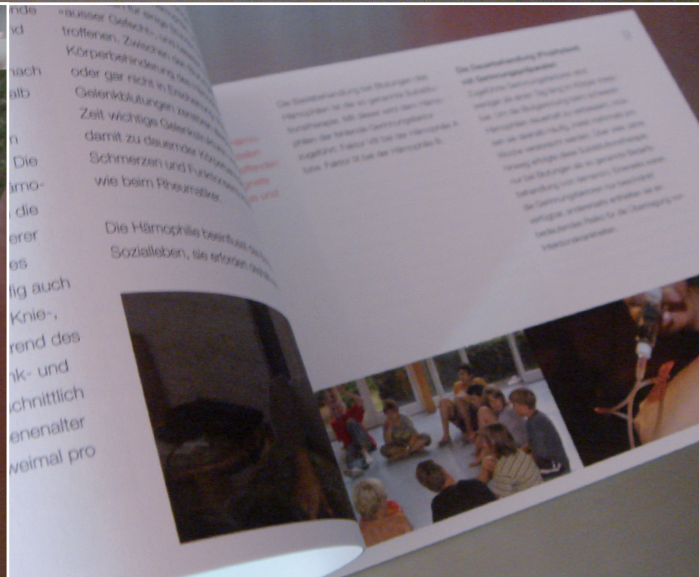


Bulletin

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



Inhaltsverzeichnis

Sommaire

3	Editorial	4	Editorial
5–6	Jahresbericht des Präsidenten	6–8	Compte rendu annuel du Président
8–9	Jahresbericht der ärztlichen Kommission	9–10	Rapport du président de la Commission médicale
11	Rücktritt Dr. Rainer Kobelt	12	Démission de Dr. Rainer Kobelt
13	Bericht aus der Geschäftsstelle	14	Rapport du Siège Social
15–17	Register SHG, Update	17–19	Registre suisse de l'hémophilie Mise à jour
20–21	Finanzen	20–21	Finances
22	Stechkurs in Zürich	23	Cours de piqûres à Zurich
24–25	Kinderseiten	24–25	Pages de la jeunesse
26–27	Tage der Genforschung	26–27	Journées de la recherche en génétique
28	«Down under»	29	Mon voyage en Australie
30–42	«Frauen & Hämophilie»	30–42	«Les femmes et l'hémophilie»
43	Neuigkeiten zu den Präparaten	43	Nouveautés dans les préparations
44	Agenda	45	Agenda
47–48	Adressen	47–48	Adresses

Impressum

Bulletin N°113 Mai 2007

«Bulletin» erscheint zwei Mal im Jahr
in Deutsch und Französisch.

Herausgeber

SHG, Geschäftsstelle
Untere Breitestr. 6, Postfach 329
8340 Hinwil
Tel. 044 977 28 68
Fax 044 977 28 69
<http://www.shg.ch>
administration@shg.ch
PC-Konto: 30-7529-3

Bürozeiten: DI/DO/FR

Gesamtverantwortung

Gabriel Lottaz
SHG-Präsident

Verantwortlich für medizinische

Beiträge:

Dr. Brigit Brand, Präsidentin der
ärztlichen Kommission SHG
Dr. Rainer Kobelt, Wabern
Mitglied der ärztlichen Kommission

Französische Übersetzungen

Medizinische Artikel: Dr. N. von der Weid
Übrige Artikel: Frau N. Honegger

SHG-Lektor, deutsche Texte: Prof. Udo Fries
Relecture par l'A. S. H. des textes français:
J.-C. Besson

Redaktion: Agnes Hausheer

Gestaltung: Thomas Hausheer

Redaktionsschluss Bulletin 114: 15.09.2007

Beilagen

Jahresbeitrag: Rechnung und Einzahlungsschein
Cotisation annuelle: notification et bulletin de versement
Flyer NEIN zur 5. IV-Revision
NON à la 5^e révision de l'AI

Liebe Leserinnen und Leser

Ihnen allen meinen herzlichen Dank auszusprechen, ist mir ein grosses Anliegen. Mit dem Kalender 2007 haben wir Sie um eine Spende zugunsten unseres Solidaritätsfonds gebeten. Nachdem Sie alle bereits letzten Sommer unsere Freunde im Libanon grosszügig unterstützt hatten, haben Sie mit Ihrem Beitrag zugunsten unseres Solidaritätsfonds gezeigt, dass Ihnen auch die Unterstützung unserer Mitglieder wichtig ist, welche finanzielle Hilfe benötigen. Sie haben damit Ihre Solidarität mit den Hämophilien auf eindrückliche Art bewiesen.

Nun bitte ich Sie am 17. Juni 2007 nochmals darum Ihre Solidarität zu bezeugen – nun allerdings mit allen Behinderten in der Schweiz. Am 17. Juni ist Abstimmungs-Sonntag und die 5. IV-Revision, gegen die das Referendum ergriffen wurde, gelangt zur Abstimmung. Das Referendum zu unterstützen und sich nun für **ein Nein am 17. Juni** einzusetzen ist nicht nur uns schwergefallen. Der Grund hierzu liegt nicht daran, dass, an der 5. IV-Revision wenig auszusetzen wäre, sondern weil es schwierig sein dürfte diese Abstimmung zu gewinnen. Hinzu kommt, dass gewisse politische Kreise einmal mehr die «Scheininvaliden» in den Mittelpunkt stellen dürften - ohne sich daran zu stören, dass mit dieser Revision gerade die «echten» Behinderten bestraft werden. Sollten wir die Abstimmung zudem hoch verlieren, werden genau diese Kreise dieses Resultat als Argument nutzen, um die Sozialleistungen nochmals zusammenzustreichen.

Deshalb ist es doppelt wichtig, dass wir in dieser Sache Stellung beziehen und die 5. IV-Revision ablehnen.

Alle Massnahmen der 5. IV-Revision gehen zulasten der Behinderten. Zum Beispiel enthält die Revision nicht einmal Anreize an die Arbeitgeber, Arbeitsplätze für die Wiedereingliederung anzubieten – von einer Verpflichtung ganz zu schweigen. Damit dürften Integrationsmassnahmen in die Arbeitswelt nach langer Krankheit nach wie vor äusserst schwierig bis unmöglich bleiben. Ironischerweise soll die IV dank der 5. IV-Revision zu einer Eingliederungsversicherung werden. Viele unter uns haben allerdings bereits Hilfe von der IV erhalten. Sei es für eine Umschulung, Hilfsmittel am Arbeitsplatz oder Gehhilfen. Da fragen Sie sich sicher, ob denn dies keine Eingliederungsmassnahmen sind. Sie haben ganz Recht, denn die IV ist ja bereits seit ihrer Gründung 1960 eine Eingliederungsversicherung.

Mit der 5. IV-Revisionen sollen einige Leistungen, wie Zusatzrenten gestrichen werden – und zwar übergangslos. Medizinische Massnahmen zur beruflichen Eingliederung sollen in Zukunft von der Krankenkasse statt von der IV übernommen werden. Bei Geburtsgebrechen werden die Kosten bis zum 20. Lebensjahr weiterhin von der IV übernommen. Somit kommt die IV nach wie vor für die Kosten der Hämophiliebehandlung bei Kindern und Jugendlichen bis zum 20. Altersjahr auf. Hoffen wir, dass das auch noch nach den nächsten IV-Revisionen so bleibt.

Mehr Informationen zu diesem Thema finden Sie in der Beilage «Nein zur 5. IV-Revision» in diesem Bulletin und auf der Internetseite www.iv-referendum.ch.

Ich wünsche Ihnen allen einen wunderschönen Frühsommer.

Ihr Präsident

Gabriel Lottaz

Chères lectrices, chers lecteurs,

Il me tient très à cœur de vous adresser à tous et à toutes mes remerciements les plus cordiaux.

Avec le calendrier 2007, nous vous avons fait savoir qu'un don serait bienvenu au Fonds de solidarité. Après que vous ayez déjà tous l'été dernier soutenu généreusement nos amis libanais, vous avez montré par votre contribution au Fonds de solidarité que le soutien de nos membres nécessitant une aide financière ne vous laisse pas indifférent. Vous avez apporté la preuve irréfutable de votre solidarité avec les hémophiles.

Le 17 juin 2007, il s'agira encore de solidarité et, cette fois, avec tous les handicapés suisses. Le 17 juin sera un dimanche où nous serons invités à nous prononcer par le vote. Un référendum a été organisé pour soumettre aux voix de notre peuple la 5e révision de l'AI à laquelle il s'oppose. Soutenir le référendum et voter maintenant NON le 17 juin n'est pas seulement quelque chose de pénible pour nous. La raison n'est pas qu'il y aurait peu à redire dans cette 5e révision de l'AI, mais qu'il se pourrait bien que ce vote soit difficile à gagner. S'ajoute à cela que certains cercles politiques ont une fois de plus mis sur la sellette ces «faux invalides», sans se sentir offusqués par le fait que cette révision pénalise justement les «véritables» handicapés. Si nous perdons ce vote à une grande majorité, les cercles politiques dont il est question tireront parti de ce résultat comme argument pour diminuer encore les prestations sociales.

C'est la raison pour laquelle il est doublement important que nous prenions position dans cette affaire et que nous refusions la 5e révision de l'AI.

Toutes les mesures de la 5e révision de l'AI augmentent le poids qui pèse déjà lourd sur les handicapés.

La révision ne motive, par exemple, en aucun endroit l'employeur à offrir des postes de travail pour la réinsertion de l'handicapé – l'obligation d'une telle prestation est bien entendu inexistante. Ainsi la réintégration dans le monde du travail après une longue maladie demeure particulièrement difficile quand elle n'est pas tout simplement impossible. L'ironie du sort voudrait que l'AI devienne, grâce à la 5e révision de l'AI, une assurance d'intégration. Bon nombre d'entre nous ont déjà reçu de l'aide de l'AI : que ce soit pour une réorientation

professionnelle, des instruments d'aide au poste de travail ou des béquilles. Et vous vous posez certainement la question de savoir si ce n'est pas justement cela une mesure d'intégration. Vous avez parfaitement raison car l'AI est déjà depuis sa fondation en 1960 une assurance d'intégration.

Avec la 5e révision de l'AI, quelques prestations comme les rentes complémentaires devraient être supprimées, et sans phase transitoire. Les mesures médicales visant une intégration professionnelle devraient être à l'avenir prises en charge par la caisse maladie au lieu de l'être par l'AI. Lors d'infirmité de naissance, les coûts continuent à être pris en charge par l'AI jusqu'au 20e anniversaire. Les coûts de traitement des enfants et des adolescents hémophiles continueront donc à être pris en charge par l'AI jusqu'au 20e anniversaire. Espérons que cela restera ainsi, même après les prochaines révisions de l'AI. Je me permets d'attirer simplement votre attention sur la circulaire «NON à la révision de l'AI» jointe au présent bulletin et sur www.ai-referendum.ch

Il ne me reste plus qu'à vous souhaiter, à tous et à toutes, de démarrer l'été avec cette joie qu'ont nos oiseaux lorsqu'ils lancent leurs premières notes matinales.

Bien à vous
Le Président

Gabriel Lottaz

Jahresbericht des Präsidenten

Gabriel Lottaz
Präsident der SHG

Vorstand

Mutationen/Wahlen

Mit dem Rücktritt von Jörg Krucker aus dem Vorstand infolge beruflicher Weiterbildung verzeichneten wir auch im Jahre 2006 eine Mutation im Vorstand. Jörg Krucker trat 1998 dem Vorstand bei. Er war Ansprechpartner für junge Eltern in der Deutschschweiz und Delegierter der SHG bei unserer Dachorganisation AGILE. Für seinen grossen Einsatz im Vorstand danke ich Jörg sehr und ich wünsche Ihm viel Erfolg in seiner Weiterbildung.

Wir hatten das Glück mit Frau Dorothee Schmid – Bögli eine sehr interessierte Kandidatin für die Vorstandsarbeit zu finden. Mit der Hämophilie ist sie, als Tochter und später auch als Mutter eines Hämophilen, bestens vertraut. Dorothee Schmid – Bögli wurde an der Vollversammlung 2006 einstimmig gewählt.

Workshop

Im Anschluss an unsere erste Vorstandssitzung des Jahres wurde ein Workshop durchgeführt. Eines der Ziele war es, die Vorstandssitzungen effektiver zu gestalten.

Reglement: Beziehungen der SHG zu Firmen der Pharmaindustrie

Die SHG ist auf die Unterstützung der Pharmaindustrie angewiesen. Die Betriebsbeiträge machen ca. 1/3 unseres Budgets aus. Gleichzeitig muss die SHG unabhängig bleiben. Dieses Reglement war ein wiederkehrendes Thema an unseren vier Vorstandssitzungen des Jahres und dient nun als Leitfaden betreffend Zusammenarbeit mit den Firmen der Pharmaindustrie und weiteren potenziellen Sponsoren.

Projekte

Stechkurse

2006 wurden vier Stechkurse durchgeführt. Die Kurse fanden in Aeschi/BE, Cadro/TI, Morges/VD und St. Gallen statt. Somit konnten die Stechkurse in alle Landesregionen erfolgreich angeboten werden. Das Interesse an diesen Kursen ist weiterhin gross. Wir haben erstmals auch Teilnehmer der HAE-Vereinigung unter uns gehabt. HAE (hereditäres Angioödem) ist auch eine Blutkrankheit, von der es in der Schweiz etwa 150 Betroffene gibt. Unser Dank gebührt jenen Ärzten, die einen Samstag für diese Kurse opfern, sowie Baxter für die Organisation und das Sponsoring der Stechkurse.

Kalender der SHG

Der Kalender 2006 wurde wiederum dem Libanon gewidmet. Das Sponsoring übernahm Bayer. Die Spenden kamen somit vollumfänglich der libanesischen Hämophilie-Gesellschaft (ALH) zugute. Die ALH und ich danken der Firma Bayer und Ihnen allen, die diese Aktion mit Ihrer Spende unterstützt haben.

Tage der Genforschung

Gemeinsam mit der «Galaktosämie-Vereinigung» und «Gene-Peace» fand am Freitag, 9. Juni, die Standaktion der SHG anlässlich der «Gentage 2006» statt. Dabei wurden Ausschnitte einer Videoproduktion aus einem Ferienlager von Dr. Kobelt gezeigt. Vielen Dank an Daniel Lottaz und seinen HelferInnen, welche tatkräftig mitgewirkt haben.

Überarbeitung Broschüre der SHG

Die Broschüre der SHG ist in die Jahre gekommen und wird textlich und gestalterisch überarbeitet. Die Überarbeitung konnte 2006 nicht ganz abgeschlossen werden.

Sommerlager

Mit Franziska Noger Spiller, Sonja Martin und Dr. Heinz Hengartner haben wir für das Sommerlager 2006 ein motiviertes neues Leiterteam finden können. Das Thema des Lagers war «In sieben Tagen um die Welt» und das Basislager für die einzelnen Ausflüge in die weite Welt lag in Magliaso/TI. Zusammen mit Heinz Hengartner durfte ich den Kindern einen Vormittag lang eine kleine Einführung ins Dideridoo Spielen geben. Am Abend zuvor haben wir über die Situation der hämophilen Kinder in Ländern wie dem Libanon diskutiert.

Dieses Jahr war sogar das Fernsehen im Sommerlager auf Besuch. Für die Sendung Puls hat SF einen Beitrag über die Selbstbehandlung unserer jungen Hämophilen gedreht.

Es freut mich sehr, dass das neue Lagerteam sich auch für 2007 zur Verfügung stellt. An dieser Stelle nochmals vielen Dank an die Lagerleiter und auch an Agnes Hausheer, welche bei den Vorbereitungen eine wesentliche Rolle gespielt hat.

Herbsttagung

Die Herbsttagung fand am 12. November statt. Diesmal standen die Frauen als Betroffene und Konduktorinnen im Mittelpunkt. Das Interesse war sehr gross und der Anlass daher auch sehr gut besucht. Ich danke Frau Dr. Brand, Frau Dr. Braga und allen Referenten herzlich.

Twining SHG – ALH

Die politische Situation im Libanon erlaubte es uns nicht, 2006 eine Studienreise durchzuführen. Ende 2005 war ich mit Heike Gieche im Libanon. Wir waren optimistisch und glaubten, dass sich die Lage weiterhin beruhigen würde. Das Gegenteil trat ein. Schon im Februar gab es Demonstrationen und Gegendemonstrationen der politischen Lager. Im Sommer dann glaubte Israel die Hisbollah – nach einer Provokation – vernichten zu können. Diesen Krieg konnte die Regierung nur machtlos beobachten. Verlierer des Krieges war einmal mehr die

Zivilbevölkerung. Ein grosser Teil der Infrastruktur des Landes wurde zerstört. Profitiert hat ausgerechnet die Hisbollah.

Sammlung Gerinnungsfaktor

Wegen dem Krieg konnten keine Lieferungen in den Libanon erfolgen. Prof. Dr. de Moerloose und sein Team haben darauf hin mit grossem Erfolg eine Sammelaktion gestartet und mit Unterstützung verschiedener Hilfswerke beträchtliche Mengen an Faktorpräparaten in den Libanon senden können.

Geldsammlung zuhanden der Hämophilen im Libanon

Die Sammelaktion unter unseren Mitgliedern war überaus erfolgreich. Wir konnten der ALH 24'500.– Franken überweisen. Mit diesem Geld werden Hämophile im Libanon unterstützt, die durch den Krieg in finanzielle Notlage geraten sind. Solange Sakr und ich möchten Ihnen nochmals von ganzem Herzen für Ihre Grosszügigkeit danken.

AGILE

An der Delegiertenversammlung der AGILE nahm dieses Mal Jeanette Hofstetter teil. Nach dem Rücktritt von Jörg Krucker, übernimmt Bruno Bollhalder das Amt des SHG-Delegierten. In dieser Funktion nahm er an der Präsidentenkonferenz im Spätherbst teil.

Schweizerische HAE-Vereinigung

Ich habe Frau Paula Hunkeler am Schweizer Hämophilie Symposium kennen gelernt und mit ihr über die Möglichkeit einer lockeren Zusammenarbeit mit der SHG gesprochen. In erster Linie geht es um den Austausch von Informationen mit unserer Geschäftsstelle. Die Teilnahme von HAE Betroffenen an den Stechkursen ist ein weiteres Angebot, dass die SHG bieten kann. Zwei Betroffene haben 2006 von dieser Möglichkeit Gebrauch gemacht.

EHC

Den EHC Kongress in Sofia konnte ich dieses Jahr aus gesundheitlichen Gründen nicht besuchen. Da die Absage kurzfristig erfolgte, war es nicht möglich einen Stellvertreter zu entsenden.

WFH

European Advocacy Initiative

Vom 9.- 12. Februar nahm ich an einem Arbeitsmeeting des WFH für die Westeuropäischen Mitgliedsländer teil. Mehrere Arbeitsgruppen besprachen auf Westeuropa zugeschnittene Fallbeispiele und stellten Lösungsmöglichkeiten vor. Das Meeting war sehr interessant und die Teilnahme hat sich sicher gelohnt.

WFH Workshop & Kongress 2006 in Vancouver

Ich habe im Mai 2006 im Vorfeld des WFH-Kongresses an einem Workshop des WFH teilgenommen. Eines der Themen war die Einbindung von jungen Hämophilen in den Hämophiliegesellschaften für die Freiwilligenarbeit. Während dem WFH Kongress selbst habe ich neben verschiedenen Vorträgen auch an Meetings mit der WFH teilgenommen.

Besten Dank

Ich möchte mich bei allen Vorstandsmitgliedern, sowie Agnes Hausheer, unserer Geschäftsstellenleiterin, herzlichst für ihr Engagement bedanken. Nicht vergessen seien die zahlreichen Helfer, die uns ehrenamtlich als Lektor, Übersetzer und bei Projekten unterstützen.

Vielen herzlichen Dank auch an alle Mitglieder der AeK und dem Ausschuss für ihren grossen Einsatz im Interesse der Betroffenen. Mein Dank geht ebenfalls an die Präparateshersteller, welche die SHG mit dem Betriebsbeitrag und dem Sponsoring von Projekten unterstützen.

Ich freue mich, sehr auch im nächsten Jahr mit Ihnen allen erfolgreich zusammenarbeiten zu können.

Compte rendu

Comité

Mutations – Elections

Le retrait du Jörg Krucker du Comité pour des raisons professionnelles (perfectionnement) a entraîné encore en 2006 une mutation au Comité. Jörg Krucker était entré au Comité en 1998. Il était la personne à contacter par les jeunes parents de Suisse alémanique et délégué de l'A. S. H. auprès de notre organisation faitière, AGILE. J'adresse à Jörg mes plus vifs remerciements pour son grand engagement au Comité et lui adresse tous mes vœux de succès dans son perfectionnement.

En la personne de Madame Dorothee Schmid-Bögli, nous avons eu la chance de trouver une candidate très intéressante pour le travail au Comité. Avant d'être mère d'un enfant hémophile, elle avait été fille d'un père hémophile ; l'hémophilie est par conséquent une maladie qui lui est très familière. Dorothee Schmid-Bögli a été élue à l'unanimité lors de l'Assemblée générale 2006.

Atelier

La première réunion du Comité en 2006 a été immédiatement suivie d'un atelier dont l'un des objectifs visait à optimiser l'organisation d'une réunion de Comité, afin que le travail gagne en efficacité.

Règlement : relation de l'A. S. H. avec les entreprises de l'industrie pharmaceutique.

L'A. S. H. dépend du soutien de l'industrie pharmaceutique. Les contributions d'entreprises représentent environ 1/3 de notre budget. Mais l'A. S. H. doit également préserver son autonomie. Ce règlement constitue un thème qui est toujours revenu à l'ordre du jour des quatre réunions annuelles du Comité. C'est également un fil conducteur et pour ainsi dire un principe de base dans notre collaboration avec les entreprises pharmaceutiques et d'autres parrains potentiels.

Projets

Cours de piqûres

Quatre cours de piqûres ont pu être organisés en 2006. Ces cours ont eu lieu à Aeschi (BE), Cedro (TI), Morges (VD) et St. Gall. Nous avons pu ainsi offrir ce cours aux quatre coins du pays et cette action a été couronnée de succès. L'intérêt pour ces cours continue à être important. Nous avons eu pour la première fois parmi nous des membres de l'Association HAE. L'HAE (œdème angioneurotique héréditaire ou œdème de Quincke) est une maladie de la coagulation qui touche environ 150 personnes en Suisse. Nous remercions les médecins qui ont, un samedi, offert de leur temps à ce cours ainsi que Baxter pour l'organisation et le parrainage des cours de piqûres.

Calendrier de l'A. S. H.

Le calendrier 2006 a, encore une fois, été consacré au Liban. Le parrainage en était assuré par la maison Bayer. Le produit de la vente de ce calendrier ainsi que les dons ont profité entièrement à l'Association Libanaise des Hémophiles (A. L. H.). L'A. L. H. et moi-même remercions l'entreprise Bayer ainsi que tous ceux et celles qui ont, par leurs dons, apporté leur soutien à cette action.

Journées de la recherche en génie génétique

A l'occasion des journées de recherche en génie génétique 2006, l'A. S. H. était intervenue le vendredi 9 juin avec un stand qu'elle tenait en collaboration avec l'Association de Galactosémie et Gene Peace. A ce stand, l'A. S. H. a projeté quelques extraits d'une production vidéo filmée lors d'un camp de vacances par le Dr. Kobelt. Merci à Daniel Lottaz et à ses auxiliaires pour leur participation très efficace à cette action.

Remise à jour de la brochure de l'A. S. H.

La brochure de l'A. S. H. doit être remaniée tant au plan du texte que de la présentation. Ce remaniement n'a pas pu être encore achevé en 2006.

Camp d'été

Pour le camp d'été 2006, nous avons eu la chance de disposer d'une nouvelle équipe d'animation très motivée : Franziska Noger Spiller, Sonja Martin et Dr. Heinz Hengartner. Le camp était basé à Magliaso (TI), point de départ de toutes les excursions à destination des quatre coins du monde : « Le tour du monde en 7 jours », tel était le thème du camp d'été de cette année. Il m'a été donné un matin, en compagnie de Heinz Hengartner, d'initier les enfants au jeu de « dideridoo ». La veille au soir, nous avons discuté sur la situation des enfants hémophiles dans des pays comme le Liban. Cette année, même la télévision s'est déplacée pour rendre visite aux enfants pendant le camp. Pour l'émission Puls, la Télévision Suisse a tourné un petit court-métrage sur l'auto-traitement de nos jeunes hémophiles.

Je suis très heureux que cette nouvelle équipe soit encore disponible pour le camp 2007.

Merci encore au responsable du camp ainsi qu'à Agnès Hausheer qui a joué un rôle essentiel dans les préparatifs.

Journée d'automne

La Journée d'automne a eu lieu cette année le 12 novembre. Les femmes, en tant que personnes concernées et conductrices, étaient cette année au centre des débats. L'intérêt suscité a été très important et la manifestation a pu accueillir un grand nombre de participants. Je remercie très vivement Madame Dr. Brand, Madame Dr. Braga ainsi que les différents (e)s conférenciers /ières.

Jumelage A. S. H. – A. L. H. ⁽¹⁾

Un voyage d'étude en 2006 n'a pas été possible en raison de la situation politique au Liban. A la fin de l'année 2005, je m'étais rendu au Liban avec Heike Gieche. Nous étions rentrés optimistes, croyant fortement à un retour de la paix dans cette région du monde. C'est le contraire qui s'est produit. Dès les mois de février des démonstrations et des contre-démonstrations témoignant de la situation politique ont agité le pays. Suite à une provocation, Israël s'est mis en tête de détruire le Hezbollah. Le gouvernement libanais n'a pu réagir à cette guerre que totalement désarmé. Les principales victimes sont encore une fois à compter parmi la population civile. Les infrastructures du pays ont été détruites en grande partie. Tout cela, bien entendu, au bénéfice du Hezbollah !!!

Collecte de facteurs de coagulation

Les livraisons de facteurs de coagulation n'ont pas pu être effectuées à cause de la guerre. Dr. De Moerloose et son équipe ont démarré une collecte avec grand succès. Et c'est avec le soutien de différentes œuvres de bienfaisance qu'ils ont réussi à faire livrer au Liban d'importantes quantités de facteurs de coagulation.

Collecte d'argent à l'attention des hémophiles libanais

Cette collecte menée parmi nos membres a été couronnée par un succès considérable. Nous avons été en mesure de pouvoir virer au compte de l'A. L. H. la somme de CHF 24' 500.--. Cet argent va permettre de soutenir les hémophiles libanais que la guerre a plongés dans un état de détresse financière. Solange Sakr et moi-même vous remercions du fond du cœur pour votre très grande générosité.

AGILE

Jeanette Hofstetter a participé cette fois à l'assemblée des délégués de l'association AGILE. Après la démission de Jörg Krucker, Bruno Bollhalder a repris la fonction de délégué de l'A. S. H. C'est dans cette fonction qu'il a participé à la Conférence des Présidents à la fin de l'automne.

Association suisse HAE

J'ai rencontré Madame Paula Hunkeler au symposium suisse d'hémophilie et parlé avec elle de la possibilité d'une collaboration souple avec l'A. S. H. Il s'agirait en première ligne d'un échange

⁽¹⁾ A. L. H. : Association Libanaise des Hémophiles

d'informations avec notre Siège social. La participation de personnes touchées par l'œdème angioneurotique héréditaire HAE à nos cours de piqûres serait une autre prestation possible de la part de l'A. S. H.. Deux personnes concernées par cette maladie ont déjà tiré parti de l'offre cette année.

EHC

Pour des raisons de santé, je n'ai pas pu me rendre cette année à l'EHC qui avait lieu à Sofia. Mon indisponibilité étant de dernière minute, il n'a pas été possible de me trouver un remplaçant.

WFH

European Advocacy Initiative

Du 9 au 12 février, j'ai pris part à une rencontre de travail de la WFH pour les pays membres de l'Europe occidentale. Plusieurs groupes de travail se sont saisis de cas pris en Europe de l'Ouest et ont proposé des solutions. Cette rencontre était très intéressante. Déplacement et participation en ont valu la peine.

Atelier & Congrès WFH 2006 à Vancouver

En mai 2006, avant le Congrès WFH, j'ai pris part à un atelier de la WFH. L'un des thèmes abordés portait sur la participation éven-

tuelle de jeunes hémophiles aux associations d'hémophilie, en tant que bénévoles. Pendant le Congrès proprement dit de la WFH, j'ai assisté à différentes conférences et participé à des rencontres avec la WFH.

Remerciements

Je désire remercier tous les membres du Comité ainsi que Agnes Hausheer, la responsable de notre Siège social, pour leur très grand engagement. J'aimerais ne pas oublier de nombreux auxiliaires qui nous apportent leur aide bénévole, que cela soit dans des tâches de relecture, de traduction ou lors de projets.

Merci aussi à tous les membres de la COM et à sa commission pour leur engagement fidèle à la cause des hémophiles.

Je remercie également les fabricants de préparations qui soutiennent l'A. S. H., que cela soit par leurs contributions d'entreprises que par le parrainage de projets.

C'est avec une grande joie que j'envisage une année supplémentaire de collaboration avec vous tous, puissent nos efforts conjugués être encore et toujours couronnés de succès.

Jahresbericht der ärztlichen Kommission

Dr. R. Kobelt
Präsident der AeK

Ärztliche Kommission (AeK) und Ausschuss

Themen der Sitzungen

Ärztliche Kommission und Ausschuss haben je zweimal getagt. Die folgenden Hauptgeschäfte wurden dabei behandelt:

Genprojekt

Seit dem Abschluss des ersten Genprojektes 1999 ist bei vielen Personen neu die Diagnose einer Hämophilie gestellt worden, die daher noch nicht routinemässig genetisch untersucht werden konnten. Dank eines preislich und qualitativ günstigen Angebotes durch das Labor von Prof. Oldenburg und der finanziellen Unterstützung durch die Firma Baxter konnte diesen Betroffenen kostenlos eine genetische Untersuchung angeboten werden, deren Resultate im Lauf des Jahres 2007 zu erwarten sind.

Register

Das Patientenregister wird immer mehr zu einem wichtigen Arbeitsinstrument für Zentren und Ärztliche Kommission. Auch die neu eingeführte, automatische Erfassung des Präparateverbrauchs hat sich bewährt. Es wurden bereits verschiedene weitere Ergänzungen diskutiert, die aber nur mit erheblichem Aufwand umgesetzt werden könnten und daher erst allenfalls im Rahmen einer grundlegenden Erneuerung des Registers in Frage kommen.

Schweizer Behandlungszentren

Die Beurteilung der Anträge zur Anerkennung als Behandlungszentrum hat bisher die Erfahrungen der «Kunden» dieser Zentren nicht berücksichtigt. Das wird nun ändern, indem ein Fragebogen entwickelt wurde, der im Lauf des Jahres 2007 erstmals an die Betroffenen verschickt werden wird. Die Daten werden anonym erhoben und durch Frau Dr. Meili als unabhängige und doch sehr sachverständige Expertin ausgewertet werden.

Präsidium AeK SHG

Infolge extrem zunehmender, beruflicher Belastung und nach 10 Jahren im Amt sehe ich mich gezwungen, auf Ende dieser Amtszeit zurückzutreten. In der Person von Frau Dr. Brand hat sich zum Glück eine kompetente und engagierte Nachfolgerin finden lassen. Gemeinsam wurden die Strukturen der AeK leicht geändert, um der zukünftigen Präsidentin die Arbeit noch mehr zu erleichtern.

Fortbildung

Neben einem Referat von Dr. Wissmeyer aus Bern über die Methode der Radio-Synoviorthese und Berichten über Kongressbesuche verschiedener unserer Mitgliedern wurde dem Erfahrungsaustausch wieder viel Zeit eingeräumt und an den Sitzungen verschiedene komplexe Verläufe einzelner Patienten diskutiert.

Diverses

Weitere wichtige Themen sollen hier nur kurz erwähnt werden: Mitteilungen aus den Sitzungen des Vorstandes der SHG, Zusammenarbeit mit der Industrie, technische und administrative Probleme und viele andere.

Basler Fonds

Erneut wurde der Fonds in eher geringem Umfang beansprucht und hat sich im Bestand daher wenig verändert. Dafür wurde wieder einmal grundsätzlich diskutiert, in welcher Weise die Mittel des Fonds eingesetzt werden sollen.

Gerinnungsprodukte

Im Jahr 2006 ist der Verbrauch an Produkten erneut angestiegen und hat ein Volumen von 32.3 Mio E FVIII und FIX erreicht. Daraus ergibt sich ein Verbrauch von 4.34 E pro Einwohner der Schweiz. Die rekombinanten Präparate haben wieder leicht zugelegt, beim FVIII auf einen Anteil von 68% und beim FIX auf fast 10%.

Veranstaltungen

Kongresse für Ärzte

Schweizer Hämophilie-symposium

Im September fand ein vom Zürcher Referenzzentrum organisiertes Symposium statt, wo von hochkarätigen, in- und ausländischen Referenten verschiedene aktuelle Themen präsentiert wurden.

Kongresse

Etliche Mitglieder der ärztlichen Kommission haben Kongresse zu Gerinnungsstörungen in aller Welt besucht und dort teilweise selber Daten präsentiert.

Anlässe für SHG-Mitglieder

Wieder haben verschiedene Mitglieder der AeK Veranstaltungen für Patienten organisiert oder dabei mitgewirkt. Berichte über etliche davon können im Bulletin der SHG nachgelesen werden:

- mehrere Stechkurse
- Berner Familientreffen
- Familien-Wochenende
- Zürcher Herbsttagung
- zwei Lager

Ausblick

Laufende Projekte

Anfang 2007 werden noch Einsendungen für das Genprojekt akzeptiert. Dieses Jahr steht die schon erwähnte Patientenbefragung auf dem Programm. Es ist auch zu hoffen, dass noch weitere Zentren von der AeK anerkannt werden können. Frau Dr. Brand wird zudem sicher neue Schwerpunkte für die zukünftige Tätigkeit der AeK definieren.

Dank

Mein Dank gilt den Mitgliedern des Ausschusses und der Ärztlichen Kommission sowie den Vorstandsmitgliedern der SHG, welche meine Arbeit im vergangenen Jahr, aber auch während meiner gesamten Amtszeit mit Rat und Tat unterstützt haben; ganz besonders gilt dies natürlich wieder für Agnes Hausheer. Danken möchte ich auch allen Gerinnungspräparateherstellern in unserem Land für die gute Zusammenarbeit und ihre unermüdliche Unterstützung patientenorientierter Projekte.

Rapport du président de la Commission médicale

Commission médicale (COM) et comité

Thèmes des réunions

La COM et la commission de la COM se sont réunies chacune deux fois. Ont été traitées les principales affaires suivantes :

Projet génétique

Depuis la clôture du premier projet génétique en 1999, de nombreux autres cas d'hémophilies ont pu être diagnostiqués, ce qui implique que de nombreuses personnes n'ont pas encore pu faire l'objet d'un examen génétique routinier. Grâce à une offre du Prof. Oldenburg, intéressante tant au niveau du prix que de la qualité, grâce aussi au soutien financier de la maison Baxter, les personnes susmentionnées ont pu bénéficier d'un examen génétique gratuit, dont nous attendons les résultats dans le courant de l'année 2007.

Registre

Le Registre devient de plus en plus un instrument de travail important pour les centres et la Commission médicale. Même l'introduction d'une nouvelle saisie automatique de la consommation de préparations a déjà fait ses preuves. On a déjà discuté de différents autres points complémentaires ; leur mise en application suppose toutefois des dépenses considérables. Il ne peut donc en être question que dans le cadre d'une révision fondamentale ultérieure du registre.

Centres suisses du traitement de l'hémophilie

L'évaluation des propositions visant la reconnaissance d'une station de traitement en tant que centre de référence n'a jusqu'à présent pas tenu compte des expériences des „clients“. Cela va être changé grâce à la mise au point d'un questionnaire qui sera envoyé pour la première fois aux personnes concernées dans le courant de l'année 2007. Les données seront recensées anonymement et exploitées par Madame Dr. Meili, experte indépendante et très compétente.

Présidence de la COM de l'A. S. H.

Après dix de fonction et les charges professionnelles ayant considérablement augmenté, je me sens tenu de mettre un terme à mon mandat de président. En la personne de Madame Dr. Brand, nous avons pu heureusement trouver une nouvelle présidente compétente et engagée pour me succéder. Ensemble, nous avons légèrement modifié les structures de la COM, ce qui allègera d'autant mieux le travail de la future présidente.

Perfectionnement

En plus d'un exposé du Dr. Wissmeyer de Berne sur la méthode de la radio-synoviorthèse et des rapports de congrès auxquels avaient assisté différents membres, les échanges d'expériences ont une fois de plus occupé beaucoup de notre temps. Les évolutions complexes de certains patients ont également fait l'objet de discussions lors de nos réunions.

Divers

Je mentionnerai ici brièvement d'autres thèmes importants : communications provenant des réunions du Comité de l'A. S. H., collaboration avec l'industrie, problèmes techniques et administratifs et bien d'autres choses encore.

Fonds bâlois

On a encore une fois tiré modestement profit de ce fonds dont le capital s'est d'ailleurs peu modifié. On a donc encore une fois ouvert une discussion de principe, afin de définir la manière d'utiliser les moyens fournis par ce fonds.

Préparations coagulantes

Pendant l'année 2006, la consommation de produits a encore augmenté et a atteint un volume de 32,3 millions d'unités de F VIII et de F IX. Il en résulte une consommation de 4,34 unités par habitant en Suisse. Les préparations recombinantes ont de nouveau accusé une légère hausse : le facteur VIII est monté à 68 % et le facteur IX, presque à 10 %.

Manifestations

Congrès pour les médecins

Symposium suisse d'hémophilie

En septembre a eu lieu un symposium organisé par le centre de référence zurichois. Différents thèmes d'actualité y ont été présentés par des conférenciers suisse et étrangers de haute expertise.

Congrès

Quelques membres de la Commission médicale ont assisté dans le monde entier à des congrès sur les troubles de la coagulation et y ont présenté en partie eux-mêmes des données.

Manifestations pour les membres de l'A. S. H.

Différents membres de la COM ont de nouveau organisé des manifestations pour les patients ou y ont collaboré d'une manière ou

d'une autre. Des comptes rendus sur certaines d'entre elles peuvent être lus dans le bulletin de l'A. S. H. :

- Plusieurs cours de piqûres,
- Rencontre familiale bernoise,
- Un week-end familial,
- Journée d'automne zurichoise,
- Deux camps.

Perspectives

Projets en cours

Début 2007, des envois seront encore acceptés pour le projet génétique. Cette année l'enquête, déjà mentionnée et censée être menée auprès des patients, est au programme. Il est aussi à espérer que d'autres centres puissent être reconnus par la COM. En outre, Madame Dr. Brand définira certainement de nouveaux autres points cibles pour les activités futures.

Remerciements

J'adresse mes plus vifs remerciements aux membres de la commission de la COM et à ceux de la Commission médicale ainsi qu'aux membres du Comité de l'A. S. H. qui ont, dans le courant de l'année écoulée et pendant tout le temps de mon mandat, soutenu mon travail en paroles et en actes. Je remercie aussi tout particulièrement et comme toujours Agnès Hausheer. Je désire aussi remercier tous les fabricants de préparations de notre pays pour leur excellente collaboration et leur soutien infatigable de projets destinés aux patients.

Rücktritt von Dr. Rainer Kobelt

Dr. Serena Hartman

Nach 10 jähriger Tätigkeit ist Herr Dr. Rainer Kobelt, Kinderarzt Bern-Wabern, am 7.3.2007 von seinem Amt als Präsident der Ärztlichen Kommission zurückgetreten. Die Nachfolge übernimmt freundlicherweise Frau Dr. Brigit Brand, Leiterin des Hämophiliezentrum am Universitätsspital Zürich. Ihre Wahl zur Präsidentin der Ärztlichen Kommission wurde an der Sitzung vom 8. März 2007 bestätigt.

Es freut uns, heute einen Blick zurückzuwerfen, um die Tätigkeit des scheidenden Präsidenten zu würdigen. Rainer Kobelt hat seine Aufgabe mit viel Initiative und grossem Engagement wahrgenommen. In seiner ihm eigenen dynamischen Führung mit straffer Hand ist es ihm gelungen, wertvolle Anregungen zu geben und zahlreiche verschiedene Projekte zu einem erfolgreichen Abschluss zu bringen. Der Leitgedanke in seinem Wirken war immer ausgerichtet auf das Wohl des Patienten, mit dem Ziel der Qualitätssicherung der Hämophiliebehandlung in der Schweiz. Er schöpfte seine Ideen fürs Neue aus seiner reichen praktischen Erfahrung im Umgang mit hämophilen Kindern und ihren Familien. Mit diversen Informationsblättern und Bearbeitung von Lehrmaterial bemühte er sich um die Vermittlung von Wissen an die Patienten selbst wie auch an Betreuer im sozialen Umfeld.

Während seiner Amtszeit hat die Ärztliche Kommission erfolgreich zwei klinische Studien durchgeführt, 1998 die Hepatitis-Therapiestudie mit der damals neuen Kombinationsbehandlung Interferon und Ribavirin, andererseits 1998-2000 die erstmalige genetische Typisierung von Schweizer Hämophilie-Patienten, welche aktuell noch weiter ausgebaut wird. Von allem Anfang an war ihm die Reorganisation der Ärztlichen Kommission ein wichtiges Anliegen. Die Jahresplanung und Fortbildungsveranstaltungen wurden systematisch ausgebaut und im Geschäftsreglement die Mitgliedschaft in der Ärztlichen Kommission neu definiert.

2002 konnte in Verhandlungen mit dem SVK (Schweiz. Verband für Gemeinschaftsaufgaben der Krankenversicherer) eine Vereinbarung getroffen werden, womit endlich Direktlieferungen von Gerinnungspräparaten vom Hersteller an die Patienten legalisiert wurden, aber nur unter der Voraussetzung der Sicherstellung einer ausreichenden ärztlichen Überwachung. So ist es verständlich, dass Rainer Kobelt mit Nachdruck auch die Reorganisation und Koordination der sog. Hämophiliezentren der Schweiz angestrebt hat. Sein Vorgehen war gelegentlich etwas unbedacht und impulsiv, doch es ist ihm immer wieder auch gelungen, in kontroversen Fragen eine gute Lösung zu finden. 2005 schliesslich wurde nach strengen Qualitätskriterien die Einstufung von Schweizerischen Hämophiliezentren resp. Referenzzentren neu definiert. Dass wir im Gremium in diesem Sinn einen Konsens erzielt haben, ist zu einem guten Teil sein persönlicher Verdienst. Im Namen der

Ärztlichen Kommission, des Vorstandes der SHG wie auch im Namen aller Patienten möchten wir ihm herzlich danken für seinen Einsatz für die Hämophilie in der Schweiz.

Fortsetzung des Genprojekts bis Ende Mai 2007

Wie vorhergehend durch das SHG-Bulletin sowie das Protokoll der Sitzung der Ärztlichen Kommission der SHG kommuniziert, konnten im vergangenen Jahr bereits über 50 Patientenproben im Rahmen des Genprojektes 2006 gesammelt und ins Labor von Professor Oldenburg, Universitätsklinikum Bonn verschickt werden. Dort werden sie im Laufe diesen Jahres auf eine der Hämophilie zugrunde liegenden Mutation untersucht werden. Die Resultate werden den Zentrumsleitern weitergeleitet werden.

In Absprache mit der Firma Baxter, welche das Projekt sponsert, können wir diese genetische Untersuchung noch bis Ende Mai fortsetzen. Wir möchten darum alle Patienten, die bisher nie typisiert werden konnten, bitten sich mit ihren Zentrumsleitern in Verbindung zu setzen, um eine Blutentnahme für eine Typisierung noch bis Ende Mai zu planen. Es müssen nur 5 ml Blut entnommen werden. Das Blut wird im Kinderspital Zürich eingefroren und dann zu einem späteren Zeitpunkt nach Deutschland geschickt werden.

Bitte wenden Sie sich für weitere Fragen an die behandelnden Aerzte in Ihrem Zentrum

Dr. M. Schmutzger, Leitung Hämatologie, Kinderspital Zürich
Dr. R. Kobelt, ehem. Präsident Ärztliche Kommission

Démission de Dr. Rainer Kobelt

Après 10 ans d'activités à la Commission médicale, Monsieur Dr. Rainer Kobelt, pédiatre de Berne-Wabern s'est démis de ses fonctions le 7 mars 2007. Madame Dr. Brigit Brand, directrice du centre d'hémophilie de l'hôpital universitaire de Zurich, a la gentillesse de lui succéder.

Nous avons aujourd'hui la joie de porter un regard rétrospectif sur les activités de la Commission médicale, afin de rendre hommage au président sortant. Rainer Kobelt a assumé sa tâche avec beaucoup d'initiative et un grand engagement. Il dirigeait de manière dynamique et bien organisée, grâce à quoi il a réussi à induire des idées précieuses et à mener à bien de nombreux projets couronnés de succès. La règle d'or de ses interventions était toujours le bien-être des patients et, au centre de ses objectifs, il y avait d'abord et avant tout la garantie de la qualité du traitement de l'hémophilie en Suisse. Il puisait ses idées de nouveautés dans sa très riche expérience pratique auprès d'enfants hémophiles et de leurs familles. A l'appui de diverses feuilles informatives et du traitement matériel d'enseignement, il s'efforçait d'augmenter le savoir des patients eux-mêmes et aussi celui des personnes de l'environnement social des patients, engagées dans l'aide et l'accompagnement.

Pendant ses années de fonction, la Commission médicale a mené avec succès deux études cliniques, l'une en 1998 sur le traitement de l'hépatite avec, à l'époque, le nouveau traitement combiné d'Interféron et de Ribavirine ; l'autre, de 1998 à 2000, qui portait sur une première typologisation génétique des patients hémophiles suisses. Cette organisation selon les types génétiques se poursuit encore actuellement. Dès le départ, la réorganisation de la Commission médicale a revêtu pour lui un intérêt central. La planification annuelle et les manifestations de perfectionnement ont été organisées systématiquement et on a donné une nouvelle définition de la situation de membre à la Commission médicale dans le règlement des affaires.

En 2002, les négociations avec l'ASAMal (l'Association suisse pour la communauté des tâches entre les assurances maladies) ont permis de conclure un accord permettant enfin de légaliser la livraison directe des préparations coagulantes par les fabricants aux patients, ceci toutefois à la seule condition qu'une surveillance médicale suffisante soit garantie. Il est ainsi compréhensible que Rainer Kobelt ait mis tous ses efforts dans la réorganisation et la coordination des stations de traitement dites Centres suisses d'hémophilie. Il arrivait que son approche soit parfois irréfléchie et teintée d'impulsivité. Pourtant, il a toujours réussi à trouver une bonne solution lors de questions controversées. En 2005, des

critères strictes de qualité ont permis de réévaluer les Centres suisses d'hémophilies : c'est ainsi que l'on a vu émerger le nom de "Centre de référence". Si nous avons réussi à trouver un consensus au sein de la Commission, c'est bien en grande partie grâce à sa personnalité. Au nom de la Commission médicale et de tous les patients, je désire le remercier vivement pour son engagement dans la cause de l'hémophilie en Suisse.

Poursuite du projet de génie génétique jusqu'en mai 2007

Comme cela a déjà été mentionné par le bulletin de l'A. S. H., ainsi que par le procès-verbal de la séance de la Commission Médicale de l' A. S. H., on a déjà pu, dans le cadre du projet de génie génétique en 2006, récolter plus de 50 échantillons de sang de patients. Ces échantillons de sang ont été envoyés au laboratoire du Professeur Oldenburg de la clinique universitaire de Bonn. Les examens qui vont être effectués dans le courant de l'année porteront sur une recherche de mutation sous-jacente de l'hémophilie. Les résultats seront transmis aux directeurs de centres.

Après entente et grâce au soutien de la maison Baxter, nous pourrions poursuivre le projet jusqu'à la fin mai. Nous prions donc tous les patients qui n'ont pas encore été typologisés de se mettre en contact avec leur centre d'hémophilie, afin de planifier leur classification jusqu'à la fin mai, sur la base d'une prise de sang. Le laboratoire n'a besoin que de 5 ml de sang. Le sang prélevé sera congelé à la clinique pédiatrique de l'hôpital universitaire de Zurich et envoyé dans un deuxième temps en Allemagne.

Pour tout complément d'information, veuillez vous adresser aux médecins traitants de votre centre d'hémophilie.

Dr. M.Schmugge Liner, chef du service d'hématologie de la clinique pédiatrique de l'hôpital universitaire de Zurich.
Dr. R. Kobelt, ancien Président de la Commission médicale de l'Association Suisse des Hémophiles.

Liebe Mitglieder und Gönner, Liebe Leserinnen und Leser

Information und Aufklärung ist wichtig, nur so werden Ängste ab- und Verständnis aufgebaut. Der Vorstand hat beschlossen unsere Hämophiliebroschüre neu zu gestalten. Das Resultat überzeugt und es freut uns, dass Sie zu den Ersten gehören, die diese Broschüre erhalten.

Spenden

Es ist Ihnen nicht egal, wie es dem Mitbetroffenen geht. Dies haben Sie mit Ihren grosszügigen Spenden im vergangenen Jahr bewiesen. Diese Solidarität ist wichtig und könnte in Zukunft noch notwendiger werden.

- Spendenaufruf Libanon	Fr. 26'905.-
- Kalenderaktion 2006 Solidaritätsfond	Fr. 6'545.-
- Familie Sutter de Vries	Fr. 1'925.-
- Aktion «Denk an mich»	Fr. 1'840.-
- Ernst Göhner Stiftung	Fr. 1'000.-
- Fam Meier Subingen	Fr. 1'700.-
- Herr Guido Lottaz	Fr. 830.-
- Nicht beanspruchte Sitzungsgelder	Fr. 400.-
- Frau Dr. Ute Braun	Fr. 325.-
- Herr Ueli Schläpfer	Fr. 300.-

Danke für jeden aufgerundeten Jahresbeitrag und für Ihr Verständnis, dass Spenden namentlich hier erst ab 200.- Franken erwähnt werden.

Betriebsbeiträge

- Baxter AG	Fr. 18'000.-
- Bayer (Schweiz) AG	Fr. 18'000.-
- Novo Nordisk Pharma AG	Fr. 6'000.-
- Wyeth Pharmaceutical AG	Fr. 6'000.-
- ZLB Behring AG	Fr. 18'000.-

Beiträge für das AeK-Register Online

- Wyeth Pharmaceutical AG	Fr. 3'000.-
---------------------------	-------------

Unsere Präparatehersteller stellten uns wiederum viele nützliche und allseits geschätzte Materialien zur Verfügung, wie Substitutionskalender, Travelguides, Notfallkarten, Rucksäcke, Bauchtaschen, Kühlboxen, Staubbinden, Bücher, Sitz- und Gehhilfen.

Fonds

Vier Gesuche wurden an den Solidaritätsfonds gestellt, total Fr. 16'153.- davon eines als unverzinsliches Darlehen. 7'805.- Franken wurden zu Gunsten des Fonds gespendet. Per 31.12.2006 beträgt das Kapital 69'907.35. Gesuche sind an die Geschäftsstelle zu richten.

Das Gesamtvermögen des HIV-Notfallfonds, verwaltet durch Rechtsanwalt Dr. K. Meier, beträgt per 31.12.2006 noch 61'785.45 Franken. Ausbezahlt wurden im vergangenen Jahr 10'000.- Franken. Gesuche sind zu stellen an: Dr. K. Meier, Langstrasse 4. 8004 Zürich, Tel 043 322 09 90.

Jahresrechnung

Die Jahresrechnung 2006 schliesst mit einem kleinen Gewinn von 1'109.50 Franken, der auf die neue Rechnung übertragen wird.

Mutationen

Neumitgliedschaften: Fam. Pantieri, Portmann, Graf, Giorno und Bello. U. Ernst, A. Senger und Kinderspitez Zürich. Herzlich willkommen!

Austritte: Dr. H. Roten, Th. Brandes, R. Keller. U. Roesti, Th. Junker, S. Setteducati, F. Ngangu und Centre Documentation sur le Handicap. Besten Dank für die langjährige Mitgliedschaft.

Wir gedenken unseres verstorbenen Mitgliedes Charles Renner und entbieten den Angehörigen unsere aufrichtige Anteilnahme.

Zum Schluss ein herzliches Danke an die beiden Präsidenten, den Vorstand, an die ärztliche Kommission, an unsere Präparatehersteller und an Sie, liebe Mitglieder und Gönner für die gute Zusammenarbeit, das Vertrauen und Ihre Unterstützung.

Chers membres, chers donateurs, Chères lectrices, chers lecteurs,

Informé, expliqué, c'est important. Cela permet de réduire la peur, de faire disparaître l'inquiétude et de faire régner la compréhension. Fort de cette certitude, le Comité a décidé de remanier notre revue d'hémophilie et de lui offrir une nouvelle présentation. Le résultat parle de lui-même et c'est une joie pour nous de pouvoir vous compter parmi les premiers destinataires de cette revue.

Dons

La générosité de vos dons nous apporte la certitude que le sort des personnes touchées par l'hémophilie ne vous indiffère pas. Une telle solidarité est fondamentale. Il se pourrait qu'elle le devienne toujours davantage dans l'avenir.

- Appel aux dons en faveur du Liban	Fr.	26'905.-
- Action calendrier 2006 fonds de solidarité	Fr.	6'545.-
- Famille Sutter de Vries	Fr.	1'925.-
- Action «Pense à moi»	Fr.	1'840.-
- Fondation Ernst Göhner	Fr.	1'000.-
- Famille Meier Subingen	Fr.	1'700.-
- Monsieur Guido Lottaz	Fr.	830.-
- Indemnités de séances non réclamées	Fr.	400.-
- Madame Dr. Ute Braun	Fr.	325.-
- Monsieur Ueli Schläpfer	Fr.	300.-

Merci aussi à tous ceux et toutes celles qui ont «arrondi» la somme de leur cotisation. Merci aussi de ne pas nous en tenir rigueur si votre nom n'est pas mentionné ici. Je compte sur votre compréhension : pour des raisons de place, il nous est impossible de citer les noms de tous les donateurs. Ne sont nommés ici que les dons égaux ou supérieurs à Fr. 200.-.

Contributions d'entreprises

- Baxter AG	Fr.	18'000.-
- Bayer (Suisse) AG	Fr.	18'000.-
- Novo Nordisk Pharma AG	Fr.	6'000.-
- Wyeth Pharmaceutical AG	Fr.	6'000.-
- LCB Behring AG	Fr.	18'000.-

Contribution pour le registre de la COM en ligne

- Wyeth Pharmaceutical AG	Fr.	3'000.-
---------------------------	-----	---------

Nos fabricants de préparations ont encore une fois mis à notre disposition un matériel utile et précieux : calendriers de substitution, guides de voyages, cartes d'urgences, sacs à dos, poches ventrales, boîtes réfrigérantes, garrots, livres, béquilles et sièges pliables pour la promenade.

Fonds

Quatre requêtes ont été déposées auprès du Fonds de solidarité. La somme des quatre prêts dont un non grevé d'intérêts, s'élevait à un total de Fr. 16'153.-. Un don de Fr. 7'805.- a été fait au fonds. Au 31.12.2006, le capital s'élevait à Fr. 69'907.35. Toute requête est à adresser au Siège social.

Au 31.12.2006, le capital total du Fonds d'urgence VIH, administré par l'avocat Dr. K. Meier, s'élevait encore à Fr. 61'785.45. Pendant l'année 2006, un total de Fr. 10'000.- a été versé pour venir en aide à des personnes dans le besoin. Toute requête est à déposer auprès de: Dr. K. Meier, Langstrasse 4, 8004 Zurich. Tél. : 043 322 09 90.

Comptes annuels

La balance des comptes 2006 s'est soldée par un léger gain de Fr. 1'109.50.-, somme qui est reportée sur les nouveaux comptes.

Mutations

Nouvelles adhésions : familles Pantieri, Portmann, Graf, Giorno et Bello, U. Ernst, A. Senger et clinique pédiatrique du CHUZ. Cordiale bienvenue à tous et à toutes !

Démissions : Dr. H. Roten, Th. Brandes, R. Keller. U. Roesti, Th. Junker, S. Setteducati, F. Ngangu ainsi que le Centre de Documentation sur le Handicap. Nous les remercions pour leur participation de longues années à notre Association.

Nous adressons nos plus fidèles pensées à notre membre décédé, Charles Renner, et nos plus sincères condoléances aux membres de sa famille.

En guise de conclusion, je formule mes plus vifs remerciements à l'attention de nos deux présidents, du Comité, de la Commission médicale, de nos fabricants de préparations ainsi qu'à votre attention, bien chers membres, donateurs et donatrices, pour la qualité de votre collaboration, pour votre confiance et votre fidèle soutien.

UPDATE 2006 – Bericht über das Schweizerische Hämophilieregister

Dr. Serena Hartmann

Das Schweizerische Hämophilieregister wurde im Jahr 2000 in seinen Grundelementen als EDV-Konzept geschaffen und vor zwei Jahren in die aktuelle Online Version umgestaltet. In dieser Zeit haben sich einige Wachstumsfortschritte abgezeichnet. Es gelingt allmählich, die angestrebten Daten zu vervollständigen und immer wieder auch neue Patienten in das Register aufzunehmen. Im April 2006 wurde der Bereich Präparate erweitert zur Erfassung der Präparateabgabe an den Patienten. Das Update 2006 vom Stichtag 23. Oktober präsentiert sich wie folgt:

Patienten

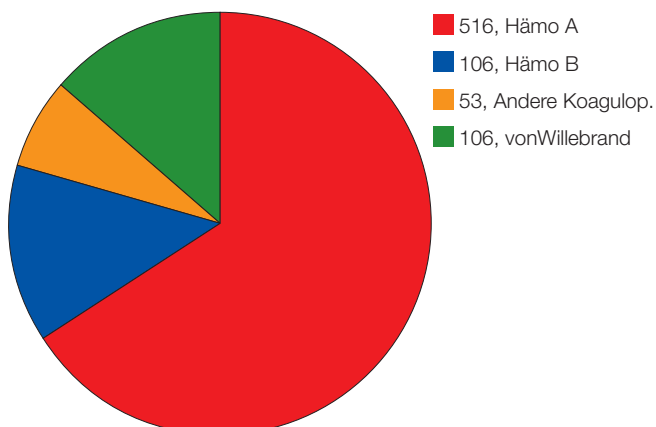
Aktuell sind total 778 Patienten im Register erfasst, im Vergleich zu 690 im Vorjahr, insgesamt eine markante Zunahme von + 12%. Es gibt dafür drei wesentliche Gründe: 1. Integration der Therapiestation Lausanne für erwachsene Hämophile, 2. Einschluss neuer Hämophilie-spezialisten in diversen Zentren und 3. Mit dem neuen Präparatemodul die Erfassung aller Patienten, die von den Herstellerfirmen direkt beliefert werden.

Wie bisher ausgeschlossen von der Auswertung bleiben 41 (Vorjahr 67) Patienten, die aktuell in keiner Therapiestation ärztlich kontrolliert werden; die meisten befinden sich im Ausland, nur noch bei 7 Datensätzen fehlen die Stammdaten.

Die Zunahme der Meldungen betrifft alle Kategorien (Abbildung 1): Hämophilie A 516 (66%), Hämophilie B 106 (14%), andere Koagulopathien 53 (6%), einschliesslich Afibrinogenämie 9, Mangel an Faktor VII 20, Faktor X 3, Faktor XI 3, Faktor XIII 14, Faktor V/VIII 4 Patienten und von Willebrand Krankheiten 103 (14%). Drei Patienten sind registriert als Doppel-Träger von Hämophilie A und vW1 Krankheit. Der Schweregrad der Hämophilie wird nach ISTH Standard eingeteilt in schwere Formen <1%, mittelschwere 1-5%, leichte 6-40% und ist

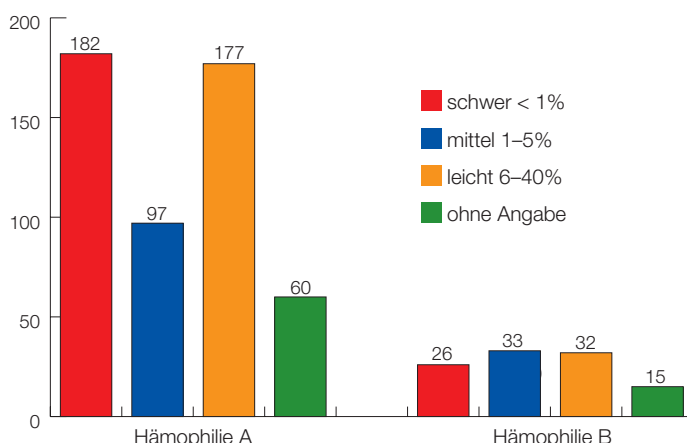
Abb. 1: Patientenmeldungen – Hämophilietypen

Total ausgewertete Datensätze: 778



dargestellt in Abbildung 2.: Schwere Hämophilie Typ A 182 (35%), Typ B 26 (24%), mittelschwere Hämophilie Typ A 97 (19%), Typ B 33 (31%) und leichte Typ A 177 (35%), Typ B 32 (30%). Bei 75 Patienten fehlen die Angaben.

Abb. 2: Schweregrad Hämophilie A und B
Einteilung nach ISTH-Normen



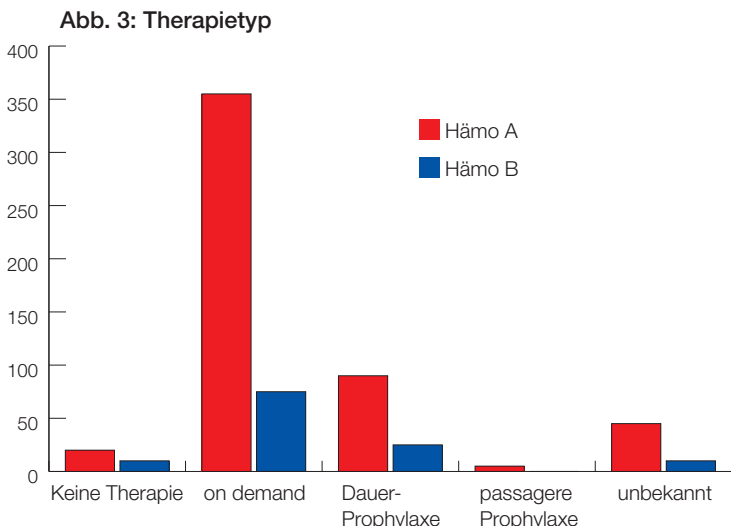
Die Altersklassierung zeigt, dass ungefähr ein Drittel der Patienten Kinder oder Jugendliche (bis 24 Jahre) sind, die Hälfte der Patienten zu der Gruppe der aktiven Arbeiter (25-64 J.) und rund 10% zu den Senioren gehören. Das mittlere Alter beträgt 37 Jahre. Im Jahr 2006 wurde nur 1 Neugeborenes mit Hämophilie A registriert.

Der aktuelle Hemmkörperstatus ist positiv bei 19 Patienten Typ A und 1 Patient Typ B. Wir differenzieren zwischen high responder (16 Typ A, 1 Typ B) und low responder (8 Typ A). So erkennt man, dass effektiv 25 Patienten Hemmkörper positiv waren, 5 sind aktuell wieder HK negativ. Es wurden bisher 12 Immuntherapien registriert. Leider sind diese Zahlen nicht repräsentativ für das ganze Kollektiv, denn in 120 Patienten fehlen uns noch die Angaben.

Die Wahl des Therapietyps ist in Abbildung 3 dargestellt. Es gibt insgesamt vier Wahlmöglichkeiten: keine Therapie – on demand – Dauerprophylaxe – passagere Prophylaxe (befristete Applikation bei speziellen Blutungsproblemen). In der Schweiz überwiegt bei weitem die Substitution on demand (für Typ A 70%) im Gegensatz zu Dauerprophylaxe (Typ A 18%), obwohl wir eine allmähliche Verschiebung zur prophylaktischen Behandlung auch bei erwachsenen Patienten erkennen können. Die grosse Gruppe der Patienten on demand beinhaltet sicher auch viele, die sich nur sehr sporadisch substituieren. Denn aus der Statistik der Präparate (s. unten) wird ersichtlich, dass insgesamt nur 418 (54%) aller 778 Patienten regelmässig Produkte beziehen. Bei 7% Patienten fehlt die Angabe des Therapietypen.

Todesfallstatistik

Die Todesfallstatistik ist noch immer ein sehr bescheidenes Kapitel im Register. In der Periode 1996-2006 sind total 49 Patienten verstorben, im Jahr 2005 5 Patienten, wovon 3 an Blutungen (1 Hirnblutung), im Jahr 2006 bisher 3 Patienten, 1 Hirnblutung, 1 Leberkarzinom und 1 HerzKreislaufversagen. In der kumulativen Statistik gewichten vor allem die Blutungen, total 13, wovon 9 Hirnblutungen, und die Lebererkrankungen, 5 Leberzellcarcinome, 3 Leberzirrhosen. Erläuterungen zur Pathogenese sind aus den Registerdaten nicht möglich.



Register Programm-Entwicklung

Insbesondere der Bereich, welcher die Präparateabgabe erfasst, wurde erweitert und in mehrere Komponenten unterteilt:

1. Name und Typ des Gerinnungspräparates
2. Präparateabgabe an den Patienten: Abgabedatum und Indikation für die Therapie mit 4 Selektionen: Heimbehandlung – aktuelle Blutung – Operation/therapeutische Intervention – Reserve (für Ferien/Ausland).
3. Gesamtmenge der Gerinnungspräparate im laufenden Jahr
4. Verlauf der Präparateabgabe, chronologische Registrierung, abrufbar für beliebige Zeitperioden

Die Datenerfassung kann einerseits manuell erfolgen durch den Hämophiliearzt, die Handhabung ist benutzerfreundlich und schnell. Andererseits ist für die Direktlieferungen der Herstellerfirmen an die Patienten in Heimbehandlung eine halbautomatische Übertragung installiert worden mit einem file upload der Produkte direkt ins System. Die Daten werden vierteljährlich von den Herstellerfirmen an die behandelnden Ärzte gemeldet und danach durch die Registerverwaltung ins Register übertragen. Für alle anderen Indikationen, insbesondere die Applikation bei Operationen erfolgen die Einträge manuell durch den verantwortlichen Arzt.

Präparate-Statistik

Wir haben ein separates Programm für statistische Auswertungen entwickelt. Es ermöglicht, Abfragen für diverse Gruppen und Kombinationen zu machen für beliebige Zeitperioden. Die aktuellen Zahlen repräsentieren die Zeitperiode vom 1.10.2005 – 1.10.2006:

- **Präparatetyp** (Abbildung 4)

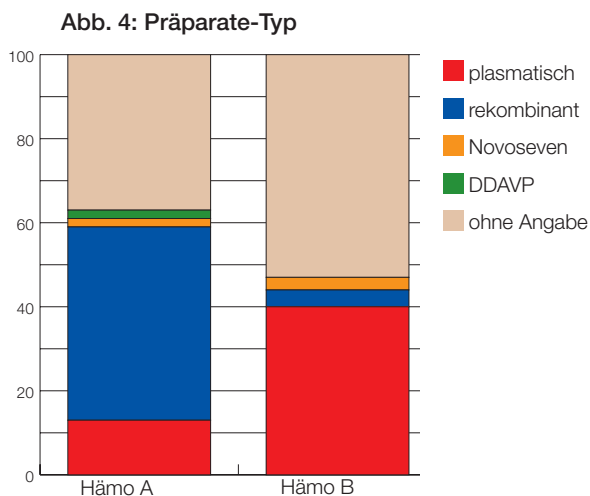
Es ist deutlich ersichtlich, dass für Hämophilie A die rekombinanten Produkte (ca. 70%) bei weitem überwiegen über die plasmatischen. Der hohe Anteil in

der Gruppe der Unbekannten ist nicht negativ zu werten, sondern Ausdruck der bereits erwähnten Tatsache, dass fast die Hälfte der registrierten Patienten gar keine resp. nur sporadische Behandlung benötigten, in guter Übereinstimmung mit der Verteilung des Schweregrades der Hämophilien (vergleiche 53% mittlere und leichte Hämophilie A).

- **Präparatemengen**

Das System ermöglicht, Daten abzurufen für die Gesamt mengen rekombinanter resp. plasmatischer Präparate Faktor VIII / IX über eine bestimmte Zeitperiode, daneben auch für alle Gerinnungsfaktoren einzeln mit der Anzahl Patienten und der Menge pro Zeit. In Abbildung 5. sind die Jahresmengen für Faktor VIII / IX dargestellt wie auch eine Auswahl anderer Präparate je für Hämophilie und VonWillebrand Patienten.

Zudem ist es möglich die 4 Kategorien von Indikationen der Abgabe zu differenzieren, doch im laufenden Jahr sind diese Angaben noch inkomplett; sicher >90% der Produkte wurden ausgeliefert für die Heimbehandlung.



Qualitätskontrolle durch das Register

Gegenwärtig haben wir 44 autorisierte User im Register, alle ordentliche Mitglieder der Ärztlichen Kommission. Die Benutzung des Registers wird kontinuierlich kontrolliert. Die Compliance in der Datenerfassung ist eines der wichtigen Kriterien für die Anerkennung einer Therapiestation als Schweizerisches Hämophiliezentrum. 11 der insgesamt 19 Therapiestationen sind gut integriert. Jene betreuen gesamthaft 678 Patienten, was 87% aller Datensätze ausmacht.

Die Ermittlung des Zeitintervalles seit der letzten Konsultation liefert eine gute Kontrollmöglichkeit für die Effizienz der ärztlichen Betreuung in der zugehörigen Therapiestation. Aufgebotslisten für die nächste Kontrolle erleichtern dem Arzt die Organisation der Sprechstunde. Für die optimale

Behandlung einer Hämophilie schweren Grades empfehlen wir grundsätzlich mindestens eine jährliche Kontrolle beim Fachspezialisten.

In der Praxis erscheint die Situation doch noch ganz anders: 67/182 Patienten mit schwerer Hämophilie A resp. 9 / 26 mit schwerer Hämophilie B, d.h. rund ein Drittel aller Patienten sind länger als 1 Jahr nicht mehr kontrolliert worden - gemäss den Einträgen im Register. Dies ist umso erstaunlicher, wenn man berück-

Abb. 5: Jahresmengen

	Hämo A	vonWillebrand	Hämo B
Faktor VIII r	27'945'790		
Faktor VIII pd	6'694'000	666'500	
Total Faktor VIII		35'306'290	
Faktor IX r			651'250
Faktor IX pd			5'193'800
Total Faktor IX			5'845'050
Novoseven	4'656	0	774
Akt. Prothrombin	443'000	0	

sichtigt, welche Kosten diese Patienten verursachen; im Durchschnitt hat der Hämophilie A Patient im vergangenen Jahr 136'000 E Faktor VIII verbraucht. Dies entspricht einem Kostenaufwand von rund Fr. 160'000.– pro Jahr.

Zusammenfassend erscheinen die Perspektiven recht ermutigend für die Zukunft. Das Register hat nach sechs Jahren eine gewisse Eigenständigkeit erreicht. Die vorgegebene Ordnung in der Patientenkartei gibt dem behandelnden Arzt eine Motivation zur Mitarbeit. Patienten haben indirekten Profit, indem sie Informationen über die anerkannten Therapiestationen erhalten. Unsere Behörden und die Herstellerfirmen bekunden ein lebhaftes Interesse an der Präparatestatistik für die Hochrechnung der Notfallversorgung Schweiz und als Grundlage für die Planung und Budgetierung der Gerinnungspräparate. In jedem Fall wird das Hämophilieregister nur dann zum Erfolg führen, wenn die Benutzer sich engagieren in aktiver Mitarbeit und ein guter Support durch die Registerverwaltung gewährleistet bleibt.

MISE A JOUR 2006 – Compte rendu sur le Registre suisse d'hémophilie

Le Registre suisse d'hémophilie a été créé en 2000 : on en avait posé les éléments de base en tant que concept informatique. On en a revu la présentation il y a deux ans pour aboutir à sa version en ligne actuelle. Cette période s'est distinguée par des progrès de croissance. Nous réussissons peu à peu à compléter les données visées et même à enregistrer de nouveaux patients. En avril 2006, le chapitre des préparations a été complété par la saisie de données relatives aux remises de préparations aux patients. La mise à jour 2006, effectuée le 23 octobre 2006, se présente comme suit :

Patients

Le Registre compte actuellement 778 patients. En comparaison de l'année précédente qui permettait d'avoir saisi les données de 690 patients, cela signifie une augmentation nette de 12 %. Il y a trois raisons essentielles à cela : la première, l'intégration de la station de traitement de Lausanne pour adultes hémophiles ; la deuxième, l'inclusion de nouveaux spécialistes de l'hémophilie dans divers centres ; la troisième concerne l'intégration d'un nouveau module de préparations, avec la saisie de tous les patients qui sont fournis directement par les entreprises de fabrication.

Demeurent exclus de l'exploitation des données 41 pa-

tients (67 l'année précédente) qui ne sont actuellement contrôlés médicalement dans aucune station de traitement : la plupart sont à l'étranger ; dans 7 articles, il manque encore les données généalogiques.

L'augmentation des patients enregistrés concerne toutes les catégories (schéma 1): hémophilie A, 516 (66%), hémophilie B, 106 (14%), autres coagulopathies, 53 (6%) incluant l'afibrinogénémie, 9, les carences en facteur VII, 20, en facteur X, 3, en facteur XI, 3, en facteur XIII, 14, en facteur V/VIII, 4, et les maladies de von Willebrand 103 (14%). Trois patients sont enregistrés comme doubles porteurs d'hémophilie A et de maladie de von Willebrand. Le degré de gravité de l'hémophilie est classé selon le standard ISTH: formes graves <1%, gravité moyenne 1-5%, hémophilies légères 6-40% (se reporter au schéma 2). 182 patients sont atteints d'hémophilie grave de type A (35%) et 26 de type B (24%), 97 sont atteints d'hémophilie de gravité moyenne de type A (19%) et 33 de type B (31%), et 177 sont atteints d'hémophilie légère de type A (35%) et 32 de type B (30%). Les données manquent pour 75 patients.

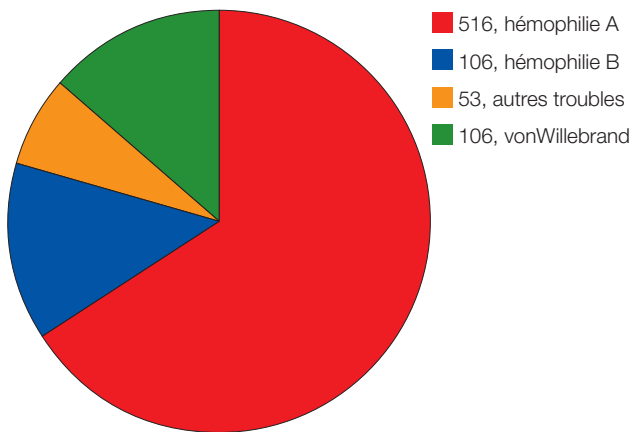
La classification par tranche d'âge montre qu'environ un tiers des patients est composé d'enfants ou d'adolescents (jusqu'à 24) , que la moitié des patients représente le groupe des travailleurs actifs (25 à 64 ans) et environ 10 % des patients sont des séniors. L'âge moyen des patients est de 37 ans. En 2006, on n'a enregistré qu'un seul nouveau-né atteint d'hémophilie A.

L'anticorps actuel est positif chez 19 patients de type A et chez un patient

de type B. Nous différencions entre les „high responder“ (16 de type A, 1 de type B) et les „low responder“ (8 de type A). C'est ainsi que l'on sait que 25 patients réagissent effectivement positivement à l'anticorps et que 5 patients y réagissent actuellement négativement. On a enregistré jusqu'à présent 12 traitements immunitaires. Ces chiffres ne sont malheureusement pas représentatifs pour l'ensemble des hémophiles puisqu'il nous manque encore les données de 120.

tab. 1: Nombre de patients par catégorie

Total des données: 778



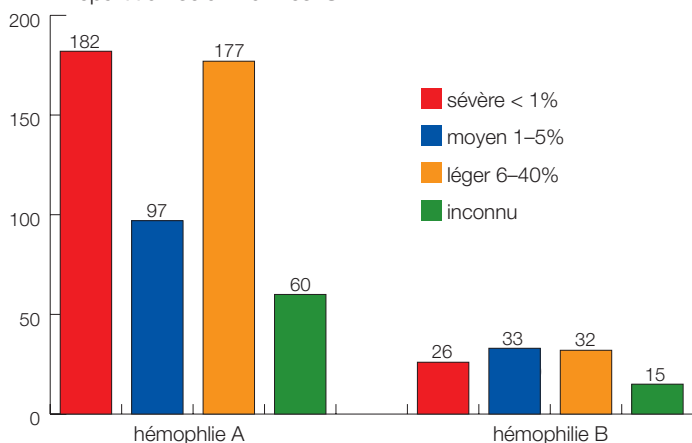
Le choix des types de traitements est représenté dans le schéma 3. Il existe en tout quatre possibilités de choix: pas de traitement, traitement sur demande, prophylaxie régulière, prophylaxie intermittente (appliquée à des dates déterminées lors de problèmes hémorragiques spécifiques). Le type de traitement qui domine en Suisse est de loin la substitution sur demande (70 % du type A), contrairement à la prophylaxie régulière (18 % du type A). Ceci, bien que l'on puisse noter une tendance progressive vers l'adoption du traitement prophylactique, également chez des patients adultes. Le gros du groupe „sur demande“ inclut aussi certainement bon nombre de ceux qui ne se substituent que de manière très intermittente. Car les statistiques effectuées dans le domaine des préparations (voir ci-dessous) mettent en évidence que seuls 418 (54%) de l'ensemble des 778 patients se procurent régulièrement des produits. Chez 7 % des patients, nous ne disposons pas des données relatives aux types de traitements.

Statistiques des cas de décès

Les statistiques des cas de décès constituent encore un chapitre très modeste

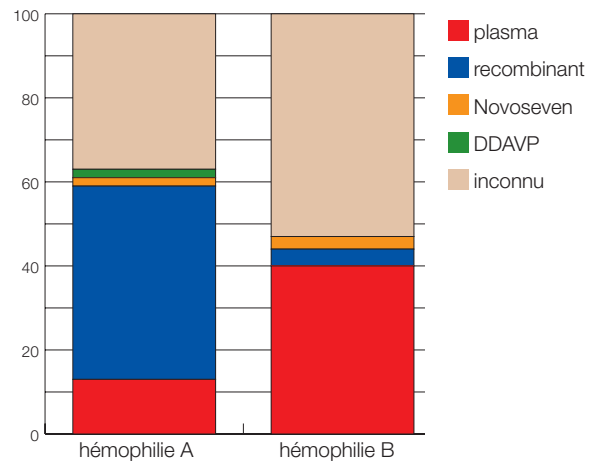
tab. 2: Degré de gravité

Répartition selon normes ISTH



du Registre. Entre 1996 et 2006, on a enregistré un total de 49 décès. En 2005, on en a compté 5, dont 3 à la suite d'hémorragies (1 hémorragie cérébrale). En 2006, on compte jusqu'à présent 3 décès : 1 hémorragie cérébrale, 1 cancer du foie, 1 défaillance cardiovasculaire. Les statistiques cumulatives mettent surtout l'accent sur des hémorragies, au total 13 dont 9 hémorragies cérébrales, et sur les maladies hépatiques (5 cancers du foie, 3 cirrhoses hépatiques). Les données du Registre ne permettent pas d'explications pathogéniques.

tab. 4: Type de préparation



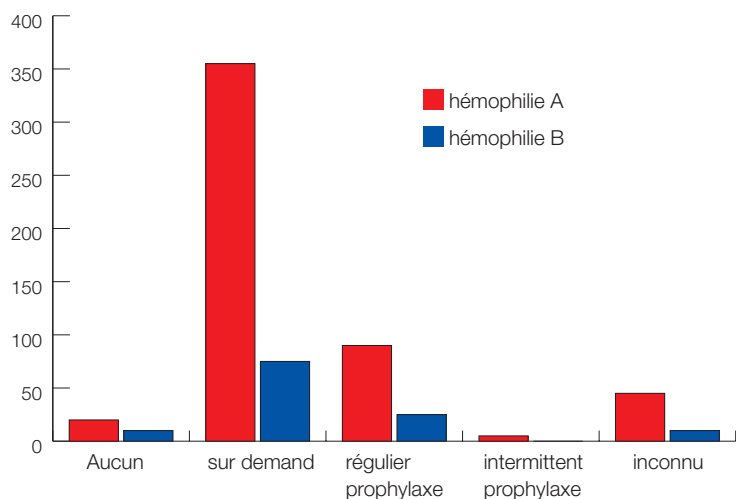
Registre programme et développement

On a notamment élargi le chapitre qui comprend la remise des préparations, avec une subdivision comme suit:

1. Nom et type de la préparation coagulante.
2. Remise de préparations aux patients : date de la remise et indications sur le traitement avec 4 sélections : traitement à la maison, hémorragie actuelle, intervention thérapeutique en cas d'intervention chirurgicale, réserves (pour les vacances, voyage à l'étranger).
3. Consommation totale de préparations coagulantes dans le cours de l'année.
4. Evolution de la remise des préparations avec enregistrement chronologique, sélectionnable pour n'importe quelle période.

La saisie des données peut, d'une part, être effectuée manuellement par le médecin spécialisé en hémophilie. Le Registre est d'utilisation facile et la marche à suivre est rapide. D'autre part, pour les livraisons directes des entreprises de fabrication aux patients qui font un autotraitement à la maison, on a installé directement dans le système une transmission semi-automatique des produits au moyen d'un fichier FTP. Les données sont transmises par les fabricants aux médecins traitants une fois par trimestre et reportées en suite dans le Registre par l'administration du Registre. Pour toutes les autres indications, en particulier pour un emploi lors d'une intervention chirurgicale, l'entrée des données est effectuée manuellement par le médecin responsable.

tab. 3: Type de traitement



Statistiques relatives aux préparations

Pour l'exploitation statistique des données, nous avons mis au point un programme séparé. Ce dernier permet de formuler des demandes relatives à divers groupes et combinaisons, à n'importe quelle période les concernant. Les chiffres actuels représentent la période allant du 1er octobre 2005 au 1er octobre 2006 :

• Type de préparation (schéma 4)

Les statistiques mettent très nettement en évidence que dans les cas d'hémophilie A, on opte davantage pour les produits recombinants (env. 70 %) dont la consommation est largement dominante par rapport à celle des produits plasmatiques. Le pourcentage important dans le groupe des inconnus n'est pas à évaluer de manière négative, car c'est l'expression du fait déjà mentionné, à savoir que presque la moitié des patients enregistrés ne font pas de traitement ou n'en font que de manière intermittente, en parfaite cohérence avec la répartition en fonction du degré de gravité de l'hémophilie (53 % d'hémophilie A légère et de moyenne gravité).

• Quantités de préparations

Le système permet de sélectionner des données non seulement relatives à la consommation totale de préparations recombinantes ou plasmatiques de facteurs VIII et IX sur une période déterminée, mais aussi relatives tous les facteurs de coagulation considérés individuellement, avec le nombre de patients et la quantité par période donnée. Le schéma 5 représente la consommation annuelle de facteurs VIII et IX ainsi que celle de quelques autres préparations pour des patients atteints d'hémophilie et de maladie de Von Willebrand.

Il est en outre possible de différencier les 4 catégories d'indications pour la remise des préparations. Pour l'année en cours, ces données sont toutefois

tab. 5: Consommation annuelle

	hémophilie A	vonWillebrand	hémophilie B
Faktor VIII r	27'945'790		
Faktor VIII pd	6'694'000	666'500	
Total Faktor VIII		35'306'290	
Faktor IX r			651'250
Faktor IX pd			5'193'800
Total Faktor IX			5'845'050
Novoseven	4'656	0	774
Akt. Prothrombin	443'000	0	

encore incomplètes. Ce qui est sûr, c'est que plus de 90% des produits ont été livrés en vue d'un autotraitement à la maison.

Contrôle de la qualité grâce au Registre

44 utilisateurs ont actuellement l'autorisation d'accès au Registre. Ils sont tous membres ordinaires de la Commission médicale. L'utilisation du Registre est contrôlée de manière continue. Dans la saisie des données, la conformité est l'un des principaux critères pour la reconnaissance d'une station de traitement comme centre suisse d'hémophilie. 11 des 19 stations de traitement sont bien intégrées. Chacune d'entre elles soigne un total de 678 patients, ce qui représente 87 % de toutes les données.

La transmission du temps écoulé depuis la dernière consultation offre une bonne possibilité de contrôle de l'efficacité des soins médicaux dans la station de traitement où le patient est affecté. Des listes de propositions pour les prochains rendez-vous facilitent l'organisation des consultations pour le médecin. Afin d'optimiser les soins d'un hémophile grave, nous recommandons en principe l'organisation d'au moins un contrôle annuel chez le spécialiste.

Conformément aux données du Registre, la situation semble être très différente dans la pratique : 67 patients sur 182 atteints d'hémophilie A grave et 9 patients sur 26 atteints d'hémophilie B légère, c'est-à-dire un tiers de l'ensemble des patients, n'ont pas été contrôlés depuis plus d'un an. Lorsqu'on prend en considération les coûts engendrés par ces patients, on est très étonné : un patient atteint d'hémophilie A a consommé l'année passée une moyenne de 136 000 unités de facteur VIII. Ce qui correspond à une dépense d'un montant d'environ Fr. 160 000.- par an.

En résumé, on peut dire que les perspectives pour l'avenir sont très encourageantes. En six ans, le Registre a atteint une certaine autonomie. L'ordre existant dans le fichier de patients motive le médecin traitant à collaborer. Le registre profite indirectement aux patients dans la mesure où ils reçoivent des informations sur les stations de traitement reconnues. Nos services publics et nos fabricants de préparations expriment un vif intérêt aux statistiques établies sur les préparations pour l'extrapolation de l'approvisionnement d'urgence en Suisse et comme base pour la planification et la budgétisation des préparations coagulantes. Quoi qu'il en soit, le Registre d'hémophilie ne conduira vraiment au succès que si les utilisateurs s'engagent dans une collaboration active et si la qualité du support continue à être garantie par l'administration du Registre.

Finanzen *Finances*

Abschluss per 31. Dezember 2006

Clôture du 31 décembre 2006

Bilanz *Bilan*

Aktiven <i>Actif</i>	Berichtsjahr <i>Année sous revue</i>	Vorjahr <i>Année passée</i>
Umlaufvermögen <i>Fonds de roulement</i>		
Liquide Mittel <i>Liquidités</i>	200'554.40	207'977.95
Festgelder, Wertschriften <i>Valeurs</i>	86'652.00	86'177.00
Forderungen gegenüber Dritten <i>Créances</i>	14'740.80	261.05
Aktive Rechnungsabgrenzung <i>Actifs non soldés</i> ..	397.65	834.65
Total Umlaufvermögen <i>Fond de roulement</i>	302'344.85	295'250.65
Anlagevermögen <i>Placements financiers</i>		
Drucker/Kopierer <i>Imprimeurs/photocopieuse</i>	1'499.00	0.00
Total Anlagevermögen <i>Placements financiers</i>	1'499.00	0.00
Total Aktiven <i>Actif</i>	303'843.85	295'250.65

Passiven <i>Passif</i>	Berichtsjahr <i>Année sous revue</i>	Vorjahr <i>Année passée</i>
Fremdkapital kurzfristig <i>Capital des Fonds à court terme</i>		
Kreditoren <i>Créanciers</i>	1'020.00	2'311.80
Rückstellungen <i>Provisions</i>	13'000.00	15'971.50
Passive Rechnungsabgrenzung <i>Passifs non soldés</i>	54'000.00	48'405.00
Total Fremdkapital kurzfristig	68'020.00	66'688.30
Fremdkapital langfristig <i>Capital des Fonds à long terme</i>		
Fondskapital <i>Capital de Fonds</i>	69'059.35	62'907.35
Total Fremdkapital langfristig	69'059.35	62'907.35
Eigenkapital <i>Capital propre</i>		
Kapital <i>Capital</i>	165'655.00	165'914.00
Gewinn/Verlust <i>Bénéfice/Perte</i>	1'109.50	-259.00
Total Eigenkapital <i>Capital propre</i>	166'764.50	165'655.00
Total Passiven <i>Passif</i>	303'843.85	295'250.65

BERICHT DER RECHNUNGSPRÜFER

für das Geschäftsjahr 2006

An die Mitgliederversammlung der Schweizerischen Hämophilie-Gesellschaft, Zürich

Als Rechnungsprüfer haben wir die Buchführung und die Jahresrechnung (Bilanz und Gewinn- und Verlustrechnung) der Schweizerischen Hämophilie-Gesellschaft für das am 31. Dezember 2006 abgeschlossene Geschäftsjahr geprüft.

Für die Jahresrechnung ist der Vorstand verantwortlich, während unsere Aufgabe darin besteht, diese zu prüfen und zu beurteilen. Wir bestätigen, dass wir die Anforderungen hinsichtlich Befähigung und Unabhängigkeit erfüllen.

Unsere Prüfung erfolgte nach den Grundsätzen des Schweizerischen Berufsstandes, wonach eine Prüfung so zu planen und durchzuführen ist, dass wesentliche Fehlansagen in der Jahresrechnung mit angemessener Sicherheit erkannt werden. Wir prüften die Posten und Angaben der Jahresrechnung mittels Analysen und Erhebungen auf der Basis von Stichproben. Ferner beurteilten wir die Anwendung der massgebenden Rechnungslegungsgrundsätze, die wesentlichen Bewertungsentscheide sowie die Darstellung der Jahresrechnung als Ganzes. Wir sind der Auffassung, dass unsere Prüfung eine ausreichende Grundlage für unser Urteil bildet.

Gemäss unserer Beurteilung entsprechen die Buchführung und die Jahresrechnung dem schweizerischen Gesetz und den Statuten.

Wir empfehlen, die vorliegende Jahresrechnung zu genehmigen.

DIE RECHNUNGSPRÜFER

Heinz Vetterli und Pavel Nemecek, Hinwil, 13. März 2007

Erfolgsrechnung *Compte d'exploitation*

Ertrag <i>Produits</i>	Berichtsjahr	Vorjahr	Budget
	<i>Année sous revue</i>	<i>Année passée</i>	

Ertrag *Produits*

Mitgliederbeiträge.	30'885.00	28'935.00	30'000.00
<i>Cotisations des membres</i>			
Beiträge BSV/IV <i>Contributions OFAS/Al</i> . . .	67'244.00	67'679.00	67'634.00
Einnahmen Tagungen <i>Recettes réunions</i> . . .	4'375.00	1'100.00	1'500.00
Einnahmen Lager <i>Recettes camps</i>	3'100.00	4'650.00	2'500.00
Spenden <i>Donations</i>	109'730.50	86'599.80	86'000.00
Spenden AeK <i>Donations AeK</i>	3'000.00	11'000.00	3'000.00
Total Ertrag <i>Produits</i>	218'334.50	199'963.80	190'634.00

Total Ertrag *Produits* 218'334.50 199'963.80 190'634.00

Aufwand <i>Charges</i>	Berichtsjahr	Vorjahr	Budget
	<i>Année sous revue</i>	<i>Année passée</i>	

Betriebsaufwand *Dépenses d'exploitation*

Öffentlichkeitsarbeit/Publikationen	44'738.85	27'539.70	16'000.00
<i>Relations publiques/publications</i>			
Tagungen <i>Congrès</i>	9'010.60	6'884.00	8'000.00
Lager <i>Camp</i>	12'948.75	19'416.20	10'000.00
Total Betriebsaufwand	66'698.20	53'839.90	34'000.00
<i>Dépenses d'exploitation</i>			

Personalaufwand *Frais de personnel*

Löhne und Honorare	83'923.45	82'833.20	79'000.00
<i>Salaires et honoraires</i>			
Sozialversicherungsaufwand.	12'497.40	12'236.60	12'500.00
<i>Prestations sociales</i>			
Übriger Personalaufwand	1'047.60	1'167.70	1'500.00
<i>Divers personnel</i>			
Total Personalaufwand	97'468.45	96'237.50	93'000.00
<i>Frais de personnel</i>			

Total Personalaufwand 97'468.45 96'237.50 93'000.00
Frais de personnel

Aufwand <i>Charges</i>	Berichtsjahr	Vorjahr	Budget
	<i>Année sous revue</i>	<i>Année passée</i>	

Sonstiger Betriebsaufwand *Frais d'exploitation*

Verwaltungsaufwand	16'632.00	19'802.40	23'600.00
<i>Dépenses administratives</i>			
Aufwand Verein <i>Dépense association</i>	16'840.65	13'120.90	16'000.00
Aufwand AeK <i>Dépense AeK</i>	23'894.65	20'635.35	25'000.00
Total Sonstiger Betriebsaufwand	57'367.30	53'558.65	64'600.00
<i>Frais d'exploitation</i>			

Total Aufwand *Charges* 220'196.50 200'222.80 191'600.00

Finanzerfolg *Résultat financier*

Finanzertrag <i>Produits financiers</i>	1'937.25	4'113.70	
Finanzaufwand <i>Charges financières</i>	599.80	700.45	

Total Finanzerfolg 1'337.45 3'413.25
Résultat financier

Ausserordentlicher Ertrag *Production extraordinaires*

Auflösung Rückstellungen.	2'971.50	0.00	
<i>Recettes extraordinaires</i>			

Total ausserordentlicher Erfolg 2'971.50 0.00
Recettes extraordinaires hors exploitation

Gewinn/Verlust *Bénéfice/Perte* 1'109.50 -259.00 -966.00

COMPTE RENDU DES COMMISSAIRES AUX COMPTES

pour l'exercice social 2006

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

En tant que commissaires aux comptes, nous avons vérifié la tenue des livres comptables et la comptabilité d'exercice (bilan, compte de pertes et profits) pour l'Association Suisse des Hémophiles, pour l'exercice social clôture le 31 décembre 2006.

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

Notre vérification a été effectuée conformément aux principes du statut professionnel suisse qui dictent la manière de planifier et d'exécuter un contrôle, afin de mettre en évidence, avec toute la garantie appropriée, les principales erreurs présentes dans une comptabilité d'exercice. Nous avons vérifié les comptes et les données de l'exercice au moyen d'analyses et d'une méthode d'enquête par échantillonnage. Nous avons en outre évalué si l'établissement des comptes était conforme aux normes, nous avons contrôlé les principales décisions de répartition ainsi que la présentation des comptes dans leur totalité. Nous considérons que notre vérification constitue une base d'évaluation suffisante.

Conformément à notre évaluation, la tenue des livres comptables et la comptabilité d'exercice sont conformes à la loi suisse et aux statuts. Nous préconisons donc l'approbation de la comptabilité d'exercice joint ci-après.

LES COMMISSAIRES AU COMPTES

Heinz Vetterli et Pavel Nemecek, Hinwil, le 13 mars 2007

Stechkurs vom 13.1.07 in Zürich

Der 15. Stechkurs wurde in Zürich durchgeführt und dort bereits zum vierten Mal. Die Veranstaltung fand auch dieses Mal grossen Anklang. An einem sonnigen Samstag im Januar, natürlich ohne Schnee, kamen sechs Familien ins Restaurant Neu-Klösterli, in der Nähe des Zoos, eine Familie kam aus Luzern und neu waren auch zwei erwachsene Betroffene dabei. Einige Familien kamen zum wiederholten Mal.

Aus Sicht einer Behandlerin, die die Veranstaltung aktiv mitgestaltete, möchte ich einige Eindrücke wiedergeben.

Traditionellerweise beginnt der Kurs mit einem theoretischen Einstieg zur Behandlung der Hämophilie mit verschiedenen Fragestellungen wie zum Beispiel:

- Wann sollte man wie reagieren?
- Welche Blutung wie behandeln?
- Wann darf man auch mal «abwarten und Tee trinken»?
- Wie und wie lange wirkt der Faktor?
- Was ist beim Spritzen zu beachten?
- Was tun, wenn es nicht klappt?

Der theoretische Teil endet mit einem Quiz, bei dem diesmal einige Jungs, aber auch Mädchen hervorragend mitgemacht haben und wirklich zeigen konnten, dass sie sich ein Verständnis von ihrer Gerinnungsproblematik erworben haben.

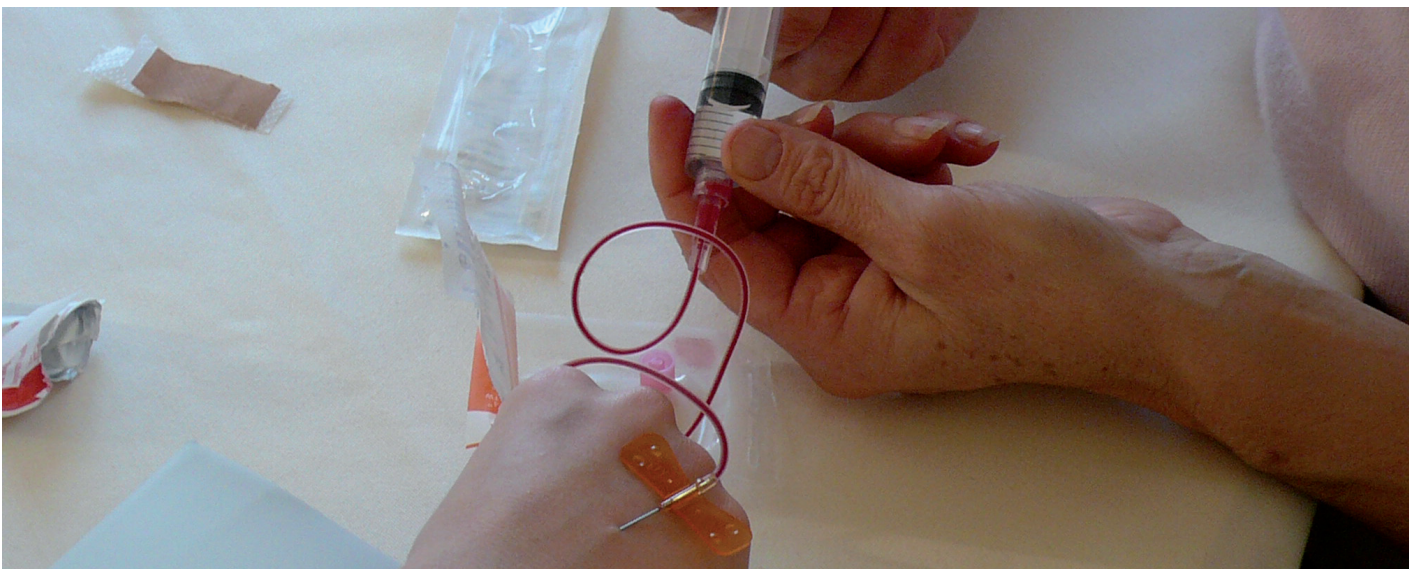
Der erste Teil endet mit Fragen zum Aufziehen des Faktors. Alle verschiedenen Aufziehsysteme wurden demonstriert und geübt und Fragen dazu individuell beantwortet. Ich finde diesen Teil, der vielleicht

zunächst langweilig wirkt, sehr wichtig, weil sich doch zeigt, dass trotz raffinierter, benutzerfreundlicher Aufzieh-Systeme, die leider alle unterschiedlich sind, auch Probleme auftreten, die zur Verunsicherung und ersten Hürde beim Spritzen werden können.

Der zweite Teil, in dem es ums Stechen geht, ist der Hauptteil und Höhepunkt der Veranstaltung. Einige schwören schon vorher, sie würden mit Sicherheit nicht stechen und die Neugierde darauf kommt bei allen, Kindern wie Eltern. Und dies zu erleben ist aus Behandlerinnsicht etwas ganz besonders Schönes und zutiefst Verbindendes. Verbindend zwischen den Betroffenen, zwischen Eltern, zwischen Betroffenen und Betreuenden und wahrscheinlich auch zwischen Kind und Eltern. Stechen kann auch Spass machen und das gilt plötzlich nicht nur für Fachpersonen. Ich steche immer wieder gerne, nicht um weh zu tun, sondern weil ich es eine schöne und gelegentlich herausfordernde Tätigkeit finde, die, wenn sie funktioniert, grosses Vertrauen schafft. Diese «Befriedigung» kann im Stechkurs auch von Kindern und Eltern erlebt werden. Das ist grossartig und schön.

Schön und zu wiederholen fand ich bei dieser Veranstaltung, dass Frau Dr. Brand vom USZ als Behandlerin von Erwachsenen teilnahm und damit die Zusammenarbeit zwischen dem Kispi Zürich und dem USZ deutlich wurde, dass erwachsene Betroffene sich vom Mut der Kinder anstecken liessen, die «kispex» (Kinderspitem Zürich) teilnahm und auch mal eine Familie, die nicht in Zürich betreut wird zum Stechkurs kam. Dadurch ergab sich ein anregendes und buntes Bild, das allen eine Bereicherung gewesen sein wird.

Die Firma Baxter hat diese Veranstaltung erneut unterstützt und ich möchte mich im Namen aller dafür bedanken.



Cours de piqûres du 13 janvier 2007 à Zurich

Le 15e cours de piqûres a été donné à Zurich. C'était la quatrième fois qu'un tel cours était organisé dans cette ville. La manifestation a encore une fois rencontré un grand succès. C'était un samedi ensoleillé de janvier, bien-sûr sans neige. Six familles se sont retrouvées au restaurant Neu-Klösterli, à proximité du Zoo. Une famille venait de Lucerne. Nous avions en plus avec nous deux adultes hémophiles. Ce qui était, au regard de l'aspect familial de ce cours, une nouveauté. Pour certaines familles, c'était loin d'être la première fois qu'elles venaient.

En tant que personne soignante qui a coopéré activement à l'organisation de cette manifestation, j'aimerais faire part de quelques impressions.

Il est d'usage de commencer le cours par un apport théorique sur le traitement de l'hémophilie. Différentes questions sont posées, comme :

- „Quand devrait-on réagir et comment ?“
- „Comment traiter telle et telle hémorragie ?“
- „Quand peut-on également patienter et prendre le temps d'une tasse de thé ?“
- „Comment agit le facteur et combien de temps ?“
- „De quoi doit-on tenir compte lorsqu'on effectue une piqûre ?“
- „Que faire lorsque cela ne fonctionne pas ?“

La partie théorique se termine par un questionnaire. Cette fois-ci quelques garçons et quelques filles ont eu l'occasion de montrer qu'ils avaient merveilleusement participé et acquis de bonnes connaissances de leurs problèmes de coagulation.

La première partie se termine avec des questions relatives au prélèvement du facteur dans la seringue. Les différents systèmes de prélèvement ont été démontrés et exercés. On a répondu individuellement aux questions. Je trouve cette partie, bien qu'à priori quelque-peu fastidieuse, très importante. Car, en dépit de leur modernité raffinée et de leur qualité dite „de manipulation facile pour l'utilisateur“, ces systèmes n'en demeurent pas moins tous différents les uns des autres. Il peut alors arriver que l'on rencontre un problème qui nous insécurise et nous plonge dans un embarras insensé au moment où nous devons effectuer la piqûre.

La deuxième partie est consacrée à la piqûre proprement dite. Autant dire qu'il s'agit de l'essentiel du cours. On a beau dire que pour tout l'or du monde, on ne fera jamais de piqûre, on est, comme les autres, pris par la curiosité, enfants comme parents. Du point de vue d'une personne soignante, c'est vraiment quelque chose de

très beau à vivre. Cela crée des liens profonds entre les hémophiles entre eux, entre les parents entre eux, entre les hémophiles et les personnes dites soignantes et probablement aussi entre les parents et les enfants. Piquer peut apporter une certaine satisfaction et cela n'est pas seulement valable pour les professionnels. J'aime avoir l'occasion de faire des piqûres. Loin de vouloir faire mal, je trouve que c'est une belle activité, un défi intéressant, car, lorsque tout se passe bien, cela crée un grand espace de confiance. Cette „satisfaction“ peut être aussi vécue par les enfants et les parents pendant le cours de piqûres. C'est quelque chose de vraiment génial !



Ce que j'ai trouvé également génial dans cette manifestation, c'est que Madame Dr. Brand du CHUZ prenne part au cours en tant que personne soignante d'adultes, que la collaboration entre le „Kispi“ de Zurich et le CHUZ devienne évidente, que des adultes hémophiles soient véritablement contaminés par le courage des enfants, que le „kispex“ (Kinderspitex Zurich) y participe aussi, ainsi qu'une famille non originaire de Zurich. Tout cela a apporté à cette journée de multiples touches colorées et stimulantes. Un enrichissement pour toutes et tous.

C'est encore une fois à la maison Baxter que nous devons le soutien de cette journée et j'aimerais, au nom de tous et de toutes, lui présenter mes plus vifs remerciements.

Liebe Kinder,

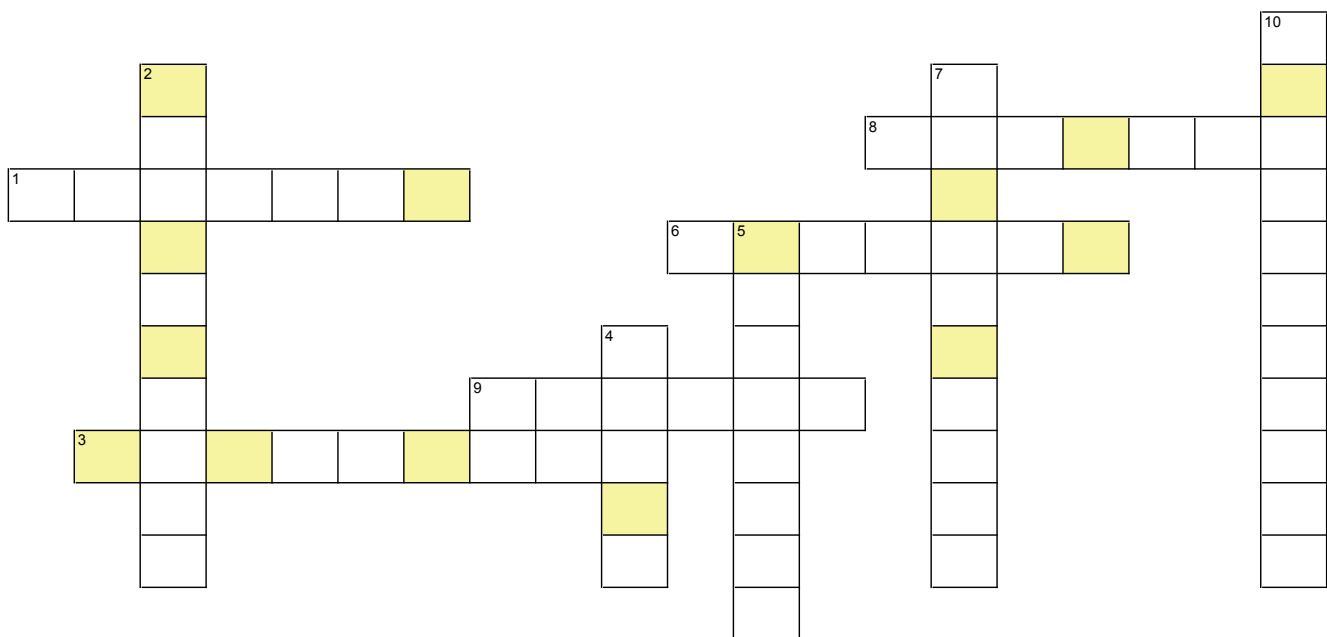
neu möchten wir in diesem Bulletin eine Seite für Euch und mit Euch gestalten. Eine Gruppe aus einigen Teilnehmern des Sommerlagers von Dr. Rainer Kobelt hat den Anfang gemacht und sich für Euch ins Zeug gelegt. Unter anderem haben sie das untenstehende Kreuzworträtsel kreiert.

Wer das Lösungswort herausgefunden hat, kann es an administration@shg.ch mailen oder per Post an SHG Geschäftsstelle, Untere Breitestr. 6, 8340 Hinwil schicken. Unter den richtigen Lösungen werden drei Preise ausgelost. Die Auflösung findet Ihr im nächsten Heft.



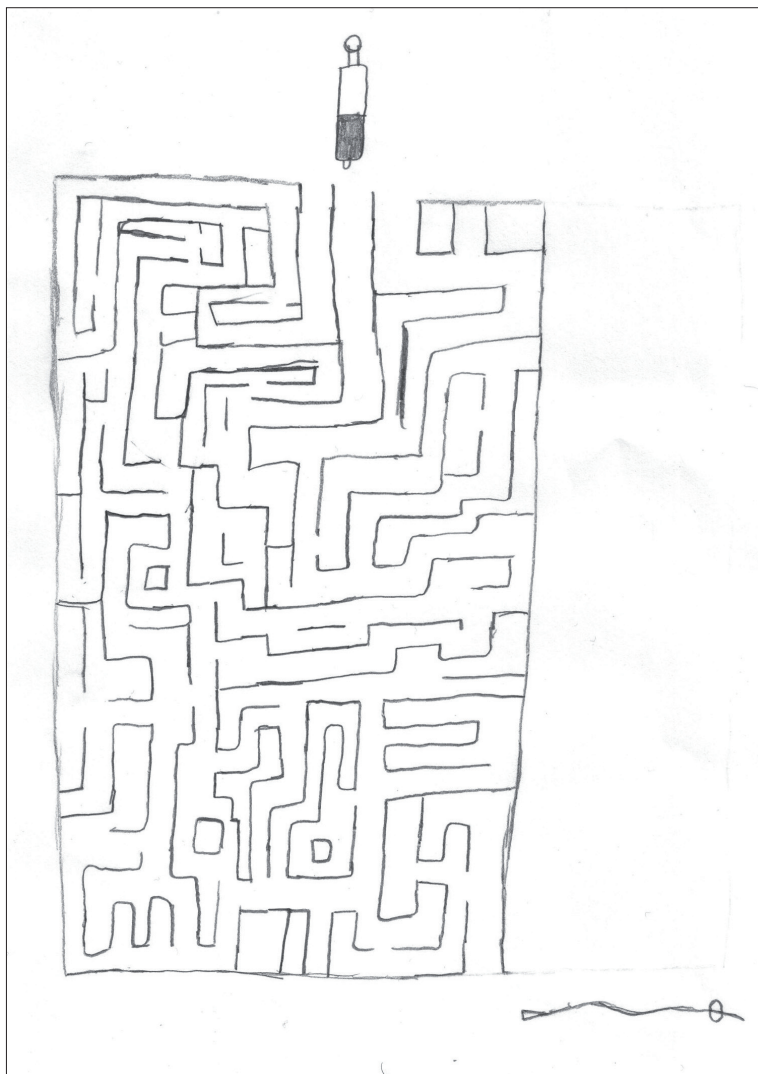
KREUZWORTRÄTSEL Wer findet das richtige Lösungswort?

1. Grösstes Tier, das momentan auf der Erde lebt?
2. Anderes Wort für Kajütenbett?
3. Wo sieht man die Tagesschau?
4. Was schraubt man in eine Lampe?
5. Was klebt man auf eine Wunde?
6. Was braucht man für eine Injektion?
7. Was müssen Personen mit Hämophilie A spritzen?
8. Was tut man, dass Patienten bei Operationen nichts spüren?
9. Wo werden kranke Leute behandelt?
10. Anderes Wort für Bluterkrankheit?



Lösungswort:

A horizontal row of 15 yellow squares intended for the solution word.



Simons Spritze braucht unbedingt Eure Unterstützung, um den Weg zur Nadel doch noch zu finden – hoffentlich treffen sie dann zusammen die Vene ein bisschen weniger umständlich!

Simon a absolument besoin de votre soutien : sur la voie de la piqûre, il cherche à apprivoiser l'aiguille. Ses veines demeurent récalcitrantes et la seringue ne veut pas être apprivoisée! Qui aimerait l'aider à trouver confiance, réconfort et dextérité ?

Chers enfants,

Chers enfants,

Nous introduisons pour vous dans ce bulletin une nouvelle page qui vous sera entièrement consacrée. Un groupe de participants au camp d'été animé par le Dr. R. Kobelt a lancé le coup d'envoi et s'est investi pour vous dans ce thème. Ils ont, entre autres, créé pour vous le mot croisé que vous trouverez ci-dessous.

Si tu as trouvé la solution, tu peux la faire parvenir au Siège social de l'A. S. H., soit par e-mail, à administration@shg.ch – soit par poste à l'adresse suivante : A. S. H. Siège social, Untere Breitestr.6, 8340 Hinwil. Trois prix sont prévus pour récompenser ceux qui ont trouvé la solution.

Si tu n'as pas trouvé, tu peux attendre le prochain bulletin qui t'apportera la solution.

Nous vous souhaitons beaucoup de plaisir dans le mot croisé. Écrivez-nous pour nous dire ce qui vous intéresse et ce que vous aimeriez trouver à cette page qui vous est réservée. Qui sait s'il n'y a pas parmi vous d'autres créateurs de mots croisés, des dessinateurs et des dessinatrices, des amateurs de blagues et des puits de bonnes idées !!! Nous nous réjouissons de recevoir votre courrier

bientôt, adressé à :

*Dorothee Schmid Bögli,
Friedlistr.12, 3006 Berne.*

Pour l'adresse e-mail: dorotheeschmid@shg.ch

Forschung von heute –
Innovation von morgen.
«Tage der Genforschung» 2007

Anlässlich der diesjährigen «Tage der Genforschung» organisieren Mitglieder der SHG mehrere Workshops zum Thema «Gentechnologie und Hämophilie – Neue Behandlungsmöglichkeiten der Bluterkrankheit» im Rahmen des Biologieunterrichts am Gymnasium Bern Neufeld. Nach einer Einführung ins Thema wird von den Schülerinnen und Schülern ein Standpunktpapier zu verschiedenen provokanten Thesen erarbeitet und präsentiert.

Die neunten «Gentage» finden vom 2. Mai bis 25. Juni 2007 an insgesamt 20 Standorten in der Deutschschweiz, der Romandie und im Tessin statt: Affoltern am Albis, Allschwil, Basel, Bern, Epalinges, Genf, Jussy, Kilchberg, Kreuzlingen, Lausanne, Lugano, Mittelhäusern, Niederwangen, Sion, St. Gallen, Thalwil, Wädenswil, Wetzikon, Winterthur und Zürich.

Dutzende von Forschungsteams aus der ganzen Schweiz laden Sie unter dem Motto «Forschung von heute – Innovation von morgen» zur Begegnung und zum Gespräch ein. Das Themenspektrum reicht von Nanowissenschaften über Stammzellforschung hin zu Gendiagnostik, Pflanzenzüchtung und Krebsforschung. Ebenso breit ist die Veranstaltungspalette: Laborbesuche, Laborschnuppertage, Genlaborkurse, Podiumsdiskussionen, Standaktionen und Referate bieten spannende Einblicke hinter die Laborkulissen.

Das detaillierte Veranstaltungsprogramm ist beim Sekretariat oder im Internet verfügbar:

Sekretariat «Tage der Genforschung»
c/o Gen Suisse, Postfach, 3000 Bern 14
Tel.: 031 356 73 84
info@gentage.ch
www.gentage.ch

Die Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft ist eine der folgenden 21 Trägerorganisationen, welche die «Gentage» unterstützt:

- Schweizerischer Nationalfonds zur Förderung der wissenschaftlichen Forschung
- Förderagentur für Innovation KTI
- Akademie der Naturwissenschaften Schweiz
- Schweizerische Akademie der Medizinischen Wissenschaften
- biotechnet Switzerland
- Union Schweizerischer Gesellschaften für Experimentelle Biologie
- Nationaler Forschungsschwerpunkt Frontiers in Genetics
- Nationaler Forschungsschwerpunkt Molecular Oncology
- Friedrich Miescher Institut
- Biozentrum der Universität Basel
- Schweizerisches Institut für Experimentelle Krebsforschung
- Zurich–Basel Plant Science Center
- Biotechnologie-Institut Thurgau an der Universität Konstanz
- Schweizerische Gesellschaft für Medizinische Genetik
- Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft
- Interface Sciences–Société, Université de Lausanne
- Verein Forschung für Leben
- Stiftung Gen Suisse
- Junge Forschende für eine verantwortungsbewusste Gentechnologie
- Gene Peace
- Junges Forum Gentechnologie

La recherche d'aujourd'hui
– l'innovation de demain.
«Journées de la recherche
en génétique» 2006

À l'occasion des «Journées de la recherche en génétique», des membres de l'Association Suisse des Hémophiles (ASH) organisent plusieurs workshops autour du thème «Génie génétique et hémophilie – nouvelles possibilités du traitement de l'hémophilie». Ces workshops auront lieu dans le cadre de l'enseignement de la biologie au Lycée de Berne Neufeld. Après une introduction, les étudiants élaboreront et présenteront une prise de position sur différentes thèses provocantes.

Les neuvièmes «Journées Gènes» se dérouleront cette année du 2 mai au 25 juin sur 20 sites en Suisse alémanique, en Suisse romande et au Tessin: Affoltern am Albis, Allschwil, Bâle, Berne, Epalinges, Genève, Jussy, Kilchberg, Kreuzlingen, Lausanne, Lugano, Mittelhäusern, Niederwangen, Sion, St. Gall, Thalwil, Wädenswil, Wetzikon, Winterthur et Zurich.

Sous la devise «La recherche d'aujourd'hui – L'innovation de demain», des douzaines d'équipes de chercheurs de toute la Suisse vous invitent à venir les rencontrer et à engager le dialogue. La gamme des sujets traités va des nanosciences au diagnostic génétique, à la culture végétale et à la recherche sur le cancer. L'éventail des manifestations est tout aussi large: visites de laboratoire, journées de stage, tables rondes et exposés proposeront des aperçus dans les coulisses des laboratoires.

Le programme détaillé est disponible auprès du secrétariat ou sur internet:

Secrétariat «Journées de la recherche en génétique»
c/o Gen Suisse, Case postale, 3000 Berne 14
Tél.: 031 356 73 84
info@jours-du-gene.ch, www.jours-du-gene.ch

L'Association Suisse des Hémophiles compte parmi les 21 organisations qui soutiennent les «Journées Gènes»:

- Fonds national suisse de la recherche scientifique
- L'Agence pour la promotion de l'innovation CTI
- Académie suisse des sciences naturelles
- Académie suisse des sciences médicales
- biotechnet Switzerland
- Union des sociétés suisses de biologie expérimentale
- Pôle de recherche national Frontiers in Genetics
- Pôle de recherche national Molecular Oncology
- Friedrich Miescher Institut
- Biozentrum der Universität Basel
- Institut suisse de recherche expérimentale sur le cancer
- Zurich–Basel Plant Science Center
- Biotechnologie-Institut Thurgau an der Universität Konstanz
- Société suisse de génétique médicale
- Association suisse des hémophiles
- Interface Sciences–Société, Université de Lausanne
- Verein Forschung für Leben
- Fondation Gen Suisse
- Junge Forschende für eine verantwortungsbewusste Gentechnologie
- Gene Peace
- Junges Forum Gentechnologie



Bern: Workshop für Gymnasialklassen



BERNE: ATELIER POUR LES CLASSES DE GYMNASSES

Date:

15 mai 2007, 10:40–12:30

Datum:

15. Mai 2007, 10:40 bis ca. 12:30 Uhr

Ort:

Gymnasium Bern-Neufeld, Bremgartenstrasse 133, 3021 Bern.
Organisiert von der Schweizerischen Hämophilie-Gesellschaft SHG.
Organisation: Dr. Daniel Lottaz

Programm:

1. Teil in der «Halle», dem Innenhof des Schulhauses

10:35h **Begrüssung**

Heinz Salzmann, Rektor Gymnasium Neufeld, Bern

10:40h **Was haben die Gentage mit Bildung zu tun?**

Nationalratspräsidentin Christine Egerszegi-Obrist, Vizepräsidentin Stiftung Gen Suisse, Mellingen

10:50h **Weshalb besucht die SHG eine Berner Schulklasse?**

Bruno Bollhalder, Vorstand SHG

2. Teil, Zimmer 1.28 der Schulklasse WR 2c

11:00h **Workshop:** Gentechnologie und Hämophilie – Neue Behandlungsmöglichkeiten der Bluterkrankheit

Die Schweizerische Hämophiliegesellschaft (www.shg.ch) ist eine Selbsthilfeorganisation, die sich für Hämophile (sogenannte Bluter), Betroffene mit anderen angeborenen Gerinnungsstörungen sowie deren Angehörige einsetzt. Die Hämophilie ist in der Genetik ein Paradebeispiel für die X-chromosomale Vererbung. Viele Leute wissen deshalb, dass die Krankheit existiert. Die meisten haben aber nur eine sehr vage (und meistens sehr dramatische) Vorstellung davon, was es heisst, mit einer Gerinnungsstörung zu leben. Die Gentechnik hat in den letzten Jahren die Behandlung der Hämophilie verändert. Anhand dieses konkreten Beispiels wird die Anwendung gentechnisch erzeugter Medikamente aufgezeigt.

Dr. Daniel Lottaz, Institut für Biochemie und molekulare Medizin der Universität Bern, SHG und Schulsse WR 2c von Dr. José Buschor, Lehrer Gymnasium Neufeld

12:15h **Apéro**

Lieu :

Gymnase de Berne-Neufeld, Bremgartenstrasse 133, 3021 Berne.
Organisation: Dr. Daniel Lottaz et l'Association Suisse des Hémophiles.

Thème :

Génie génétique et hémophilie – Un nouveau potentiel de traitement des troubles de la coagulation.

L'Association Suisse des Hémophiles (www.shg.ch) est une organisation d'entraide qui s'engage en faveur des hémophiles, des personnes touchées par d'autres troubles héréditaires de la coagulation, et de leurs proches. Dans le domaine génétique, l'hémophilie est un exemple typique de tare congénitale portée par le chromosome X. C'est la raison pour laquelle la maladie est connue de beaucoup de gens. Mais la plupart d'entre eux n'en ont qu'une idée très vague (le plus souvent extrêmement dramatisée) et ne savent pas vraiment ce que signifie vivre avec des troubles de la coagulation. La recherche en génie génétique a apporté ces dernières années des changements importants dans le traitement de l'hémophilie. A l'appui d'exemples concrets, on commente l'application de médicaments fabriqués selon une technique de génie génétique.

Offre :

- Introduction au thème de l'hémophilie
- Groupes de travail : on élabore son point de vue que l'on note sur une feuille de papier, thèses provocantes à l'appui
- Présentation des points de vues et discussions.

Cette manifestation sera ouverte à des classes du Gymnase de Berne-Neufeld.

Down under

28.12.2006 – 28.06.2007

Martin Blaser
Sumiswald

Ich liege am Strand, der Sand erhitzt sich von der Sonne, der Duft des Ozeans liegt in der Luft. Neben mir steht mein Surfboard, welches sich nach der nächsten Welle sehnt. Ja, ich bin in Down Under.

Die Planung einer halbjährigen Auslandsreise muss gut durchdacht sein;

- Wie viele Präparate benötige ich?
- Kann ich diese problemlos in ein fremdes Land einführen?
- Wo sind meine Kontaktstellen im Ausland?

Fragen um Fragen. Ohne die Hilfe von meinem Hausarzt Dr. Rainer Kobelt, Baxter Schweiz, der SHG und meiner Familie wäre ich wohl noch immer in der Schweiz am Abklärungen machen.

Die ersten 10 Wochen meiner Reise verbrachte ich in einer Sprachschule in Byron Bay, mit dem Ziel auf ein Sprachdiplom. Da ich in einer Gastfamilie lebte, konnte ich die australische Kultur hautnah miterleben. Schon bald fiel mir die Offenheit und Hilfsbereitschaft der Australier auf, war es zu Hause, in der Schule oder auf der Strasse. Natürlich war es auch für meine neue Familie sehr interessant, über meine Krankheit erfahren zu können.

Die Zeit in Byron Bay verbrachte ich hauptsächlich mit Surfen, eine Sportart welche mir von Tag zu Tag besser gefiel. Nur ich, mein Board und die Natur. Oft spielten Delphine nur wenige Meter neben mir in den Wellen. Ein fantastisches Erlebnis.

Doch auch sonst bietet Byron Bay einiges, unter anderem liegt dort einer der besten Tauchplätze von Australien. Ein Skydive aus einer atemberaubenden Höhe von 14'000 ft. wird noch lange in meinem Gedächtnis bleiben. Das Nachtleben ist genial, jeden Abend live Musik verspricht Ferienstimmung pur, und die Traumstrände rund um das Städtchen bieten beste Möglichkeiten zum Relaxen. Die Verabschiedung von meinem temporären Zuhause fiel schwer, doch das «see you later» nehme ich beim Wort.

Nun bin ich mitten in dem 15-wöchigen Road Trip quer durch Australien. Vieles habe ich schon erlebt: Die Atmosphäre vor dem Opernhaus in Sydney, mit Blick auf die Harbourbridge, ist fantastisch. Melbourne werde ich dank



dem Formel 1 Rennen nie vergessen. Tasmanien ist mit seiner schönen Landschaft einzigartig. Die Great Ocean Road zwischen Melbourne und Adelaide ist ein architektonisches Kunstwerk.

Dies sind nur wenige Eindrücke von meiner bisherigen Zeit in Australien. Viele werden noch dazukommen, liegen doch noch manche Stationen vor mir; Alice Springs, Darwin, Cairns und alles was im Outback von Australien so liegt.

Zum Schluss möchte ich nur noch sagen:

«see you back in Switzerland!»



Mon voyage en Australie

du 28 décembre 2006 au 28 juin 2007

Martin Blaser
Sumiswald



Je suis couché sur la plage. Le sable est chaud. Je suis environné de soleil et un parfum d'océan flotte autour de moi. L'air enveloppe la plage d'une atmosphère lointaine. Sur le sable, mon surf attend que nous partions à la conquête d'autres vagues. Oui, je suis loin de la Suisse, quelque part sur un autre continent, à Down Under.

Planifier six mois de voyage à l'étranger suppose une longue réflexion.

- De quelle quantité de préparations ai-je besoin ?
- Puis-je les emporter sans problème à l'étranger ?
- En cas de nécessité, avec qui puis-je prendre contact ?

Autant dire que les questions s'accumulent. Sans l'aide de mon médecin traitant, Dr. Rainer Kobelt, de l'entreprise Baxter Suisse, de l'A. S. H.

et de ma famille, je serais encore en Suisse en train de tergiverser, ne sachant à quelle solution éventuelle donner le pas.

J'ai passé les 10 premières semaines de mon voyage dans une école de langues à Byron Bay : j'avais pour objectif de passer un diplôme de langue. Accueilli dans une famille, il m'a été donné de vivre à l'heure de la culture australienne. Et, c'est ainsi que j'ai pu rapidement découvrir le caractère ouvert, hospitalier et serviable des Australiens, que cela soit à la maison, à l'école ou dans la rue. Il va de soi qu'il a été également intéressant pour ma famille d'accueil de faire l'expérience de ma maladie.

A Byron Bay, j'ai essentiellement passé mon temps à faire du surf, un sport qui m'a conquis de jour en jour. Il me semblait n'y avoir que moi, ma planche et la nature. Je rencontrais souvent des dauphins qui jouaient à quelques mètres de moi dans les vagues. C'était fantastique. Byron Bay offre encore d'autres possibilités. C'est, entre autres, l'un des meilleurs centres de plongée d'Australie. Je n'oublierai jamais le spectacle d'un parachutiste dans une chute libre époustouflante de 14 000 pieds. La vie nocturne est géniale. Il y a de la musique en plein air tous les soirs. Il règne dans cette localité une atmosphère de vacances incroyable. La petite ville est environnée de plages de rêves. La détente semble y être la règle d'or par excellence. Faire mes adieux à ce lieu d'accueil généreux a été dur pour moi. Mais, j'ai pris le «see you later» au pied de la lettre.

J'en suis maintenant à la 15^e semaine d'un périple à travers l'Australie. J'ai déjà découvert de nombreux sites sensationnels. L'atmosphère de l'Opéra de Sydney, avec vue sur le Harbourbridge, est fantastique. Grâce à la course de Formules 1, je ne risque pas d'oublier Melbourne. Le paysage magnifique de la Tasmanie est unique en son genre. La «Great Ocean Road» entre Melbourne et Adélaïde est une véritable œuvre d'art au plan architectonique. Ce ne sont que quelques impressions. La joie de la découverte m'accompagne d'étape en étape. Je suis en route vers Alice Springs, Darwin, Cairns et toutes ces autres merveilles qui composent la richesse de l'Australie.

Il ne me reste plus qu'à vous dire :
«See you back in Switzerland !2



«Frauen und Hämophilie»

Dr. Brigit Brand

Das Thema Frauen und Hämophilie wurde von verschiedenen Seiten an mich herangetragen. Bestärkt durch meine eigenen Erfahrungen in der Hämophilie-Sprechstunde, wo regelmässig Fragen der (männlichen) Patienten zu ihren Schwestern und Töchtern auftauchten und eine zunehmende Zahl Überträgerinnen sich bei mir meldeten, war ich rasch überzeugt damit auf Interesse zu stossen. Besonders gefreut hat mich die persönliche Initiative von Frau Silvia Stuber, die mich völlig zu Recht auf die «stiefmütterliche» Rolle der Afibrinogenämie Veranstaltungen und Bulletinbeiträgen hinwies. Die Afibrinogenämie (es fehlt das Fibrinogen oder Faktor I) ist wie die Hämophilie eine schwere Gerinnungsstörung, die aber Frauen und Männer zu gleichen Teilen betrifft, jedoch seltener ist. Frau Stuber hat sich spontan bereit erklärt, selber ihre Sicht und Erfahrung vorzutragen (siehe auch Beitrag im Bulletin). Ausserdem kamen zwei andere direkt Betroffene, ein Hämophiler (Jean-Pierre Jullier), also Vater einer Konduktorin und eine Konduktorin (Madelaine Kuster) zu Wort. Diese lebendigen und sehr persönlich gefärbten Beiträge haben viel zum Gelingen und positiven Feedback der Tagung beigetragen. Mit Frau Dr. S. Braga (genetische und psychologische Effekte), Frau Dr. Eva Bergsträsser (Betreuung von Müttern und Kindern) und dem faszinierenden Referat von Frau Dr. Esther Meili zur Geschichte der Konduktorinnen, gelang es kompetente Referentinnen (man beachte fast alles Frauen als Referentinnen – an der Frauen-Herbsttagung) zu gewinnen.

Im Folgenden möchte ich auf einige der wichtigsten inhaltlichen Aspekte meines Referates eingehen, vieles kann auch dem kürzlich überarbeiteten Merkblatt zu Konduktorinnen entnommen werden.

Konduktorinnen (Überträgerinnen der Hämophilie A und B)

Die Hämophilie A und B werden auf dem X Chromosom vererbt. Da Männer nur ein X Chromosom haben, wirkt sich das veränderte Merkmal, das heisst die mehr oder weniger stark verminderte Faktor VIII- oder IX-Bildung voll aus. Bei Frauen, die hingegen zwei X Chromosomen haben, genügt das gesunde X Chromosom meistens für einen ausreichenden Faktorenspiegel. Aber es können auch verminderte Faktorenspiegel vorliegen und damit verbunden eine mehr oder weniger ausgeprägte Blutungsneigung. Am häufigsten kommt es zu verstärkten Menstruationsblutungen und blauen Flecken, bei ausgeprägter Verminderung (< 30%) kann es auch zu Nachblutungen bei Eingriffen kommen. Neben der genetischen Beratung dieser Frauen, ist deshalb schon früh eine gerinnungsphysiologische Untersuchung wichtig, damit je nach Faktorenspiegel auch Empfehlungen bei Blutungen abgegeben werden können.

Wer ist Konduktorin ?

Sie sind sicher Konduktorin:

- wenn ihr Vater an Hämophilie erkrankt ist
- wenn ihr Sohn und **ein weiterer Angehöriger** mütterlicherseits eine Hämophilie hat
- wenn zwei oder mehrere ihrer Söhne eine Hämophilie haben

Sie sind möglicherweise Konduktorin:

- wenn ihr Sohn eine Hämophilie hat
- wenn ihr Bruder eine Hämophilie hat
- wenn andere Verwandte aus der mütterlichen Linie an Hämophilie leiden

Nicht vergessen werden darf, dass ca. 40% der Hämophilen auf sogenannten spontanen (neuen) Mutationen beruhen, das heisst keine anderen von Hämophilie Betroffenen in der Familie vorkommen.

Die Abklärung sollte rechtzeitig vor der Planung einer Schwangerschaft, wenn möglich jedoch erst bei Volljährigkeit, durchgeführt werden. Wichtig ist, dass der Berater über das nötige diagnostische Wissen zur Vererbung und Laborergebnissen sowie über gute Kommunikationsfähigkeiten verfügt um den psychologischen Stress abzufangen. Die Beratung sollte eine realistische Vorstellung vermitteln, was es heute bedeutet ein Kind mit Hämophilie zu haben, welche Behandlungsmöglichkeiten offen stehen und welche Einschränkungen mit der Hämophilie verbunden sind.

Als erstes sollte ein detaillierter Stammbaum aufgezeichnet werden, um die Wahrscheinlichkeit einer Konduktorin abzuschätzen. Die Bestimmung des Faktorenspiegels (VIII oder IX) kann manchmal (bei Verminderung) wegleitend sein. Eine sichere Aussage ist aber nur durch einen genetischen Test möglich. Die dazu notwendige DNS-Analyse (Desoxyribonukleinsäure, enthält die genetische Information) kann im Blut oder bei der pränatalen Diagnostik des ungeborenen Kindes auch in der Chorionzottenbiopsie (Bestandteil des Mutterkuchens) oder in der Amnionflüssigkeit durchgeführt werden. Bei der Mehrzahl der Hämophilen ist heute die Mutation des Faktor VIII- oder IX-Gens bekannt und erlaubt deshalb eine direkte Mutationsanalyse bei der Konduktorin. Andernfalls kann die Untersuchung über einen indirekten genetischen Test (sogenannter Restriktionsfragment-Polymorphismus) erfolgen. Diese benötigt Blutproben mehrerer Personen aus der betroffenen Familie. Die Krankenkassen übernehmen die Kosten der Untersuchung bei möglichen Konduktorinnen. Ob jemand Kinder haben will, mit oder ohne einer pränatalen Untersuchung bleibt ein individueller Entscheid.

Bei der pränatalen Diagnostik muss der Faktorenspiegel der Frau bekannt sein, damit gegebenenfalls Vorkehrungen für die notwendige Punktion getroffen werden können. Im Verlauf der Schwangerschaft steigt der Faktor VIII meistens an, der Faktor IX hingegen nicht immer. Beim Entscheid für eine Chorionzottenbiopsie (11.-12. Schwangerschaftswoche SSW) oder Amniozentese (12.-16. SSW) sollte berücksichtigt werden, dass die Untersuchung in ca. 1% zu einem ungewollten Schwangerschaftsabbruch führen kann, dass genetische Analysen selten (<1%) falsch sein können und natürlich andere Erbkrankheiten nicht ausgeschlossen sind. Der Schweregrad der Hämophilie in der betroffenen Familie beeinflusst den Entschluss für ein Kind sicher auch. Dieser bleibt innerhalb einer Familie über alle Generationen immer gleich.

Die Geburt von männlichen Nachkommen einer Konduktorin sollte unbedingt in einer Klinik mit entsprechenden Betreuungsmöglichkeiten für das Neugeborene stattfinden. Die Geburt muss nicht mit Kaiserschnitt erfolgen (ausser bei anderen Gründen), eine Spontangeburt birgt nicht mehr Risiken für das Kind. Hingegen müssen Zangengeburt und Saugglocke vermieden werden. Diese Empfehlungen teilen wir den Geburtshelfern nach der Abklärung einer Konduktorin bei uns mit.

Aus dem Nabelschnurblut kann eine erste Untersuchung des Faktors erfolgen. Meistens erlaubt diese die Diagnose einer Hämophilie *va.* bei schwereren Formen der Hämophilie A. Die Resultate bei milden Formen der Hämophilie B können wegen dem gleichzeitig vorliegenden Vitamin K Mangel der Neugeborenen weniger klar ausfallen. Stellt sich eine Hämophilie heraus wird das Kind in der Sprechstunde eines Kinder-Hämophiliezentrums angemeldet.

Hiermit leite ich zum Beitrag von Frau Dr. Bergsträsser über. Neben den obigen medizinischen Ausführungen sind die psychologischen Aspekte, über die Sie mehr im Beitrag von Frau Dr. Braga lesen können, mindestens so wichtig.

«Les femmes et l'hémophilie»

Dr. Brigit Brand

Ce thème sur „Les femmes et l'hémophilie“ m'a été proposé de différents côtés. Forte des expériences accumulées au cours de mes heures de consultations pour hémophiles où des patients – masculins – posent régulièrement des questions sur leurs sœurs et leurs filles, où le nombre de conductrices à s'annoncer est toujours plus important, j'étais sûre que ce thème rencontrerait un intérêt important. Un plaisir particulier m'a été réservé par l'initiative personnelle de Madame Silvia Stuber qui m'a mentionnée à juste titre dans des manifestations et des articles du bulletin relatifs au rôle de la belle-mère dans l'afibrinogénémie. L'afibrinogénémie, quoique rare, a cela de commun avec l'hémophilie qu'elle définit un trouble grave de la coagulation : c'est une anomalie héréditaire de l'hémostase se traduisant par l'absence ou la très faible quantité de fibrinogène sanguin ou une carence en facteur I. A la différence de l'hémophilie, elle touche les hommes et les femmes à part égale. Madame Stuber a déjà spontanément offert de partager avec nous son point de vue et son expérience dans un article du présent bulletin. Deux autres personnes directement concernées ont également pris la parole : il s'agissait de Jean-Pierre Jullier, hémophile et père d'une conductrice et de Madleine Kuster, une conductrice. Ces deux exposés très vivants et riches en couleurs personnelles ont beaucoup contribué à la réussite de la Journée qui a eu des échos positifs. Nous avons également eu la chance d'avoir pour cette Journée Zurichoise quelques conférencières de talent : Madame Dr. S. Braga pour les effets génétiques et psychologiques, Madame Dr. Eva Bergsträsser pour les soins des mères et des enfants, ainsi que Madame Dr. Esther Meili pour un exposé fascinant sur l'histoire des conductrices. C'était la Journée zurichoise des femmes !

Ce qui suit porte sur les principaux points de mon exposé. Bon nombre des informations que je livre peuvent d'ailleurs être trouvées dans la feuille informative sur les conductrices dont le contenu a été récemment retravaillé.

Conductrices (transmission de l'hémophilie A et B)

Les hémophilies A et B se transmettent par l'intermédiaire du chromosome X. Comme les hommes ne possèdent qu'un seul chromosome X, la tare, c'est-à-dire le déficit plus ou moins important en facteur antihémophilique VIII ou IX, s'exprime complètement. Les femmes, en revanche, possèdent deux chromosomes X. Il suffit donc le plus souvent qu'un chromosome X soit sain pour que le bilan factoriel soit en équilibre. Il peut toutefois se produire un déséquilibre dans le bilan factoriel entraînant une tendance hémorragique plus ou moins active. Des hémorragies pendant les menstruations ainsi que des hématomes en sont parmi les manifestations les plus fréquentes ; lors d'un déficit marqué en facteur antihémophilique (< 30%), il peut se produire des hémorragies postopératoires. En plus d'une consultation d'ordre génétique, ces femmes ont donc absolument besoin d'un examen physiologique de la coagulation, qu'il serait bon d'effectuer suffisamment tôt. En fonction du bilan factoriel, il est alors possible de faire quelques recommandations lors d'hémorragies.

Qui est conductrice ?

Vous êtes assurément conductrice :

- si votre père est hémophile.
- si votre fils ou un autre membre de la famille côté maternel est hémophile,
- si deux ou plusieurs de vos fils sont hémophiles.

Vous êtes éventuellement conductrice :

- si votre fils est hémophile,
- si votre frère est hémophile,
- si d'autres membres de la famille côté maternel souffrent d'hémophilie.

Il ne faut pas oublier qu'environ 40 % des cas hémophiles proviennent de mutations (récentes) dites spontanées, ce qui signifie qu'aucun autre membre de la famille n'est touché par cette maladie.

Le diagnostic devrait être fait à temps avant d'envisager une grossesse, si possible à la majorité. Il est fondamental que le conseiller dispose des connaissances nécessaires en matière de diagnostic génétique, qu'il ait examiné les résultats des examens entrepris en laboratoire, et qu'il soit doué de bonnes capacités de communication, afin de réduire le stress psychologique, pour autant que cela puisse être possible. La consultation devrait permettre aux personnes concernées de se faire une idée aussi réaliste que possible de ce que signifie de nos jours mettre au monde un enfant hémophile; les parents devraient être informés des possibilités de traitement et des limites qu'implique l'hémophilie.

Un arbre généalogique détaillé permet d'évaluer le degré de potentialité d'une conductrice. La détermination du bilan factoriel (VIII ou IX) peut parfois induire en erreur (lors d'une diminution). Seul un test génétique permet d'assurer le diagnostic. L'analyse ADN nécessaire à un tel test (ADN : acide désoxyribonucléique qui contient l'information génétique) peut être effectuée dans le sang ou, lors du diagnostic prénatal d'un enfant encore dans le placenta, dans une biopsie des villosités placentaires, ou dans le liquide amniotique. Chez la plupart des hémophiles, on connaît aujourd'hui la mutation du gène de facteur VIII ou IX. Il est donc possible d'effectuer une analyse de mutation directe chez la conductrice. Dans d'autres cas, l'examen peut être effectué par l'intermédiaire d'un test génétique indirect (le soi-disant polymorphisme de taille des fragments de restriction). Cet examen a besoin d'échantillons sanguins de plusieurs membres de la famille considérée. Chez les conductrices potentielles, les coûts sont pris en charge par les caisses maladies. La décision d'avoir un enfant avec ou sans examen prénatal est strictement individuelle. Lors d'un diagnostic prénatal, le bilan factoriel de la femme doit être connu, afin que des mesures puissent, le cas échéant, être prises pour la ponction nécessaire. Dans le courant de la grossesse, le facteur VIII augmente le plus souvent ; ce qui n'est en revanche pas toujours le cas du facteur IX. Si l'on décide d'effectuer une biopsie des villosités placentaires, (durant la 11e ou la 12e semaine de grossesse) ou une amniosynthèse (entre la 12e et la 16e semaine de grossesse), il est important de tenir compte du fait que l'examen peut conduire dans environ 1 % des cas à une interruption de grossesse involontaire; il faut aussi savoir que les analyses génétiques sont rarement fausses (< 1%) et qu'on ne peut bien sûr pas exclure d'autres maladies héréditaires. Le degré

de gravité de l'hémophilie dans une famille considérée détermine la décision d'avoir ou pas un enfant. Au sein d'une même famille, ce degré de gravité ne varie pas d'une génération à l'autre.

Lorsqu'une conductrice met au monde un enfant de sexe masculin, la naissance devrait absolument avoir lieu dans une clinique équipée des infrastructures de soins nécessaires à l'enfant. On ne doit pas nécessairement procéder à une césarienne (sauf si d'autres raisons l'imposent) car une naissance par voie normale n'implique pas de risques plus importants pour l'enfant. En revanche, il est déconseillé d'utiliser le forceps et la ventouse obstétricale. Nous donnons de telles recommandations à l'équipe d'accouchement lors d'un diagnostic de conductrice.

Une prise de sang dans le cordon ombilical permet un premier examen du facteur. Cet examen est la plupart du temps suffisant pour diagnostiquer une forme grave de l'hémophilie A. Dans les formes légères d'hémophilie B, les résultats sont moins clairs en raison d'une carence en vitamine K chez le nouveau-né. Lors du dépistage d'une hémophilie, l'enfant est immédiatement annoncé en consultation dans un centre d'hémophilie pour enfants.

Je passe maintenant la parole écrite à Madame Dr. Bergsträsser. En plus des aspects médicaux dont je viens de parler, il y a la sphère psychologique qui tient une place tout aussi importante. Sur ce thème, je vous invite à lire l'article de Madame Dr. Braga dont c'est le propos.

Begleitung von Müttern und hämophilen Kindern

Ausschnitt aus dem Vortrag von Dr. Eva Bergsträsser

Am Kinderspital Zürich wurde in den letzten Jahren nur bei wenigen Kindern neu die Diagnose einer Hämophilie, v.a. einer schweren Hämophilie gestellt. Deshalb stützen sich meine Aussagen auf Erfahrungen aus der Sprechstunde, in der ich viele Familien gesehen habe, die sich schon lange mit der Thematik und Problematik „Hämophilie“ auseinandergesetzt haben. Und dies meine ich nicht im Sinne eines Makels. Auch wenn das Leben mit einer Hämophilie viele Hürden in sich birgt, habe ich diese Familien als ausgesprochen aufgeschlossen und dem Leben nahe erlebt.

Zur Thematik meines Vortrages stellte ich mir die Frage, wer das Kind in die Sprechstunde begleitet. Ich bin dafür von der im Hämophilie-Register gemeldeten Patienten mit primärem Betreuungszentrum Kinderspital Zürich ausgegangen. Das sind 65 Kinder; 43 von diesen haben ich in den

vergangenen Jahren regelmässig gesehen. 26 dieser Kinder haben eine Hämophilie A (schwer 10, mittel 7, leicht 9) und 9 Kinder eine Hämophilie B (schwer 2, mittel 3, leicht 4). Weiterhin haben 5 Kinder eine schwere Form eines Morbus von Willebrand und 3 Kinder andere schwere und behandlungsbedürftige Gerinnungsstörungen (Faktor I, VII). Bevor ich diese Patienten und ihre Familien durchging und mich an Konsultationen erinnerte, überlegte ich mir meine Einschätzung und kam zu dem Ergebnis, dass ich viele Väter gesehen habe. Ich stellte diese Frage im Vortrag auch ans Publikum und bekam die Antwort, die ich erwartete: es seien eher die Mütter, die mit ihren Kindern in die Sprechstunde kommen. Die Zahlen: in ca. einem Viertel der Konsultationen (11 von 43) sah ich beide Eltern, in mehr als der Hälfte (26/42) Mütter, bei zwei Patienten immer nur den Vater und 4 Patienten kamen schon alleine in die Sprechstunde.

Trotzdem muss ich sagen, dass ich viele (fast alle) Väter kenne und daraus formulierte ich im Vortrag und wiederhole das hier gerne ein grosses Kompliment an „die Väter“. Das Engagement finde ich auch im Vergleich zu anderen Sprechstunden-Erfahrungen bemerkenswert.

Doch wie kommt meine Einschätzung, ich sähe viele Väter, zustande? Ich habe den Eindruck, dass Väter in Familien mit einem chronisch kranken Kind häufig sehr wichtige und tragende Funktionen übernehmen und auch für die Behandelnden präsent sind. Häufig wird für mich eine Rollenverteilung zwischen Müttern und Vätern deutlich, z.B. kenne ich einige Väter aus Notfallsituationen am Telefon oder im Spital. Oder Väter, die zum Stechkurs kommen. Natürlich lässt sich darüber diskutieren, denn so gut sehe ich in die Familien und in die Aufgabenverteilung der Eltern nicht hinein. Und um dies nicht nur als Kompliment für die Väter zu formulieren, denke ich auch an ein Kompliment an die Mütter, die es nämlich schaffen, Aufgaben abzugeben und Väter aktiv zu involvieren. Dies ist ein Ausdruck von Lebenserfahrung und sorgfältigem Umgang von kostbaren Ressourcen, eigener Energie.

Mein Text ist in einer Vergangenheitsform geschrieben und so war auch der Vortrag gehalten, da ich in der aktiven Betreuung dieser Kinder und ihrer Familien nur noch im Rahmen des Notfalldienstes involviert bin und mich auf Grund anderer Verpflichtungen aus der Hämophilie-Sprechstunde zurückgezogen habe.

Accompagnement des mères et de leurs enfants hémophiles.

Extrait de l'exposé de Madame Dr. Eva Bergsträsser

Ces dernières années, à la clinique pédiatrique de Zurich, peu de nouveaux cas d'hémophilies graves ont été diagnostiqués chez les enfants. C'est la raison pour laquelle je me suis appuyée sur les expériences acquises pendant mes heures de consultations au cours desquelles j'ai rencontré de nombreuses familles confrontées depuis longtemps à la problématique „hémophilie“. Ce que je ne mentionne pas ici au sens d'une tare qui défigure ou d'un vice rédhibitoire dépréciateur mais bien au sens d'un poids sur la balance de la vie qu'il faut rééquilibrer, d'une déféctuosité dont il faut compenser les effets. Certes, ce poids semblait parfois lourd, mais ces familles étaient douées de telles capacités de détermination que vivre semblait être chez elles un art dont la maladie ne diminuait pas la valeur.

Le thème de mon exposé portait sur cette question fondamentale, à savoir qui accompagnait l'enfant à la consultation. Je m'étais basée sur les patients inscrits au registre de l'hémophilie et soignés au centre de traitement de la clinique pédiatrique de Zurich. Il s'agissait de 65 enfants dont 43 que j'avais eus régulièrement en consultation au cours des dernières années écoulées. 26 de ces enfants étaient atteints d'hémophilie A (degré de gravité : 10 „grave“, 7 „moyenne“, 9 „légère“) et 9 d'hémophilie B (degré de gravité : 2 „grave“, 3 „moyenne“, 4 „légère“). Par ailleurs, 5 enfants souffraient d'une forme grave de maladie de von Willebrand et 3 enfants de divers autres troubles graves de la coagulation qui nécessitaient des soins spécifiques (carences en facteurs I et VII).

Avant de passer en revue tous ces patients et leurs familles et de faire le point sur mes consultations, une réflexion relative à mes évaluations m'avait permis de conclure que j'avais rencontré de nombreux pères. Ce qui fait référence à une question intéressante que j'ai éclairée dans mon exposé en public, à savoir : - „qui accompagne l'enfant en consultation ?“. J'ai obtenu la réponse que j'attendais : - „ce sont plutôt les mères qui accompagnent leurs enfants à la consultation“. Mes chiffres étaient les suivants : dans environ un quart des consultations (11 sur 43), j'avais rencontré les deux parents ; dans plus de la moitié des cas (26 sur 42), l'enfant était uniquement accompagné de sa mère ; deux patients n'étaient venus qu'avec leur père et quatre patients étaient venus seuls en consultation.

Quoi qu'il en soit, je dois avouer que je connais les pères de nombreux enfants (presque tous). Ce qui m'a permis, dans mon exposé, d'adresser mes plus chaleureux compliments aux pères désignés, compliments que j'exprime à nouveau ici : en comparaison d'autres expériences que j'avais pu faire dans d'autres consultations, l'engagement de ces pères méritait toute notre attention.

J'ai l'impression que dans les familles où un enfant est atteint de maladie chronique, le père assume des fonctions très importantes. Il semblerait qu'il porte davantage de responsabilités. Souvent, les tâches semblent mieux réparties entre les deux parents. Je connais des pères, par exemple, qui prennent le téléphone en cas d'urgence ou qui amènent l'enfant à l'hôpital. J'en connais aussi qui participent aux cours de piqûres. Il est évident que ce que j'avance ici peut être discutable car, au fond, je ne sais pas vraiment ce qui se passe dans les familles considérées et comment les rôles sont véritablement répartis. Toujours est-il que s'il y a un compliment à faire aux pères, c'est aussi aux mères qu'il faut l'exprimer car elles montrent ain-

si qu'elles savent déléguer et impliquer activement leur partenaire dans la problématique de leur enfant. Ce qui est une preuve de connaissance de la vie et de la synergie précieuse des ressources humaines : où sont mes propres limites, où commencent et finissent celles de l'autre !

Mon texte est écrit au passé; mon exposé a été tenu de la même façon. En effet, dans le traitement actif de ces enfants et de leurs familles, je ne suis plus engagée que dans le cadre du service d'urgence ; pour ce qui est des consultations pour hémophiles, j'ai dû me retirer en raison d'autres obligations.

Frauen und Hämophilie: genetische und psychologische Aspekte.

Dr. Suzanne Braga

Mir gegenüber sitzt ein junges Paar mit vielen Fragen zu Möglichkeiten und Risiken ihres Kinderwunsches. Die junge Frau hatte einen Grossvater, der an Spätfolgen einer Hämophilie verstorben war. Er hatte sehr mit seinem Schicksal gehadert und seiner Tochter verboten, Kinder zu haben. Er erachtete es als unzumutbar das Risiko einzugehen, einen Knaben mit Hämophilie in die Welt zu setzen und ihm damit zuzumuten so leiden zu müssen wie er. Als die Tochter trotzdem heiratete und Kinder hatte, brach er jeglichen Kontakt zu ihr ab. Die junge Frau berichtet, dass die Mutter sehr unter diesem Beziehungsabbruch gelitten habe. Sie wage nicht über das Thema Kinderwunsch mit ihr zu sprechen. Die Mutter habe, nachdem sie erfahren hatte, dass ihre Tochter Konduktorin sei, grosse Schuldgefühle gezeigt. Sie selber leide seit sie das Testresultat erfahren habe, oft an Selbstzweifeln und frage sich, welchen Wert sie als Frau überhaupt habe. Der Konflikt zwischen Kinderwunsch und Verantwortung lasse ihr keine Ruhe. Ganz anders ihr Partner. Er sieht die Qualitäten der jungen Frau und ist der Meinung, dass sie beide vom Bruder, der auch eine Hämophile hat so vieles wissen, dass sie beide mit einem Sohn mit der Gerinnungsstörung gut zurechtkommen könnten. Einig ist sich das Paar darüber, dass es auf eine vorgeburtliche Untersuchung verzichten würde. Der Bruder der jungen Frau findet sein Leben durchaus lebenswert, die Beziehung zur Schwester ist gut und so hat sie auch mit ihm über ihren Kinderwunsch gesprochen. Er habe ihr dabei ans Herz gelegt, es sich gut zu überlegen, so einfach sei das Leben mit Hämophile dann doch nicht.

Diese Geschichte ist frei erfunden, sie ist zusammengesetzt aus vielen Geschichten, die ich gehört habe. Sie dient mir dazu die Schwerpunkte meines Vortrags zusammenfassen.

Besonderheiten von Erbkrankheiten oder vererbten Störungen der Gesundheit:

Sie kommen in Familien vor, denn sie können «weiter vererbt» werden. Deshalb sind oft mehrere Generationen davon betroffen. Die Vererbung zeigt Gesetzmässigkeiten und es ist wichtig diese zu kennen. Die Ursache: Veränderungen im Erbgut DNS/DNA, sie werden Mutationen genannt. Diese sind Zufall/Schicksal, man kann sie selber nicht beeinflussen.

Alle Menschen sind TrägerInnen von Mutationen, das ist also normal. Das Problem ist, dass einige Mutationen sich ungünstig auf die Gesundheit auswirken können. Die Hämophile folgt dem X-chromosomal Erbgang. Die Mutter der jungen Frau ist deshalb als Tochter eines Mannes mit Hämophilie «obligate» Trägerin. Das bedeutet, dass Söhne zu 50% eine Hämophile haben, Töchter zu 50% Konduktorinnen sind. Mit andern Worten, die Chancen keine Hämophile zu haben und nicht Trägerin zu sein sind genau gleich gross.

Bedeutungen, die Mutationen gegeben werden

Erblich bedingte Störungen und Krankheiten werden anders wahrgenommen als gesundheitliche Probleme, die durch äusserliche Ursachen, beispielsweise Infektionen oder Folge von Unfällen entstanden sind. Genetisch bedingte Probleme werden wahrgenommen als eine Bedrohung aus dem Innern. Eine Störung, die mit der eigenen Person verbunden ist und wie ein Teil der Identität ist. Dies ist nicht nur bei Menschen der Fall, bei denen sich die genetische Veränderung auswirkt, sondern sehr oft auch bei Trägern und Trägerinnen einer Mutation. Dabei wird oft vergessen, dass eine Person mehr ist als ihre Gene.

Die junge Frau in der Geschichte hat Selbstzweifel, fragt sich: Bin ich anders als andere Frauen? Welchen Wert habe ich? Was bedeutet es für meine Persönlichkeit eine Mutation in einem Gen zu haben, die Hämophilie verursachen kann? Bin ich trotzdem eine ganze Frau? Handle ich verantwortlich, wenn ich trotzdem Kinder habe?

Anders ihr Partner, der ihre Qualitäten sieht und der Meinung ist, dass Menschen mehr sind als ihre Gene. Er ermutigt sie darin, diese Qualitäten auch in sich zu sehen. Das gibt ihm das Vertrauen, dass sie eine gemeinsame Entscheidung fällen und durchtragen können, unabhängig davon, ob sie Kinder haben oder nicht. Wichtig ist, dass sie letztlich zu diesem Thema gleicher Meinung sind.

Kräftefelder der Familie

Ich habe die Geschichte absichtlich so geschrieben, dass die Kräfte im Beziehungsnetz sichtbar und fühlbar werden. Es ist ganz normal, dass wenn ein Familienmitglied krank ist oder ein Problem hat, sich dies auf die Beziehungen aller Familienangehörigen auswirkt.

Das Verhalten des Grossvaters beeinflusst scheinbar auch nach seinem Tode noch die Familienmitglieder und damit auch die Entscheidung für die Familienplanung der nächsten Generation. Der Partner der jungen Frau hingegen kann diesem Denken eine Zuversicht entgegensetzen, welche die Chance eröffnet ei-

nen neuen, eigenen Weg einzuschlagen. Die Erfahrung mit Hämophilie zu leben, d.h. das Wissen des Bruders als Ressource zu nutzen und damit eigene Wege zu gehen, führt von Selbstzweifel und Schuldgefühlen weg. Die Entscheidung für oder gegen Kinder kann dann autonom getroffen werden. Es ist durchaus möglich, eine professionelle Hilfe für die Beleitung des Entscheidungsprozesses in Anspruch zu nehmen. Wenn die Familienbeziehungen sehr verstickt sind und viele negative Gefühle vorhanden sind, dann ist es hilfreich, wenn die Familie sich für eine systemische Beratung entscheidet. Oft braucht es nur wenige Gespräche um zu ermöglichen, dass Schuldgefühle, Vorwürfe und Selbstzweifel heilen und Familienbeziehungen tragend und stützend werden.

Les femmes et l'hémophilie : aspects génétiques et psychologiques.

Dr. Suzanne Braga

Un jeune couple est assis devant moi. Ces deux partenaires ont de nombreuses questions à me poser par rapport aux possibilités existantes et aux risques encourus dans le cas où ils auraient un enfant. Le grand-père de la jeune femme est mort d'hémophilie. Il avait beaucoup souffert de son destin et interdit à sa fille d'avoir des enfants. Il ne pouvait pas tolérer que sa fille encoure le risque de mettre au monde un enfant hémophile qui souffrirait comme lui-même avait souffert. Le jour où sa fille se maria et mit, en dépit de ses conseils, des enfants au monde, il coupa la relation avec elle. La jeune femme en consultation rapporte que sa mère a beaucoup souffert de cette rupture de relation avec le grand-père dont il est question. La jeune femme n'ose pas aborder avec sa mère la question d'avoir des enfants. La mère de la jeune femme a exprimé de forts sentiments de culpabilité après avoir appris que sa fille était conductrice. Depuis les résultats du test, la jeune femme est souvent envahie d'un sentiment de doute par rapport à elle-même ; il lui arrive aussi de remettre en cause la valeur qu'elle peut avoir en tant que femme. Entre le désir d'avoir un enfant et la responsabilité qu'elle a dans la descendance, il y a un conflit qui ne cesse de la torturer. Son partenaire, quant à lui, vit les choses différemment. Les qualités de sa femme sont évidentes et il pense qu'il leur sera possible de faire face à la naissance d'un fils atteint de troubles de la coagulation, étant donné qu'ils en savent déjà beaucoup sur la question, grâce au frère qui est lui-même hémophile. Les deux partenaires sont d'accord sur le principe de renoncer à un examen prénatal. Le frère de la jeune femme est convaincu de la grande valeur de sa vie, sa relation à sa sœur est bonne et cette dernière lui a parlé de son désir d'avoir des enfants. Ce frère a malgré tout confié à la jeune femme que vivre avec l'hémophilie n'est pour finir pas si simple et qu'il pourrait être bon de réfléchir avant de s'engager.

Cette anamnèse est de mon invention, sur la base de nombreuses anamnèses de parents venus en consultation. Elle va servir de tremplin à mon exposé.

Spécificités des maladies congénitales ou des troubles héréditaires de la santé :

Ces maladies et troubles se manifestent au sein de familles. Pouvant passer d'une génération à l'autre, il arrive qu'elles touchent plusieurs générations. Le caractère héréditaire obéit à certaines lois qu'il est important de connaître. Les causes : altérations dans le patrimoine héréditaire ADN- DNS ; ces altérations sont nommées mutations. Ce sont des modifications soudaines, transmissibles et spontanées; elles surviennent comme sous l'effet du hasard; on ne peut soi-même pas les influencer.

N'importe quel être humain peut être support de mutations. Autant dire qu'il s'agit d'un phénomène normal. Le problème réside uniquement dans le fait que certaines mutations peuvent avoir des conséquences défavorables sur la santé. L'hémophilie, par exemple, dépend de l'héritage du chromosome X. En tant que fille d'un homme hémophile, la mère de la jeune femme est donc conductrice obligatoire. Ce qui signifie qu'il y a 50 % de chances pour que les fils soient hémophiles et 50 % de chances pour que les filles soient conductrices. En d'autres termes, les enfants ont 50 % de chances de n'être ni hémophiles ni conductrices.

Significations impliquées par les mutations.

Les troubles héréditaires et les maladies dites congénitales ne sont pas conscientisés de la même façon que les problèmes de santé qui ont des causes externes, d'origine infectieuse, par exemple, ou qui surviennent à la suite d'un accident. Les problèmes d'ordre génétique sont vécus comme une menace d'origine interne, comme un trouble lié à la personne elle-même, qui participe de son identité. Un tel vécu n'est pas seulement le fait de ceux et celles chez lesquels une altération génétique produit un trouble, mais aussi très souvent celui des conducteurs et conductrices d'une mutation. On oublie trop souvent qu'un être humain est bien plus que ses gènes.

Dans l'anamnèse proposée, la jeune femme s'interroge : - „Suis-je différente des autres femmes ? Quelle est ma valeur ? Au niveau de ma personnalité, que signifie d'avoir une mutation dans un gène susceptible de générer l'hémophilie? Suis-je malgré tout une femme à part entière ? Est-ce que j'agis de manière responsable lorsque je mets des enfants au monde en dépit du risque encouru?

Son partenaire voit les choses différemment, dans la mesure où il ne perd pas de vue les qualités humaines de sa femme et qu'il sait qu'un être humain est bien plus que ses gènes. Il l'encourage à voir toutes ces qualités en elle. Indépendamment du fait qu'ils aient des enfants ou pas, il a confiance dans les décisions qu'ils peuvent prendre et assumer ensemble. L'essentiel étant qu'ils soient du même avis à ce sujet.

Champs de forces de la famille

J'ai présenté cette anamnèse de manière à bien mettre en évidence les forces inhérentes au réseau relationnel de la famille considérée. Lorsqu'un membre de la famille est malade ou a un problème, il est normal que cela ait une influence sur les relations de tous les membres de la famille.

Le comportement du grand-père continue apparemment à influencer, même après sa mort, les membres de sa famille et à agir sur les décisions de la prochaine génération en matière de planning familial. En revanche, le partenaire de la jeune femme apporte un autre regard sur les choses qui offre la chance d'ouvrir une nouvelle porte vers une nouvelle évolution : ils ont l'expérience de l'hémophilie, c'est-à-dire qu'ils peuvent tirer parti du savoir d'un frère comme ressource pour tracer leur propre voie et se libérer des doutes et du sentiment de culpabilité. La décision d'avoir ou pas des enfants peut donc être prise de manière autonome. Pendant ce processus de décision, il est tout à fait possible de faire appel à l'aide d'un professionnel. Face à une telle complexité dans les relations familiales et à l'importance de sentiments négatifs, il peut être précieux de laisser place à l'intervention d'un consultant systémique. Quelques entretiens suffisent souvent à faire disparaître des sentiments de culpabilité, à faire oublier les reproches et à remplacer le doute par la confiance en soi-même, à faire en sorte que les relations familiales redeviennent piliers de soutien et de développement.

Guten Tag

Mein Name ist Silvia Stuber. Ich habe eine Afibrinogenämie, d.h. der Faktor 1, das Fibrinogen fehlt in meinem Blut. Dies ist eine spontane Mutation, da meine beiden älteren Brüder, sowie meine Eltern gesund sind und auch sonst keine kranken Verwandten bekannt sind.

Als ich die Einladung zur Herbsttagung bekam, freute ich mich sehr; das Thema: «Frauen und Hämophilie» – endlich ein Thema für mich, dachte ich, da ja sonst in der Hämophilie alles sehr «männerlastig» ist. Da jedoch die Frauen, welche selber Hämophilie haben, nicht vorgesehen waren, habe ich mich spontan gemeldet.

Je mehr ich mir Gedanken darüber gemacht habe, umso mehr kamen mir all die Dinge wieder in den Sinn, welche mein Leben so geprägt haben:

Am 3. Tag nach meiner Geburt wurde bekannt, das ich eine Afibrinogenämie habe, da meine Nabelschnur nicht auf-

hörte zu bluten. Damals hat man noch nicht prophylaktisch gespritzt, sondern nur bei Bedarf. Dies hatte zur Folge, das mir wegen der Gefahr einer Blutung viel verboten wurde: Rollschuhfahren, Schlittschuhfahren, Rollbrettfahren, Skifahren etc. Nur mit Mühe durfte ich Velo fahren lernen.

Meine Kindheit verbrachte ich mit: Einbinden, Ruhig stellen, Hochlagern und Kühlen von irgendwelchen Beulen, die ich mir zugezogen hatte. Meistens wechselte eine Blutung die andere ab.

Mit 13 Jahren bekam ich die erste Periode. Ich hatte sie in den Ferien, was bedeutete zwei Wochen ohne schwimmen, viel liegen und mit Binden und Badetüchern versuchten wir der Situation Herr zu werden, aber es blutete sehr stark. Von da an hatte ich fast dauernd Blutungen, manchmal bis zu zwei Wochen lang. Sobald eine Mens aufgehört hatte, hat bereits die nächste wieder begonnen.

In die Schule ging ich mit bis zu drei Binden untereinander und es kam vor, das sich nach einer Schulstunde mein Stuhl rot verfärbt hatte. Vom Frauenarzt erhielt ich dann Prodafem, was die Blutung auf eine Woche reduzierte. In dieser Zeit verlor ich aber soviel Blut, dass ich zwei Mal eine Bluttransfusion benötigte.

In Biologie hatten wir einmal das Thema Hämophilie, in der mir der Lehrer sagte: «0,04 % von allen Hämophilien sind Frauen!» Diese Zahl hat sich bis heute in mein Gedächtnis eingebrannt und ich habe mich schon oft gefragt, warum es gerade mich treffen musste.

Dass es eine Hämophiliegesellschaft gibt, erfuhren wir erst als ich mittlerweile zwanzig war, sodass ich und meine Eltern sich sehr allein mit diesem Problem beschäftigen mussten.

Im Alter von 23 Jahren sagte mir ein Arzt, das es doch sinnvoll wäre ein Mal im Monat prophylaktisch zu spritzen, was mir am Anfang zuviel und sehr unständig vorkam, mir aber nach und nach mehr Lebensqualität brachte, da ich nicht mehr so viele Blutungen und dadurch auch nicht mehr so viele Schmerzen hatte.

Mein brennendstes Thema war: kann ich einmal eigene Kinder bekommen? Welches ich jeden Arzt immer wieder fragte. Manchmal erhielt ich die Antwort: «Warum nicht?» Was mich sehr euphorisch machen lies. Aber so ganz konnte ich es dann doch nicht glauben.

Mein erster Freund sprach schon sehr bald von Kindern, was mich zwang, ihn schon sehr bald aufzuklären; dass ich nicht wisse, ob ich eigene Kinder haben könne. Dies beendete unsere Beziehung schlagartig.

Nach vielen Jahren des Alleinseins, begegnete ich meinem Mann Jürg und als wir zum Thema Kinder kamen, klärten wir dies ab. Zuerst wollten wir wissen, ob das Kind auch mit einer Hämophilie zur Welt kommen würde. Fr. Dr. Braga verneinte diese Frage. Dann fragte ich meine Hämophilieexpertin Frau Dr. Peter, welche mir nach ihren Abklärungen berichtete: Das Problem einer Schwangerschaft sei, dass ich das Kind nicht bei einer Menstruationsblutung wieder verlieren werde. Dies bedinge eine Dauersubstitution alle drei Tage bereits vor der Schwangerschaft, während der Schwangerschaft und auch nach der Geburt.

Nach diesem Bericht gingen wir in die Ferien und ich kam zu dem Schluss, mich darauf einzulassen. Es wäre ja eine absehbare Zeit...

Aber wie das Leben so spielt, kam uns das Schicksal zuvor und nach mehreren Lungenembolien hatte ich das deutliche Zeichen, dass ich mein Leben aufs Spiel setzen würde und ich als «Versuchskaninchen» einem Abenteuer mit unbekanntem Ausgang entgegen ginge.

Nach eingehenden Überlegungen setzten wir uns dann mit dem Thema «Adoption» auseinander und nach drei Jahren konnten wir zwei Kinder aus Äthiopien in die Arme schliessen. Es war ein langer Weg, aber wir haben viel Freude an ihnen und möchten sie nicht mehr missen.

Ich möchte mich an dieser Stelle bei allen bedanken, welche mir auf meinem Weg geholfen haben, vor allem meinen Eltern, meinem Mann Jürg und Frau Dr. Peter, die mir schon viele Male als rettender Anker zur Seite stand.

Bonjour,

Je m'appelle Silvia Stuber. Je suis afibrinogénémique, ce qui veut dire que je souffre d'une carence en facteur I : le fibrinogène sanguin est insuffisant. Il s'agit chez moi d'une mutation spontanée. Mes deux frères aînés ainsi que mes parents sont sains et aucun autre membre de la famille n'est, à notre connaissance, atteint d'une telle anomalie de l'hémostase.

En recevant l'invitation à la Journée d'automne, je me suis beaucoup réjoui que le thème porte sur les femmes et l'hémophilie. Je me suis dit : - „Enfin un thème pour moi ! „ Car, en règle générale, quand il est question d'hémophilie, on parle surtout des hommes qui en „portent la charge“. Jusqu'à présent, on n'envisageait pas les femmes elles-mêmes atteintes d'hémophilie. Je me suis donc annoncée spontanément.

Plus j'essayais de repenser à tout cela, plus il me revenait en souvenirs toutes sortes de choses qui avaient marqué ma vie.

Trois jours après ma naissance, on avait annoncé à mes parents que j'étais atteinte d'afibrinogénémie : il était en effet impossible d'enrayer une hémorragie qui s'était déclenchée au niveau de mon ombilic. A l'époque, on ne substituait pas de manière prophylactique, on intervenait en fonction des besoins. Ce qui a eu pour conséquences, pendant toute mon enfance, bon nombre d'interdictions dues aux risques d'hémorragies : patins à roulettes, luge, planche à roulettes, ski, etc... Ce n'est qu'à grand-peine que j'ai pu apprendre à faire du vélo.

Les compagnons de mon enfance ont été : le bandage, l'immobilisation, la surélévation d'un membre, les poches de refroidissement sur un hématome quelconque. Le tout ponctué la plupart du temps d'une hémorragie.

A 13 ans, j'ai eu ma première menstruation. C'était pendant les vacances, ce qui a signifié pour moi deux semaines sans nager, avec l'obligation de rester longtemps allongée. Au moyen de couches et de linges de toilette, nous avons essayé de maîtriser la situation, bien que l'hémorragie fût importante. A partir de là, il a fallu compter avec des hémorragies quasiment constantes. Chaque menstruation durait presque deux semaines. Si bien que lorsque l'une était terminée, la suivante commençait.

J'allais à l'école avec deux à trois couches l'une sur l'autre et il arrivait parfois après une heure de cours que je me lève de mon banc en laissant des traces rouges. Le gynécologue m'a alors donné du Prodafem, ce qui a permis de diminuer la durée de l'hémorragie à une semaine. Mais à l'époque, je perdais tant de sang qu'il a même fallu procéder deux fois à une transfusion sanguine.

En cours de biologie, nous avons un jour abordé le thème de l'hémophilie et le professeur m'a dit que 0,04 % de l'ensemble des hémophiles étaient des femmes ! Ce chiffre est resté depuis inscrit dans ma tête et je me suis souvent demandé pourquoi cette maladie m'avait touchée, justement moi.

Ce n'est que lorsque j'ai eu atteint mon 20e anniversaire que nous avons entendu parlé d'une association pour hémophiles. Autant dire que nous avons été jusque-là seuls, mes parents et moi, à affronter ce problème.

A l'âge de 23 ans, un médecin me fit savoir qu'il serait judicieux de procéder à une prophylaxie une fois par mois. - „Encore autre chose, ai-je pensé au début, c'est trop ...“ Mais peu à peu, ces „rendez-vous prophylactiques“ ont augmenté la qualité de ma vie, car les hémorragies diminuaient et, avec elles, les douleurs.

La question monumentale qui se posait pour moi était celle de savoir si je pourrais un jour avoir des enfants. Je la posais à tous les médecins que je rencontrais et il arrivait parfois que l'on me réponde : - „Pourquoi pas !“ Ce qui me remplissait d'euphorie. Mais je n'y croyais pas vraiment.

Mon premier ami en vint très vite au thème des enfants. Ce qui me força à lui avouer que je n'étais pas sûre de pouvoir en avoir. Ce point mit un terme immédiat à notre relation.

Je suis donc restée seule pendant de nombreuses années. Un jour j'ai rencontré mon mari, Jürg. Lorsque nous avons abordé le thème des enfants, nous avons essayé de l'éclaircir. Notre première question était de savoir si l'enfant qui viendrait au monde serait également hémophile. Madame Dr. Braga y répondit négativement. Je me suis ensuite adressée à ma spécialiste de l'hémophilie, Madame Dr. Pe-

ter, qui m'a fait savoir, après quelques explications, qu'il fallait faire démarrer une substitution permanente, administrée tous les trois jours, avant même le départ de la grossesse ; cette substitution devait être poursuivie pendant toute la grossesse et après la naissance.

Suite à quoi nous sommes partis en vacances et j'ai fini par me dire que je pouvais me fier à toutes ces recommandations. On verrait bien lorsque nous y serions ...

Mais la vie a parfois des rebondissements inattendus. Le destin m'accrocha encore une fois au passage avec plusieurs embolies pulmonaires. J'avais l'impression d'être le cobail d'une sorte d'aventure à destination inconnue, embarquée dans un labyrinthe dont je ne voyais pas la sortie. Ma vie était comme sans cesse remise en cause.

Le moment était arrivé de réfléchir au sens que cela pouvait avoir pour nous. C'est alors que nous nous sommes penchés sur le thème de l'adoption. Trois ans après, il nous a été donné de pouvoir serrer dans nos bras deux enfants en provenance d'Ethiopie. La route a été longue, mais nous sommes très heureux de les avoir auprès de nous et ne pouvons plus imaginer notre vie sans eux.

J'aimerais remercier ici toutes celles et tous ceux qui m'ont prêté main forte sur mon chemin de vie. Remercier surtout mes parents, mon mari Jürg ainsi que Madame Dr. Peter qui a été si souvent à mes côtés, m'empêchant toujours de sombrer quand, les forces me lâchant, le courant semblait m'emporter.

Die Hämophilie aus der Sicht einer Konduktorin

Madeleine Kuster

Ich bin Mutter von zwei heute 12 und 13 jährigen Söhnen. Einem davon, Leandro 13, habe ich die Hämophilie A weiter vererbt.

Schon in meiner Kindheit wurde ich immer wieder mit der Hämophilie konfrontiert, da mein Vater hämophil war. Er lag oft und lange mit inneren Blutungen im Spital, wo er auch zwei mal beinahe an diesen starb. In Zeiten, wo er gesund war, merkte ich bloss dann etwas davon, wenn ich auf seinem Bauch herumhopsen wollte. Dann erinnerte er mich jeweils daran, dass dies eine Magenblutung auslösen könnte und ich aufhören soll.

Glücklicherweise machten meine Eltern nie ein Geheimnis aus der Hämophilie, wenn auch meine Mutter immer von der «unheimlichen Krankheit» sprach.

Sie erzählten uns schon bald, wie die Hämophilie bei meinem Vater entdeckt wurde, nämlich erst in der Rekrutenschule. Eine Impfung löste damals eine kaum zu stoppende Blutung aus.

Meine Schwester und ich wussten auch schon bald, dass die Hämophilie eine Erbkrankheit ist, und dass wir sie mal, falls wir Kinder haben würden, an diese weitervererben könnten.

Da in unserer Familie und auch unter Freunden immer offen über die Hämophilie gesprochen wurde, machte ich auch gegenüber meinen Partnern kein Geheimnis daraus.

Mein Ehemann und Vater meiner Söhne wusste früh Bescheid und interessierte sich sehr dafür. Als wir uns dann entschieden eine Familie zu gründen, vereinbarten wir einen Termin mit Frau Dr. E. Meili im Unispital Zürich. Mittels einem Bluttest wurde festgestellt, dass ich Konduktorin bin. Frau Dr. Meili kennt unsere ganze «Bluterfamilie», und informierte uns geduldig und sehr verständlich wie, warum und an wen die Hämophilie vererbt werden kann. Sie machte uns auch auf mögliche Schwierigkeiten / Gefahren bei Schwangerschaft und Geburt aufmerksam.

Kurz nach diesem Gespräch zogen wir aus beruflichen Gründen nach Südamerika, wo ich schon bald schwanger wurde. Ueber Telefon und Fax blieben wir mit Frau Dr. Meili in Kontakt. Von ihr erhielten wir immer wieder nützliche Informationen und Ratschläge. Als wir dann die Gewissheit hatten, dass ich einen Jungen erwarte, intensivierte sich der Kontakt zwischen uns und Frau Dr. Meili. Sie war uns eine riesengrosse Stütze und Hilfe, dank derer wir uns ruhig und gelassen auf die Geburt vorbereiten und freuen konnten. Alles wurde bestens vorbereitet, die Aerzte informiert, Faktor VIII organisiert.

Die Spontangeburt in der Clinica Suizo/Argentina verlief problemlos und ohne Komplikationen. Nun blieb die Frage hämophil ja oder nein? Ein Bluttest gab uns die Antwort - Leandro ist hämophil.

Dank sehr guter Betreuung durch die Spezialisten in der Schweiz und in Südamerika, konnten wir unser Glück ohne Angst geniessen.

Leandro war fünf Monate alt, als ich in Mexiko wieder schwanger wurde. Kurz darauf kehrten wir zurück in die Schweiz.

Dort wurde mir von meiner Aerztin versichert, ich erwarte ein Mädchen. Also brauchten wir uns bezüglich Hämophilie keine Sorgen zu machen und ich gebar, trotz Steisslage, auch dieses Kind spontan. Es war eine schwierige und sehr anstrengende Geburt. Als das Kind endlich das Licht der Welt erblickte, erschranken nicht nur Hebamme und Aerztin. Es war ein Junge, mit Nabelschnur um den Hals und blauem Gesicht... Der sofort veranlasste Bluttest ergab glücklicherweise die Diagnose NICHT hämophil.

Schon viele Jahre schätzen wir nun die super Begleitung und Unterstützung durch die Fachärztinnen und Fachärzte

Hématologie im Kisp Zürich, wie auch die Geborgenheit in der SHG. Es ist sehr schön zu wissen und zu spüren, wir sind nicht allein und bekommen Hilfe, wenn immer wir sie nötig haben.

Zum Schluss noch ein Anliegen, das Konduktorinnen mit Töchtern betrifft. Wenn z.B. eine Konduktorin keine Söhne, aber Töchter hat:

- Geht da evtl. die Möglichkeit der Uebertragung vergessen?
- Was, wenn mehrere Generationen Mädchen geboren werden?
- Könnte diese Gruppe evtl. durch Informationen der Gynäkologinnen und Gynäkologen auf die Möglichkeit der Vererbung aufmerksam gemacht werden?
- Könnte evtl. auch Infomaterial der SHG in den Arztpraxen platziert werden?

L'hémophilie du point de vue d'une conductrice

Madeleine Kuster

Je suis mère de deux fils qui ont aujourd'hui 12 et 13 ans. A l'un d'eux, Leandro 13 ans, j'ai transmis l'hémophilie A.

Mon père étant hémophile, j'ai été, dès l'enfance, confrontée à l'hémophilie. Victime d'hémorragies internes, il était souvent hospitalisé pendant de longues périodes. Il a même failli en mourir deux fois. Dans les moments où il était en bonne santé, je remarquais bien que quelque chose n'allait pas, car lorsque je voulais sauter sur son ventre, il me rappelait que cela pouvait entraîner une hémorragie gastrique et que je devais arrêter.

Mes parents ne faisaient heureusement pas de mystères autour de l'hémophilie, même si ma mère parlait toujours de cette „maladie funeste“.

C'est assez tôt qu'on nous avait raconté la manière dont la maladie de mon père avait été découverte : on ne s'en était aperçu qu'à l'école des nouvelles recrues. Une vaccination avait provoqué une hémorragie pratiquement impossible à enrayer.

Ma sœur et moi, nous n'avons également pas tardé à savoir que l'hémophilie était une maladie congénitale et que ce caractère héréditaire nous concernerait plus tard, lorsque nous aurions des enfants. Il n'était pas impossible que nous continuions à transmettre la maladie.

Dans notre famille comme parmi nos amis, on parlait souvent de l'hémophilie. Mon partenaire n'a donc pas été non plus tenu hors du „secret“.

Mon mari, père de mes deux fils, a développé très tôt un grand intérêt pour la question. Désirant fonder une famille, nous avons pris rendez-vous avec Madame Dr. E. Meili de l'hôpital universitaire de Zurich. Un test sanguin permit de mettre en évidence que j'étais conductrice. Madame Dr. Meili connaissait toute notre „famille d'hémophiles“. Elle nous a informés avec beaucoup de patience et de clarté sur le pourquoi du comment et du qui l'hémophilie pouvait concerner. Elle a également attiré notre attention sur les difficultés et risques éventuels pendant la grossesse et l'accouchement.

Peu de temps après cet entretien, nous avons dû déménager en Amérique latine pour des raisons professionnelles. Là, j'ai démarré une grossesse. Nous sommes restés en contact avec Madame Dr. Meili par téléfax et téléphone qui nous envoyait sans cesse des informations utiles et des conseils. Lorsque nous avons su que j'attendais un garçon, nous avons intensifié nos échanges avec Madame Dr. Meili qui a représenté un soutien et une aide considérables. Grâce à elle, nous nous sommes préparés à la naissance dans la joie et la sérénité. Tout a été préparé au mieux, les médecins étaient informés et le facteur VIII organisé.

Une naissance normale a eu lieu à la clinique Suizo / Argentina, sans problèmes et sans complications. Seule la question de l'hémophilie restait en suspens. Un test sanguin nous a donné la réponse : Leandro était hémophile.

Grâce à d'excellents soins prodigués par des spécialistes en Suisse et en Amérique latine, nous avons pu vivre, sans crainte, la joie d'avoir un enfant.

Leandro avait cinq mois lorsque j'ai démarré une nouvelle grossesse. Nous étions à Mexico. Peu de temps après, nous sommes rentrés en Suisse.

Là, mon médecin (une femme) m'a assuré que j'attendais une fille et que nous ne devions par conséquent pas nous faire de souci quant au risque d'hémophilie. Bien qu'en position assise, l'enfant est né par voie normale. Mais la naissance, liée à des complications, a été très fatigante. Lorsque l'enfant est enfin arrivé au monde, il a été accueilli par nous tous dans un sursaut de terreur : à la grande surprise de la sage-femme et du médecin, et pas seulement de ces deux femmes, l'enfant était un garçon au visage bleu d'asphyxie, étranglé par son cordon ombilical... Le test sanguin nous informa heureusement que l'enfant n'était PAS hémophile.

Depuis de nombreuses années, nous apprécions l'accompagnement sensationnel et le soutien précieux des médecins-spécialistes, hommes et femmes, au Kisp de Zurich, ainsi que le sentiment d'immense protection apportée par l'A. S. H.. C'est formidable de savoir et de sentir que nous ne sommes pas seuls et qu'il y a toujours quelque part quelqu'un qui peut nous apporter l'aide dont nous avons besoin.

Pour terminer, encore quelques questions concernant les conductrices qui ont des filles. Par exemple, si une conductrice n'a pas de fils mais uniquement des filles:

- Est-il possible d'oublier l'éventualité d'une transmission héréditaire ?
- Que se passe-t-il lorsque plusieurs générations de filles se succèdent ?
- Serait-il possible d'attirer l'attention de ce groupe sur le potentiel de transmission héréditaire à travers des informations données éventuellement par les gynécologues ?
- Du matériel d'information de l'A. S. H. pourrait-il être placé dans les cabinets médicaux ?

Hämophilie und Frauen aus der Sicht eines hämophilen Vaters

Jean-Pierre Jullier

Lasst mich zu diesem Thema in etwas chronologischer Art vorgehen:

Bis zum Alter von ca. 15 Jahren dachte ich, eine Familie mit Kindern käme für mich wahrscheinlich nicht in Frage. Wie war das als Kind?

Ich bin das dritte von fünf Kindern und hatte wunderbare Eltern. Vor mir eine Schwester und einen Bruder, nach mir noch zwei weitere Brüder. Alle ohne Hämophilie. Wahrscheinlich auch keine Vorfahren mit Hämophilie (Urgrossonkel mütterlicherseits, geboren wohl zwischen 1846 und 1854, stirbt wohl an Blutsturz, Urgrossonkel Niklaus, Geburt und Tod unbekannt). Obwohl nicht in einem städtischen Gebiet mit Universitätsklinik aufgewachsen, hatte ich das grosse Glück, von Geburt an eine sehr gute ärztliche Betreuung zu haben. Wir wohnten in Visp, Kt. Wallis, in einer Mietwohnung und auf der gleichen Etage befand sich eine Arztpraxis. Visp besass auch ein Regionalspital mit sehr guter Betreuung. Dazu war meine Taufpatin am Kantonsspital von Aarau Krankenschwester. Die Bluterkrankheit mit unter 1% Faktor VIII wurde nach einer Weichteilblutung im Alter von ca. 3 Monaten festgestellt.

Mit rund zwei Jahren musste ich einen Leistenbruch am Kantonsspital von Aarau behandeln lassen. Wie mir meine Eltern später erzählten, mussten sie wegen der damals sehr hohen Risiken ihr ausdrückliches Einverständnis dazu geben.

Wie bei vielen anderen Hämophilen kam es bei mir immer wieder zu Gelenksblutungen. Diese wurde mit Stilllegen, Eis auflegen, Einsalben usw. behandelt. Mami trug mich oft nachts auf ihrem Arm herum, bis das Schmerzmittel die unerträglichen Schmerzen etwas zum Verstummen brachte. Die Substitutionstherapie steckte noch in den Kinderschuhen.

1964, im Alter von sieben Jahren, besuchte ich das erste Hämophilie- bzw. Bluterlager in Arcegno im Tessin. Als die SHG 1965 gegründet wurde, traten meine Eltern diesem Verein sofort bei. Bis 1972 nahm ich an acht Bluterlagern teil. Ein herzliches «Danke» an unsere «Monitricen» und Sr. Ruth Nacht.

Pro Schuljahr fehlte ich bis zum Alter von 14 Jahren jeweils während insgesamt 2-3 Monaten. Trotzdem konnte ich mithalten, da mich meine Familie unterstützte und auch des Verständnisses wegen, welches mir die Lehrer meistens entgegenbrachten. Mami setzte sich immer wieder für Badeferien ein. Auch die Aufenthalte in den Bergen mit Wandern haben viel zu meinem relativ guten Gesundheitszustand beigetragen.

In den Lagern diskutierten wir die Vererbung und die Möglichkeiten der Hämophilen. In der Familie mussten meine Geschwister auf mich Rücksicht nehmen. Manchmal dachte ich, dass eine Weitervererbung der Hämophilie mit Schwierigkeiten für die Nachkommen verbunden sein würde.

Real- und Handelschule sowie Heimselbstbehandlung.

Was änderte?

Mit 12 Jahren trat ich ins Kollegium Brig ein. Ich war während 3 Jahren im Internat. Die Anfangszeit war für mich sehr hart. Ich wollte zwar ins Internat – mein älterer Bruder und meine Schwester machten es mir vor – doch ich dachte nicht daran, dass die Ablösung von zu Hause, von Mami, so schwer sein würde. Im letzten Bluterlager, mit 15, lernte ich als erstes der Lagerkinder, wie man sich eine Infusion steckt. Ich war sehr stolz auf mich. Für mich hiess das, viel weniger Blutungen und Schmerzen. In der Schule fehlte ich deutlich weniger. Ich wurde unabhängiger.

Wie ging es nach der Berufsausbildung weiter?

Ich hatte das Glück, eine universitäre Ausbildung abzuschliessen. Dies verdanke ich auch meinen Eltern, die mir finanziell halfen und auch sonst Sicherheit boten. Ich freute mich über meinen ersten Zahntag. Mit ihm konnte ich jetzt den Selbstbehalt der Medikamente selbst bezahlen.

Bis im Alter von ca. 27 Jahren hatte ich einen Selbstbehalt von 10% der Präparatekosten zu tragen, dann wurde anfänglich Ende Jahr 5% dieses Selbstbehaltes zurückerstattet und bald darauf hatte ich nur noch einen Selbstbehalt in der Höhe von weniger als Fr. 1000.– pro Jahr zu tragen. Im Zuge dieser Entwicklung schwanden meine finanziellen Bedenken mehr und mehr, eine Familie zu gründen.

Partner und Kinder

Mit Charlotte und den oben beschriebenen Rahmenbedingungen wuchs der Wunsch nach eigenen Kindern. Allerdings gab es aber jetzt auch neue Methoden bezüglich Familienplanung. Was für Gedanken haben wir uns gemacht? Eigene Kinder? Kinder adoptieren?

Wir wollten eigene Kinder, ein Schwangerschaftsabbruch nach einer eventuellen pränatalen Diagnose kam für Charlotte und mich nicht in Frage. Wir sagten uns, dass wir gleich stark hinter einer Tochter wie hinter einem Sohn stehen würden. So wagten wir den Schritt und hatten zuerst einen Sohn, dann eine Tochter.

Als Partner eines Hämophilen musste Charlotte ein gewisses Verständnis und den richtigen Umgang mit einem Hämophilen im Laufe der Jahre erlernen und entwickeln. Einige Erfahrungen brachte sie von ihrer Kindheit her bereits mit, hatte sie doch auch mehrere Spitalaufenthalte vom Kleinkind bis ins Jugendalter hinter sich. Ich nahm sie an Tagungen und Wochenenden sportlicher, geselliger und gesundheitsspezifischer Art, der SHG und meinen BluterkollegInnen mit. Sie hatte somit immer wieder die Möglichkeit, auch mit anderen betroffenen Frauen ins Gespräch zu kommen. Unsere Kinder versuchten wir so weit wie möglich gemeinsam zu erziehen. In einigen Fällen hat aber Charlotte eher männerspezifische Arbeiten übernommen.

Nach und nach machten wir uns Gedanken, wie wir das Thema der eventuellen Weitervererbung angehen würden. Wir haben unsere Kinder an Veranstaltungen, Wochenenden und Reisen der SHG und des bluterspezifischen Freundeskreise mitgenommen. Wir reden über das Thema offen und ich glaube auch konstruktiv.

Dieses Erbleiden verstehen wir auch als Chance. Wir glauben auch an neue medizinische Behandlungsmethoden, an die Forschung.

Was ist meine persönliche Meinung zum Thema Vererbung?

Ich glaube, dass jeder die Frage, ob er die Hämophilie eventuell weiter vererbt, persönlich beantworten muss. Ich bin der Überzeugung, dass meine Familie und ich eine Zukunft haben.

L'hémophilie et les femmes: le point de vue d'un père hémophile.

Jean-Pierre Jullier

Permettez-moi d'aborder ce thème d'une manière chronologique.

Jusqu'à l'âge d'environ 15 ans, je pensais qu'il n'était pas question pour moi d'avoir une famille avec des enfants. Qu'en a-t-il été de mon enfance ?

Je suis le troisième de cinq enfants et j'ai eu des parents sensationnels. Avant moi, étaient nés une sœur et un frère; après moi, il y a eu encore deux frères. Aucun de ces quatre frères et sœurs n'était hémophile. Il n'y avait officiellement pas non plus d'antécédent hémophile dans la famille (un grand-oncle du côté maternel, supposé être né entre 1846 et 1854, était mort d'hémoptyisie violente ; un autre grand-oncle, Niklaus, n'avait pas laissé d'information sur sa naissance et sur sa mort). Je n'ai pas grandi dans un environnement urbain avec hôpital universitaire, mais j'ai eu la très grande chance de bénéficier d'excellents soins médicaux dès ma naissance. Nous habitons à Viège, dans le canton du Valais. Nous vivions dans un appartement en location. Au même étage, il y avait un cabinet médical. Viège possédait aussi un hôpital régional prodiguant de bons soins. Il faut ajouter que ma marraine était infirmière à l'hôpital cantonal d'Aarau. Mon hémophilie avec une carence en facteur VIII de moins 1% a été diagnostiquée à la suite d'une hémorragie dans les parties molles, alors que j'avais environ 3 mois.

Vers l'âge de deux ans, j'ai dû être hospitalisé à l'hôpital cantonal d'Aarau pour hernie inguinale. Comme mes parents me le rapportèrent plus tard, ils durent donner leur accord exprès en raison des risques élevés que j'encourais.

Comme chez bien d'autres hémophiles, j'ai souvent souffert d'hémorragies articulaires. Elles étaient soignées par l'immobilisation, l'application de glace et de pommade, etc... Maman devait souvent me porter la nuit et faire les cent pas avec moi dans les bras jusqu'à ce que l'antalgique calme les douleurs insupportables. Le traitement par la substitution en était encore au b.a.-ba.

En 1964, à l'âge de sept ans, j'ai participé au premier camp pour hémophiles, à Arcegnò au Tessin. Lorsque l'A. S. H. a été fondée en 1965, mes parents en sont devenus immédiatement membres. Jusqu'en 1972, j'ai participé à huit camps pour hémophiles. Un grand MERCI à nos monitrices et à Soeur Ruth Nacht.

À l'école, mon absentéisme s'élevait à environ 2 à 3 mois par année scolaire jusqu'à l'âge de 14 ans. J'ai malgré tout pu me maintenir au niveau, car ma famille me soutenait et je jouissais le plus souvent de la compréhension de mes professeurs. Maman organisait chaque année des vacances balnéaires. Les séjours en montagnes passés à faire de la randonnée ont également beaucoup contribué à mon état de santé relativement bon.

Dans les camps, on discutait de questions posées par la transmission héréditaire et des possibilités de développement offertes aux hémophiles. En famille, mes frères et sœurs devaient, dans leur relation avec moi, mesurer leurs gestes et réfréner certaines spontanéités. En considération de toutes les difficultés liées à l'hémophilie, je pensais parfois que transmettre l'hérédité de cette maladie ne serait pas un cadeau pour la descendance.

Ecole secondaire, école de commerce et autotraitement à la maison. Comment ma situation évolua-t-elle?

À douze ans, je suis entré au collège de Brigue. Et j'ai vécu en internat pendant 3 ans. Au début, c'était très dur pour moi. Je le voulais – mon frère aîné et ma sœur m'y avaient précédé – mais je n'aurais jamais cru que cela serait si dur de me séparer de la maison, de maman. Durant le dernier camp pour hémophiles, à 15 ans, j'avais appris à m'administrer moi-même les

injections. J'étais très fier de moi. La substitution signifiait moins d'hémorragies et moins de douleurs. A l'école, j'étais beaucoup moins absent et je devenais plus autonome.

Et après la formation professionnelle ?

J'ai eu la chance de pouvoir accéder à l'université et d'y passer mes diplômes. Je remercie du fond du cœur mes parents qui m'ont aidé financièrement et m'ont fourni une grande sécurité. Je me suis réjoui lorsque j'ai reçu mon premier salaire, grâce auquel je pouvais dorénavant payer moi-même la franchise pour les médicaments

Jusqu'à l'âge d'environ 27 ans, j'ai eu à porter une franchise de 10% des coûts de préparation. Ensuite, on a commencé à me rembourser 5% de cette franchise à la fin de l'année. Bientôt, je n'avais plus à porter qu'une franchise d'un montant inférieur à Fr. 1000.- par an. Mes soucis financiers disparaissant, j'ai commencé à envisager de fonder une famille.

Partenaire et enfants

Les conditions le permettant, nous avons, Charlotte et moi, pensé à avoir des enfants. Il y avait d'ailleurs de nouvelles méthodes en matière de planning familial. Comment envisagions-nous les choses ? Avoir nous-mêmes des enfants ? En adopter ?

Nous voulions avoir nous-mêmes des enfants. Il n'était pas question pour nous de procéder à une interruption de grossesse à la suite d'un diagnostic prénatal négatif. Nous pensions que nous pourrions assumer aussi bien la naissance et la croissance d'une fille que celles d'un garçon.

En tant que partenaire d'un homme hémophile, Charlotte a dû, au fil des années, développer une certaine compréhension et apprendre à faire face aux problèmes liés à l'hémophilie. Sa propre enfance lui avait apporté quelques expériences en matière de séjour à l'hôpital : elle avait en effet été hospitalisée plusieurs fois pendant l'enfance et l'adolescence. Elle est venue avec moi à des journées et à des week-ends organisés par l'A. S. H. : sport, rencontres et informations relatives à la santé étaient offerts aux hémophiles. Elle venait aussi avec moi lorsque je rencontrais mes collègues hémophiles, lors d'une occasion ou d'une autre. Elle a ainsi eu souvent la possibilité de parler et d'échanger avec d'autres femmes confrontées comme elle aux problèmes de l'hémophilie. Dans la mesure du possible, nous avons essayé d'élever nos enfants ensemble. Dans certains cas, Charlotte a plutôt assumé des tâches dites masculines.

Peu à peu, nous avons essayé de réfléchir à la manière dont nous ferions face à un prolongement éventuel de cette tare héréditaire. Nous avons emmené nos enfants à des manifestations, des week-ends et des voyages organisés par l'A. S. H. ou dans le cadre de notre cercle d'amis hémophiles. Nous parlons ouvertement de ce thème avec nos enfants et pour autant que je le pense, d'une manière également constructive.

Nous comprenons cette maladie héréditaire comme une chance. Nous croyons aussi aux nouvelles méthodes médicales de traitement.

Mon opinion personnelle sur le thème de la transmission héréditaire de l'hémophilie.

Je crois qu'il revient à chacun de répondre personnellement à cette question. Je suis convaincu que ma famille et moi, nous avons un avenir.

Neuigkeiten zu den Präparaten

Nouveautés dans les préparations

Für weitere Auskünfte zu allen Präparaten wenden Sie sich bitte an ihren Arzt im Hämophilie- oder Referenzzentrum.

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

Die ZLB Behring wird neu zu CSL Behring.

Die CSL Limited, Muttergesellschaft der ZLB Behring Gruppe, hat bekannt gegeben, dass der Firmenname CSL zur gemeinsamen Basis aller zur CSL Gruppe gehörenden Gesellschaften werden soll. Die Einführung des neuen Namens erfolgte im Januar 2007.

ZLB Behring deviendra CSL Behring.

CSL Limited, société mère du Groupe ZLB Behring, a annoncé que la raison sociale CSL sera dorénavant la dénomination commune de toutes les sociétés appartenant au Groupe CSL.

La nouvelle raison sociale était lancée officiellement en janvier 2007.

.....

Lieferabkommen zwischen CSL Behring und Bayer über Helixate® NexGen bis 2017 verlängert

Wir freuen uns, Ihnen mitteilen zu können, dass das Lieferabkommen zwischen CSL Behring und Bayer über den gentechnisch hergestellten Faktor-VIII Helixate® NexGen bis 2017 verlängert wurde. Die Vereinbarung leistet somit einen wichtigen Beitrag für die Sicherheit und langfristige Versorgung mit rekombinantem Faktor-VIII.

Accord entre CSL Behring et Bayer au sujet de Helixate NexGen prolongé jusqu'en 2017

Nous avons le plaisir de vous informer que l'accord de livraison entre CSL Behring et Bayer au sujet du facteur VIII recombinant Helixate® NexGen a été prolongé jusqu'en 2017. L'accord apporte une contribution importante à la sécurité et l'approvisionnement à long terme en FVIII recombinant.

.....

Um allfälligen Fälschungsversuchen vorzubeugen hat Bayer für **Kogenate SF Bio-Set**, eine fälschungssichere Verpackungen entworfen. Mit Prägedruck, versteckten Sicherheits-Logos, UV-sensitiven Aufdrucken und anderen Massnahmen wird es einfach, das Original von den Nachahmern zu unterscheiden.



Die Anwenderfreundlichkeit war Bayer schon immer ein zentrales Anliegen. Neu können alle Kogenate Formen für **3 Monate** bei Raumtemperatur gelagert werden.

Bayer hat die Firma Schering gekauft. Ab **1. April 2007** sind wir offiziell als **Bayer Schering Pharma** für sie da.

Pour prévenir d'éventuelles contrefaçons, la maison Bayer a développé des emballages impossibles à imiter pour **Kogenate SF Bio-Set**. Avec estampage, logos de sécurité cachés, impressions sensibles aux UV et autres mesures, il est facile de distinguer l'original des contrefaçons.

La simplicité d'emploi a toujours été une préoccupation majeure de la Bayer. Désormais toutes les formes de Kogenate peuvent être conservées à température ambiante pendant **3 mois**.

La maison Bayer a racheté la société Schering. Dès le **1er avril 2007**, nous serons officiellement à votre disposition sous le nom de **Bayer Schering Pharma**.

Agenda 2007

SHG-Veranstaltungen

Stechkurs auf dem Gurten, Bern

12. Mai 2007

EHC-Kongress in Parma /I

18. – 20. Mai 2007

Journée Romande, Hôtel des Bains de Saillon

2. Juni 2007

Stechkurs , Centro Panoramica Cadro /TI

9. Juni 2007

SHG-Sommerlager, Ferienzentrum Bosco della Bella

Ponte Cremenaga/TI

4. August – 11. August

Herbsttagung in Zürich

28. Oktober 2007

Benefizkonzert zu Gunsten Eritrea

Inselkapelle, Inselehospital Bern

23. November 2007

Weitere Veranstaltungen

Sommerlager mit Dr. R. Kobelt im Oberwallis

28. Juli – 4. August 2007

Kontakt: 031 961 61 15

Familienweekend in Oberbipp

25./26. August 2007

Kontakt: Fabienne Schmidli 062 751 72 10

Skiwochenende Saanen

16. / 17. Februar 2008

Anreise auch früher möglich

Reservation direkt Hotel Solsana mit Zusatzvermerk SHG

Benefiz-Konzert zu Gunsten von Eritrea

2007 hat das Hämophiliezentrum Zürich ein Medical Twinning der World Federation of Hemophilia mit Eritrea gestartet. Sämtliche Einnahmen werden den Hämophilen in Eritrea zu gute kommen.

Freitag, 23.11.2007, Inselkapelle, Inselehospital Bern

18.00 Apéro
19.30 Kurze Information über das Projekt durch Dr. Brigit Brand

Konzert des Quartetts «mit vier»

Kaspar Zehnder, Flöte

Charlotte Zehnder, Violine

Dorothee Schmid, Viola

Urs Fischer, Violoncello

Programm:

J. Haydn, Quartett in D-Dur op.5 Nr.3

H. E. Frischknecht, Quartett

W. A. Mozart, Quartett in D-Dur KV 285

Agenda 2007

Manifestations ASH

Cours d'injection, Berne
12 mai 2007

Congrès EHC à Parma/IT
18 – 20 mai 2007

Journée Romande, Hôtel des Bains de Saillon
2 juin 2007

Cours d'injection, Centro Panoramica Cadro /TI
9 juin 2007

Camp d'été ASH, Centre de vacances Bosco della Bella
Ponte Cremenaga/TI
4 août – 11 août 2007

Journée d'automne à Zurich
28 octobre 2007

Concert de bienfaisance en faveur de l'Eritrée
Inselkapelle, Inselspital Bern
23 novembre 2007

Outres manifestations

Camp d'été du Dr. R. Kobelt dans le Haut-Valais
28 juillet – 4 août 2007
Contact: 031 961 61 15

Week-end familial à Oberbipp
25/26 août 2007
Contact: Fabienne Schmidli 062 751 72 10

Week-end de ski à Saanen
16 /17 février 2008
Contact: Hotel Solsana



Sommerlager SHG 2007

Camp d'été A.S.H.

Lust auf Schatzsuche, Räuberspiele und wilde Piratengelage ?

Vom 4. bis 11. August 2007 sind alle hämophilen Jungs (8–12 Jahre), sowie Mädchen und Knaben mit einer von Willebrand Erkrankung eingeladen, für eine Woche im Ferienzentrum Bosco della Bella in Ponte Cremenaga zu verweilen.

Wir freuen uns auf viele abenteuerlustige Teilnehmer...

Das Leiterteam:

Dr. Heinz Hengartner mit Familie
Sonja Martin
Franziska Noger



Que diriez-vous de vous lancer dans une passionnante chasse au trésor, de devenir quelques heures des voleurs de grands chemins, de vous imaginer traquer de dangereux trafiquants et de partir à l'assaut de redoutables bateaux pirates, chargés d'or et de diamants, d'être vous-même un pirate, l'un de ces aventuriers qui couraient les mers pour piller les navires de commerce

Tout cela sera possible du 4 au 11 août 2007 pour les jeunes hémophiles de 8 à 12 ans ainsi que pour les filles et garçons atteints de la maladie de von Willebrand. Ils seront conviés à venir passer une semaine dans le centre de vacances Bosco della Bella à Ponte Cremenaga.

Nous nous réjouissons de leur présence et de leur esprit d'aventure...

L'équipe d'animation sera composée de :
Dr. Heinz Hengartner et sa famille
Sonja Martin
Franziska Noger

Anmeldetalon SHG-Lager 07

Talon d'inscription Camp d'été A.S.H.

Name/Nom, Vorname/Prénom

Adresse

Geburtsdatum / Date de naissance

Bitte einsenden an:

SHG, Postfach 329, 8340 Hinwil
oder mailen Sie Ihre Angaben an administration@shg.ch

Anmeldeschluss: 31. Mai 2007

A retourner

- par la poste à : A. S. H., case postale 329, 8340 Hinwil,
- données à communiquer par e-mail à administration@shg.ch.

Délai d'inscription : le 31 mai 2007.

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	Colombaires 6 1096 Cully	Tel. 021 784 08 23 gerard.pralong@shg.ch	Vizepräsident Vice-président
Dr. Brigitt Brand	RZ Zürich/Erwachsene	Tel. 044 255 22 94 brigit.brand@usz.ch	Präsidentin der AeK Présidente 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 Asseseurs
Bruno Bollhalder	Poststrasse 309 9622 Krinau	Tel. 071 988 23 14 bruno.bollhalder@shg.ch	Beisitzer Asseseurs
Jeannette Hostettler	15, ch.de Pétröleyres 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	Beisitzerin Asseseurs
Dorothee Schmid Bögli	Friedlistrasse 12 3006 Bern	Tel. 031 352 81 79 dorothee.schmid@shg.ch	Beisitzerin Asseseurs

Ärztliche Kommission/Commission médicale			
Dr. B. Brand	RZ Zürich /Erwachsene	Tel. 044 255 22 94	Präsidentin/Présidente
Prof. P. de Moerloose	RZ Genève, Adultes	Tel. 022 372 97 50	Vizepräsident/Vice-président
Dr. S. Hartmann	7000 Chur	Tel. 081 353 28 83	Register
Dr. Rainer Kobelt	Seftigenstr. 240, 3084 Wabern	Tel. 031 961 61 15	Ausschuss
PD Dr. T. Kuehne	HZ Basel /Kinder	Tel. 061 685 65 65	Ausschuss
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. M. Schmugge	RZ Zürich/Kinder	Tel. 044 266 71 11	Ausschuss
PD Dr. N. von der Weid	HZ Lausanne/Enfants	Tel. 021 314 35 90	Ausschuss
Prof Dr. Dr. W. A. Wuillemin	HZ Luzern/Erwachsene	Tel. 041 205 51 47	Ausschuss

Geschäftsstelle/Siège administratif			
Agnes Hausheer	Untere Breitstrasse 6 8340 Hinwil	Tel. 044 977 28 68 Fax. 044 977 28 69	administration@shg.ch

Zentrumsname Nom du Centre	Notfallnummer No d'urgence	Adresse Adresse	Zentrumsleitung Direction	mitverantw. FachärztInnen Autres médecins-specialistes
Referenzzentren/Centres de référence				
Basel				
Hämophilie-Behandlungs-Zentrum für Erwachsene	061 265 25 25 Telefonzentrale, Universitäts-spital Basel, Dienstarzt Hämostaselabor verlangen	Hämostaselabor/Labormedizin Universitäts-spital Petersgraben 4, 4031 Basel Tel. 061 265 42 70	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	Kinderklinik G7N, 3010 Bern Tel. 031 632 04 64	Prof. A. Hirt andreas.hirt@insel.ch	R. Ammann S. Lüer K. Leibundgut M. Diepold
	031 961 61 15 Praxis Dr. Kobelt	Praxis Dr. Kobelt Seftigenstr 240, 3084 Wabern	Dr. R. Kobelt kobelt_r@compuserve.com	
Erwachsenen-Hämophilie-Zentrum Bern Insel-spital, Universitäts-spital Bern	031 632 21 11 den hämatologischen Dienstarzt verlangen	Poliklinik für Hämatologie Polikliniktrakt 2, Stock C Insel-spital, 3010 Bern Tel. 031 632 33 01 Tel. 031 632 11 52 Sprechstunde Dr. K. Peter Mo 13–17 Uhr, Mi 08–12 Uhr, Fr 13–17 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 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	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
St. Gallen				
Ostschweizer Kinderspital St.Gallen	071 243 71 50 Hämatologie-Handy 079 816 88 29	Claudiusstrasse 6 9006 St.Gallen Tel 071 243 71 11	Dr. Jeanette Greiner jeanette.greiner@kispisg.ch	Dr. Heinz Hengartner Dr. Hugo Ubiato
Zürich				
Kinder- und Erwachsenen Hämophilie-Zentrum Zürich	044 266 71 11 Kinderspital, bitte Hämophilie-Hintergrunddienst verlangen	Universitätskinderspital Steinwiesstr. 75, 8032 Zürich Tel. 044 266 71 11	Dr. M. Schmutz Markus.schmutz@kispi.unizh.ch Dr. M. Albisetti manuela.albisetti@kispi.unizh.ch	
	044 255 11 11 Universitäts-spital, bitte hämatologischen Dienstarzt verlangen	Universitäts-spital Gerinnungslabor A Ost 49 Rämistrasse 100, 8091 Zürich Tel. 044 255 36 41 Tel. 044 255 22 94	Dr. B. Brand brigit.brand@usz.ch	Dr. L. Asmis
Hämophiliezentren/Centred d'Hémophilie				
Basel				
Universitätskinderspital beider Basel, Abteilung Onkologie/Hämatologie	061 685 65 65, Dienst-hämatologen verlangen 061 685 62 72 Station Pädiatrie Diensthämatologen verlangen	Universitätskinderspital beider Basel, Römeggasse 8 Tel. 061 685 6565	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, demander le spécialiste de garde pour l'hématologie péd.	Policlinique d'onco-hématologie péd. 1011 Lausanne-CHUV Tel. 021 314 35 90	PD Dr. med. N. von der Weid nicolas.von-der-weid@chuv.ch Dr. med. M. Beck-Popovic maja.beck-popovic@chuv.ch	Dr. S. Fattet Dr. 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	Dr. P. Imahorn patrick.imahorn@ksl.ch Prof. G. Schubiger gregor.schubiger@ksl.ch	Dr. U. Cafiisch
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	Prof. Dr. Dr. med. W.A. Willemin walter.willemin@ksl.ch Frau Dr. med. P. Raddatz Müller pascale.raddatz@ksl.ch	