional de Transfusion Sanguine CRS, Sion)

La douleur s'inscrit intimement dans le vécu quotidien des personnes hémophiles. Partie intégrante de la maladie, elle ne doit pas être considérée comme une fatalité et, bien que souvent complexe, sa prise en charge est indispensable.

Douleur aiguë

La douleur aiguë est un symptôme devant être perçu chez le patient avec hémophilie comme un signal d'alarme d'une hémorragie. L'injection du facteur manquant est alors prioritaire et doit être réalisée sans attendre. C'est le plus souvent avec le temps que le patient apprend à interpréter les sensations correspondant à la survenue d'une hémorragie (picotements ou sensation de tension dans l'articulation précédant les signes cliniques d'hémarthrose : douleur, tuméfaction et limitation de la mobilité). Plus cette évaluation est fine, plus l'injection du facteur de coagulation peut être rapide et plus vite la douleur est maîtrisée.

Une fois la substitution administrée, le paracétamol ou si nécessaire la morphine et ses dérivés constituent le traitement antalgique de base, s'il s'agit de douleurs musculaires ou articulaires. Si un nerf est lésé, on privilégiera les antidépresseurs et les anti-épileptiques. Le sachet de glace constitue un excellent antalgique ; la glace ne doit pas être appliquée à même la peau car elle risque d'entraîner des « brûlures ».

La ponction de l'articulation peut être nécessaire en cas d'hématome important afin de diminuer rapidement la douleur et de diminuer les effets endommageant du sang sur le cartilage articulaire. Elle requiert une grande vigilance car elle peut elle-même être douloureuse et peut provoquer une lésion de la synoviale et donc un saignement.

Douleur chronique

En cas de maladie des articulations inflammatoire ou dégénérative (synovite, arthropathie chronique), la douleur peut être chronique et très importante. Dans ces cas, les anti-inflammatoires sont souvent très efficaces mais leur utilisation n'est pas sans danger : ils risquent de provoquer des saignements.

Aspirine®

Les médicaments à base d'acide acétylsalicylique (type Aspirine®) sont interdits lors d'hémophilie grave et de moyenne gravité, car ils conduisent à des hémorragies. Lors d'hémophilie légère (faible carence en facteur VIII, respectivement IX), il faut évaluer leur pertinence et leur prescription peut être indiquée dans certaines affections, comme celle des maladies cardiovasculaires accompagnées d'un risque d'occlusion vasculaire.

Anti-inflammatoires sélectifs de la COX-2

(Vioxx®, Celebrex® et Bextra®)

Ces médicaments sont ou ont été souvent prescrits chez les patients porteurs d'hémophilie car, contrairement à

l'Aspirine® et à certains autres médicaments anti-inflammatoires, ils n'altèrent pas la fonction des plaquettes (pas de risque accru d'hémorragie) et ont une meilleure tolérance digestive.

Toutefois, un nouveau risque a été établi à l'automne 2004, concernant le Vioxx® et le Celebrex®. Des études ont révélé un accroissement (modéré) du risque de thrombose (infarctus du myocarde et accident vasculaire cérébral) chez des patients prenant ces médicaments pour une longue période (risque observé après 18 mois de traitement) et dans une nouvelle application (prévention des tumeurs du côlon). Ces résultats ont conduit au retrait du Vioxx® et à une limitation d'emploi du Celebrex®. De plus, l'autorisation de Bextra® a été suspendue au printemps 2005, pour cause d'aggravation du risque d'effets secondaires cardiovasculaires et allergiques.

Cependant, on ignore pour l'heure si ce risque cardiovasculaire est en corrélation directe avec la sélectivité COX-2 des anti-inflammatoires et si ce risque est aussi présent avec les autres anti-inflammatoires. Par conséquent, et jusqu'à ce que de nouvelles données soient disponibles, les anti-inflammatoires ne doivent être pris, qu'après évaluation soigneuse du rapport risque/bénéfice, chez les patients qui présentent des facteurs de risque cardiovasculaires (hypertension, excès de cholestérol, diabète, tabagisme,...), des obstructions artérielles ou des antécédents d'infarctus du myocarde, d'angine de poitrine ou d'accident vasculaire cérébral. Il convient aussi d'administrer la dose efficace la plus faible, pendant une durée de traitement aussi courte que possible. Outre les possibles complications cardiovasculaires, il faut aussi prendre en considération les risques de complications gastro-intestinales, rénales, hépatiques et cutanées de ces substances.

Orthopédie

Lorsque les articulations sont très abîmées, une intervention chirurgicale réparatrice (remplacement partiel ou total de l'articulation abîmée, blocage de l'articulation pour la rendre indolore ou stable) peut être envisagée pour diminuer les douleurs et améliorer la qualité de vie du patient. D'autres interventions dites « conservatrices », visent à stopper les dégradations orthopédiques. L'ostéotomie de valgisation ou de varisation, permet, par la section d'un os long, de réaxer l'articulation et de mieux répartir les appuis de l'articulation qui souffre. Cependant aucune intervention chirurgicale n'est dénuée de risques et rapport bénéfice/risques doit être bien évalué.

Kinésithérapie

Elle intervient aussi bien au niveau de la prévention des accidents hémorragiques qu'au niveau de la gestion des accidents aigus et des douleurs associées. Différents exercices peuvent être proposés : recherche de positions antalgiques, évitement des activités qui augmentent ou déclenchent la douleur, détente par le toucher, massages, drainage ou mobilisations douces.

Centres de traitement de la douleur

Ils permettent, par le biais d'une équipe soignante pluridisciplinaire, une prise en charge de la douleur dans chacune de ses composantes : physique, psychologique et sociale.

L'utilité des registres et des études

(Dr Françoise Boehlen et Franziska Spiller, HUG, Genève)

Dans le cadre de la prise en charge de patients avec une maladie peu fréquente, les médecins sont souvent amenés à participer à des registres ou des études dont le but est de répertorier les patients pour mieux connaître la maladie, améliorer la prise en charge et le traitement.

L'unité d'Hémostase des Hôpitaux Universitaires de Genève (HUG) participe actuellement à :

A) 3 registres de patients avec hémophilie (PAH) :

- Le registre des HUG des PAH. Ce registre interne se présente sous forme d'une liste de patients avec PAH et autres diathèses hémorragiques (maladie de von Willebrand, déficit dans un autre facteur de coagulation que les facteurs VIII et IX). Cette liste est distribuée au CAU (Centre d'Accueil et d'Urgences) de façon à ce que, si un des patients inscrits dans ce registre se présente au CAU, une alerte informatique apparaisse signalant que ce patient est à risque hémorragique et que le médecin de garde du centre d'hémophilie des HUG doit être contacté.

durant l'année écoulée (traitement prophylactique ou à la demande ? traitement par dérivé plasmatique ou produit recombinant ?). En cas d'urgence, ce registre, qui peut être consulté par tous les médecins des centres d'hémophilie en Suisse (et uniquement par eux), permet de retrouver rapidement les renseignements indispensables à une prise en charge optimale (registre informatisé), même si le patient est hospitalisé ou consulte dans un autre centre d'hémophile que celui où il est habituellement suivi.

- Le registre EACH (European Acquired Haemophilia Registry). Ce registre recense les patient(e)s qui développent une hémophilie acquise (hommes ou femmes, qui pour diverses raisons, développent au cours de leur vie un anticorps contre leur propre facteur VIII faisant qu'ils ou elles deviennent hémophiles). Il s'agit d'une maladie très rare, grave et souvent difficile à traiter, d'où l'utilité de ce registre.

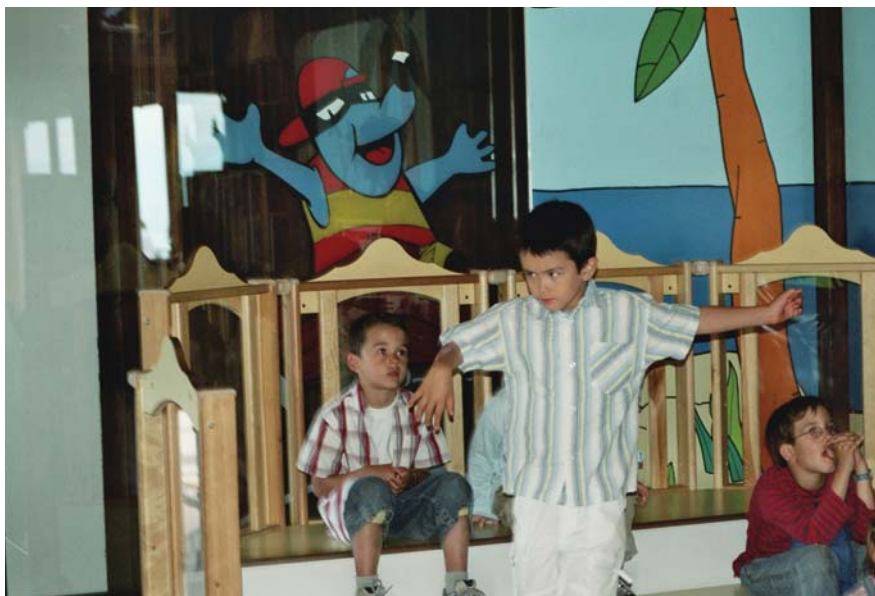
B) 4 études concernant les PAH :

- L'étude ESCHQoL (European Study of Clinical, Health economic and Quality of Life outcomes in haemophilia treatment). Cette étude est financée par la communauté européenne mais nous avons eu la chance de pouvoir y participer (22 pays européens plus 2 dérogations obtenues pour la Suisse et la Turquie). Les buts sont, de façon très résumée, a) de demander aux PAH comment ils estiment leur qualité de vie, b) de faire un point médical sur les atteintes articulaires ou autres problèmes hémorragiques ou infectieux ainsi que sur les traitements, et c) d'estimer les coûts économiques de cette affection de façon à mieux connaître la situation actuelle et d'essayer de mieux répartir les ressources. Le but est d'avoir plus de 2000 patients dans cette étude : nous avons contacté 28 patients adultes avec PAH que nous suivons dans notre unité et 18 ont accepté de participer.

- L'étude HIGS (Haemophilia Inhibitor Genetics Study). Il s'agit d'une étude internationale qui cherche à comprendre pourquoi certains patients avec hémophilie développent des inhibiteurs en faisant une analyse de différents gènes (non seulement chez les patients mais aussi chez leurs parents, voire également chez un frère s'il est également porteur d'hémophilie).

- Le registre de l'ASH. Il s'agit d'un registre national (avec les mêmes critères d'inclusion que ceux décrits ci-dessus), qui peut être anonyme ou non selon le choix du patient. Il permet de savoir combien de patients présentent un problème de coagulation en Suisse ainsi que son type, sa sévérité, le nombre de PAH ayant développé un inhibiteur, la quantité globale de produits utilisés

- Une étude de surveillance post-mise sur le marché d'un nouveau produit, l'Advate® de Baxter. Certains patients qui prennent actuellement ce facteur VIII recombinant ont accepté de remplir un questionnaire leur demandant ce qu'ils pensent de ce produit (efficacité, effets secondaires, etc.).



- Une étude concernant le nouveau mode de préparation d'un facteur VIII, le Kogenate® de Bayer (Bio-Set). Il s'agit de remplir un questionnaire pour avoir l'avis des PAH sur ce nouveau dispositif.

En résumé, même si la tenue de registres et la réalisation d'études sont souvent un travail un peu ingrat (pour les patients et les médecins...), ces registres sont indispensables car ils permettent de mieux analyser, comprendre, répertorier et traiter des situations parfois très difficiles, en particulier du fait de leur rareté. Cela demande toutefois une bonne collaboration entre les centres de traitement et les patients que nous remercions chaleureusement pour leur accueil le plus souvent très positif lorsque nous leur proposons de participer.

Organisation des centres d'hémophilie en Suisse romande (Prof. Philippe de Moerloose, HUG, Genève)

Depuis quelques années déjà le Comité médical de l'ASH se penche sur l'organisation des centres suisses d'hémophilie. Sous l'impulsion de son président, le Dr R. Kobelt, des recommandations écrites ont été formulées, dont certaines sont mentionnées ci-dessous.

Il faut d'abord rappeler que l'organisation coordonnée des différents centres suisses est une nécessité car les maladies hémorragiques héréditaires sont rares et nécessitent donc une prise en charge dans quelques endroits très spécialisés. Ce besoin est ressenti par les médecins, mais aussi par les patient(e)s et leurs familles. Dans les autres pays qui nous entourent, cette coordination a été effectuée, avec en général des centres plus « petits » qui assurent les soins de base et qui réfèrent les problèmes difficiles à des centres dits de référence qui eux disposent d'un personnel qualifié, disponible en principe 24 heures/24 et qui offrent des consultations réunissant différents spécialistes quelques fois dans l'année.

Le modèle suisse proposé est semblable, à savoir des centres de référence et des centres plus petits, appelés centres de traitement.

Pour être reconnu comme un centre de référence, il faut que ce centre effectue un contrôle annuel standardisé d'au moins 30 patients avec hémophilie de différents degrés de sévérité et tenir un protocole dûment documenté de ces contrôles. La mission de ce centre de référence est d'assurer une permanence de soins 24h/24, de conserver un stock de facteurs coagulants, d'effectuer les analyses de coagulation complexes et d'être en lien avec les spécialistes du monde médical ou paramédical, que ce soit en Suisse ou à l'étranger. Pour être considéré comme responsable d'un centre de référence, le médecin spécialiste doit aussi répondre à certains critères comme pouvoir être atteignable dans les 30 minutes, tenir à jour les dossiers des patients dans le registre de la Commission médicale suisse, d'organiser (ou de co-organiser) au moins tous les

deux ans une réunion des personnes concernées et leurs familles, de suivre au moins 32 heures/an de formation continue dans le domaine des maladies hémorragiques et de collaborer aux différentes séances du Comité médical suisse.

Les centres plus petits, dits centres de traitement, doivent aussi répondre à des conditions précises comme suivre au moins 3 patients de degré sévère, garantir de manière compétente les soins de base, collaborer régulièrement avec les centres de référence, tenir à jour le dossier des patients dans le registre de la Commission médicale et de suivre au moins 8 heures/an de formation continue dans le domaine des maladies hémorragiques.

Il est donc important que chaque patient sache à quelle prestation il peut s'attendre dans ces deux types de centre et il est surtout fondamental que chaque patient soit inscrit dans un centre.

D'ici la fin 2005, une fois l'évaluation des centres effectuée, un document sera remis à tous les membres de l'ASH.

Le jumelage avec le Liban : le voyage

(MM. Ali von Gunten et Bernard Imsand)

La petite contribution que nous avons eue l'avantage de présenter, Bernard et moi, m'a permis de me replonger dans l'atmosphère de cette très belle semaine passée au Liban. Le fait d'avoir eu le plaisir de revoir Claudia a d'ailleurs grandement contribué à faire perdurer ce sentiment. J'ai essayé de faire partager cette expérience en tentant d'inciter les convives à aller au-delà de leurs éventuels préjugés, que l'actualité du moment ne contribue malheureusement pas à empêcher. Dans ce sens, il m'a paru intéressant de montrer des photographies où le foulard pouvait côtoyer la chevelure découverte. Certes, on ne peut nier la spécificité culturelle de chacun et la différence à ce titre peut paraître abyssale, mais il suffit d'une expérience commune, ici une maladie, pour s'apercevoir que nos comportements sont en réalité très proches face à un même phénomène, à tel point que l'on en oublie les origines ethniques ou nationales. Bien sûr, des différences de comportement ou de mentalité peuvent surgir au gré de l'approfondissement d'une relation, mais c'est précisément ce qui peut faire la richesse de tels échanges, par la découverte d'une autre façon de penser, que celle-ci provienne par ailleurs d'une autre culture que la sienne ou non. En fait, dans notre expérience au Liban, j'ai eu l'impression que la différence résidait plus dans la particularité des individus que dans celle des ethnies. Mais je peux me tromper...

Accessoirement, notre intervention montrait aussi que des personnes d'un certain âge atteintes d'hémophilie pouvaient entreprendre des voyages qui sont à la lisière des sentiers battus, si l'accompagnement est adéquat. Dans ce sens, il s'agit aussi d'un message positif.

C'est un petit peu des souhaits, peut-être ambitieux, que nourrissait la présentation de ces quelques clichés, bien différents des images que l'on peut avoir du Liban par media interposés.

La prise en charge de l'hémophilie au Liban : impact du jumelage Suisse – Liban

(Dr Claudia Khayat, Beyrouth, Liban)

Petit pays de 10'452 km² du bord de la Méditerranée, le Liban a une population de 3'500'000 habitants, d'âge moyen de 27 ans. Après de nombreuses années de guerre, les problèmes économiques y sont importants avec 35% de la population en dessous du seuil de pauvreté et un salaire moyen estimé à 350 \$. Le système de santé se caractérise par une prépondérance du secteur privé sur le secteur public quasi-virtuel. Le budget d'état alloué à la santé est inférieur à 2,5%. Il est estimé que 40% de la population bénéficie de la sécurité sociale, 10% d'assurances privées et 20% de caisses gouvernementales ; 30% n'ont aucune couverture.



La prise en charge de l'hémophilie dans ce contexte relève du défi. Seul le ministère de la santé assure aux hémophiles n'ayant aucune couverture sociale l'équivalent de 0,2-0,3 U par capita en concentrés de facteurs de substitution (en Suisse, on est à 3 U par capita). Les assurances privées ne couvrent pas l'hémophilie et les caisses gouvernementales et la sécurité sociale ne remboursent la personne hémophile qu'à 70%, avec des délais de plusieurs mois. Il est facile d'imaginer que peu d'hémophiles de ces derniers

groupes bénéficient de facteurs de substitution, sachant qu'une unité de facteur coûte 1-1,2 \$. De plus, l'hémophilie est méconnue. Peu de gens y sont impliqués. Il n'y a pas de centres de soins dédiés à l'hémophilie. Le traitement repose sur les cryoprécipités, le plasma et les concentrés de facteurs.

En 1992, l'Association Libanaise de l'Hémophilie (ALH) est créée. Membre de la Fédération Mondiale de l'Hémophilie, l'ALH, formée de bénévoles, elle cherche à améliorer les conditions des hémophiles sur le plan médical, social, psychologique et professionnel, en créant des réseaux régionaux de prise en charge multidisciplinaire, en établissant un registre national de l'hémophilie, en familiarisant les hémophiles à leur condition, en les initiant à l'auto-perfusion pour les rendre autonomes, en sensibilisant la population libanaise, en assurant des concentrés de facteur de substitution par le biais de donations internationales et en impliquant l'état libanais pour le rendre partenaire dans la prise en charge de l'hémophilie. Jusqu'en 2002, l'action de l'ALH s'est surtout attachée à l'introduction des produits de substitution (concentrés de facteurs) à l'échelle du ministère de la santé et à la mise en place d'un réseau de prise en charge dans le nord du pays. A partir de 2002, avec les jumelages associatif (mai 2002) et médical (novembre 2002) avec la Suisse, les avancées sont nombreuses :

- La création du Comité National pour l'Hémophilie, en partenariat avec le ministère.
- L'acquisition d'un siège pour l'association.
- Le développement de contacts internationaux pour assurer des donations de concentrés.
- La création d'un Comité de "Fund raising".
- La mise en route d'une campagne de sensibilisation du public (médias, affiches, conférences régionales).
- La multiplication des rencontres avec les malades et leurs familles pour les familiariser avec leur condition.
- L'organisation d'un voyage de découverte du Liban et des hémophiles libanais aux hémophiles et amis Suisses.
- La réalisation d'un premier camp d'été adressé aux hémophiles âgés de 8 à 12 ans.
- L'organisation d'un atelier adressé aux physiothérapeutes.
- L'organisation d'un atelier adressé aux techniciens de laboratoire.
- L'élaboration d'un site web.
- L'élaboration du registre national comprenant à ce jour 176 enregistrements.
- La réévaluation du profil de coagulation et viral de 176 personnes à problèmes hémorragiques (85 hémophilies A, 23 hémophilies B, 49 maladies de von Willebrand dont 39 de type 3, 11 afibrinogénémies et autres) : 1 patient est HIV positif et 24 sont HCV positifs.
- L'étude du profil génétique des hémophiles A.
- La mise en place d'une consultation multidisciplinaire Libano-Suisse au Liban.
- La réalisation de chirurgies orthopédiques.
- L'évaluation dentaire des enfants de moins de 14 ans.

- L'évaluation psychologique des enfants ayant participé au camp.
- La mise en route d'un réseau à prix symbolique pour réhabilitation musculo-squelettique.
- La réalisation de travaux scientifiques.

Aucune de ces réalisations n'aurait vu le jour sans l'implication et l'acharnement assidu des membres de l'ALH et le dynamisme et l'optimisme du comité exécutif présidé par Mme Solange Sakr. L'impact des jumelages associatif, présidé par Mr Gabriel Lottaz, et médical, présidé par le Professeur Philippe de Moerloose, est prépondérant. Les membres de l'ALH ne se sentent plus seuls, reprennent confiance en eux-mêmes et croient à nouveau en leur capacités. Ils ont plus de contacts et d'introductions à l'échelle internationale. Ils sont plus crédibles localement, ce qui facilite la levée de fonds, la négociation avec le ministère et les donations en concentrés. Ils ont accès à une expertise médicale et scientifique. Ils se lancent dans des projets scientifiques. Ils suscitent l'intérêt de la Fédération Mondiale de l'Hémophilie qui leur procure une expertise, une aide financière, des dons en concentrés de facteurs et, par la personne du Dr Assad Haffar, un savoir-faire avec les instances gouvernementales.

Il est à noter que le jumelage médical entre l'ALH et Genève a obtenu le prix du jumelage international décerné par l'Association Mondiale des Hémophiles.

La journée s'est terminée par une admirable et passionnante conférence du philosophe Alexandre Jollien que nous remercions encore vivement pour la qualité de sa présentation et sa disponibilité. Nous rappelons que ce philosophe a écrit deux livres essentiels, *Le Métier d'Homme* paru aux Editions du Seuil et *l'Eloge de la Faiblesse* paru aux Editions du Cerf.

Éloge de la faiblesse

ISBN: 3858424021

Le métier d'homme

ISBN: 3858425648

<http://www.alexandre-jollien.ch>

Twins of the Year Award 2004



Nous nous réjouissons tout particulièrement que l'A. L. H. (Association Libanaise des Hémophiles) et le centre de référence de Genève aient été nommés par la WFH comme partenaires de jumelage de l'année 2004.

Nous remercions vivement les responsables des partenaires concernés, Dr. Claudia Khayat et Prof. Philippe de Moerloose, ainsi que toute l'équipe qui a contribué, par son engagement allocentriste, au succès de ce jumelage de centres.

Nouveautés dans les préparations

Pour de plus amples informations sur les préparations, veuillez vous adresser à votre médecin, dans votre centre de référence.

LCB Behring

Informations sur le LCB Behring

Le LCB Behring est né en avril 2004 à la suite du rachat d'Adventis Behring par les CSL Limited et la fusion avec le LCB Bioplasma, le département des produits plasmatiques du groupe australien CSL.

CSL (Commonwealth Serum Laboratories) Limited est une entreprise australienne qui a une longue tradition dans les produits biologiques. Le LCB Bioplasma est né de la fondation du LCB de Berne en l'an 2000. De la fusion du LCB Bioplasma et d'Adventis Behring est résultée la nouvelle entreprise LCB Behring, une filiale à part entière des CSL Limited. Le siège social du LCB Behring est à King of Prussia, en Pennsylvanie aux USA. Le LCB Behring possède à Marbourg, à Berne et à Kankakee (en Illinois aux USA) des équipements de fabrication et de production.

Mix2Vial - un système de transmission sans aiguille, pour les produits destinés aux hémophiles du LCB Behring.

Il existe un nouveau système de transmission sans aiguille, pour les produits destinés aux hémophiles du LCB Behring (Suisse) AG.

Une application simple et rapide ainsi que la minimisation des risques de blessures par piqûre de l'aiguille facilitent la transmission de la solution dans les flacons de concentrés de nos produits.

A partir de début octobre 2005, un emballage Mix2Vial sera livré avec chacun des emballages de nos produits Beriate® P, Berinin® HS et Haemate® HS.



Pendant cette période de transition de plusieurs mois, nous mettons à disposition l'appareil de transmission que vous connaissez déjà ainsi que le nouveau Mix2Vial, afin que le passage à la nouvelle technique s'effectue sans difficulté.

Amélioration des possibilités de stockage d'Helixate® NexGen
Helixate® NexGen peut être maintenant conservé pendant deux mois à température ambiante (max. 25°C), dans son emballage original, sans réfrigération.

Baxter

IMMUNATE S/D

Depuis la mi-juin 2005, la préparation IMMUNATE S/D fabriquée par Baxter est en vente. C'est une amélioration d'Immunate STIM plus. La nouvelle préparation remplace l'ancienne. En plus du traitement par la vapeur avéré depuis de longues années, on a intégré au processus de fabrication une autre étape d'inactivation au moyen d'une solution spéciale (méthode solvant-détergent), afin d'augmenter le potentiel de sécurité.

IMMUNATE S/D est une préparation qui combine du facteur VIII de base plasmatique avec du facteur von Willebrand. Elle convient au traitement de l'hémophilie A et lors de carence en facteur von Willebrand.



IMMUNATE S/D offre les avantages suivants :

- double inactivation virale (combinaison de S/D & de traitement par la vapeur),
- petits volumes d'injections : 5 ml pour 250 UI et 500 UI, resp. 10 ml pour 1000 UI,
- stockage à température ambiante (max. 25°C) jusqu'à un maximum de six mois.

Bayer

A partir de la fin 2005, Kogenate SF ne sera plus en vente qu'avec le BioSet. Les utilisateurs de Kogenate SF qui ne sont pas habitués au BioSet sont invités à prendre contact avec leur centre d'hémophilie, afin d'être initiés à ce supplément de produit.

Journée d'automne zurichoise

Par Dr. Brigit Brand

J'ai consacré la Journée d'automne de cette année au thème des articulations. Ce choix n'est pas un hasard puisque ce thème me préoccupe depuis mes débuts et qu'il était même très central, bien avant mon arrivée à Zurich. J'ai en effet accompagné Madame Dr. Esther Meili le 24 mars 2004 à la clinique universitaire de Balgrist, pour une intervention chirurgicale visant l'installation d'une prothèse de l'articulation du genou.

Les opérations orthopédiques importantes constituaient un thème que je ne connaissait qu'à travers la biographie et que je n'avais jamais vécues ou dont je n'avais jamais eu la responsabilité. Les soins de patients ayant subi des interventions orthopédiques importantes ont toutefois constitué pour moi un défi lors de ma première année à Zurich et je suis heureuse d'avoir pu bénéficier de la longue expérience du Dr. Esther Meili. Lors de la préparation de mon exposé pour la Journée d'automne sur «le rôle de l'hématologue dans les opérations orthopédiques», j'ai en effet réalisé que la biographie à ce sujet manquait de précision et que chaque centre semblait avoir son propre livre de recettes. Il n'existait même pas d'homogénéité quant aux valeurs cibles en matière de facteurs à administrer aux différentes étapes ; il manquait aussi les petites finesses spécifiques que l'on devait prendre en considération. A cet égard, les notes prises par le Dr. Meili au sujet de chacun de ses patients sont extrêmement précieuses.

Dr. Markus Schmugge, médecin chef de l'hôpital pédiatrique de Zurich, a montré dans son exposé qui avait pour titre «nouveaux aspects de prophylaxie et éclaircissements fournis par les supports radiologiques» comment et pourquoi apparaissaient les lésions articulaires, comment les évaluer et comment on pouvait les éviter de manière idéale, par un traitement prophylactique régulier. Ces conditions n'étaient d'ailleurs valables que pour les plus jeunes hémophiles. La génération des 20 ans et plus était encore plus ou moins concernée par de telles lésions articulaires.

Dr. P. Koch, directeur de l'équipe sur les pathologies du genou à la clinique universitaire de Balgrist a mis en évidence dans son exposé sur «la prothèse articulaire du genou» les possibilités de succès mais aussi les limites des mesures orthopédiques actuelles.

Patrizia Jäggi, physiothérapeute à l'hôpital universitaire de Zurich a renvoyé à l'importance du traitement consécutif à l'intervention chirurgicale et aux dépenses en résultant, dans un exposé sur la «physiothérapie après les grandes opérations orthopédiques».

Des résumés de ces exposés seront publiés dans le prochain bulletin.

En revanche, nous ne désirons pas attendre le printemps prochain pour faire part, à ceux et celles qui n'ont pas pu assister à l'exposé du Dr. Axel Seuser de la clinique Karl Kaiser de Bonn, des principales idées que ce dernier a présentées dans : «Analyse de la mobilité - que peut apporter un dépistage précoce ?» Il est évident qu'un tel résumé traduira mal le charisme et l'enthousiasme contagieux pour l'analyse de la mobilité et les mesures à en déduire. L'analyse tridimensionnelle de la mobilité d'après sa méthode offre à mon avis des possibilités si prometteuses que nous allons nous efforcer, en fonction des échos des patients, d'en examiner les potentialités d'une mise en application concrète en Suisse.

Centre commun de traitement régional de l'hémophilie à Zurich

Entre les heures de consultation pour adultes hémophiles à l'hôpital universitaire et les heures de consultation pour enfants hémophiles à la clinique pédiatrique, il existe une collaboration avérée depuis de longues années. En considération du changement de direction du CHUZ (Dr. Esther Meili a été remplacée par Dr. Brigit Brand) et du fait que l'équipe de l'hôpital pédiatrique animée par le Dr. M. Schmugge et le Dr. Eva Bergsträsser ne fonctionne sous cette forme que depuis 2003, nous avons décidé, dans la foulée de la restructuration nationale des centres de référence et des centres d'hémophilie effectuée par l'A. S. H., de nous relier à un centre de traitement commun. Nous sommes convaincus que le partage d'expérience, l'élaboration en commun de stratégies de traitement et les réunions d'équipes régulières seront profitables à tous et à toutes, tant du côté du personnel soignant que de celui des patients. Nous pourrions ainsi faire bénéficier les enfants et les adultes d'un large savoir-faire, optimiser l'entrée des jeunes dans l'adolescence, profiter ensemble du laboratoire et nous remplacer mutuellement dans l'exercice de certaines tâches. La "renaissance" des heures de consultations orthopédiques communes à la clinique universitaire de Balgrist est aussi un élément important. En considération de l'augmentation de la spécialisation, compartimentée par articulation, je me réjouis particulièrement que nous ayons pu relier à cette cause d'heures de consultations communes tous les chefs d'équipes de la clinique universitaire de Balgrist. Depuis le début de l'année 2005, des consultations ont lieu régulièrement avec des médecins communs au CHUZ et à l'hôpital pédiatrique : une physiothérapeute, Dr. Claudio Dora (équipe hanche), Dr. Peter Koch (équipe genou), Dr. Patrick Vienne (équipe pied) ainsi que Dr. Bernhard Jost (équipe coude-épaule). L'hémophilie est au centre de nos efforts de coopération avec l'hôpital pédiatrique et la clinique universitaire de Balgrist.

Analyse tridimensionnelle de la mobilité

chez les enfants hémophiles, une étude prospective multicentrique – Texte de Axel Seuser et son équipe.

Introduction

Dans l'orthopédie pédiatrique, il existe de nombreux standards qui montrent le développement du système squelettique, depuis l'âge du nourrisson jusqu'à l'âge adulte. Pour ce qui est du développement de la mobilité chez l'enfant, les références biographiques sont inexistantes. Toute personne qui assiste aux tentatives de marche d'un enfant de 1 ou 2 ans reconnaît qu'il y a recherche d'optimisation du déroulement et de la succession des mouvements. Mais qu'observe-t-on chez des enfants de 3, 4, 5, 6, 7, 9, ou 12 ans ? C'est à cette question que nous avons essayé de répondre dans notre étude.

Au stade où nous en sommes maintenant, nous bénéficions de l'examen d'environ 300 enfants donc de 600 genoux. Les enfants ont fait l'objet d'une analyse de leur mobilité sur le tapis roulant et lors de la flexion du genou. Chacun de leurs pas et chacune des flexions de leurs genoux ont été mesurés au moyen d'un système de mesure à ultrasons et fixés sur une échelle en trois dimensions spatiales. On a ensuite procédé à une évaluation.

La topométrie à ultrasons travaille avec des émetteurs à ultrasons fixés au-dessus et en-dessous de l'articulation du genou (deux sur chaque genou). Ces émetteurs produisent des vibrations sonores perçues et enregistrées par 4 récepteurs installés dans un espace fixe. L'horloge qui fonctionne en même temps stoppe le temps dont l'ultrason a besoin pour aller de l'émetteur au récepteur. De cette manière, on peut, en connaissance de la longueur des angles de l'espace réceptif et de la vitesse ultrasonique, déterminer avec exactitude le point d'émission jusqu'à une précision d'un millimètre sur les trois coordonnées spatiales.

Ces données sont ensuite traitées en vue d'obtenir des coordonnées d'angle, de vitesse et d'accélération. Pour le soutien de l'articulation du genou lors de la flexion, on dispose aussi d'un logiciel pour l'analyse du processus de roulement et de glissement.

L'étude a pu être réalisée uniquement grâce à la collaboration enthousiaste de 15 centres que nous nommerons ici par ordre alphabétique : Berlin, Bonn, Braunschweig, Brême, Dresde, Erlangen, Erfurt, Francfort, Halle, Hannovre, Magdebourg, Munich, Potsdam, Ulm, Würzburg.

Nous devons également cette réalisation à de nombreux parents et enfants qui ont chaleureusement accepté de venir aux manifestations et de participer. De nombreux rapports des résultats obtenus jusqu'alors ont déjà été publiés. J'aimerais aujourd'hui vous en résumer quelques-uns.

Nous avons pu déterminer des critères de mobilité optimale, resp. les courbes inscrites par une mobilité optimale. Ces courbes sont régulières, rythmiques et sinusoïdales ! Ce qui veut dire qu'il n'y a pratiquement pas de modifications à noter au niveau des angles, de la vitesse et de l'accélération dans le temps et la hauteur et que les mouvements sont ronds. Les écarts enregistrés chez de nom-

breux enfants peuvent être décrits comme suit :

la station debout immobile normale (phase de charge) dans la marche de l'adulte montre un genou presque étiré et des orteils à plat, puis une flexion de l'articulation du genou, lors de la prise en charge du poids du corps, et de nouveau un étirement du genou jusqu'à l'appâtissement des orteils, avant l'introduction de la mise en mouvement. Chez de nombreux jeunes enfants, la station debout immobile n'est pas encore développée sous cette forme. Il est fréquent que la phase debout immobile soit raccourcie et que le genou ne soit par conséquent pas chargé de manière optimale. Pour la phase de prise en charge du poids, cela signifie donc davantage de travail pour l'articulation.

Si l'on observe les valeurs d'accélération de l'angle, on remarque qu'elles correspondent à la charge de l'articulation du genou. Plus ces valeurs sont élevées, plus une articulation est chargée ! Chez les enfants dont la marche n'est pas encore arrivée à maturité, on enregistre en plus des valeurs d'accélération normales des soi-disant valeurs d'accélération intermédiaires. Ceci se produit surtout dans les phases d'inversement du mouvement, lorsque le genou passe de l'étirement à la flexion ou de la flexion à l'étirement. Ici, même les petites amplifications des valeurs d'accélération peuvent apporter une augmentation nette de la charge de l'articulation.

La latéralisation de la jambe est très importante. Chaque être humain a une petite inclinaison latérale dans la marche et dans la flexion du genou. Au-delà d'une limite normale, la stabilité latérale de la jambe est toutefois gênée et la marche requiert d'avantage d'énergie.

La marche sur le tapis roulant est une tâche de coordination élevée, si bien que dans la flexion du genou, c'est surtout l'environnement articulaire que l'on examine. Il est en principe possible que des enfants aient des problèmes de coordination et ne s'en sortent pas bien sur le tapis roulant mais qu'en revanche, ils aient une bonne conduction du genou en présence d'une action musculaire concentrée, lors de la flexion du genou, par exemple. L'inverse est aussi vrai. Pour tous les problèmes susmentionnés, nous avons mis au point un programme d'entraînement simple qui peut être facilement exercé avec un gymnaste médical ou un thérapeute.

Premier problème - Une station debout immobile inexistante, insuffisante ou peu contrôlée.

Là, il faut introduire un entraînement thérapeutique à base de mobilisation lente. On exerce la position presque étirée de l'articulation du genou, la flexion et l'étirement en station debout immobile. Les enfants doivent d'abord s'entraîner sur un sol lisse puis sur des sols toujours plus exigeants du point de vue de la coordination. On améliore ainsi la coordination de la station debout immobile et le transfert de charge vers l'articulation du genou s'effectue sur une surface plus grande.

Deuxième problème - Instabilité dans la conduction latérale de la jambe

En plus de la gymnastique thérapeutique médicale, il est recommandé dans ce cas d'effectuer un entraînement thérapeutique des axes des jambes. Ce qui s'apparente à l'entraînement de la phase debout immobile et de la phase de mise en mouvement. La seule différence, c'est que l'attention est concentrée ici sur une conduction de la jambe conformément aux axes pendant les phases de mise en mouvement et de station debout immobile. Dans cet entraînement thérapeutique, on peut aussi augmenter l'exigence du sol donc de la coordination.

En outre, les flexions du genou devraient être exécutées avec des degrés de mobilité différents et une attention particulière devrait être accordée à une exécution linéaire sans écart latéral. Cet exercice devrait d'abord commencer dans une position proche de l'extension jusqu'à une flexion maximale du genou de 70°.

Cet entraînement des axes peut être compliqué par l'attachement de bandes caoutchoutées qui retiennent la jambe vers l'extérieur ou l'intérieur et contre lesquelles le jeune patient doit lutter musculairement pour rester dans la ligne du mouvement.

Troisième problème - Pointes de vitesse dans les phases d'inversement du mouvement.

Les phases d'inversement du mouvement sont d'un point de vue fonctionnel des phases de mobilité très sensibles. Ici, le mouvement et donc la force qui y est reliée est dévié d'une direction vers une autre. Nos examens ont permis de noter 2 phases d'inversement du mouvement. L'une va de l'extension vers la flexion, nous sommes ici au début de la flexion du genou, et l'autre va de la flexion vers l'extension, lorsqu'on se relève d'une flexion du genou.

Nous avons pu observer cette difficulté chez presque tous les enfants et nous pensons qu'il serait bon d'intervenir thérapeutiquement chez tous. Nous conseillons de commencer par un entraînement de mobilité lente, en partant d'une flexion proche de l'extension vers l'extension, avec retour à la flexion proche de l'extension. Ceci, aussi bien dans la phase debout immobile de la marche que dans la flexion du genou, ou dans le contexte d'une flexion maximale. On peut encore une fois varier l'exigence du sol. En tant qu'exercice de coordination impliquant la globalité du corps, on peut imaginer des jeux de marche associés à des changements inattendus de directions.

Quatrième problème - rapport roulement-glissement

Le but est ici d'entretenir un bon rapport roulement-glissement avec un degré élevé de glissement pendant tout l'éventail de mobilité de l'articulation. Pour cela, il faut développer les surfaces de mobilité caractérisées par le roulement. Ce qui signifie qu'il faut commencer par exercer la sphère de mobilité déjà bien «huilée», puis augmenter lentement l'amplitude du mouvement sous l'effet d'une charge.

Ce sont souvent les limites de mobilité de l'articulation du genou dans la rotation qui sont responsables. C'est la raison pour laquelle, dans toute flexion, une intervention thérapeutique manuelle peut aussi aider la rotation dans les zones concernées. Une combinaison de mouvements selon le modèle PNF à tous les niveaux

de mobilité aide aussi à améliorer la conduction interne et la coordination fine de l'articulation du genou.

Chez des enfants plus âgés (12 à 14 ans), on peut aussi commencer l'entraînement de l'articulation du genou de manière ciblée, avec des poids plus lourds et des exigences plus importantes. La plus grande fréquence d'irrégularités dans le rapport roulement-glissement est apparue en position proche de la flexion, c'est-à-dire dans le sens de la flexion. Il s'agit donc d'une insuffisance musculaire des quadriceps lors du relâchement du poids. Dans une flexion importante du genou, on augmente encore cette charge par un prolongement du bras de levier. Les enfants réagissent souvent par un renforcement des mouvements d'évitement, une augmentation du glissement ou un roulement négatif.

Fonction ou âge ! ?

Le fonctionnement de l'articulation du genou semble dépendre de l'âge. Ceci a été confirmé par une plus ample évaluation et aussi par le fait que l'articulation dépend de la grandeur et du poids du corps.

Quelles sont les conséquences de tout cela pour votre enfant ?

Plus l'enfant est jeune moins la coordination de sa marche est bonne et moins il a de sécurité en position accroupie. Il se relève aussitôt. Les examens ont contribué à montrer que la sécurité peut être entraînée et améliorée si nous utilisons des exercices simples (voir ci-dessus). Les hémorragies fréquentes à cet âge sont peut-être dues à un déficit moteur dépendant du développement corporel. Lors d'une mauvaise coordination des mouvements, ces déficits peuvent conduire à un étranglement des muqueuses et à des hémorragies plus faciles qu'en présence d'une conduction optimale de l'articulation. C'est la raison pour laquelle nous avons intérêt à ce que le plus grand nombre d'enfants soient initiés le plus tôt possible à un entraînement régulier de la marche, avec des exercices de coordination et de flexion régulière du genou, comme mentionné plus haut. Cela peut-être introduit de manière très ludique et avoir, le cas échéant, une influence considérable sur le développement des articulations.

Il semble que les enfants sportifs bénéficient plus tôt que les autres d'une meilleure amplitude de marche. Ce qui est sûr, c'est que les enfants qui suivent l'entraînement que nous avons décrit plus haut peuvent améliorer considérablement leurs fonctions de mobilité. Des mesures de contrôle menées pendant plus d'un an l'ont attesté.

Il nous semble avoir justifié suffisamment l'importance d'une analyse fonctionnelle chez un enfant hémophile, si l'on veut l'aider à améliorer sa situation articulaire. Une plus grande expérience de notre part dans ce domaine nous permettrait sans doute de confirmer encore cette évidence. Ceci dit, je considère qu'une étude menée sur 200 enfants est suffisamment parlante. Il n'existe pas au monde d'étude qui ait été menée sur un nombre plus important d'enfants. Mais, l'être humain et en particulier, le jeune être humain, possède un spectre de variables très étendu. Nos résultats gagneraient donc encore en éloquence si nous augmentions le nombre d'enfants examinés. N'hésitez donc pas à vous informer auprès de votre médecin traitant. Pour les prochains examens, nous serons peut-être dans votre région et il n'en tiendra qu'à vous de venir voir ce qui se passe.



MONTRE A. S. H.

au prix spécial de Fr. 79.–
à l'occasion des 40 ans de
l'Association

Cette montre classique élégante existe en rouge et en noir. Vous pouvez la commander au Siège social ou sur Internet.

Bulletin de commande

à renvoyer à : A. S. H., Case postale 329, 8340 Hinwil

J'aimerais vous commander la montre A. S. H. au prix spécial anniversaire de Fr. 79.–, T.V.A. incluse (frais de port en sus)

Rouge

Noir

Nom

Prénom

Adresse exacte

	Name Nom	Adresse Adresse	Telefon / E-Mail Téléphone / E-Mail	Besondere Aufgaben Fonctions particulières
Vorstand Comité directeur	Gabriel Lottaz	Varnbühlstrasse 11 9000 St. Gallen	Tel. 071 223 68 76 gabriel.lottaz@shg.ch	Präsident Président
	Dr. Gérard Pralong	h. de la Roche 4 1073 Savigny	Tel. 021 784 08 23 gerard.pralong@shg.ch	Vizepräsident Vice-président
	Dr. Rainer Kobelt	Seftigenstr. 240 3084 Wabern	Tel. 031 961 61 15 rainer.kobelt@shg.ch	Präsident der AeK Président du com.méd.
	Christoph Krähenmann	Wehntalerstrasse 555a 8046 Zürich	Tel. 079 230 98 16 christoph.kraehenmann@shg.ch	Quästor Questeur
	Frédéric Amstutz	Endorf 3655 Sigriswil	Tel. 033-251 36 25 frederic.amstutz@shg.ch	Beisitzer Assesseurs
	Bruno Bollhalder	Poststrasse 309 3622 Krinau	Tel. 071 988 23 14	Beisitzer Assesseurs
	Jeannette Hostettler	15, ch.de Pétoleyres 1110 Morges	Tel. 021-803 10 69 Jeannette.hostettler@shg.ch	Contact pour des jeune familles
	Regula Imholz	Konstanzerstrasse 29 8245 Feuerthalen	Tel. 052 624 21 46 regula.imholz@shg.ch	Beisitzer Assesseurs
	Jörg Krucker	Im Rick 1 8588 Zihlschlacht	Tel. 071 422 60 54 Joerg.krucker@shg.ch	Ansprechpartner Eltern (gruppe)
	Ärztliche Kommission / Ordentliche Mitglieder Commission médicale / Membres ordinaires	Dr. Rainer Kobelt	Seftigenstr. 240 3084 Wabern	Tel. 031 961 61 15
Prof. P. de Moerloose		CR Genève/Adultes	Tel. 022 372 97 50	Vizepräsident Vice-président
Dr. M. Beck-Popovic		CT Lausanne/Enfants	Tel. 021 314 35 90	
Dr. E. Bergsträsser		RZ Zürich/Kinder	Tel. 044 266 71 11	
Dr. F. Boehlen		CR Genève/Adultes	Tel. 022 372 97 50	
Dr. B. Brand		RZ Zürich/Erwachsene	Tel. 044 255 22 84	Ausschuss
Dr. S. Hartmann		Cadonaustr. 35, 7000 Chur	Tel. 081 353 28 83	Register
Prof. A. Hirt		RZ Bern/Kinder	Tel. 031 632 04 64	
Dr. P. Imahorn		HZ Luzern/Kinder	Tel. 041 205 11 11	
PD Dr. T. Kuehne		HZ Basel /Kinder	Tel. 061 685 65 65	Ausschuss
Prof. B. Lämmle		RZ Bern/Erwachsene	Tel. 031 632 33 03	
Prof. G. A. Marbet		RZ Basel/Erwachsene	Tel. 061 265 42 70	Ausschuss
Dr. K. Peter-Salonen		RZ Bern /Erwachsene	Tel. 031 632 33 01	Ausschuss
Dr. P. Raddatz Müller		HZ Luzern/Erwachsene	Tel. 041 205 51 47	
Dr. M. Schmutge		RZ Zürich/Kinder	Tel. 041 266 71 11	Ausschuss
Prof. G. Schubiger	HZ Luzern/Kinder	Tel. 041 205 11 11		
PD Dr. D A. Tsakiris	RZ Basel/Erwachsene	Tel. 062 265 42 70		
PD Dr. N. von der Weid	CT Lausanne/Enfants	Tel. 021 314 35 90	Ausschuss	
PD Dr. W.A. Wuillemin	HZ Luzern/Erwachsene	Tel. 041 205 51 47	Ausschuss	
Revisoren Réviseurs	Pavel Nemecek	Im Bodenholz 39 8340 Hinwil-Hadlikon	Tel. 044 937 33 47	
	Heinz Vetterli	Naglerwiesenstr. 82 8049 Zürich	Tel. 044 341 18 81	
Geschäftsstelle Siège administratif	Agnes Hausheer	Untere Breitestrasse 6 8340 Hinwil	Tel. 044- 977 28 68 Fax. 044 977 28 69 administration@shg.ch	

CR = Centre de référence
CT = Centre de traitement

RZ = Referenzzentrum
HZ = Hämophiliezentrum

Zentrumsname Nom du Centre	Notfallnummer No d'urgence	Adresse Adresse	Zentrumsleitung Direction	mitverantw. FachärztInnen Autres médecins-specialistes
Basel Hämophilie-Behandlungs- Zentrum für Erwachsene	061 265 25 25 Telefonzentrale, Universitäts- spital Basel Dienstarzt Hämostaselabor verlangen	Hämostaselabor/Labormedizin Universitätsspital Petersgraben 4 CH-4031 Basel Tel. 061 265 42 70 Fax 061 265 42 50	Prof. G. A. Marbet gmarbet@uhbs.ch PD Dr. D. A. Tsakiris dtsakiris@uhbs.ch	S. Christen G. Favre D. Heim S. Meyer-Monard
Bern Kinder Hämophilie- Zentrum Bern	031 632 93 72 Kinderspital, bitte Hämatologie-Oberarzt verlangen 031 961 61 15 Praxis Dr. Kobelt	Kinderklinik G7N 3010 Bern Tel. 031 632 04 64 Fax 031 632 04 63 Praxis Dr. Kobelt Seftigenstr 240 3084 Wabern Fax 031 961 60 51	Prof. A. Hirt andreas.hirt@insel.ch Dr. R. Kobelt rainer.kobelt@shg.ch	R. Ammann D. Carrle K. Leibundgut A. Ridolfi Lüthi
Erwachsenen-Hämophilie- Zentrum Bern Inselspital, Universitäts- spital Bern	031 632 21 11 den hämatologischen Dienstarzt verlangen	Poliklinik für Hämatologie Polikliniktrakt 2, Stock C Inselspital, 3010 Bern Tel. 031 632 33 01 Tel. 031 632 11 52 Fax. 031 632 93 66 Sprechstunde Dr. K. Peter Montag ab 14.00 Uhr, Mittwoch ab 08.00 Uhr Tel. (direkt) 031 632 35 08	Prof. B. Lämmle bernhard.laemmle@insel.ch Frau Dr. K. Peter kristiina.peter@insel.ch	Stv. Chefärztin: F. Demarmels- Biasiutti L. Alberio G. Baerlocher S. Fontana D. Friess P. Keller B. Mansouri V. Rigamonti M. Solenthaler
Genève Unité d'Hémostase Hémophilie adulte Genève	022 372 33 11 Demander le médecin de garde du Service d'Angiologie-Hémostase	Unité d'Hémostase HUG 24, rue Micheli-du-Crest 1211 Genève 14 Tél 022.372 97 50 Fax 022 372 98 91	Prof. P. de Moerloose Philippe.deMoerloose@hcuge.ch Dr F. Boehlen Francoise.boehlen@hcuge.ch	Prof. H Bounameaux Dr M. Righini Dr P. Fontana Dr S. Gueddi
Zürich Kinder- und Erwachsenen Hämophilie-Zentrum Zürich	044/266 71 11 Kinderspital, bitte Hämophilie- Hintergrunddienst verlangen 044/255 11 11 Universitätsspital, bitte hämatologischen Dienstarzt verlangen	Universitätskinderspital Steinwiesstr. 75 8032 Zürich Tel. 044 266 71 11 Fax 044 266 71 71 Universitätsspital Gerinnungslabor DLAB 28 8091 Zürich Tel. 044 255 36 41 Tel. 044 255 22 94 Fax 044 255 45 45	Dr. M. Schmutz Markusschmutz@kispi.unizh.ch Dr. E. Bergsträsser EvaBergtraesser@kispi.unizh.ch Dr. B. Brand brigit.brand@usz.ch	Dr. M. Albisetti Dr. L. Asmis Dr. J. Bösiger
Basel Universitätskinderspital beider Basel Abteilung Onkologie/Hämatologie	061 685 6565 , Dienst- hämatologen verlangen 061 685 6272 Station Pädiatrie 1, Dienst- hämatologen verlangen	Universitätskinderspital beider Basel Römergasse 8 CH-4005 Basel Tel. 061 685 6565 Fax 061 685 6566	PD Dr. T. Kühne thomas.kuehne@ukbb.ch	Prof. M. Paulussen Dr. J. Rischewski
Lausanne Centre d'Hémophilie - Enfants	021 314 37 38 pédiatre de garde, deman- der le spécialiste de garde pour l'hématologie péd.	Policlinique d'onco- hématologie péd. 1011 Lausanne-CHUV Tel. 021 314 35 90 Fax 021 314 33 32	PD Dr. med. N. von der Weid nicolas.von-der-weid@chuv.ch Dr. med. M. Beck-Popovic maja.beck-popovic@chuv.ch	Dr. med. R. Turello Dr. med. M. Diezi
Luzern Kinder-Hämophilie- Zentrum Luzern	041 205 11 11 , Dienstarzt Pädiatrie verlangen	Kinderspital Luzern Spitalstrasse 6000 Luzern 16 Tel. 041 205 11 11 Fax 041 205 31 90	Dr. P. Imahorn patrick.imahorn@ksl.ch Prof. G. Schubiger gregor.schubiger@ksl.ch	Dr. U. Caflisch
Hämophilie-Zentrum Luzern für Erwachsene	Tagsüber 041 205 51 47 Nachts 041 205 11 11 (Dienstarzt Hämatologie verlangen)	Abteilung Hämatologie Kantonsspital Luzern 6000 Luzern 16	PD Dr. Dr. W.A. Wuillemin walter.wuillemin@ksl.ch Frau Dr. med. P. Raddatz Müller pascale.raddatz@ksl.ch	Dr. med. M. Gregor Dr. med. A. Rüfer Dr. med. M. Redondo