



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	6–7	Compte rendu annuel du Président
8–9	Jahresbericht der ärztlichen Kommission	9–11	Rapport du président de la Commission médicale
11–12	Bericht aus der Geschäftsstelle	12–13	Rapport du Siège Social
13	Kandidatur für den SHG-Vorstand	13	Candidature pour le Comité de l'A.S.H.
14–15	Die Schweiz im internationalen Vergleich	15–16	La Suisse sur la scène international
17	No Risk – no Fun?	18	No Risk – no Fun?
19–21	Twinning Eritrea	22–23	Finance
22–23	Finanzen	24–26	Jumelage Erytrée
27–28	Genotyp-Untersuchung 06-07	28–29	Examens de typologie génétique menés en 06 et 07
30	Tage der Genforschung	30	Journée de la recherche en génétique
31–32	Resultat der Qualitätsbeurteilung	32–33	Enquête sur l'évaluation de la qualité
33–34	Neuigkeiten zu den Präparaten	33–34	Nouveautés dans les préparations
35–37	Herbsttagung 2007	38–41	Journée d'automne 2007
41	Agenda	41	Agenda
42–43	Adressen	42–43	Adresses

Impressum

Bulletin N°115 April 2008

«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

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 116: 15.09.2008

Beilagen

Einladung GV mit Anmeldeformular und Protokoll GV 2007
Pagina italiana
Fam. Weekend im Eigenthal
Rechnung mit Einzahlungsschein
Mediiliste 2008
Flyer Krankenkasse Abstimmung

Liebe Leserinnen und Leser

Letztes Jahr am 17. Juni wurde über die 5. IV Revision abgestimmt. Die SHG hat hier Partei ergriffen und zusammen mit anderen – aber nicht allen – Behindertenorganisationen Stellung gegen die 5. IV Revision bezogen. Wie wir alle wissen, wurde diese aber vom Stimmvolk angenommen.

Gewisse Auswirkungen dieser nun umgesetzten 5. IV Revision haben sicher auch einige unserer Mitglieder zu spüren bekommen. Ich denke hier vor allem an die gestrichene Zusatzrente für die pflegende Partnerin und den ebenfalls gestrichenen Karrierenzuschlag, der theoretische Lohnsteigerungen für Jungrentner unter 45 Jahren simulieren sollte. Es ist hart von einem Tag auf den anderen mit 600.– CHF pro Monat weniger auskommen zu müssen.

Am 1. Juni 2008 wird bereits wieder über eine Vorlage abgestimmt, die uns alle angeht. Diesmal geht es um die neue Verfassungsgrundlage für die Krankenversicherung. Dabei handelt es sich um einen Gegenvorschlag des Parlaments zur Volksinitiative der SVP «Für tiefere Krankenkassenprämien in der Grundversicherung», welche das Parlament in aller Eile aufgestellt hat – ohne Konsultation der Kantone. Die SVP scheint mit dem Gegenvorschlag zufrieden zu sein. Sie hat immerhin ihre Initiative zurückgezogen.

Laut Bundespräsident Pascal Couchepin «sei es sinnvoll, die knappe Verfassungsnorm über die Krankenversicherung auszubauen und dabei die heute schon geltenden wichtigsten Grundsätze festzuschreiben». Laut Couchepin ist nur der Übergang zum Monismus ein Novum. Neu sollen die Beiträge der öffentlichen Hand nicht mehr teilweise an die Spitäler bzw. die Kantone gehen, sondern nur noch an jenen Träger, der die Leistungen vergütet (die Krankenkassen). Das Komitee «Nein zum Kassendiktat» stört sich in erster Linie daran.

Die Behindertenorganisationen sehen aber noch weitere Gefahren. Lesen Sie doch hierzu als Beilage die Medienmitteilung von AGILE.

Gestatten Sie mir doch, noch Sie auf den neuen Art 117a Abs des KVG hinzuweisen: «Der Bund kann die Krankenversicherung allgemein oder für einzelne Bevölkerungsgruppen obligatorisch erklären.» Was soll das «kann»? Hierhin gehört doch ein «muss». Heute ist die Grundversicherung obligatorisch – soll dies geändert werden? Dies ist ein «Gummiartikel», der uns doch wirklich nachdenklich machen muss! Hiermit kann das geltende, allgemeine Obligatorium aufgeweicht oder sogar aufgehoben werden. Herr Couchepins Verdikt zum KVG lautet «Nützt nichts und schadet nichts». Mein Verdikt ist «Etwas das nichts nützt, braucht man nicht». Deshalb werde ich am 1. Juni ein klares NEIN in die Urne legen und hoffe, dass uns das Parlament in Zukunft keine so schlampigen Vorlagen zumutet. Ich hoffe nämlich, dass das Parlament einfach schlecht gearbeitet hat und nicht unser Versicherungswesen noch weiter kastrieren will.

Habe ich Sie mit diesem Editorial etwas aufgerüttelt? Zum Nachdenken gebracht? Dann kann ich Sie gleich auf zwei weitere Artikel in diesem Bulletin hinweisen, welche dies ebenfalls tun wollen. Willi Lutz stellt in seinem Artikel «Die Schweiz im internationalen Vergleich» auf Seite 14–15 etwas provokativ die Frage, ob die Behandlung der Hämophilen in der Schweiz verglichen mit dem westlichen Ausland abfällt. Der Artikel «No Risk, No Fun?» von Frau Dr. Brand auf Seite 17 stellt einige kritische Fragen an uns Betroffene, die in meinen Augen sehr berechtigt sind. Unsere Hämophilie darf kein Freipass sein. Auch wir müssen Verantwortung übernehmen, vielleicht sogar mehr als Andere. Und hierzu gehört es auch, sich für unsere Interessen einzusetzen. Sei es in der Schule, unter Freunden, in der Öffentlichkeit oder in der SHG.

In diesem Sinne wünsche ich Ihnen einen angenehmen Frühsommer und auch schon mal schöne Sommerferien!

Ihr Präsident

Gabriel Lottaz

Chères lectrices, chers lecteurs,

Le 17 juin 2007, nous avons voté la 5^e révision de l'AI. L'A. S. H. avait pris activement part à la campagne et exprimé, en collaboration avec d'autres organisations d'handicapés (malheureusement pas toutes) son suffrage contre la 5^e révision de l'AI. Comme nous le savons tous, cette 5^e révision a malgré cela été acceptée par la voix du peuple.

Quelques-uns parmi nos membres ont dû déjà ressentir certains effets des applications de cette 5^e révision. Je pense tout particulièrement à l'annulation de la rente complémentaire pour la partenaire soignante et à la majoration de carrière également annulée, laquelle était censée stimuler les augmentations de salaire théoriques pour les jeunes rentiers de moins de 45 ans. C'est dur de devoir vivre, du jour au lendemain, avec Fr. 600.– de moins par mois.

Le 1^{er} juin 2008, nous allons de nouveau devoir nous prononcer à nouveau sur un dossier qui nous concerne tous : la nouvelle base constitutionnelle de l'assurance maladie. Il s'agit là d'une contre-proposition du Parlement, relative à l'initiative populaire de l'UDC «pour l'abaissement des primes des caisses maladies dans l'assurance de base» que le Parlement a fixé précipitamment – sans consultation des cantons. L'UDC semble satisfaite de cette contre-proposition. Elle a retiré son initiative. Aux dires du Président de la Confédération, Monsieur Pascal Couchepin, « il paraît judicieux de consolider les quelques rares normes constitutionnelles relatives à l'assurance maladie et de fixer les principes essentiels déjà en vigueur aujourd'hui ». « Seul le passage au monisme est une nouveauté » ajoute Pascal Couchepin. Les contributions des services publics ne doivent dorénavant plus être partiellement réparties sur les hôpitaux, resp. les cantons, mais être uniquement versées aux porteurs qui remboursent les prestations (c.-à-d. les caisses maladies elles-mêmes). Le comité « NON aux prescriptions des caisses » s'y heurte en première ligne.

Les organisations d'handicapés entrevoient toutefois encore d'autres dangers. Je vous renvoie au communiqué de presse de l'AGILE.

Permettez-moi encore d'attirer votre attention sur le nouvel article 117a al. de la loi sur l'assurance maladie : « L'Etat peut déclarer pour l'ensemble de la communauté et pour certains groupes de la population l'assurance maladie obligatoire. » Que signifie ce « peut » ? Ne faudrait-il pas mieux y lire un « doit » ? L'assurance de base est aujourd'hui obligatoire ; cela peut-il être soumis à modification ? Le « laxisme » de cet article est assez édifiant ! Il semblerait que l'obligation collective d'assurance puisse être détournée, voire même annulée. Le verdict de Monsieur Couchepin relatif à la loi sur l'assurance maladie est le suivant : « Ne sert à rien, mais ne nuit pas ». Mon verdict est le suivant : « Ce qui ne sert à rien, nous n'en avons pas besoin ». C'est la raison pour laquelle je voterai ouvertement NON le 1^{er} juin, dans l'espoir, qu'à l'avenir, le Parlement évitera de nous soumettre de tels chiffons de projets. Je pense en effet que le Parlement a probablement travaillé à la va-vite et j'espère bien qu'il n'est pas dans son intention de vouloir continuer à castrer notre système d'assurances sociales.

Cet éditorial a-t-il su vous émouvoir ou vous inviter à la réflexion ? Alors, continuez à lire ! Deux autres articles dans ce bulletin sont écrits dans un but identique. « La Suisse dans la balance internationale » de Willi Lutz à la page 15–16 pose d'une manière quelque peu provocante la question du traitement de l'hémophilie en Suisse en comparaison de celui pratiqué chez nos voisins occidentaux. L'article «no risk, no fun – sans risque, pas de plaisir» de Madame Dr. Brand à la page 18 nous interroge de manière critique, nous autres, les personnes concernées des questions à mes yeux, tout à fait justifiées. Notre hémophilie ne peut en aucun cas nous servir de franchise. Nous devons, nous aussi, assumer des responsabilités, peut-être même encore plus que les autres. Ce qui signifie que nous devons nous engager pour la défense de nos intérêts, à l'école, parmi nos amis et nos connaissances, dans la vie publique, à l'A. S. H..

C'est dans un élan d'invitation à l'engagement que j'achève cet éditorial, en vous souhaitant une belle phase printanière et, dès à présent, de magnifiques découvertes pendant la saison d'été.

Bien à vous
Le Président, Gabriel Lottaz

Jahresbericht des Präsidenten

Gabriel Lottaz
Präsident der SHG

Vorstand

Wahlen / 42. Vollversammlung

An der 42. Vollversammlung der SHG hat sich erfreulicherweise der gesamte Vorstand zur Wiederwahl zur Verfügung gestellt und wurde einstimmig bestätigt. Ich habe die Versammlung davon in Kenntnis gesetzt, dass ich 2009 als Präsident zurücktreten werde.

Nein zur 5. IV Revision

Die SHG hat sich für ein «Nein» zur 5. IV Revision eingesetzt und hat dabei von der Unterstützung und Erfahrung der AGILE (Behinderten Dachorganisation) profitieren können. Wie wir alle wissen, kam das «Nein» nicht zu Stande. Einige unter unseren Mitgliedern haben leider bereits (finanzielle) Auswirkungen zu spüren bekommen.

Der Vorstand trat 2007 zu insgesamt fünf Vorstandssitzungen zusammen.

Projekte

Neue Broschüre der SHG

Die neue Broschüre der SHG wurde fertig gestellt und allen Mitgliedern zugesandt. Es hat mich sehr gefreut, dass die finanziellen Mittel ausreichten, um auch eine italienische Fassung herauszugeben. Ich bedanke mich hiermit bei den Sponsoren und allen die bei der Überarbeitung und den Übersetzungen ins Französische und Italienische mitgeholfen haben.

Tage der Genforschung

Dorothee Schmid Bögli und Daniel Lottaz liessen sich etwas Neues einfallen. Sie haben im Gymnasium Bern Neufeld einen Workshop in drei Klassen zum Thema Humangenetik und Hämophilie durchgeführt. Die Veranstaltungen waren ein grosser Erfolg und der Besuch der Nationalratspräsidentin Christine Egerszegi hat der Hämophilie und dem Workshop zu zusätzlicher Publizität verholfen. Bruno Bollhalder stellte sich bei diesem Anlass als Betroffener der älteren Generation unerschrocken den Medienleuten. Danke Bruno! Im Namen der SHG bedanke ich mich herzlich bei Dorothee Schmid Bögli und Daniel Lottaz für ihr tolles Engagement.

Benefiz-Konzert zugunsten von Eritrea

Das Ensemble «mit vier» bestehend aus Kaspar Zehnder (Flöte), Charlotte Zehnder (Violine), Dorothee Schmid Bögli (Viola) und Urs Fischer (Violoncello) gaben am 23. November 2007 in der Inselkapelle in Bern ein Benefizkonzert. Der Erlös ging an das Center-Twinning Eritrea. Mein herzlicher Dank geht an die Musiker und die vielen Gönner welche unsere Projekte in Eritrea und auch im Libanon unterstützen.

Kalender der SHG 2008

Der Kalender 2008 wurde zum ersten Mal durch die Mitglieder des Vorstands gestaltet. Dank der finanziellen Unterstützung der Firma Bayer kam der Erlös vollumfänglich dem Center-Twinning Eritrea zugute. Frau Dr. B. Brand, die Patienten in Eritrea und ich danken hiermit der Firma Bayer und Ihnen allen, die diese Aktion mit Ihrer Spende unterstützt haben.

Stechkurse

2007 wurden drei Stechkurse in Bern, Lugano und Zürich durchgeführt. Teilgenommen haben daran insgesamt 70 Erwachsene und Kinder. Auch dieses Jahr waren unter den Teilnehmern Mitglieder der HAE-Vereinigung (Hereditäres Angiooedem). Ich bedanke mich bei den ÄrztInnen und HelferInnen, die ihren Samstag für diese Kurse zur Verfügung stellen. Der Firma Baxter, welche wiederum die Organisation und das Sponsoring dieser Kurse übernahm, sei an dieser Stelle ebenfalls herzlich gedankt.

Sommerlager

Das Sommerlager fand wie im Vorjahr im Tessin statt und die Kinder wurden zum zweiten Mal von unserem bewährten Leitungsteam, Franziska, Sonja und Heinz betreut. Diesmal im Centro Bosco della Bella in Ponte Cremenaga, praktisch an der Grenze zu Italien. Räuberspiele, wilde Piratengelage und Schatzsuche standen auf dem Programm. Wer hat eigentlich den Schatz gefunden? Oder wurde er über die Grenze geschmuggelt?

Kulinarisch verwöhnt von Simon, unserem 5-Sterne Koch, extra aus Dubai eingeflogen, haben alle eine tolle Woche verbracht. Zum ersten Mal wurde eine Website eingerichtet. So konnten Mama und Papa auf <http://somerlager07.shg.ch> täglich das Neueste erfahren.

Journée Romande

2007 war es wieder Zeit für die «Journée Romande», die bekanntlich alle zwei Jahre durchgeführt und von den Hämophiliezentren der Westschweiz organisiert werden. Gastgeber war diesmal das Wallis und die Tagung fand im Hotel des Bains de Saillon statt. Die Veranstaltung wurde von ca. 50 Personen besucht. Mein Dank geht an die Organisatoren und an alle Referenten.

Herbsttagung

Die Herbsttagung fand am 28. Oktober zum ersten Mal in der Sihlcity statt. Als weitere Neuerung wurde erstmals ein Brunch anstelle des Mittagessens angeboten, was von den Teilnehmern sehr gut aufgenommen wurde. Die Referate der diesjährigen Herbsttagung hatten Ernährung und Alternativmedizin zum Thema. Ich danke Frau Dr. Brand

und allen Referenten herzlich.

Twinning SHG – ALH

Durch die schwierige politische Lage im Libanon konnte 2007 kein Projekt umgesetzt werden. Die ALH muss sich momentan auf ihre bestehenden Aufgaben konzentrieren. Der Krieg 2006 und die daraus resultierende politische Instabilität hat die Lage der Hämophilen und der ALH erschwert. Die Regierung ist mehr mit sich und ihren eigenen Problemen beschäftigt. Zusammen mit der WFH wurde beschlossen, das Twinning für 2007 «einzufrieren» und dafür 2008 einen neuen Anlauf zu nehmen.

AGILE

Bei der 56. Delegiertenversammlung der AGILE wurde natürlicherweise die Abstimmung zur 5. IV Revision gross thematisiert. Mit «Angst- und Panikhilfe Schweiz (APhS)» und «Verein Equilibrium» wurden zwei neue Aktivmitglieder in die AGILE aufgenommen. Die Präsidentin von AGILE, Therese Stutz, hat ihren Rücktritt für 2008 angekündigt. Vom Vorstand wird eine Kommission eingesetzt, welche den Auftrag hat, eine geeignete Person für das Präsidium zu finden. Bruno Bollhalder, unser Delegierter bei der AGILE, hat im Herbst an der Präsidentenkonferenz der AGILE teilgenommen.

EHC

Ich habe am EHC Kongress in Parma vom 18.–20. Mai 2007 teilgenommen. An der 20. Vollversammlung wurden die definitiven Statuten und „internal rules“ des EHC präsentiert. Der Vorstand stand in diesem Jahr zur Wahl. Präsident und Vizepräsident Finanzen wurden wiedergewählt.

Der 21. EHC-Kongress 2008 wird vom 12.–14. September in Dublin stattfinden.

ISTH in Genf

Am 7. Juli durfte ich am Rande des ISTH Kongresses im Namen der SHG einen Check von 5'000.– US\$ der Firma Wyeth entgegennehmen. Das Geld kam dem Solidaritätsfonds zugute.

Wie jeder Verein ist auch die SHG auf seine aktiven Vorstandsmitglieder und ehrenamtlichen Mitarbeitern in den Projekten angewiesen. Ich möchte mich bei allen Vorstandsmitgliedern, sowie Agnes Hausheer, unserer Geschäftsleiterin, herzlich für ihr Engagement bedanken. Mein Dank gehört auch den ehrenamtlichen Lektoren, Revisoren, Übersetzern und Helfern bei den verschiedenen Projekten für ihre Unterstützung.

Vielen herzlichen Dank auch an alle Mitglieder der AeK und den Ausschuss für ihren grossen Einsatz im Interesse der Betroffenen.

Und «last but not least» gehört mein Dank den Präparatesherstellern, welche die SHG mit dem Betriebsbeitrag und dem Sponsoring von Projekten grosszügig unterstützen.

Ich freue mich sehr, auch im nächsten Jahr mit Ihnen allen erfolgreich

Compte rendu

Comité

Elections / 42e Assemblée générale

Lors de la 42e Assemblée générale de l'A.S.H., nous avons eu le plaisir d'apprendre que le Comité nous garantissait dans son ensemble de ses disponibilités pour un nouveau mandat. Les membres proposés ont été réélus à l'unanimité. J'ai fait savoir à l'Assemblée que je me démettrais de ma fonction de Président en 2009.

NON à la 5e révision de l'AI

L'A.S.H. s'était engagée à voter NON à la 5e révision de l'AI. Elle avait pu profiter du soutien et de l'expérience de l'organisation faitière des handicapés AGILE. Comme nous le savons tous, le NON n'a pas été majoritaire en Suisse. Certains de nos membres ont déjà dû pâtir des retombées financières du passage de cette loi.

Projets

Nouvelle brochure de l'A. S. H.

La nouvelle brochure de l'A. S. H. a été achevée et envoyée à tous les membres. J'ai constaté avec satisfaction que les moyens financiers à disposition avaient été suffisants et qu'ils permettaient même de produire et de publier une version italienne de cette brochure. J'adresse ici mes plus vifs remerciements aux parraineurs ainsi qu'à toutes celles et à tous ceux qui ont contribué au succès de cette réalisation, que ce soit par le remaniement des textes que par leur traduction en français et en italien.

Journées de la recherche en génie génétique

Dorothee Schmid Bögli et Daniel Lottaz sont partis à la découverte de nouvelles structures intéressantes. Dans le gymnase de Berne Neufeld, ils ont organisé un atelier dans trois classes de biologie sur le thème « génétique humaine et hémophilie ». La manifestation a été couronnée de succès. Elle s'est achevée par la participation et un discours de notre présidente du Conseil national, Christine Egerszegi, dont la présence a fait une excellente publicité en faveur de l'hémophilie et de l'atelier. A cette occasion, Bruno Bollhalder n'a pas eu peur de se faire connaître auprès des médias en tant qu'hémophile de l'ancienne génération. Merci à Bruno ! Au nom de l'A.S.H., j'adresse mes plus vifs remerciements à Dorothee Schmid Bögli et à Daniel Lottaz pour leur superbe engagement !

Concert de bienfaisance au bénéfice de l'Erythrée

Un quatuor composé de Kaspar Zehnder à la flûte, Charlotte Zehnder au violon, Dorothee Schmid Bögli à l'alto et d'Urs Fischer au violoncelle a donné, le 23 novembre 2007, un concert de bienfaisance au bénéfice de l'Erythrée, dans la chapelle de l'hôpital de l'île de Berne. Les recettes ont été directement versées sur le compte du centre de jumelage de l'Erythrée. Merci aux musiciens et aux nombreux donateurs qui soutiennent notre projet avec l'Erythrée ainsi que notre jumelage avec le Liban.

Calendrier de l'A.S.H. 2008

Le calendrier 2008 a été, pour la première fois, conçu par les membres du Comité. Grâce au soutien financier de l'entreprise Bayer, les recettes ont pu être entièrement versées au centre de jumelage de l'Erythrée. Madame Dr. B. Brand, les patients de l'Erythrée et moi-même remercions l'entreprise Bayer et tous ceux qui ont soutenu cette action par leurs dons.

Cours de piqûres

En 2007, trois cours de piqûres ont été organisés à Berne, à Lugano et à Zurich. Nous avons eu le plaisir d'enregistrer la participation d'un total de 70 adultes et enfants. Cette année encore, nous avons pu compter parmi nos participants des membres de l'organisation œdème angioneurotique héréditaire. Merci aux médecins et aux auxiliaires médicaux qui offrent un samedi de leur temps à ces cours de piqûres. De grands remerciements sont adressés aussi à l'entreprise Baxter qui a, encore une fois, assuré l'organisation et le parrainage de ces cours.

Camp d'été

Comme l'année précédente, le camp d'été a eu lieu au Tessin et les enfants ont eu la joie de retrouver pour la deuxième fois une équipe d'animation compétente, composée de Franziska, de Sonja et de Heinz. Le camp se déroulait cette année au centre Bosco della Bella à Ponte Cremenaga, pratiquement à la frontière italienne. Des jeux de gendarmes et de voleurs, de pirates sauvages et une chasse au trésor étaient au programme. Quelqu'un a-t-il trouvé le trésor ? Ou a-t-il été passé en fraude de l'autre côté de la frontière ? Simon, notre cuisinier 5 étoiles, récemment rentré de Dubaï, a été aux petits soins de toute la troupe. La semaine était vraiment géniale. On a installé pour la première fois un site WEB. Si bien que les familles ont pu se tenir chaque jour au courant de nos aventures, en tipant sur <http://somerlager07.shg.ch>.

Journée Romande

La Journée Romande bisannuelle a de nouveau été organisée en 2007 par les centres d'hémophilie de Suisse romande. Cette année, le Valais était région d'accueil et la Journée s'est déroulée aux Bains de Saillon. Elle a pu accueillir environ 50 personnes. Merci aux organisateurs et à tous les conférenciers.

Journée d'automne

Cette Journée traditionnelle a eu lieu le 28 octobre. Elle a été pour la première fois organisée dans le centre de Sihlcity. Pour la première fois aussi, on a offert un brunch à la place du déjeuner, ce qui a été fort apprécié par les participants. Les exposés et conférences de cette année portaient sur les thèmes de l'alimentation et de la médecine alternative. Merci infiniment à Madame Dr. Brand et à tous les conférenciers.

Jumelage A. S. H. – A. L. H.

2007 a été dominée par une situation politique difficile au Liban. Aucun projet n'a donc pu être mené à bien. L'A. L. H. doit momen-

tanément se concentrer sur ses tâches actuelles. La guerre en 2006 et l'instabilité politique qui en est résultée a aggravé la situation des hémophiles libanais et rendu à l'A. L. H. la tâche encore plus difficile. Le gouvernement a bien d'autres chats à fouetter. En accord avec la WFH, il a été décidé de suspendre momentanément le jumelage en 2007, afin de lui redonner un nouvel élan en 2008.

AGILE

Le vote de 5e révision de l'AI a bien sûr fait l'objet d'une attention très particulière lors de la 56e Assemblée des délégués de l'organisation AGILE. Deux nouveaux membres actifs ont été intégrés à l'organisation faitière : Angst- und Panikhilfe Schweiz (APhS) ainsi que l'Association Equilibrium. La Présidente d'AGILE, Therese Stutz, a annoncé la fin de son mandat en 2008. Une commission va être constituée au Comité. Elle aura pour tâche de trouver la personne capable de succéder à Madame Stutz. Notre délégué auprès d'AGILE, Bruno Bollhalder, a participé en automne à la conférence des présidents de l'AGILE.

EHC

En ce qui me concerne, j'ai pris part au congrès de l'EHC qui s'est déroulé à Parme du 18 au 20 mai 2007. Lors de la 20e assemblée générale, les statuts définitifs et les règles internes de l'EHC ont été présentés. Cette année, il fallait procéder aux élections du Comité. Le président et le vice-président des finances ont été réélus. Le 21e congrès de l'EHC aura lieu à Dublin en 2008. Il se déroulera du 12 au 14 septembre.

ISTH à Genève

Lors du Congrès de l'ISTH, le 7 juillet, j'ai eu l'honneur de recevoir, au nom de l'A. S. H., un chèque de 5 000 US\$ de la part de l'entreprise Wyeth. L'argent a été versé au Fonds de solidarité.

Comme toute association ou organisation digne de ce nom, l'A. S. H. dépend entièrement, pour la réalisation de ses projets, de l'engagement actif des membres de son Comité et de collaborateurs bénévoles. J'aimerais, par la présente, remercier vivement tous les membres du Comité ainsi qu'Agnès Hausheer, responsable de notre Siège social, pour leur engagement et leur soutien actif. Mes remerciements s'adressent aussi à tous les bénévoles qui ont participé activement à la réalisation de différents projets, que ce soit par la relecture de textes, leur traduction, la vérification de nos comptes que par de multiples prestations auxiliaires.

Un grand merci également à tous les membres de la COM et à sa commission pour leur grand engagement en faveur des personnes touchées par l'hémophilie.

Et, pour finir, je ne manquerai pas de remercier vivement nos fabricants de préparations sans lesquels rien ne serait possible. Par leurs contributions généreuses et leur parrainage, toutes ces entreprises permettent à l'A. S. H. la réalisation de projets importants.

Je me réjouis sincèrement de poursuivre la tâche avec vous tous l'année prochaine, puisse notre collaboration être encore et toujours couronnée du succès qui nous fait progresser.

Jahresbericht der Präsidentin der ärztlichen Kommission

Ärztliche Kommission (AeK) und Ausschuss

Personelles

2007 war mein erstes Jahr im Amt als Präsidentin. Glücklicherweise konnte ich von der Vorarbeit des langjährigen Präsidenten, der konstanten Zusammensetzung des Ausschusses und der erfahrenen Geschäftstellenleitung viel profitieren, sodass mir der Einstieg leicht fiel. Es gab für Ausschuss und AeK je zwei Sitzungen zu organisieren. Die bereits unter Rainer Kobelt begonnene Aufgabenteilung unter den Ausschussmitgliedern hat sich 2007 gut bewährt. Prof. W. Wuillemin und Prof. G. Marbet teilen sich das Amt des Protokollführers, Dr. K. Peter und PD. M. Schmutz organisieren den Fortbildungsteil, PD N. von der Weid übernimmt alle anfallenden Übersetzungen und letztlich habe ich in Dr. R. Kobelt als „Altpräsidenten“ immer jemanden zur Hand, um spezielle Fragen zu beantworten. Neu aufgenommen als ordentliche Mitglieder wurden Dr. H. Hengartner sowie Frau Dr. M. Albisetti (als Nachfolgerin von Frau Dr. E. Bergsträsser).

Genprojekt

Unter der Leitung von Dr. R. Kobelt und PD M. Schmutz konnte das Genprojekt 2007 erfolgreich abgeschlossen werden (siehe auch separater Bericht im Bulletin). An dieser Stelle möchte ich im Namen aller Ärzte und natürlich auch der Patienten der Firma Baxter für das Sponsoring, das diese Untersuchungen bei 67 Personen erlaubte, danken. Mein Dank gilt auch Prof. J. Oldenburg für seine speditive und kompetente Arbeit.

Register

Nach 8 Jahren des Aufbaus und Führung des Registers hat Frau Dr. S. Hartmann die fachliche Leitung an PD N. von der Weid übergeben. Technisch verantwortlich bleibt unverändert Frau K. Locher. Das Register hat eine wichtige Rolle bei der Umfrage der Qualitätsbeurteilung durch die Patienten gespielt (s. unten). Leider haben sich dabei auch Lücken in der Nachführung der Adressen der Patienten gezeigt, die nun von den betroffenen Zentren verbessert werden. 2007 diente der Einarbeitung von PD N. von der Weid und neue Projekte des Registers werden 2008 in Angriff genommen. Ein weiterer Ausbau der Daten bedingt aber eine erneute Vorstellung beim Datenschutzbeauftragten und muss deshalb gut vorbereitet und durchdacht sein. Ich möchte Frau Dr. S. Hartmann ganz herzlich für ihren engagierten Einsatz für das Schweizer Hämophilieregister danken. Beim jährlichen Baxter Symposium in Hamburg hat sich jeweils deutlich gezeigt, wie wir Schweizer dank ihrer Pionierarbeit die Nase im deutschsprachigen Raum klar vorne haben.

Schweizer Behandlungszentren

2007 wurde neu das Kinderspital St. Gallen mit Frau Dr. Greiner als Zentrumsleiterin, Stellvertretung Dr. H. Hengartner, als Hämophiliezentrum anerkannt. Als ersten wichtigen Test der Beurteilung, der neu seit 2004 definierten Hämophilie-Referenzzentren resp. Hämophiliezentren wurde in Zusammenarbeit mit dem Register eine anonyme Umfrage bei 370 Patienten zur Qualität der Behandlung in ihrem jeweiligen Behandlungszentrum durchgeführt. Die Ergebnisse der sorgfältigen und kritischen Auswertung durch Frau Dr. Meili kann in diesem Bulletin nachgelesen werden. Wichtig neben der grundsätzlich positiven Bewertung insbesondere der Referenzzentren, erachte ich die Chance aus den Kritikpunkten das Verbesserungspotential herauszuarbeiten und umzusetzen. Ich danke allen Patienten, die sich die Mühe und Zeit genommen haben, den Fragebogen auszufüllen.

Fortbildungen

An den AeK Sitzungen wurde interessante Fälle diskutiert und Frau Dr. Raddatz stellte eine aktuelle Publikation aus dem Haemophilia über Osteoporose bei Hämophiliepatienten vor, Frau Dr. Böhlen eine Übersicht über Morbus von Willebrand (MvW), sowie die in Genf angewendeten Richtlinien bei der Diagnostik und Therapie des MvW. Beide Themen gaben Anlass zu intensiven Diskussionen unter den Teilnehmenden.

Basler Fond

Es gab nur wenige Gesuche für den Basler Fond, die bewilligt wurden resp. noch in Bearbeitung sind. Leider führt die aktuelle Aktienlage dazu, dass der Kursverlust der Aktien erneut zu einer Verminderung des Vermögens geführt hat, die ohne professionelle Führung des Fonds nicht vorauszusehen war. Sobald sich die Börse stabilisiert hat, ist aufgrund dieser wiederholt ungünstigen Erfahrungen ein Wechsel von Aktien zu Kassenobligationen geplant.

Gerinnungsprodukte

Der Verbrauch an Gerinnungsprodukten ist nach nun stetigem Anstieg zum ersten Mal wieder leicht rückläufig und hat 2007 einen Umfang von total 30.8 Mio. IE Faktor VIII und IX (2006: 32.3 Mio.). Daraus ergibt sich ein pro Kopfverbrauch von 4.11 IE. Erneut zugelegt hat der Anteil an rekombinanten Faktor VIII auf aktuell 73.4%, während beim Faktor IX der Anteil rekombinant bei 10.2 % stagniert. Über die Gründe des rückläufigen Verbrauchs an Gerinnungsfaktoren kann nur spekuliert werden. Ein nicht unbedeutender Faktor ist, dass es sich bei den Zahlen um «Abgaben» und nicht um effektiv im Kalenderjahr getätigten «Einsatz» handelt. Das bedeutet, dass eine unterschiedliche Lagerhaltung (auch bei Patienten wegen dem

Selbstbeteiligungsanteil an Kosten beliebt) Schwankungen verursachen kann. Zu berücksichtigen gilt es auch die tiefe Zahl an Patienten mit Hemmkörper resp. Immuntoleranztherapie und letztlich können wenige Operationen mehr oder weniger in einem Jahr, den Gesamtverbrauch deutlich beeinflussen. In Zürich hatten wir z.B. nur halb so viele Operationen 2007 verglichen mit 2006.

Veranstaltungen

Kongresse für Ärzte

2007 fand kein Schweizer Hämophilie-symposium statt (traditionsgemäss 2 Jahresrhythmus). Dafür gab es die aussergewöhnliche Gelegenheit, dass nach 37 Jahren zum zweiten Mal der Jahreskongress der International Society of Thrombosis and Haemostasis (ISTH) in der Schweiz stattfand und so bequem vielen Schweizern eine Teilnahme ermöglichte. Das Organisationskomitee (Leitung von Prof. H. Bounameaux), dem auch die Proff. Ph. De Moerloose, G. Marbet und B. Lämmle aus der AeK angehörten, hatte nicht nur ein sehr spannendes wissenschaftliches Programm zusammengestellt, sondern boten auch eine aussergewöhnliche Eröffnungsveranstaltung unter dem Motto des Kongresses der 4 Elemente Erde, Luft, Wasser und Feuer mit namhaften Künstlern.

Anlässe für SHG Mitglieder

Im Frühsommer fand unter der Leitung von Dr. Stalder der zweijährliche Journée Romande statt. Daneben wie immer die traditionellen Stechkurse, Familientreffen, Sommerlager (2) und Zürcher Herbsttagung.

Ausblick

Laufende Projekte

Es ist zu hoffen, dass weitere Behandlungszentren ihre Eingaben als Hämophiliezentrum machen und so die Liste vervollständigt wird. Bei mehreren Zentren sind die Vorbereitungen weit fortgeschritten. Sowohl die zukünftige Ausrichtung des Registers sowie weitere Projekte zur Genuntersuchung benötigen noch Diskussionen und Vorabklärungen. Im Frühjahr haben wir erstmals einen Workshop mit Fokus auf die älteren Hämophilen und insbesondere auch ihre Partnerinnen im Programm der SHG. Wir hoffen auf eine rege Teilnahme.

Dank

Ich möchte insbesondere den Kolleginnen und Kollegen des Ausschuss, aber auch allen Mitgliedern der AeK, dem Präsidenten und dem Vorstand für das uneingeschränkte Vertrauen, das ich in meinem ersten Präsidentenjahr erleben durfte, danken. Nach 10 Jahren mit einem ausgewiesenen und erfahrenen Vorgänger als Präsidenten war dies nicht selbstverständlich, aber für mich sehr wertvoll und motivierend. Danken möchte ich aber auch allen für die tatkräftige Unterstützung und dabei möchte ganz besonders die für mich unentbehrliche Hilfe von Agnes Hausheer hervorheben. Last but not least geht mein Dank an die Präparatehersteller für ihre stete und grosszügige Unterstützung unserer Patientenorganisation und deren Patienten-Projekte.

Rapport de la Présidente de la Commission médicale

Commission médicale (COM) et commission

Membres de la COM et de sa commission

2007 a été ma première année de fonction en tant que Présidente. J'ai heureusement pu profiter de l'héritage de mon prédécesseur, de son expérience de longues années dans la direction des affaires de la COM et de la cohésion constante de la commission. Ce qui m'a facilité le démarrage. Il y a eu deux réunions à organiser pour la COM et sa commission. La répartition des tâches entre les membres de la commission qui avait déjà été introduite par le Dr. Rainer Kobelt a fait ses preuves en 2007. Prof. W. Wuillemin et Prof. G. Marbet se répartissent la rédaction des procès-verbaux. Dr. K. Peter et PD. M. Schmutz organisent la formation permanente et le perfectionnement. PD N. von der Weid prend en charge toutes les traductions éventuelles. Pour finir, je peux toujours compter sur Dr. R. Kobelt en tant qu'ancien Président pour répondre à certaines questions particulières. Nous bénéficions de deux nouveaux membres ordinaires : Dr. H. Hengartner ainsi que Madame Dr. M. Albisetti (qui succède à Madame Dr. E. Bergsträsser).

Projet de typologie génétique

Le projet de typologie génétique 2007 a pu être achevé avec succès sous la direction du Dr. R. Kobelt et de PD M. Schmutz (se reporter à l'article publié à ce sujet dans ce bulletin). Au nom de tous les médecins et naturellement aussi de tous les patients, j'aimerais remercier l'entreprise Baxter pour son parrainage, lequel a permis de mener les examens sur 67 personnes. Mes remerciements s'adressent aussi au Prof. J. Oldenburg pour la rapidité et la compétence de son travail.

Registre

Après avoir œuvré pendant huit ans à la mise sur pied du Registre Suisse de l'Hémophilie et avoir conduit ce projet ainsi que sa réalisation, Madame Dr. S. Hartmann a passé le flambeau de la responsabilité médicale à PD. N. von der Weid. Madame K. Locher demeure responsable technique du registre. Celui-ci a déjà joué un rôle important dans l'enquête menée auprès des patients, relativement à l'estimation de la qualité des prestations dans les centres de traitement (voir ci-après). On a malheureusement découvert encore quelques lacunes dans l'enregistrement des adresses de patients, point qui fait l'objet d'une amélioration dans les centres concernés. 2007 a servi essentiellement à l'initiation de PD N. von der Weid. Cette nouvelle assise va maintenant servir de tremplin à de nouveaux projets en 2008. La poursuite de la constitution

de données suppose toutefois pour les mandatés de reconsidérer le concept de protection des données, ce qui implique aussi de la préparation et de la réflexion. Merci à Madame Dr. S. Hartmann pour son engagement dans cette élaboration du Registre Suisse de l'Hémophilie. Lors du symposium annuel de l'entreprise Baxter à Hambourg, il s'est avéré que la Suisse devançait nettement ses partenaires de langue germanique, grâce à son excellent travail de pionnier dans le domaine.

Centres suisses de traitement

En 2007, un nouvel hôpital a été reconnu comme centre d'hémophilie : il s'agit de l'hôpital pour enfants de Saint-Gall dont Madame Dr. Greiner est la directrice, remplaçante du Dr. H. Hengartner. Comme premier test d'estimation important des centres de référence définis comme tels pour l'hémophilie depuis 2004 et nommés centres d'hémophilie, une enquête a été menée auprès de 370 patients, en collaboration avec le registre. Ces derniers ont été interrogés du point de vue de la qualité des soins délivrés dans leur centre de traitement respectif. Les résultats de l'évaluation minutieuse et critique effectuée par Madame Dr. Meili sont publiés dans ce bulletin. En plus d'une évaluation de principe positive permettant de mettre en valeur un centre dit « de référence », j'entrevois également, pour les autres centres de traitement, des chances d'amélioration de leur potentiel, sur la base d'un traitement des points critiques. Je remercie tous les patients qui se sont donné la peine d'accorder un peu de temps au questionnaire et de nous le retourner rempli.

Perfectionnement

Lors des réunions de la COM, des cas intéressants ont été discutés. Madame Dr. Raddatz a présenté le cas d'ostéoporose chez des patients hémophiles (sur la base d'un article publié actuellement dans *Hoemophilia*). Madame Dr. Böhlen a retracé une vue d'ensemble de la maladie de von Willebrand (MvW) et parlé des lignes directrices appliquées à Genève dans le diagnostic et le traitement de la MvW. Les deux thèmes ont débouché sur des discussions très engagées parmi les participants.

Fonds bâlois

Seules quelques requêtes, ayant rencontré une issue positive ou en cours de traitement ont été adressées au Fonds bâlois. La cote actuelle des actions et la chute des indices boursiers ont malheureusement encore conduit à une diminution du capital, ce qui était imprévisible sans gestion professionnelle du Fonds. Les mouvements de la bourse une fois stabilisés, une conversion des actions en obligations de caisses va être introduite, afin de mettre un terme à la réédition de ces expériences défavorables.

Produits de coagulation

Après une augmentation constante, la consommation de produits de coagulation accuse pour la première fois une légère diminution. La quantité totale d'unités de facteur VIII et IX s'est élevée en

2007 à 30, 8 millions (2006 : 32, 3 millions). Ce qui se résume à 4,11 UI par habitant. Le taux de facteur VIII recombinant s'est encore élevé : il est actuellement à 73, 4%. On note en revanche une stagnation à 10,2 % du facteur IX recombinant. On ne peut guère que spéculer sur les raisons de ce recul de la consommation de facteurs de coagulation. Il me semble important de tenir compte d'un élément significatif, à savoir que ces pourcentages portent sur les « distributions » de facteurs et non sur « l'emploi » effectif pendant l'année considérée. Ce qui signifie que des variations dans le stockage (apprécié aussi par les patients à cause de la quote-part à la charge de l'assuré) pourraient expliquer ces fluctuations de taux. Il faut aussi tenir compte du nombre peu important de patients avec anticorps, resp. avec traitement de tolérance immunitaire. Pour finir, le nombre d'interventions chirurgicales effectuées en l'espace d'une année peut influencer de manière significative sur ce taux de consommation. A Zurich, par exemple, nous avons eu moitié moins d'opérations en 2007 qu'en 2006.

Manifestations

Congrès pour médecins

L'année 2007 n'a pas donné lieu à un Symposium d'hémophilie en Suisse (la tradition voulait qu'il y en ait deux par an). En revanche, nous avons eu l'occasion extraordinaire de voir se dérouler en Suisse pour la deuxième fois depuis 37 ans le Congrès annuel de la Société Internationale de Thrombose et d'Hémostase (ISTH). Pour de nombreux Suisses, il n'a donc pas été difficile d'y participer. Le comité d'organisation (sous la direction du Prof. H. Bounameaux) dont faisaient également partie les Prof. Ph. De Moerloose, G. Marbet, et B. Lämmle de la COM, avait non seulement mis sur pied un programme scientifique passionnant, mais offert également une manifestation d'ouverture extraordinaire. Cette manifestation avait pour devise les 4 éléments (terre, air, eau et feu) et incluait la participation d'artistes de renommée.

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

La Journée Romande bisannuelle s'est déroulée au printemps sous la direction de Madame Dr. Stalder. L'année 2007 a également permis la réalisation de cours de piqûres, du week-end traditionnel de rencontre familiale, du camp d'été et de la Journée d'automne à Zurich.

Perspectives

Projets en cours

Il est à espérer que d'autres centres de traitement de l'hémophilie se fassent enregistrer en tant que centres d'hémophilie et complètent ainsi notre liste. Cela s'annonce déjà bien dans plusieurs centres. L'évolution future du registre ainsi que d'autres projets relatifs aux examens génétiques ont encore besoin de discussions et d'élucidation. Au printemps, nous ouvrirons pour la première fois un atelier pour les hémophiles plus âgés, incluant en particulier les partenaires. L'A. S. H. compte sur une bonne participation des personnes concernées.

Remerciements

J'aimerais remercier ici tous les membres de la commission et de la COM, le Président et le Comité pour toute la confiance qu'ils ont bien voulu m'accorder pendant cette première année de présidence de la Commission médicale. Succédant à quelqu'un qui avait pendant 10 ans mené cette tâche avec compétence et succès, il n'était pas évident que je puisse satisfaire facilement aux exigences

de ce mandat. La valeur de la tâche a toutefois été pour moi très motivante. Merci donc à tous ceux et à toutes celles qui m'ont soutenue avec élan. J'aimerais aussi remercier tout spécialement Agnès Hausheer pour son soutien fidèle indispensable. Et pour finir, un grand merci à tous les fabricants de préparations pour leur aide généreuse et leur engagement permanent en faveur de notre organisation de patients et des projets que nous développons pour améliorer leur situation.

Liebe Mitglieder und Gönner, liebe Leserinnen und Leser

Agnès Hausheer
Geschäftsstelle

Wie immer im ersten Bulletin des Jahres, finden Sie die Jahresberichte der Präsidenten. Von meiner Seite den Rechnungsabschluss und sonst noch so einige Zahlen und Fakten im Rückblick auf das vergangene Jahr.

Die Jahresrechnung 2007 schliesst mit einem kleinen Gewinn von 951.15 Franken, der auf die neue Rechnung übertragen wird. Dies dank der finanziellen und aufbauenden Unterstützung, sei es durch Mitgliederbeiträge, Spenden und Betriebsbeiträge.

Darum möchten wir hier für alle grossen und kleinen Spenden herzlich danken.

Spenden

- Kalenderaktion 2007 Eritrea	Fr.	15'425.-
- Benefizkonzert zu Gunsten Eritrea	Fr.	2'632.-
- Spendenaufruf Libanon	Fr.	1'300.-
- Aktion «Denk an mich»	Fr.	2'016.-
- Ernst Göhner Stiftung	Fr.	1'000.-
- Familie Sutter de Vries	Fr.	675.-
- Frau Dr. Ute Braun	Fr.	425.-
- Zum Gedenken an: Hans Hostettler	Fr.	1'000.-
Giuseppe Baroni	Fr.	720.-
Hans Trösch	Fr.	250.-

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

Betriebsbeiträge

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

Beiträge für das AeK-Register Online

- Wyeth Pharmaceutical AG	Fr.	3'000.-
- Baxter AG	Fr.	300.-
- Bayer (Schweiz) AG	Fr.	200.-

Projekt: Neue SHG-Broschüre

- CSL Behring AG	Fr.	7'000.-
- Bayer (Schweiz) AG	Fr.	5'000.-
- Baxter AG	Fr.	5'000.-
- Novo Nordisk Pharma AG	Fr.	2'500.-
- Wyeth Pharmaceutical AG	Fr.	2'500.-

Journée Romande

- Wyeth Pharmaceutical AG	Fr.	1'000.-
- Bayer (Schweiz) AG	Fr.	500.-
- CSL Behring AG	Fr.	500.-
- Novo Nordisk Pharma AG	Fr.	500.-
- Baxter AG	Fr.	400.-

Auf der Geschäftsstelle erhältlich sind Substitutionskalender, Travelguides, Notfallkarten, Rucksäcke, Kühlboxen, Staubbinden, Bücher, Sitz- und Gehhilfen, die uns von unseren Präparateherstellern zur Verfügung gestellt werden. Bitte melden Sie sich frühzeitig, wenn Sie für Ihren Urlaub eine Kühlbox ausleihen möchten.

Fonds

Zwei Gesuche wurden an den Solidaritätsfonds gestellt, total 6'400.00 Franken. Spenden zu Gunsten des Fonds sind 9'043.00 Franken eingegangen. Per 31.12.2007 beträgt das Kapital 71'702.35 Franken. Gesuche sind an die Geschäftsstelle zu richten.

Das Vermögen des HIV-Notfallfonds, verwaltet durch Rechtsanwalt Dr. K. Meier ist dank verschiedenen Erträgen und ohne Auszahlung wieder etwas gewachsen. Stand per 31.12.2007: 68'090.90 Franken.

Gesuche sind zu stellen an: Dr. K. Meier, Langstrasse 4, 8004 Zürich, Tel 043 322 09 90.

Mutations

Herzlich willkommen heissen wir unsere neuen Mitglieder, die Familien Dumoulin, Fevereiro, Hauert, Joye und Frau K. Müller. Herzlich willkommen.

Austritte: D. Verikios, Herr und Frau M. Arnold, Herr und Frau K. Moser, Herr A. Frei. Besten Dank für die langjährige Mitgliedschaft.

Wir gedenken unserer verstorbenen Mitglieder: Giuseppe Baroni, Hans Hostettler, Hans Trösch. Sehr betroffen gemacht hat uns die traurige Nachricht aus Österreich. Dr. Hubert Hartl, Stv. Vorsitzender der ÖHG und Präsident des EHC

ist am 18. Januar 2008 im Alter von 45 Jahren an Leberversagen verstorben. Den Angehörigen entbieten wir unsere aufrichtige Anteilnahme und die Verstorbenen werden wir in guter Erinnerung behalten.

Für ein intensives Jahr in guter Zusammenarbeit, für Ihr Vertrauen und Ihre Unterstützung Ihnen allen meinen besten Dank. Mit guten Wünschen für Gesundheit und Wohlergehen bis zum nächsten Mal.

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

Comme chaque année, le premier bulletin de l'année vous offre à lire les comptes rendus des différents présidents. En ce qui me concerne, je vous livre la clôture des comptes ainsi que quelques autres chiffres et faits relatifs à l'année écoulée.

La comptabilité d'exercice 2007 s'est clôturée avec une recette de Fr. 951.15 qui va être reportée sur le prochain exercice. Ce gain est dû à un soutien financier constructif, constitué en partie par les cotisations des membres, les dons et les contributions d'entreprises.

Même si je ne mentionne ci-après que les dons de moyenne et grande importance (supérieurs à la somme de Fr. 200.-), croyez bien que toute démarche entreprise en faveur d'une amélioration de nos finances (arrondissement de la cotisation annuelle, petits dons) est vivement remerciée et prise en considération.

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.

- action calendrier 2007 en faveur de l'Erythrée	Fr.	15 425.-
- concert au bénéfice de l'Erythrée	Fr.	2'632.-
- appel aux donateurs et donatrices en faveur du Liban	Fr.	1'300.-
- Action «Pense à moi»	Fr.	2'016.-
- Fondation Ernst Göhner	Fr.	1'000.-
- Famille Sutter de Vries	Fr.	675.-
- Madame Dr. Ute Braun	Fr.	425.-
- A la mémoire de: Hans Hostettler	Fr.	400.-
Giuseppe Baroni	Fr.	720.-
Hans Trösch	Fr.	250.-

Contributions d'entreprises

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

Contribution pour le registre de la COM en ligne

- Wyeth Pharmaceutical AG	Fr.	3'000.-
- Baxter AG	Fr.	200.-
- Bayer (Suisse) AG	Fr.	300.-

Projet : nouvelle brochure de l'A. S. H.

- CSL Behring AG	Fr.	7'000.-
- Bayer (Suisse) AG	Fr.	5'000.-
- Baxter AG	Fr.	5'000.-
- Novo Nordisk Pharma AG	Fr.	2'500.-
- Wyeth Pharmaceutical AG	Fr.	2'500.-

Journée Romande

- Wyeth Pharmaceutical AG	Fr.	1'000.-
- Bayer (Suisse) AG	Fr.	500.-
- CSL Behring AG	Fr.	500.-
- Novo Nordisk Pharma AG	Fr.	500.-
- Baxter AG	Fr.	400.-

Au Siège social, nous tenons à votre disposition des calendriers de substitutions, des guides de voyages, des cartes pour les cas d'urgences, des sacs à dos, des boîtes réfrigérantes, des garrots, des livres, des béquilles et des sièges d'appoint. Tout ce matériel nous est fourni gracieusement par les fabricants de préparations. Pensez à nous annoncer suffisamment à l'avance votre besoin de boîte réfrigérante, lors d'un départ en vacances.

Fonds

Deux requêtes ont été soumises au Fonds de solidarité. La somme requise s'est élevée à Fr. 6 400.-. Les dons en faveur du Fonds se sont montés à Fr. 9043.-. Au 31 décembre 2007, le capital du Fonds de solidarité s'élevait à Fr. 71 702.35. Toute requête est à adresser au Siège social.

Le capital du Fonds d'urgence pour le VIH, administré par l'avocat Dr. K. Meier a encore légèrement augmenté, grâce à différentes recettes et à l'absence de dépenses. Au 31 décembre 2007, il s'élevait à Fr. 68 090.90. Toute requête est à adresser au Dr. K. Meier, Langstrasse 4, 8004 Zurich.

Tél. : 043 322 09 90.

Mutations

Nous souhaitons une très cordiale bienvenue à nos nouveaux membres : aux familles Dumoulin, Fevereiro, Hauert, Joye ainsi qu'à Madame K. Müller.

Nous remercions vivement nos membres sortants pour leur adhésion de longues années : D. Verikios, Monsieur et Madame M. Arnold, Monsieur et Madame K. Moser, Monsieur A. Frei.

A la mémoire de nos membres disparus :

Giuseppe Baroni, Hans Hostettler, Hans Trösch. Nous sommes très affecté

d'apprendre le décès du Dr. Hubert Hartl, Vice-Président de l'Association Autrichienne des Hémophiles et Président de l'EHC, qui nous a quitté le 18 janvier 2008 à l'âge de 45 ans des suites d'une défaillance hépatique. Nous adressons nos très sincères condoléances à leurs famille, parents et amis et conservons aux décédés notre meilleur souvenir.

Il me reste à vous adresser mes plus vifs remerciements pour la qualité de votre collaboration, pour votre confiance et votre soutien pendant cette année écoulée. Jusqu'à notre prochaine rencontre, recevez tous mes vœux de santé, de prospérité et de bien-être, puissent les mois qui vont suivre vous gratifier des bienfaits que vous méritez.

Kandidatur für den SHG-Vorstand Candidature pour le Comité de l'A.S.H

Mein Name ist Markus Schmidli, ich wurde am 22. Januar 1962 geboren und habe meine Jugend- und Schulzeit im Zürcher Weinland in Andelfingen verbracht. Nach der Lehre als Sanitärinstallateur hat es mich in die Region Olten – Aarau verschlagen. Ich wohne mit meiner Frau Fabienne und unseren zwei Söhnen Severin (1998) und Joël (2002) in Brittnau. In Aarau arbeite ich als Informatiker in der Systemintegration. Als Ausgleich und Hobbies wandere ich sehr gerne, finde die Höhlenwelt faszinierend und fahre sehr gerne Ski.

Da bei unserem zweiten Sohn Joël 5 Monate nach der Geburt Hämophilie A < 1% diagnostiziert wurde, konnten wir die Unterstützung, Kontakte und Information der SHG kennen und schätzen lernen. Dies ist auch die Motivation, mich für den Vorstand der SHG zu Verfügung zu stellen und so meine Erfahrung als Vater eines hämophilen Sohnes einzubringen. Im weiteren organisiere ich zusammen mit meiner Frau und der Familie Mägli seit dem Jahr 2006 das Hämophilie-Familienweekend.

Ich freue mich jetzt schon auf eine interessante und herausfordernde Tätigkeit im Vorstand.



Mon nom est Markus Schmidli. Né le 22 janvier 1962, j'ai passé mon adolescence et vécu ma période d'école dans la région vinicole de Zurich, à Andelfingen. Après mon apprentissage comme installateur sanitaire, j'ai dû me déplacer dans la région d'Olten – Aarau. J'habite à Brittnau avec ma femme Fabienne et nos deux fils Severin (1998) et Noël (2002). A Aarau, je travaille comme informaticien dans l'intégration de système. Pour mon équilibre et pendant mes loisirs, j'aime randonner. J'éprouve une grande fascination pour les grottes et le monde souterrain. J'aime aussi faire du ski. Cinq mois après la naissance de Joël, une hémophilie A < 1% a pu être diagnostiquée chez ce deuxième enfant. Nous avons alors eu la chance de connaître et d'apprécier le soutien de l'A. S. H., ainsi que les contacts qu'elle permet d'avoir et les informations précieuses qu'elle diffuse. C'est ce qui me motive à présenter ma candidature au Comité de l'A. S. H. où je pourrai aussi faire profiter

de mon expérience, en tant que père d'un garçon hémophile. Depuis l'année 2006, j'organise avec ma femme et en collaboration avec la famille Mägli un week-end familial d'hémophilie.

Je me réjouis déjà du défi intéressant lancé par un engagement au Comité de l'A. S. H..

Die Schweiz im internationalen Vergleich.

Report on the Annual Global Survey 2006, World Federation of Hemophilia

Willi Lutz

Neulich habe ich den «Report on the Annual Global Survey 2006» der World Federation of Hemophilia WFH erhalten. Diese weltweite Datenerhebung weckte meine Aufmerksamkeit: die Schweiz im internationalen Vergleich.

Im Jahre 2006 beteiligten sich 100 Länder, die insgesamt ca. 88% der Weltbevölkerung repräsentieren sollen. Natürlich sind diese Daten längst nicht vollständig, immer wieder stosse ich auf Lücken in den Tabellen und Zweifel sind an verschiedenen Stellen angebracht: z.B. soll es in China 6 Hämophiliezentren geben, die 5'044 Hämophile behandeln. Bei einer Bevölkerung von mehr als 1.35 Milliarden Menschen würde ich die Anzahl der Hämophilien ein bisschen höher schätzen, vielleicht 130'000 oder so. Oder kennen Sie Nigeria, das bevölkerungsreichste Land in Afrika? Bei einer Bevölkerungszahl von ca. 130'000'000 wurden 42 Hämophile erfasst. – Obwohl auch diese Zahlenspielerien spannend sein können, möchte ich nicht die Hämophiliebehandlung der Schweiz mit derjenigen von China oder Nigeria vergleichen.

Erstaunliche Erkenntnisse fand ich in europäischen Vergleichen, im Vergleich mit Nordamerika und Australien. 2006 sollen in der Schweiz 516 Personen mit Hämophilie A bzw. 106 mit Hämophilie B gelebt haben, die die beachtliche Zahl von ca. 27 Millionen Einheiten FVIII bzw. ca. 8 Millionen Einheiten FIX verbraucht haben. Ein Millionengeschäft mit Millionengewinn für die Medikamentenhersteller. Aber Achtung, wir Schweizer sind sehr sparsam, der Pro-Kopf-Verbrauch von FVIII (FVIII Verbrauch pro Kopf der Bevölkerung) beträgt in der Schweiz 3.753 FVIII. Von den aufgelisteten Ländern in Westeuropa liegt die Schweiz damit lediglich vor Portugal bzw. unter ferner liefen... – Sofern diese Zahl tatsächlich als ein Massstab der Hämophilie-Behandlung in einem Land anzusehen ist, kann unser Land im internationalen Vergleich nicht mithalten. Oder ist das gewollt und sind in der reichen Schweiz etwa Rationierungstendenzen auszumachen? Haben Sie etwa bei der letzten Operation Ihre Gerinnungspräparate von zuhause ins Spital mitgenommen um die Rechnung des Spitals um einige Tausend Franken zu entlasten? Wie steht es mit der Entsolidarisierung der Gesellschaft, den Sparübungen bei der IV, den Krankenkassen und den Kantonen? Beantworten kann ich diese Fragen nicht, nachdenklich stimmen sie mich alle Mal. Da nützt mir die «Tatsache», dass es in der kleinen Schweiz fast doppelt so viele Hämophiliezentren geben soll wie in China, auch nichts...

Vergebens gesucht habe ich die Zahlen der HIV- und/oder HCV-infizierten Hämophilen der Schweiz. Ich weiss dass es sie gibt, die Betroffenen. Ich weiss jedoch nicht weshalb das Hämophileregister der AeK die Daten nicht publiziert. Gesamthaft sind gemäss dem Report weltweit durchschnittlich ca. 7% aller Hämophilen HIV-positiv und knapp 20% HCV-positiv. Die Zahlen der einzelnen Länder variieren jedoch stark. Diese Unterschiede sind u.a. darauf zurückzuführen, dass in verschiedenen Ländern verschiedene Gerinnungspräparate verwendet wurden und in gewissen Ländern in den Jahren vor 1985 lediglich wenig Gerinnungspräparate zur Verfügung standen. Ausserdem gehe ich davon aus, dass die Behandlungsmöglichkeiten (insbesondere für HCV-Infizierte) in den

einzelnen Ländern unterschiedlich gut sind. Interessant ist, dass mittlerweile in 24 Ländern HIV- respektive in 10 Ländern HCV-positive Hämophile Kompensationszahlungen erhalten sollen.

Aufgrund dieses Reports könnte man auf die Idee kommen, dass die Schweiz keine Spitzenpositionen bei der Hämophiliebehandlung besetzt. Aber ich bin mir bewusst, Zahlen lügen, vermitteln kein korrektes Bild und ich provoziere. Trotzdem stelle ich mir die Frage, wo werden wir in 10 Jahren sein? – Die Zahl der HIV- und HCV-Infizierten wird wahrscheinlich kleiner werden. Den überlebenden Hämophilen bleibt immerhin die Möglichkeit auszuwandern, hoffentlich nicht getrieben von der Suche nach Gerinnungspräparaten.

Wer Lust hat, den Ende 2007 veröffentlichten Report selbst zu lesen und selbst zu interpretieren, der kann ihn bei der Geschäftsstelle der SHG oder bei der WHF anfordern.

Unvollständiger Datensatz des «Report on the Annual Global Survey 2006» der WFH
Données incomplètes du « Report on the Annual Global Survey 2006 » de la WFH

Land	FVIII je Bewohner	Anzahl Hämophile	HIV-pos. Hämophile	HCV-pos. Hämophile	Kompensationszahlungen	
Pays	FVIII par habitant	Nombre d'hémophiles	Hémophiles séropositifs VIH	Hémophiles séropositifs VHC	bei HIV Indemnités de compensation en cas de HIV	bei HCV en cas de VHC
Iceland	7.459	59	0	9		
Sweden	6.775				ja/oui	ja/oui
Germany	6.772	5000	440	3000		
Belgium	5.759				ja/oui	
Ireland	5.500	577	39	217	ja/oui	ja/oui
Italy	5.164	3270	220	1156	ja/oui	ja/oui
France	5.125	4026	418	1510	ja/oui	
Hungary	5.080	976	10	302	ja/oui	ja/oui
Finland	4.445	298	2	137		
United Kingdom	4.245	7429	2887	397	ja/oui	ja/oui
Spain	3.760	1920	572	942	ja/oui	ja/oui
Switzerland	3.753				ja/oui	
Portugal	3.023				ja/oui	
Slovak Republic	2.944	519	0	159	ja/oui	
Greece	2.587	841	72	365		
Croatia	2.453	454	6	180		
Russia	1.606					
Poland	1.557	2423	6			
Latvia	1.532	123		60		
Bulgaria	1.188	572	9	516	ja/oui	
Lithuania	1.100	149	0	38		
Turkey	0.963					
Serbia	0.845	451	86	122		
Bosnia-Herzegovina	0.717					
Macedonia	0.442	208	0	24		
Georgia	0.414	218	0	58		
Romania	0.382	1500	15	900		
Ukraine	0.323					
Belarus	0.287					
Albania	0.256	270	1			
Austria		456	55	102	ja/oui	
Cyprus		103	2	13		
Denmark		445	30	87	ja/oui	
Estonia		39	0	21		
Netherlands		1600	156	1000	ja/oui	
Norway					ja/oui	ja/oui
United States	5.365	15575	1808	5679	ja/oui	
New Zealand	5.020	530	4	151	ja/oui	ja/oui
Australia	4.614	1708	107	668	ja/oui	
Canada	4.283	2921	219	837	ja/oui	ja/oui
Japan	2.272	4942	1411		ja/oui	

La Suisse sur la scène internationale: comparaison avec d'autres pays. Report on the Annual Global Survey 2006, World Federation of Hemophilia

J'ai reçu récemment le « Report on the Annual Global Survey 2006 » de la World Federation of Hemophilia WFH. Ce recensement de données de portée mondiale a attiré mon attention dans la mesure où la Suisse est, sur la scène internationale, mise en comparaison avec d'autres pays.

En 2006, 100 pays ont participé au recensement. Ces pays étaient censés représenter environ 88 % de la population mondiale. Il va de soi que ces données sont loin d'être complètes. Je constate qu'il y a sans cesse des lacunes dans les tableaux et l'on est en droit de douter de certaines données : par exemple, y a-t-il effectivement en Chine 6 centres d'hémophilie qui traitent 5044 patients hémophiles ? Compte tenu d'une population s'élevant à plus de 1,35 milliard d'habitants, je pense que la proportion d'hémophiles devrait au moins s'élever à environ 130 000 personnes. Par ailleurs, si vous connaissez le Nigeria, vous savez aussi que c'est le pays le plus peuplé d'Afrique. Sur une population totale d'environ 130 000 000 habitants, on a enregistré 42 hémophiles. Même si ces jeux de comptabilité démographique sont intéressants, je ne désire pas comparer le traitement de l'hémophilie que nous pratiquons en Suisse avec celui que l'on peut trouver en Chine ou au Nigeria.

Certaines comparaisons au niveau européen sont étonnantes, en comparaison de l'Amérique du Nord et de l'Australie. 516 personnes atteintes d'hémophilie A, resp. 106 atteintes d'hémophilie B, sont réputées avoir vécu en Suisse en 2006 et avoir consommé la somme considérable d'environ 27 millions d'unités de FVIII, resp. d'environ 8 millions d'unités de FIX. Des millions de dépenses pour des millions de gain en faveur des fabricants de préparations. Soit dit entre nous, la Suisse est un pays d'épargne : la consommation par habitant de FVIII s'élève chez nous à 3,753. Parmi les pays listés d'Europe de l'Ouest, la Suisse n'arrive que devant le Portugal, c.-à-d. loin derrière Si ce chiffre est effectivement à considérer comme une norme de traitement de l'hémophilie dans un pays, la Suisse ne peut pas tenir sur la balance internationale. Ou bien est-ce voulu ? La richesse de la Suisse induit-elle certaines tendances au rationnement ? Lors de votre dernière opération, avez-vous apporté vous-mêmes vos préparations de coagulation à l'hôpital, afin de réduire les coûts hospitaliers de quelques milliers de francs ? Qu'en est-il du manque de solidarité dans notre société, de l'entraînement à l'épargne de la part de l'AI, des caisses maladies et des cantons ? Je ne peux pas répondre à ces questions ; au niveau de la pensée, quelque chose ne va pas. A quoi me sert de savoir que dans notre petite Suisse, il y a presque deux fois plus de centres d'hémophilie qu'en Chine ... ?

J'ai cherché en vain les chiffres permettant d'identifier le nombre d'infectés par le VIH et / ou par le VHC en Suisse. Je sais qu'ils existent. Ils sont les premiers à être concernés par le problème. Je ne sais simplement pas pourquoi le registre d'hémophilie de la COM n'en a pas publié les données. Conformément au rapport dont il est ici question, une moyenne d'environ 7 % de tous les hémophiles au niveau mondial sont VIH positifs et tout juste 20 % VHC positifs. Mais, si l'on considère les différents pays, les chiffres varient considérablement. Ces différences sont en outre dues au fait que le choix des préparations coagulantes n'était pas le même dans tous les pays et que dans les années précédant 1985, certains pays ne disposaient que d'une faible quantité de préparations coagulantes. Je présume aussi que les possibilités de traitement (en particulier des infectés par le VHC) sont de qualité variable d'un pays à l'autre. Il est intéressant de constater que dans 24 pays, les infectés par le VIH, resp. dans 10 pays, les infectés par le VHC, doivent recevoir des indemnités de dédommagement.

De ce rapport, on pourrait déduire que la Suisse ne détient pas de position de pointe dans le traitement de l'hémophilie. Mais je sais que les chiffres mentent et ne livrent pas une image correcte de la réalité. J'ai en outre conscience de mon sarcasme. Quoi qu'il en soit, je me pose la question de savoir où nous en serons dans 10 ans. Le nombre d'infectés par le VIH et le VHC aura probablement diminué et les hémophiles survivants auront toujours la possibilité de s'expatrier. Il est seulement à espérer que ce ne sera pas la quête de préparations coagulantes qui les poussera à s'expatrier.

Si vous désirez lire vous-même le rapport publié fin 2007 par la WFH et vous faire une idée personnelle des données inscrites dans ce rapport, vous pouvez l'obtenir au siège social de l'A.S.H. ou directement à la WFH.

No Risk – no Fun?

Dr. Brigit Brand

Wie Willi Lutz in seinem Bericht «Die Schweiz im internationalen Vergleich» möchte ich mit meinem Beitrag auch ein wenig provozieren, allerdings aus einem anderen Gesichtswinkel. Im vergangenen Jahr haben einzelne Begebenheiten mich nachdenklich gestimmt, die völlig verschieden sind und nichts direkt miteinander zu tun haben. Sie widerspiegeln für mich aber eine Haltung (Risikoverhalten), das ich nicht so stehen lassen möchte.

Ich habe von mehreren Patienten mit Hämophilie gehört, die über längere Zeit keinen Versicherungsschutz mehr haben, weil sie die Krankenkassenprämien nicht mehr bezahlt haben. Teils hat das nicht nur Umtriebe, sondern auch zu Verlusten bei den Präparateherstellern geführt, die bevor sie Kenntnis des fehlenden Versicherungsschutzes hatten, noch Produkte an die Patienten lieferten. Wahrscheinlich hatten auch Spitäler nicht gedeckte Kosten. Es gibt sicher auch in der Schweiz Lebenssituationen, die es für einen Patienten schwierig machen, das Geld für die Prämien aufzubringen. Aber es erstaunt doch, dass niemand von diesen Patienten Hilfe bei der Hämophiliegesellschaft gesucht hat. Der Weg zum Sozialamt benötigt sicher eine grosse Überwindung, aber weshalb findet man nicht den Mut beim Arzt oder bei der Hämophiliegesellschaft Rat zu holen? Vielleicht erwarten diejenigen, dass dann irgendjemand einspringt und sich das Problem von selber löst.

Etwas ganz anderes ist ein Vorfall, bei dem bedauerlicherweise ein Bluter nach Aufgreifen durch die Polizei zu Blutungen kam und hospitalisiert werden musste. Glücklicherweise sind keine Schäden beim Patienten zurückgeblieben. Sicher können viele Fragen zum Verhalten der Polizei gestellt werden (Beachtung des Ausweises, Glauben der Diagnose etc.). Aber muss man sich nicht vorgängig fragen, welche Risiken jemand mit einer Blutungsneigung eingehen soll? Ist es verantwortungsbewusst an einer unerlaubten Demonstration teilzunehmen? Genauso wie die Hämophiliebehandler früh zusammen mit den Eltern über geeignete, weniger geeignete bis ungeeignete Sportarten und später Berufswahl mit einem Patienten diskutieren, würde ich erwarten, dass ein erwachsener Patient selber Rechenschaft über die Risiken, die er eingehen will, ablegt und Alternativen findet, seiner politischen Meinung Ausdruck zu geben.

In der interdisziplinären Sprechstunde zusammen mit den Orthopäden und Kinderärzten erlebe ich wiederholt, dass es gerade im Teenageralter schwierig ist eine Motivation für eine konsequente Prophylaxe zu erreichen. Gar nicht zu reden, wie viele es aufgegeben haben Tagebuch über die Blutungen zu führen. Es gibt auch immer wieder Patienten, die die Jahreskontrollen überflüssig finden und nur nach mehrfachem Aufbieten erscheinen. Es gibt solche, die Blutungen mit grosser Verzögerung (nicht mangels Faktoren!) behandeln und andere, die völlig unkritisch hohe Dosen anwenden.

Ich möchte diese einzelnen Begebenheiten (Ausnahmen?!) nicht überbewerten. Vielleicht ist es ein allgemeines Problem unserer heutigen Gesellschaft, dass im Wissen um die Spitzenmedizin eine grössere Risikobereitschaft vorhanden ist. Sie haben mich aber nachdenklich gestimmt und ich möchte auch Sie zum Nachdenken anregen.

Hat sich etwas bei unseren Patienten in der Haltung gegenüber ihrer Gerinnungsstörung (ich schreibe bewusst nicht Krankheit) geändert? Sind die Behandlungsmöglichkeiten vielleicht zu selbstverständlich? Andererseits schreibt Dr. Lutz, dass wir im Faktorenverbrauch «hinter» den anderen Westeuropäern positioniert sind? Aus dieser Sicht wären wir in der Schweiz nicht «übermutig» (wie in meinen obigen Beispielen), sondern zu restriktiv oder zu konservativ? Was genau sagt der Faktorenverbrauch über die Qualität der Behandlung aus? Dr. Lutz weist selber auf die Möglichkeit, dass Zahlen lügen können. Ich denke va. daran, dass berücksichtigt werden müsste, wie die Zahlen in den verschiedenen Ländern gesammelt werden (Absatz der Hersteller? Spital- resp. Zentrumsangaben), aber auch die Anzahl Operationen und Anzahl Immuntherapien bei Hemmkörper-Hämophilie haben einen grossen Einfluss.

Im gleichen Bulletin können Sie Frau Dr. Meilis Bericht über die Umfrage der Qualitätsbeurteilung lesen. Hier beruht die Qualitätsbeurteilung auf einer subjektiven Einschätzung der Patienten. Wie bei jeder Umfrage (44 % Rücklaufquote) kann es sein, dass mehrheitlich die Zufriedenen und nicht die Unzufriedenen geantwortet haben. Die Beurteilung der Zentren war allgemein gut bis sehr gut, Schwächen zeigten sich (nicht überraschend) in den Notfallsituationen und das Bedürfnis zu mehr Informationen (ev. Nicht-Mitglieder der Hämophiliegesellschaft).

Zum Aspekt von Hepatitis C verweise ich auf den Bericht der Herbsttagung zu diesem Thema. Wir haben im Schweizer Register aus Datenschutzgründen bewusst auf die Erfassung von Hepatitis und HIV Angaben verzichtet.

No Risk – no Fun?

Dr. Brigit Brand

Comme Willi Lutz dans son article « La Suisse sur la scène internationale », j'aimerais moi aussi laisser libre cours à un peu de sarcasme. Il est vrai que mon angle de vue est différent.

J'ai été amenée l'an dernier à réfléchir sur un certain nombre de faits très différents les uns des autres et n'ayant aucun lien de relation entre eux. Pourtant, ils reflètent tous pour moi une attitude (un comportement par rapport au risque) que je ne désire pas passer sous silence.

Il m'est arrivé d'entendre plusieurs patients hémophiles me raconter qu'ils n'avaient plus de protection d'assurance depuis longtemps, parce qu'ils avaient cessé de payer les primes de l'assurance maladie. Ce qui n'a pas seulement généré de l'inquiétude parmi les fabricants de préparations. Cela les a conduits aussi à des pertes, car ils avaient livré des produits aux patients, avant de savoir que ces derniers n'étaient plus couverts par l'assurance maladie. Les coûts des hôpitaux n'étaient probablement pas non plus couverts. Il y a certainement en Suisse des circonstances qui font que quelqu'un ne peut pas assumer le paiement régulier des primes des caisses maladies. Je suis toutefois étonné d'apprendre qu'aucun de ces patients dans le besoin n'a fait appel à l'A. S. H.. On sait que se rendre au bureau d'aide sociale n'est pas une chose facile. Il faut vaincre une certaine gêne. Mais comment se fait-il que l'on n'ait pas le courage de se faire conseiller par le médecin ou par l'Association des hémophiles ? Attendent-ils que quelqu'un les prenne par la main et solutionne le problème pour eux ?

Dans un tout autre ordre d'idée, voici un incident qui a malheureusement coûté à un hémophile d'être hospitalisé pour cause d'hémorragie, après avoir été saisi sans ménagement par la police. L'incident n'a heureusement laissé aucune séquelle chez l'hémophile. On est certainement en droit de se poser des questions sur le comportement de la police (prise en considération de la carte d'identité et de l'état de la personne, etc.). Mais ne devrait-on pas au préalable se poser la question des risques qu'un hémophile peut prendre ? Est-ce une attitude de responsabilité que de participer à une manifestation interdite ? De la même façon que l'on discute assez tôt avec les parents de l'enfant hémophile sur la pertinence de certains types de sports, que l'on évalue avec le patient le pour et le contre de telle ou telle profession, j'attends d'un patient adulte qu'il sache estimer les risques qu'il encourt à ne pas trouver une alternative judicieuse à l'expression de ses opinions politiques.

Dans les consultations interdisciplinaires avec les orthopédistes et les pédiatres, il m'arrive fréquemment de constater à quel point il est difficile de motiver un adolescent à pratiquer une prophylaxie conséquente. Fini le journal intime dans lequel on notait les dates et le vécu des hémorragies ; bon nombre ont arrêté d'écrire ! Il y a aussi toujours des patients qui considèrent le contrôle annuel comme superflu et qui ne se présentent à la consultation qu'après en avoir été prié plusieurs fois. Il y a ceux qui traitent leurs hémorragies avec beaucoup d'hésitation (pas par manque de préparations) et puis ceux qui utilisent, au contraire, des doses élevées, sans aucun esprit critique.

Je ne désire pas accorder trop de valeur à ces différentes anecdotes (exceptionnelles ?). Peut-être est-ce un problème généralisé de notre société de croire que la médecine de pointe est liée à une plus grande disposition au risque. Ces incidents m'ont rendue songeuse et j'aimerais vous inviter aussi à la réflexion.

Est-ce que quelque chose dans le comportement de nos patients par rapport à leurs troubles de la coagulation a changé ? (Je n'écris consciemment pas « maladie ».) Les possibilités de traitement sont-elles trop faciles ?

Dr. Lutz écrit, par ailleurs, qu'en matière de consommation de facteurs, nous arrivons « derrière » les autres pays occidentaux. Cela signifie-t-il qu'en Suisse, loin d'être « tête en l'air » (comme dans les exemples mentionnés ci-dessus), nous sommes plutôt restrictifs ou trop conservateurs ? Que dit exactement la consommation de facteurs sur la qualité des soins ? Dr. Lutz mentionne lui-même l'éventualité que les chiffres puissent mentir. Je pense surtout qu'il faudrait tenir compte de quoi sont faits les chiffres dans les différents pays (chiffres de ventes des fabricants, données provenant des hôpitaux, resp. des centres ?). Le nombre d'opérations et de traitements immunitaires lors d'hémophilie avec anticorps ont aussi une grande importance.

Dans ce bulletin, vous pouvez également lire un article de Madame Dr. Meili portant sur l'enquête relative à l'estimation de la qualité. Là, l'estimation de la qualité repose sur la subjectivité des patients. Comme dans toutes les enquêtes (44 % de retour), il se peut que ce soit la majorité des satisfaits qui ait répondu et que les insatisfaits aient conservé le silence. De manière générale, les centres et leurs soins ont été jugés bon à très bons. Les points faibles sont les situations d'urgence (rien d'étonnant à cela !) et le besoin de plus amples informations (de la part de patients qui ne sont probablement pas membres de l'A. S. H.).

Pour ce qui est de l'hépatite C, je vous renvoie à l'article sur la Journée d'automne qui informe à ce sujet. Pour des raisons de protection des données, nous avons consciemment renoncé au recensement des cas d'hépatite et de VIH dans le Registre suisse de l'hémophilie.

Twinning Eritrea – Besuch.

Dr. Brigit Brand

Vorgeschichte

Dr Yifdeamlak, den Präsidenten der Hämophiliegesellschaft in Eritrea, der gleichzeitig auch Direktor des Blutspendedienstes in Eritrea ist, habe ich im Juli 2004 bei seinem ersten Besuch in der Schweiz kennengelernt. Das Schweizerische Rote Kreuz (SRK) hat mir damals als fachliche Beraterin für den Einsatz von Blutprodukten ein Mandat erteilt. Von Beginn weg geschah dies mit der Absicht, meine Kenntnisse und Erfahrungen nicht nur in der Transfusionsmedizin, sondern später auch in der Hämophiliebehandlung in Eritrea zu nutzen. In dieser ersten Aufgabe war ich von 2005 bis 2007 insgesamt dreimal in Eritrea. Obwohl ich vor meiner ersten Reise nicht viel mehr als die geographische Lage am Horn von Afrika von Eritrea kannte, habe ich sofort eine grosse Begeisterung für dieses Land entwickelt und einen engen Bezug zu den Menschen gewonnen. Was mich, und wohl jeden Besucher beeindruckt, ist die aussergewöhnliche Freundlichkeit und uneingeschränkte Menschlichkeit der Menschen in Eritrea. Edward Paice* schreibt in seinem Reiseführer «es ist unvermeidbar Freundschaften zu schliessen», was ich nur bestätigen kann. Wenn man das nicht messbare Leiden, das diese Menschen durchgemacht haben und das Ausmass des Erfolges mit dem sie ihr tragisches Schicksal hinter sich gelassen haben, zu verstehen beginnt, dann wird ihre Offenheit gegenüber Besuchern umso bemerkenswerter. Es ist auch noch eine «Unverdorbtheit» spürbar, die in einem Entwicklungsland wohl selten ist. Kinder auf der Strasse haben Kleinigkeiten wie Kaugummis und Papiertaschentücher bei sich, die sie für Kleinstbeträge verkaufen und man trifft extrem selten Menschen, die betteln. Im Hotel wird kein Trinkgeld «erwartet» und als ich Schokolade verschenkte, erntete ich strahlende Gesichter, die ich nicht so schnell vergesse. An der Hotelrezeption wurde ich beim zweiten Besuch nach mehr als einem halben Jahr begrüsst wie eine alte Bekannte.

Geographie und Kultur

Eritrea ist ein schönes Land mit einer geographischen und kulturellen Vielfaltigkeit, die es zu entdecken gäbe. Die Armut und auch die politischen Verhältnisse bremsen bisher den Aufbau als touristische Destination aber stark. (Was auch ein Vorteil sein kann). Mit einer Fläche von 125'000 km² ist Eritrea etwa dreimal so gross wie die Schweiz. Es gibt drei Hauptzonen zu unterscheiden: das zentrale Hochland, wo sich die Hauptstadt Asmara befindet, die westlichen „Lowlands“ und die Küstenregion (1200 km lang). Im Hochland sind die Temperaturen das ganze Jahr über angenehm, im heissesten Monat Mai um 30°C. Regen gibt es nur von Juli bis September. Als ich bei meinem ersten Besuch einen Regenschirm dabei hatte, gab es ein Gelächter. Umgekehrt hatte Dr. Yifde (sein Rufname) bei seiner Rückreise aus der Schweiz im Juli 2005 grosses Pech: auf dem Flugplatz in Asmara hatte es soviel Wasser, dass die Lufthansamaschine nicht landen können und da die Einreise in Saudiarabien nicht ohne Visum geht, musste er von Jeddah zurück nach Frankfurt fliegen.

Leider haben Fauna und Flora im Krieg stark gelitten, insbesondere die Waldfläche hat dramatisch abgenommen. Im Südwesten soll es aber noch Elefanten geben. Als grosser Elefantenfan habe ich mir fest vorgenommen, sobald es die politische Situation in dieser grenznahen Zone erlaubt, den Elefanten auf die Spur zu gehen. Asmara die Hauptstadt, wo man mit dem Flugzeug von Frankfurt nach einem Zwischenhalt in Jeddah landet, liegt auf gut 2400 m ü.M. Der Flugplatz ist vergleichbar mit Belp, man spaziert zu Fuss über das Rollfeld. Ausser der Lufthansamaschine gibt es nur ein Flugzeug der Eritrean Airlines, das da steht. Trotz den knapp 500'000 Einwohner wirkt Asmara auf einen Europäer ländlich. Hochhäuser fehlen, im Verkehr tummeln sich neben Autos (die neueren sind immer mit Zeichen von internationalen Organisationen wie Unicef, UN, WHO beschriftet), Bussen, Taxi, Fahrrädern und auch von Mauleseln oder Eseln gezogene Karren. Sehenswert sind eine ganze Reihe Fiat Topolino der Fahrschule, die bei uns als Oldtimer gefragt wären. Mitten in der Stadt sieht man wunderschön bunte Sträucher (Bougainvillea, Jacaranda etc) und jederzeit blühende Kakteen. Allerdings sind ungünstigerweise die meisten in der Nähe von militärischen Gebäuden, so dass fotografieren verboten ist. Ich habe schon Schwarzstörche, Ibis, Webervögel, und viele andere exotische Vögel in der Stadt beobachtet, zu deren korrekten Identifizierung meine bescheidenen ornithologischen Kenntnisse aber nicht reichen. Asmara ist wohl eine der seltenen Ausnahmen von afrikanischen Städten, wo man als Frau wirklich absolut bedenkenlos auch mitten in der Nacht herumlaufen kann. Mir war nicht einmal im Frühjahr 2006 unheimlich, wo die Stadt



wegen Strommangel ab 18 Uhr stockdunkel war. Da Eritrea näher am Äquator liegt, gibt es fast keine Dämmerung und es wird Nacht (resp. Tag) wie wenn jemand den Schalter betätigen würde.

Religion und Sprache

Etwa je zur Hälfte sind die Eritreer Christen und Muslime. In Eritrea gibt es 8 verschiedene ethnische Gruppen mit unterschiedlichen Dialekten. Die offiziellen Sprachen sind Tigrinya und Arabisch. Dank einem guten Schulsystem sprechen viele (junge) gut Englisch, bei älteren Einwohnern kommt man hingegen weiter mit Italienisch.

zureichende Stromversorgung (essentiell für die korrekte Lagerung in Kühlschränken !) eine kritische Rolle. In mehreren Orten ist keine 24 Std. Stromversorgung gewährleistet und die Einführung von Solarenergie (in dem sonnigen Land vielversprechend) steckt leider noch tief in den Kinderschuhen.

Hämophilie

Im April 2007 hat die World Federation of Hemophilia (WFH) offiziell das Medical Centre Twinning zwischen Asmara (Eritrea) und Zürich (Schweiz) anerkannt.



2003 hatte Dr. Yifde in Eritrea eine Hämophiliegesellschaft gegründet und wurde in der WFH aufgenommen. Dies gab ihm Gelegenheit an den Jahreskongressen 2004 und 2006 teilzunehmen. Das nationale Labor hat die Proben von Patienten mit Hämophileverdacht nach den USA zur Untersuchung geschickt und auf diese Weise konnte unterdessen ein «Register» von 36 (32 Hämophilie A, 4 B) aufgebaut werden. Aber genauso wie die Diagnostik, fehlt es an Behandlungsmöglichkeiten. Im Falle schwerer Blutungen kann meist nur Vollblut oder FFP eingesetzt werden. 2004 gab es einmal eine Spende durch

Wirtschaft

80% der Bevölkerung der 4.4 Mio. Einwohner sind in der Landwirtschaft beschäftigt, der Rest grösstenteils im Dienstleistungssektor (Staat). Haupt-Exportprodukte heute sind Sorghum (Möhrenhirse) und Textilien. Bodenschätze gäbe es vermutlich (kürzlich wurde auch Gold gefunden), aber es fehlen die Investoren für eine kommerzielle Gewinnung. Das Land ist sehr arm. Das Bruttonationaleinkommen pro Kopf beträgt 200 \$ (Schweiz: 53'200\$).

Medizin

Die Gesundheitssituation geprägt von der prekären wirtschaftlichen Lage weist noch klare Defizite auf. Die Lebenserwartung beträgt 50 J. (Schweiz 81 für Frauen, 75 für Männer), die Säuglingssterblichkeit 7.2% (0.3%), bei Kindern unter 5 Jahren 11% (0.4%) usw. Es gibt 5 Ärzte pro 100'000 Einwohner (bei uns > 300). Das Blutspendeprojekt des SRKs, das 1999 gestartet wurde, darf aber ohne Übertreibung als erfolgreich bezeichnet werden. Heute gelingt es den Bedarf an Blut mehrheitlich mit freiwilligen unentgeltlichen Spendern zu decken. Die Inzidenz an Spendern mit positiven Serologien für Gelbsucht und AIDS ist für ein afrikanisches Land tief (0.35% für Hepatitis C, 1.9% Hepatitis B resp. 0.16% HIV). Allerdings gibt es in der Blutversorgung sicher noch deutliche Unterschiede zwischen Asmara und den peripheren kleineren Spitälern. Insbesondere spielt dabei die völlig un-

die WFH von Faktorenkonzentraten. Sonst gab es nichts als ruhig stellen und Schmerzen haben. Auch bezüglich Schmerzmittel sind die Möglichkeiten stark eingeschränkt, geschweige denn die Physiotherapie-Behandlungsmöglichkeiten. So ist es nicht verwunderlich, dass ich von vielen traurigen Schicksalen hörte.

Über eine erfreuliche Ausnahme der Leidengeschichten möchte ich hier berichten. Im Frühjahr 2007, zufällig genau am Tag des Workshops vom Blutspendedienst, den ich mitorganisierte, traf das Resultat der Laboruntersuchung aus den USA eines 30-jährigen Patienten retour: FVIII 80%, FIX 6% ! Der Patient war seit dem kieferchirurgischen Eingriff 3 (!) Wochen hospitalisiert, hatte Frischblut mit wenig Effekt und wiederholt FFP mit teilweiser Reduktion der Blutung bekommen. Die Kieferchirurgin war unterdessen völlig verzweifelt. Es war, wie halt oft in solchen Situationen, ausgerechnet Freitagnachmittag. Aber ich resp. der Patient hatten aber grosses Glück: Mit viel Geschick gelang es Frau Kalaitidis der Firma Baxter FIX Präparate bis zum Sonntagabend nach Asmara zu schicken. Wie ich dann unterdessen selber schon wieder in der Schweiz hörte, stoppte die Blutung sofort ! Hier nochmals herzlichen Dank an Baxter für den spontanen Einsatz und die grosszügige Spende.

Twinning und Benefizkonzert

Nach diesen Ausführungen ist auch klar, wie wichtig Faktoren für eine Behandlung in Eritrea wären. Unser Vorstandsmitglied, Dorothee Schmid hatte die ausgezeichnete Idee eines Benefizkonzertes für Eritrea. Mit dem gespendeten Geld resp. Direktspenden von Präparaten von den Firmen CSL Behring, Baxter und Bayer konnte ich im Januar 2008 gut 70'000 IE FVIII und 16'000 IE Faktor IX nach Eritrea bringen. Dr. Yifde hat für meinen Besuch eine "Vorstandssitzung" der Hämophiliegesellschaft und ein Patiententreffen organisiert. Am ersten Morgen nach meiner Ankunft wartete kurz nach 8 Uhr schon der erste Patient vor Dr. Yifdes Büro auf mich (und die Faktoren) ! Am Treffen der Patienten nahmen 35 Personen teil, darunter die Mehrzahl der bekannten Patienten sowie einige ihrer Familienmitglieder. Ich hielt einen Vortrag und mit Hilfe von Dr. Yifde insbesondere bei der Übersetzung auf Tigrinya konnten viele Fragen beantwortet werden. Das Interesse und die Offenheit der Patienten war beeindruckend. Während des gesamten Aufenthaltes konnten ich gemeinsam mit Dr. Yifde insgesamt 6 Patienten behandeln. Einen dieser Patienten, den 7 jährigen Neffen des Sekretärs der Hämophiliegesellschaft, substituierten wir wegen einer frischen Ellbogenblutung mit stark ausgeprägtem Hämatom und einer wahrscheinlich länger zurückliegenden Blutung im bereits deutlich deformierten Sprunggelenk. Seine Mutter musste ihn tragen und er wimmerte vor Schmerzen. Als er am nächsten Tag vorbeikam, humpelte er selber zu mir und ich werde seine strahlenden Augen nicht so schnell vergessen.

Projekte 2008

Unser nächstes und vordringliches Ziel ist die Verbesserung der Diagnostik. Die Geräte konnten durch das Nationale Laboratorium unter der Leitung von Dr. Melles bereits beschafft werden. Aron Tekle der leitende Laborant im "Gerinnungslabor" und gleichzeitig Sekretär der Hämophiliegesellschaft war in Vellore (Süd-Indien) zu einer Ausbildung für Gerinnungsuntersuchungen. Er hat 2007

einen Bayer Award gewonnen. Mit den neuen Geräten und einigen wenigen Testkits hat er erste Untersuchungen für Globalteste (aPTT, Quick) durchgeführt. Im Moment stehen aber leider seit mehreren Wochen Reagenzien-Lieferungen aus. Dies ist ein häufiges Problem in Eritrea, das die Entwicklung dieses Landes überall bremst. Wir hoffen, dass bis im Sommer regelmässige Reagenzienlieferungen erfolgen werden. Im Herbst werde ich zusammen mit einer Laborantin des Universitätsspitals Zürich nach Asmara gehen. Bei diesem Besuch wird die Unterstützung bei der Einführung von FVIII und FIX Bestimmung einerseits, sowie die Schulung von Ärzten und weiteren Medizinalpersonen über korrekten Einsatz und Interpretation der Testresultate andererseits im Vordergrund sein. Von der WFH wurde dem Twinning neben dem regulären Jahresbeitrag von 1500 \$ zusätzliche 4000\$ für 2008 gutgesprochen.

Grosser Dank

Ich möchte an dieser Stelle meinen aufrichtigen Dank an wirklich alle, Privatpersonen, Aerzte und Pharmafirmen, die mit kleinen und grossen Spenden dieses Twinning unterstützen, richten. Ich hoffe sehr, dass wir gemeinsam die Situation für Hämophile verbessern können.

* Eritrea, The Bradt Travel Guide, Edward Paice (eine empfehlenswerte Lektüre für alle, die Englisch verstehen).



Finanzen

Abschluss per 31. Dezember 2007

Finances

Clôture du 31 décembre 2007

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>	133'165.05	200'554.40
Festgelder, Wertschriften <i>Valeurs</i>	156'509.00	86'652.00
Forderungen gegenüber Dritten <i>Créances</i>	15'057.25	14'740.80
Aktive Rechnungsabgrenzung <i>Actifs non soldés</i> ..	392.65	397.65
Total Umlaufvermögen <i>Fond de roulement</i>	305'123.95	302.344.85
Anlagevermögen <i>Placements financiers</i>		
Drucker/Kopierer <i>Imprimeurs/photocopieuse</i>	3'500.00	1'499.00
Total Anlagevermögen <i>Placements financiers</i>	3'500.00	1'499.00
Total Aktiven <i>Actif</i>	308'623.95	303'843.85

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>	6'122.25	1'020.00
Rückstellungen <i>Provisions</i>	13'000.00	13'000.00
Passive Rechnungsabgrenzung <i>Passifs non soldés</i>	53'083.70	54'000.00
Total Fremdkapital kurzfristig	69'205.95	68'020.00
Fremdkapital langfristig <i>Capital des Fonds à long terme</i>		
Fondskapital <i>Capital de Fonds</i>	71'702.35	69'059.35
Total Fremdkapital langfristig	71'702.35	69'059.35
Eigenkapital <i>Capital propre</i>		
Kapital <i>Capital</i>	166'764.50	165'655.00
Gewinn/Verlust <i>Bénéfice/Perte</i>	951.15	1'109.50
Total Eigenkapital <i>Capital propre</i>	167'715.65	166'764.50
Total Passiven <i>Passif</i>	308'623.95	303'843.85

BERICHT DER RECHNUNGSPRÜFER

für das Geschäftsjahr 2007

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 2007 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, 19. März 2008

Compte rendu de jumelage à la découverte de l'Erytrée

Dr. Brigit Brand

Préliminaires

C'est à l'occasion de sa première visite en Suisse en juillet 2004 que j'ai eu l'occasion de rencontrer le Dr Yifdeamlak, Président de l'Association des hémophiles de l'Erythrée et directeur du service de dons du sang dans cette république. La Croix Rouge Suisse (CRS) m'avait à l'époque confié un mandat de conseillère technique dans l'utilisation des produits sanguins. Mon intention dès le départ était d'utiliser non seulement mes connaissances et expériences dans le domaine de la médecine transfusionnelle mais aussi, plus tard, dans le traitement de l'hémophilie en Erythrée. Entre 2005 et 2007, je suis allée trois fois en Erythrée. Avant mon premier voyage, je ne connaissais guère plus de ce pays que sa situation géographique au N.-E. de l'Afrique. Mon premier voyage a fait naître en moi un immense enthousiasme pour ce pays et je me suis immédiatement sentie très reliée à ses habitants. Ce qui m'a impressionnée, ce qui impressionne aussi tout visiteur de l'Erythrée, c'est le caractère exceptionnellement sympathique de ses habitants et leur simplicité humaine terriblement attachante. Edward Paice* écrit dans son guide de voyage que dans ce pays « il est impossible de contourner l'amitié », ce que je ne peux que confirmer. Dès lors que l'on prend conscience de toute la douleur que ce peuple a vécue et que l'on mesure avec quel succès il a assumé la tragédie de son destin, on apprécie d'autant plus volontiers la transparence et la sincérité avec lesquelles les Erythréens accueillent le visiteur. La « pureté » se fait encore sentir sur cette terre, ce qui est plutôt rare dans un pays en voie de développement. Dans les rues, les enfants portent sur eux des petites choses à vendre (comme des chewing-gums, des mouchoirs en papier) en échange desquelles ils obtiennent des sommes modiques. La mendicité est extrêmement rare. A l'hôtel, on ne compte pas sur votre pourboire et lorsqu'il m'a pris d'offrir du chocolat au personnel hôtelier, j'ai été gratifiée de sourires si radieux que je ne suis pas prête de les oublier. Lors de ma deuxième visite après plus de six mois, j'ai été accueillie par la réception de l'hôtel à bras ouverts comme une ancienne connaissance.

Géographie et culture

L'Erythrée est un beau pays d'une grande diversité géographique et culturelle qui vaudrait la peine d'être découverte. La pauvreté et la situation politique ont jusqu'à présent considérablement freiné le développement touristique de cette destination (ce qui est peut-être un avantage). D'une superficie de 125 000 km², l'Erythrée est trois fois plus grande que la Suisse. On distingue trois zones territoriales principales : les hauts plateaux centraux où se trouve la capitale Asmara, les « Lowlands » à l'ouest et la région côtière qui s'étend le long de la mer Rouge sur 1200 km. Dans les hauts plateaux, les températures sont agréables toute l'année ; avec environ 30° C, mai est le mois le plus chaud. Il ne pleut que de juillet à septembre. Lors de ma première visite, j'avais emporté un parapluie, ce qui m'a valu des éclats de rire.

En revanche, Dr. Yifde (comme on l'appelle) n'a pas eu de chance à son retour de Suisse en juillet 2005 : il pleuvait tant sur l'aéroport d'Asmara, que l'avion n'a pas pu atterrir ; comme il n'est pas possible d'entrer en Arabie saoudite sans un visa, il a dû repartir sur Frankfort.

La faune et la flore ont malheureusement eu beaucoup à souffrir de la guerre. Les forêts ont considérablement perdu en superficie, ce qui confère à certaines régions un caractère dramatique. Il y a encore des éléphants dans le sud-ouest du pays. Etant passionnée par les éléphants, je me suis promise de partir les découvrir, dès que la situation politique de cette zone frontalière le permettra. La capitale, Asmara, où l'on atterrit en provenance de Frankfort avec escale à Jeddah, est à 2400 mètres d'altitude. L'aéroport



est comparable à Belp : on traverse la piste d'atterrissage à pied. En dehors des avions de la Lufthansa, on ne voit qu'un appareil de l'Eritrean Airlines qui reste là. Malgré ses presque 500 000 habitants, Asmara ressemble, pour un Européen, à une localité de campagne. Elle n'a pas d'immeubles. La circulation y est anarchique : les automobiles, dont les plus récentes arborent les marques d'organisations internationales comme l'Unicef, UN, WHO, se faufilent entre des bus, des taxis, des bicyclettes, des mulets et des charrettes tirées par des ânes. Notre regard touristique ne manque pas d'être attiré par le parc de véhicules Fiat Topolino de l'auto-école. Chez nous, il serait classés et recherchés comme oldtimers. Le centre ville est embelli par des arbrisseaux colorés (bougainvilliers, jacarandas) et des cactus en fleurs toute l'année. Ils sont malheureusement tous situés à proximité des bâtiments militaires, si bien qu'il est interdit de les photographier. J'ai pu observer en ville des cigognes noires, des ibis, des tisserins ainsi que bien d'autres oiseaux exotiques que mes connaissances restreintes en ornithologie ne m'ont malheureusement pas permis d'identifier correctement. Asmara est l'une des rares exceptions parmi les villes africaines où une femme peut circuler seule, même en plein milieu de la nuit. Au printemps 2006, la ville a subi une coupure de courant et j'ai été étonnée de constater à quel point il pouvait faire noir dès 18 heures. Cela est dû au fait que l'Erythrée est proche de l'Equateur et qu'il n'y a pas de crépuscule comme sous nos latitudes. Soit il fait nuit, soit il fait jour, exactement comme si l'on usait d'un interrupteur.

Religion et langue

Il y a deux religions. Les Erythréens sont chrétiens pour environ la moitié d'entre eux. L'autre moitié est musulmane. L'Erythrée compte 8 groupes ethniques qui parlent des dialectes différents. Les langues officielles sont le tigrina et l'arabe. Grâce à un bon système scolaire, de nombreux jeunes parlent bien l'anglais. Dans les échanges avec les anciens, on peut aussi parler italien.

Economie

80 % de la population travaille dans l'agriculture. La plus grande partie des 20 % restant est engagée dans le secteur des prestations de services (villes). Les principaux produits d'exportation sont aujourd'hui le sorgho (gros mil) et les textiles. La terre a aussi quelques richesses (on y a découvert récemment de l'or) mais il manque les investisseurs pour que la commercialisation profite au pays. L'Erythrée est un pays pauvre. Le revenu brut par habitant est de 200\$ (en Suisse il est de 53 200 \$).

Médecine

La situation sanitaire est déterminée par le niveau précaire de l'économie. Les déficits au niveau des infrastructures de soins sont importants. L'espérance de vie est de 50 ans (en Suisse, elle est de 81 pour les femmes et 75 pour les hommes). Le taux de mortalité des nourrissons est de 7,2% (CH : 0,3%). Chez les enfants de moins de 5 ans, la mortalité s'élève à 11 % (CH : 0,4 %). On compte 5 médecins par 100'000 habitants (CH : > 300). Le projet de dons

du sang démarré par la CRS en 1999 peut, sans exagération, être considéré comme couronné de succès. Les besoins sont aujourd'hui couverts. L'incidence en donneurs de sang séropositifs du point de vue de l'hépatite et du SIDA est faible pour un pays africain (0,35% pour l'hépatite C, 1,9% pour l'hépatite B, resp. 1,16%). Dans l'approvisionnement sanguin, on note des différences évidentes entre Asmara et les petits hôpitaux périphériques. L'insuffisance totale en alimentation électrique (essentielle au stockage correct dans des réfrigérateurs) joue notamment un rôle critique. Dans de nombreuses localités, l'alimentation électrique n'est pas garantie 24 heures sur 24 et l'introduction de l'énergie solaire (très prometteuse dans les pays ensoleillés) en est malheureusement à son b. a. -ba.

Hémophilie

En avril 2007, la World Federation of Hemophilia (WFH) a reconnu officiellement le jumelage de centres médicaux entre Asmara (Erythrée) et Zurich (Suisse).

En 2003, Dr. Yifde a fondé à l'Erythrée une association d'hémophiles qui a été acceptée dans la WFH. Ce qui a permis à ce fondateur de prendre part aux congrès 2004 et 2006 de la WFH. Le laboratoire national a envoyé aux USA les échantillons de patients atteints éventuellement d'hémophilie, afin qu'ils soient examinés. De cette



manière, un « registre » de 36 hémophiles a pu être constitué (32 atteints d'hémophilie A et 4 d'hémophilie B). Si les possibilités de diagnostic sont inexistantes dans ce pays, les possibilités de traitement manquent totalement. Dans les cas d'hémorragies graves, le personnel soignant ne dispose que de sang complet ou de FFP. En 2004, un don unique de concentrés de facteurs a été fait par la WFH. Autrement, il n'y a rien d'autre pour les patients que l'immobilisation et la résistance à la douleur. Même en ce qui concerne les antalgiques, les possibilités sont très limitées. Autant ne rien dire des possibilités

de traitement physiothérapeutique. Rien d'étonnant à ce qu'il y ait autant de destins tragiques parmi les hémophiles.

J'aimerais parler ici d'une exception réjouissante parmi ces histoires d'horreurs. Au printemps 2007 (est-ce un hasard si cela s'est passé exactement le jour de l'atelier relatif au service de dons du sang que je coorganisais ?), on recevait les résultats de l'examen en laboratoire aux USA concernant un patient de 30 ans : FVIII 80%, FIX 6% ! Le patient était hospitalisé depuis trois semaines, après une intervention chirurgicale maxillaire. On lui avait administré avec peu



d'effet du sang complet et du FFP à répétition, ce qui avait abouti à une réduction partielle de l'hémorragie. Le chirurgien maxillaire ne savait plus à quel saint se vouer. Comme toujours dans de telles situations, c'était un vendredi après-midi. Mais, j'ai eu de la chance, je veux dire par là, le patient a eu de la chance ! Madame Kalaitsidis de l'entreprise Baxter a réussi à faire parvenir à Asmara jusqu'au dimanche soir un lot de préparations de FIX. L'hémorragie a été stoppée immédiatement, comme j'ai pu l'apprendre plus tard à mon retour en Suisse. Merci à l'entreprise Baxter pour son engagement spontané et son don généreux.

Jumelage et concert de bienfaisance au bénéfice de l'Erythrée

Ce que je viens de raconter montre à quel point un approvisionnement en facteurs de coagulation serait important en Erythrée. Notre membre du Comité, Dorothee Schmid a eu l'excellente idée d'organiser un concert de bienfaisance au profit de cette république. En plus de dons en argent, nous avons bénéficié de dons directs de préparations de la part des entreprises CSL Behring, Baxter et Bayer. Et, c'est ainsi qu'en janvier 2008, j'ai pu apporter à l'Erythrée environ 70 000 UI de FVIII et 16 000 UI de facteur IX. A l'occasion de ma visite, le Dr. Yifde a organisé une « réunion de comité » de l'association des hémophiles et une rencontre de patients. Le premier matin après mon arrivée, 8 heures venaient de sonner, un patient attendait déjà devant le bureau du Dr. Yifde. Il m'attendait, moi et les facteurs ! 35 personnes étaient présentes à la rencontre de patients. Il s'agissait en majorité de patients connus et de quelques membres de leurs familles. J'ai fait un exposé et, avec l'aide du Dr. Yifde

qui s'est entre autres concentré sur la traduction en tigrina, il a été possible de répondre à de nombreuses questions. L'intérêt et l'ouverture des patients avait quelque chose d'impressionnant. Pendant mon séjour, il m'a été donné de traiter un total de 6 patients, en collaboration avec le Dr. Yifde. Parmi ces patients, il y avait le neveu du secrétaire de l'association des hémophiles. Il s'agissait d'un enfant de 7 ans auquel nous avons administré une substitution pour cause d'hémorragie récente dans l'articulation du coude, avec hématome très prononcé et d'une hémorragie probablement plus lente à résorber dans l'articulation tibio-tarsienne déjà très déformée. Sa mère était obligée de le porter et il gémissait de douleur. Lorsqu'il est revenu le matin suivant, il s'est dirigé seul vers moi en boitant : je ne suis pas prête d'oublier ses yeux rayonnant de joie.

Projets 2008

Notre prochain objectif urgent est l'amélioration du diagnostic. Les instruments pourraient déjà être achetés par le Laboratoire national sous la direction du Dr. Melles. Aron Tekle, le laborantin en chef du « laboratoire de coagulation » qui est en même temps secrétaire de l'Association des hémophiles, s'est rendu à Vellore (dans le Sud de l'Inde) pour y suivre une formation aux examens de coagulation. Il a reçu un prix Bayer en 2007. Grâce aux nouveaux appareils et à quelques équipements de tests, il a effectué les premiers examens s'inscrivant dans le cadre des tests globaux (aPTT, Quick). Il y a malheureusement depuis plusieurs semaines des retards de livraisons de réactifs. C'est un problème fréquent en Erythrée qui freine le développement de ce pays. Nous espérons que jusqu'à l'été prochain, il sera possible d'organiser des livraisons régulières de réactifs. En automne, je retourne à Asmara avec une laborantine de l'hôpital universitaire de Zurich. Cette visite visera, d'une part, le soutien dans l'introduction des facteurs VIII et IX, d'autre part la formation des médecins et du personnel soignant dans l'utilisation correcte et l'interprétation des résultats des tests. De la part de la WFH, nous avons reçu non seulement la contribution annuelle de 1500 \$ pour le jumelage mais aussi une somme supplémentaire de 4000\$ pour 2008.

Un grand merci à tous !

J'aimerais, ici, remercier vivement tous ceux et toutes celles, personnes privées, médecins et entreprises pharmaceutiques, qui soutiennent ce jumelage par des dons modestes et généreux. J'espère que nous pourrions ensemble améliorer la situation des hémophiles de l'Erythrée.

* Eritrea The Bradt Travel Guide Edward Paice, une lecture que je recommande à tous ceux et à toutes celles qui comprennent l'anglais.

Genotyp-Untersuchung 06–07

Nach einer ersten grösseren Untersuchung zwischen 1998 und 2000 wurden in den vergangenen 2 Jahren in den Behandlungszentren erneut Blutentnahmen zur Bestimmung des Genotyps bei Hämophilen und Überträgerinnen (Konduktorinnen) durchgeführt. Bei der ersten Untersuchung 1998 - 2000 konnten nur 2/3 aller Schweizer Patienten eingeschlossen werden. Besonders aber sollten diesmal Neugeborene und Kinder, später eingewanderte und seit 2000 neu diagnostizierte Patienten im Genotyp-Projekt 2006/ 2007 angesprochen und untersucht werden.

Da die Untersuchungen nun grösstenteils abgeschlossen werden konnten, freuen wir uns hier eine kurze Zusammenfassung der vorliegenden Resultate zu liefern.

Zwischen Juli 06-Juni 07 wurden aus der ganzen Schweiz Blutproben in unserem Labor im Kinderspital Zürich gesammelt und zur Weitersendung ins Referenzlabor von Prof. Oldenburg, Universität Bonn vorbereitet. Probeneinsendungen erreichten uns aus den Kinder- und Erwachsenen-Zentren in Basel, Bern, Luzern, Lausanne, Tessin und Zürich. Zwischen Februar und August 2007 wurden in 2 Sendungen die Blutproben nach Deutschland zur genetischen Untersuchung weitergeschickt.

Gesamthaft wurden 47 Hämophile und 20 mögliche Überträgerinnen untersucht. Bei den 47 Patienten konnte nur bei 2 Hämophilen (je 1x Hämophilie A und B) keine Mutation gefunden werden. Von den übrigen 45 gefundenen genetischen Veränderungen wurden 9 bisher nicht beschrieben, d.h. diese wurden als genetische Veränderung bei Hämophilie A oder B neu entdeckt. Hier sind weiterführende Untersuchungen geplant. Bei diesen Patienten und bei Proben, bei denen die Blutmenge nicht für eine 2. Bestätigungsuntersuchung ausgereicht hatte, bat uns das Labor in Bonn um Zusendung einer erneuten Blutprobe. Hierzu werden die betreffenden Patienten und Familien durch die Zentrumsleiter kontaktiert werden.

Bei den Untersuchungen der 20 Mütter und Schwestern von Hämophilen wurde in 14 Fällen ein Überträgerstatus gefunden. Bei 6 Untersuchten wurden die Mutationen des verwandten Hämophilen nicht gefunden, damit können diese Mütter oder Schwestern keine Überträgerinnen einer Hämophilie sein. Ein normales Untersuchungsergebnis bei einer Mutter zeigt an, dass sich bei ihrem hämophilen Sohn eine genetische Veränderung in der Keimbahn, in der frühen Schwangerschaft ereignet haben muss, diese aber nicht von der Mutter übertragen wird.

Die Information über die Resultate der untersuchten Patienten und mögliche Überträgerinnen wird durch die jeweiligen Zentrumsleiter stattfinden. Aus Datenschutzgründen wurden die Resultate nur den

für die Einsendung der Blutproben verantwortlichen Zentrumsleitern zugesandt (Die Resultate wurden jeweils dem Leiter der Kinder- und Erwachsenenzentren zugeschickt). Wir möchten darum alle beteiligten Familien und Patienten bitten, sich jeweils für die Besprechungen der Resultate an ihre jeweiligen Zentrumsleiter zu wenden.

Eine Fortführung der Untersuchung auch im laufenden und im kommenden Jahr scheint gewährleistet zu sein, so dass nochmals bisher nicht untersuchte Patienten, Mütter und Schwestern untersucht werden können. Hierfür wird wieder die Einsendung einer Blutprobe von 5 ml EDTA Blut zusammen mit der vorgedruckten Einverständniserklärung an unser Labor (Erythrozyten-Labor, Kinderspital Zürich, Steinwiesstr. 75, 8032 Zürich) nötig sein. Wir werden die Proben dann in einer Sammelsendung im Laufe des Jahres nach Bonn weiterschicken.

Abschliessend möchten wir nochmals allen beteiligten Mitarbeitern in den einzelnen Hämophilie-Zentren für die gute Zusammenarbeit danken. Insbesondere geht unser Dank aber an die Fa. Baxter AG Schweiz, durch deren finanzielle Unterstützung die Genotyp-Untersuchungen in den vergangenen 2 Jahren erst möglich waren. Wir freuen uns sehr, dass von der Fa. Baxter eine weitere finanziellen Unterstützung auch der Untersuchungen 2008 zugesichert wurde.

Welchen Nutzen bringt die genetische Diagnostik für Personen mit Hämophilie?

Dr. Rainer Kobelt

Direkter Nutzen für die untersuchte Person

Präzisierung der Diagnose: Die Mutation gibt einen zusätzlichen Hinweis auf den Schweregrad der Erkrankung. Wird zum Beispiel im Blut eine Faktoraktivität unter 1% gemessen, kann das bedeuten, dass doch noch eine minimale Aktivität vorhanden ist. Es kann aber auch sein, dass überhaupt kein wirksamer Faktor im Blut zirkuliert. Dieser Unterschied kann Auswirkungen auf die effektive Blutungsneigung haben und lässt sich aus der Art der Mutation meist recht gut ablesen. Bei Patienten mit einer leichten Verminderung eines Gerinnungsfaktors andererseits kann ein Problem vorliegen, das nicht von einem Defekt im Gen dieses Faktors kommt: Personen mit einer leichten Hämophilie A könnten statt dessen beispielsweise einen Morbus von Willebrand Typ N haben.

«Was habe ich genau?» Der Nachweis einer Mutation im Gen des Gerinnungsfaktors ergibt eine zusätzliche Sicherheit bei der Diagnosestellung. Es kann zwar für einen Betroffenen oder seine Familie schmerzhaft zu sein zu erfahren, dass die bereits diagnostizierte Hämophilie auch durch eine weitere, objektive Methode ohne jeden Zweifel nachgewiesen werden kann. Andererseits kann es auch hilf-

reich sein diese letzte Sicherheit zu erhalten. Nicht selten erlebt man sogar, dass Jugendliche mit Hämophilie richtiggehend stolz darauf sind, wenn bei ihnen eine neue und einzigartige Mutation gefunden wurde!

Risiko der Bildung eines Inhibitors «Hemmkörper»: Das Risiko für die Bildung eines Inhibitors hängt in einem gewissen Umfang von der vorliegenden Mutation ab. Kinder mit einer schweren Hämophilie B infolge eines völlig fehlenden Faktors IX haben zum Beispiel ein sehr hohes Risiko für Komplikationen anlässlich der ersten Injektionen.

Nutzen für weitere Familienangehörige

Möglichkeit einer zuverlässigen und kostengünstigen, genetischen Beratung. Innerhalb einer Familie bleibt die Art des genetischen Defektes konstant. Sobald dieser also bei einer betroffenen Person gefunden worden ist, erlaubt das bei allen übrigen Angehörigen eine einfache und zuverlässige Beurteilung: Mögliche Konduktorinnen wie Mütter und Schwestern einer Person mit Hämophilie können danach ohne grossen Aufwand und mit grosser Zuverlässigkeit Auskunft darüber erhalten, ob sie das betreffende Gen tragen oder nicht.

Risiko der Bildung eines Inhibitors bei neu diagnostizierten Kindern mit Hämophilie: Sofern der Gendefekt in der Familie eines neu diagnostizierten Patienten bekannt ist, lässt sich das Risiko für die Bildung eines Inhibitors besser abschätzen, was dann eine bessere Planung der Therapie ermöglicht.

Wissenschaftlicher Nutzen

Zusammenhänge zwischen Mutationen und dem Auftreten von Inhibitoren: Für die Forschung auf diesem Gebiet ist sehr wichtig zu wissen, welche Mutationen wie häufig mit der Bildung von Inhibitoren verbunden sind.

Verbesserung der Diagnosemethoden: Auch mit den besten Methoden ist es bisher noch nicht bei allen Personen mit Hämophilie möglich, den zugrunde liegenden Defekt zu finden. Während dies vor 10 Jahren bei weniger als 90% der Betroffenen gelungen ist, konnte die Erfolgsquote inzwischen auf über 95% gesteigert werden. Je mehr "schwierige Fälle" gefunden werden, desto eher können weitere Techniken erarbeitet werden, mit denen sich noch speziellere Veränderungen der Gene entdecken lassen.

Neue Erkenntnisse zur Funktion der Gerinnungsfaktoren beruhen sehr oft auf der genauen Kenntnis der Gene. Dabei sind insbesondere bisher unbekannte Gendefekte, oder solche bei Personen mit einer leichten Hämophilie besonders aufschlussreich.

Entwicklung neuer Gerinnungsprodukte: Es wird intensiv an neuen Produkten zur Behandlung der Hämophilie gearbeitet, welche zum Beispiel eine stärkere oder länger anhaltende Wirkung aufweisen. Dazu sind allerdings möglichst genaue Kenntnisse zu Aufbau und Funktion der Gene unabdingbar.

Examens de typologie génétique menés en 2006 et 2007

Après une première grande série d'examens menés entre 1998 et 2000, on a de nouveau procédé ces deux dernières années à des prélèvements de sang dans les centres de traitement, afin de déterminer la typologie génétique des hémophiles et des conductrices. Les premiers examens menés dans les années 1998-2000 n'avaient pu toucher que les deux tiers des patients suisses. Cette fois-ci, dans le projet de typologie génétique 2006-2007, il était surtout convenu de porter notre attention sur les nouveau-nés, les enfants, les nouveaux immigrants et les patients diagnostiqués depuis l'an 2000.

Les examens ayant pu être, en grande partie, achevés, nous nous réjouissons de pouvoir en publier ici les résultats sous la forme d'un bref récapitulatif.

Entre les mois de juillet 2006 et juin 2007, notre laboratoire de l'hôpital pour enfants de Zurich a rassemblé des prélèvements sanguins en provenance de toute la Suisse. C'est ainsi que des collections d'échantillons nous sont parvenus des centres de traitement pour enfants et pour adultes de Bâle, de Berne, de Lucerne, de Lausanne, du Tessin et de Zurich. Ces prélèvements ont été ensuite envoyés à l'université de Bonn, dans le laboratoire de référence en génétique du Prof. Oldenburg : deux envois ont pu être effectués entre février et août 2007.

Un total de 47 hémophiles et de 20 conductrices potentielles ont fait l'objet d'une recherche génétique. Sur les 47 patients, seuls deux hémophiles (l'un de type A et l'autre de type B) n'ont pas permis de déceler de mutation. Sur les 45 autres modifications dépistées, 9 n'avaient jusqu'à présent pas encore été décrites. Ce qui signifie que nous avons découvert de nouveaux types de mutations génétiques possibles dans les cas d'hémophilie A et B. Il a été planifié de poursuivre des recherches les concernant. Pour ces patients et lorsque les quantités de sang des échantillons expédiés ne suffisaient pas pour une deuxième série d'examens, nous avons été priés par le laboratoire de Bonn, de renvoyer de nouveaux échantillons. Pour ce faire, les patients et les familles concernés seront contactés par leur directeur de centre.

L'examen de 20 mères et de sœurs d'hémophiles a permis de mettre en évidence, dans 14 cas, un statut de conductrice. Dans les six autres cas, les mutations des hémophiles de la famille n'ont pas été décelées, si bien que les mères ou les sœurs considérées ne peuvent pas être conductrices d'hémophilie. Chez une mère, l'examen montre que l'hémophilie de son fils est due à une mutation génétique qui a dû

se produire dans l'embryon à un stade précoce de la grossesse et que cette modification ne peut pas avoir été transmise par elle.

Les résultats relatifs aux patients examinés et aux conductrices éventuelles seront livrés par les directeurs de centres. Par souci de protection des données, les résultats n'ont été transmis qu'aux directeurs de centres qui avaient eu la responsabilité de l'envoi des échantillons sanguins. Nous prions donc les familles et patients concernés de s'adresser directement au directeur de leur centre, pour un entretien sur les résultats.

Il semblerait que l'on puisse garantir une prolongation des examens pendant l'année en cours et l'année à venir. Les patients, les mères et les sœurs d'hémophiles qui n'ont pas encore bénéficié d'examen génétique pourront donc y être soumis. Prière de bien vouloir faire parvenir à notre laboratoire (Erythrozyten-Labor, Kinderspital Zürich, Steinwiesstrasse 75, 8032 Zurich) un volume de 5 ml EDTA de l'échantillon sanguin avec l'accord écrit du patient considéré. Les différents échantillons seront regroupés, afin d'en faire un envoi collectif à Bonn dans le courant de l'année.

Merci encore à tous les collaborateurs et collaboratrices des différents centres pour leur participation à cette étude. Merci aussi tout particulièrement à l'entreprise Baxter AG Suisse, sans le soutien financier de laquelle ces études de typologie génétique n'auraient pas été possibles ces deux dernières années. Nous sommes très heureux de savoir que nous pouvons encore compter sur le soutien financier de cette entreprise pour les prochaines études qui vont être effectuées en 2008.

Quelle est l'utilité du diagnostic génétique pour les hémophiles ?

Intérêt direct pour les personnes examinées

Précision du diagnostic : la mutation apporte des indications complémentaires sur le degré de gravité de la maladie. Supposons, par exemple, que l'on mesure dans le sang une activité factorielle inférieure à 1 %, cela peut impliquer l'existence d'une activité encore minimale. Il se peut aussi qu'aucun facteur efficace ne circule dans le sang. Cette différence peut influencer sur la tendance effective aux hémorragies et être, le plus souvent, bien dépistée grâce au mode de mutation. D'autre part, chez les patients souffrant d'un léger déficit de facteur de coagulation, il peut se poser un problème qui ne provient pas d'une tare dans le gène de ce facteur : c'est ainsi que des personnes souffrant d'une légère hémophilie de type A pourrait, par exemple, avoir à la place de celle-ci une maladie de von Willebrand de type N.

« De quoi est-ce que je souffre exactement ? » La preuve d'une mutation dans le gène du facteur de coagulation offre une sécurité complémentaire dans l'établissement du diagnostic. Pour un hémophile

ou sa famille, il peut être douloureux d'apprendre que le défaut de coagulation dont il souffre et qui a déjà été diagnostiqué peut être aussi, sans l'ombre d'un seul doute, être prouvé par une autre méthode objective. Mais, il peut être aussi important de disposer d'une telle sécurité. Il arrive même plus souvent qu'on ne le pense de rencontrer des adolescents hémophiles fiers d'apprendre que l'on a diagnostiqué chez eux une nouvelle mutation, unique en son genre !

Risque de formation d'un inhibiteur (« anticorps ») : le risque de formation d'un inhibiteur dépend dans une certaine mesure de la mutation existante. Les enfants qui souffrent d'une carence totale en facteur IX et sont atteints d'hémophilie grave de type B, sont, par exemple, gravement menacés de complications lors des premières injections.

Intérêt pour d'autres membres de la famille

Possibilité de bénéficier d'une consultation génétique sûre à des coûts avantageux. Au sein d'une même famille, le type de tare génétique reste constant. Dès lors que la tare a été dépistée chez un individu, le diagnostic est facile à établir pour les autres membres de la famille : les conductrices éventuelles comme la mère et les sœurs d'un garçon hémophile peuvent savoir à peu de frais et avec précision si elles portent ou pas le gène considéré.

Risque de formation d'un inhibiteur chez des enfants dont on vient de diagnostiquer l'hémophilie : dès l'instant où l'on a identifié la carence génétique d'une famille et qu'on y diagnostique un cas d'enfant hémophile, le risque de formation d'un inhibiteur est plus facile à évaluer et la planification du traitement peut être améliorée.

Intérêt d'ordre scientifique

Rapports entre les mutations et l'apparition d'inhibiteurs : pour la recherche dans ce domaine, il est très important de savoir avec quel type de mutation on voit apparaître le plus souvent tel type de formation d'inhibiteurs.

Amélioration des méthodes de diagnostics : même les meilleures méthodes n'avaient pas permis jusqu'à présent de trouver chez tous les hémophiles la tare qui était à l'origine de leur carence factorielle. Alors qu'il y a dix ans le pourcentage de succès était inférieur à 90 %, le taux de succès parmi les personnes concernées a pu être élevé à 95 %. Plus on arrive à solutionner de « cas difficiles », plus les méthodes se perfectionnent, grâce auxquelles il nous devient possible de dépister de nouvelles altérations spécifiques dans les gènes.

Les nouvelles découvertes sur la fonction des facteurs de coagulation découlent très souvent de la précision de nos connaissances des gènes. Les tares génétiques inconnues jusqu'alors ainsi que celles découvertes chez des patients atteints d'hémophilie légère sont particulièrement instructives.

Développement des produits de coagulation : la recherche pharmaceutique vise sans cesse l'élaboration de nouveaux produits pour le traitement de l'hémophilie, lesquels offrent, par exemple, plus d'efficacité et des effets plus durables. De tels progrès supposent, bien entendu, le développement et la précision des connaissances quant à la constitution et la fonction des gènes.

«Forschung erleben –
10 Jahre Gentage»

Unter diesem Motto steht die Jubiläumsausgabe der «Tage der Genforschung». Bereits seit zehn Jahren laden Forscherinnen und Forscher von zahlreichen Hochschulinstituten und Organisationen ein zur Begegnung und zum Gespräch mit der Bevölkerung.

Auch dieses Jahr offerieren die Mitglieder der SHG, im Rahmen des Biologieunterrichts, Workshops zum Thema «Gentechnologie und Hämophilie – Neue Behandlungsmöglichkeiten der Bluterkrankheit». Nach einer Einführung ins Thema wird von den Schülerinnen und Schülern ein Standpunkt-papier zu verschiedenen provokanten Thesen erarbeitet und präsentiert.

Die über 60 Veranstaltungen finden vom 21. April bis 5. Juli 2008 an 17 Standorten in der Deutschschweiz, der Romandie und im Tessin statt. Das Angebot beinhaltet Laborbesuche und -schnuppertage, Ausstellungen und Standaktionen, Schulbesuche mit Referaten & Diskussionen sowie Patenschaft für Maturaarbeiten.

Stammzellforschung, Neurobiologie, Medikamentenentwicklung, Pflanzenbiotechnologie und Viruskrankheiten sind Beispiele des breiten Themenspektrums. Getreu dem Motto wird Wissenschaft nicht nur transparent, sondern auch erlebbar gemacht.

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

Workshop für Gymnasialklassen

Bitte frühzeitig Kontakt aufnehmen: Dr. Daniel Lottaz, Inselspital, 3010 Bern. Tel.: 031 632 12 78, E-Mail: daniel.lottaz@insel.ch



«Vivre la recherche –
10 ans de Jours du gène»

Sous cette devise, les «Journées de la recherche en génétique» fêtent cette année leur 10ème anniversaire. Depuis 10 ans déjà, de nombreuses équipes de chercheurs présentent leurs travaux et invitent le public à les rencontrer et à engager le dialogue.

Cette année aussi des membres de l'Association Suisse des Hémophiles (ASH) organisent des workshops autour du thème «Génie génétique et hémophilie – nouvelles possibilités dans le traitement de la hémophilie» dans le cadre de l'enseignement en biologie. Après une introduction, les étudiants élaboreront et présenteront une prise de position sur différentes thèses provocantes.

Plus de 60 événements se dérouleront entre le 21 avril et le 5 juillet 2008 sur 17 sites, en Suisse alémanique, en Suisse romande et au Tessin. L'offre proposée porte sur des visites de laboratoire et des journées de stage, des parrainages pour des travaux de maturité, sur des expositions et des stands d'information ainsi que sur des exposés et des réunions.

Recherche sur les cellules souches, neurobiologie, développement des médicaments, biotechnologie végétale et maladies virales sont quelques exemples du large éventail des sujets abordés. Fidèle à sa devise, la science n'est pas seulement transparente, on peut aussi la vivre.

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

ATELIER POUR LES CLASSES DE GYMNASSES

Veillez sans tarder contacter: Dr. Daniel Lottaz, Inselspital, 3010 Bern. Tel.: 031 632 12 78, E-Mail: daniel.lottaz@insel.ch

Resultat der Qualitätsbeurteilung der Schweizer Hämophiliezentren

Im Sommer 2007 startete die ärztliche Kommission der SHG eine anonyme Fragebogen-Aktion zur Beurteilung der Hämophiliebehandlung in der Schweiz. Die Fragebogen wurden zusammen mit einem Schreiben des jeweiligen Zentrumsleiters versandt an 370 Hämophile und Personen mit anderen Blutgerinnungsstörungen, welche im Patientenregister der ärztlichen Kommission SHG aufgenommen sind. Die Auswahl der angeschriebenen Hämophilen, welche in 17 Behandlungszentren behandelt werden, besorgte die Registerverwaltung. Ich habe die Antworten auf die Umfrage zusammengestellt, ausgewertet und zusammen mit den daraus resultierenden Erkenntnissen in einem detaillierten Bericht an die Zentrumsleiter weitergegeben. Einige Verbesserungsvorschläge betreffen eher die Aufgaben der SHG und werden an diese weitergeleitet. Hämophile mit individuellen Wünschen oder Sorgen werde ich direkt kontaktieren, da wo der Absender sich zu erkennen gegeben hat.

Beteiligung

Von den 370 Aussendungen in deutscher und französischer Sprache wurden 153 ausgefüllte und auswertbare Fragebogen an mich eingesandt. Dies entspricht einer auswertbaren Quote von 42%. Welches könnten Gründe dafür sein, dass mehr als die Hälfte der Angeschriebenen den Fragebogen nicht zurückgesandt haben? 1) Die Einsendefrist war kurz bemessen. Der Versand der Fragebogen erfolgte am 19.8.07, Ende der Einsendefrist war der 1.10.07. Ein Viertel aller Einsendungen traf nach dem 1.10. ein, die letzte am 20.12. Alle wurden noch berücksichtigt. 2) Möglicherweise fühlten sich einige Angeschriebene mit dem Ausfüllen der Fragebogen überfordert, aus sprachlichen oder anderen Gründen. 3) Man kann sich denken, dass es Leute gibt, welche keine Kritik üben wollen. Generell werden es wohl eher die Zufriedenen sein, welche solche Fragebogen ausfüllen. 4) Wenige Hämophile, welche lediglich beim Hausarzt in Behandlung sind, haben den Fragebogen zurückgesandt, unausgefüllt oder mit entsprechendem Begleitbrief.

Allgemeine Beurteilung

Die Beurteilung der Behandlung in den Zentren ist allgemein gut bis sehr gut, die Patienten sind zufrieden. Die Ärzte bekommen mit wenigen Ausnahmen sehr gute Noten. Was bei der Hämophiliebehandlung weltweit seit eh und je der Fall war, zeigt sich auch in dieser Umfrage deutlich: Die Hämophiliebehandlung ist ausgeprägt personengebunden. Die Vorteile der Personengebundenheit zeigen sich in einer freundschaftlichen, vertrauten und vertrauensvollen, langzeitigen Beziehung zum behandelnden Arzt, welchem eine hohe fachliche und menschliche Kompetenz zugeschrieben wird.

Notfallbehandlung

Die Personengebundenheit hat aber auch ihre Kehrseite: Dieser eine Arzt, der Zentrumsleiter, kann nicht an 365 Tagen über 24 Stunden präsent sein. Ein Team mit lauter gleichwertig kompetenten Ärzten lässt sich angesichts des doch seltenen Vorkommens der Hämophilie nicht realisieren, sodass besonders bei Notfällen offensichtlich unbefriedigende Situationen vorkommen. Dies ist ein häufiger Kritikpunkt in der Umfrage. Hier besteht bei den meisten Zentren Handlungsbedarf: Ärzte und Pflegenden der Notfallteams sollten noch besser instruiert werden.

Interdisziplinäre Zusammenarbeit

Geschätzt wird da, wo dieses Angebot vorhanden ist, die interdisziplinäre Zusammenarbeit zwischen dem Hämophilie spezialisten und Spezialisten von anderen Kliniken, insbesondere Orthopäden und Leberspezialisten. Ebenso geschätzt wird die internationale Vernetzung, welche dem Patienten direkt zugute kommt.

Informationsbedürfnis

Der Wunsch nach mehr Information ist unüberhörbar. Da die Umfrage anonym war lässt sich nicht feststellen, ob vor allem Personen, welche nicht Mitglieder der SHG sind und deshalb kein Bulletin erhalten und nicht an Informationsveranstaltungen teilnehmen, ein Informationsmanko beklagen. Offensichtlich müssen die Hämophilen, am ehesten anlässlich der Jahreskontrolle, häufiger auf ihr Informationsbedürfnis angesprochen werden. Eine Mitgliedschaft bei der SHG sollte mindestens allen schweren und mittelschweren Hämophilen wärmstens empfohlen werden. Zudem muss auf die Website der SHG aufmerksam gemacht werden. Für die Referenzzentren käme auch die Herausgabe eines elektronischen Newsletter infrage.

Referenz- und regionale Hämophiliezentren

Wie jeweils auf der letzten Seite jedes SHG-Bulletins aufgeführt, sind von den grösseren Behandlungszentren für Hämophile deren sechs von der ärztlichen Kommission SHG als sog. «Referenzzentren» anerkannt (Basel Erwachsene, Bern Erwachsene und Kinder, Genf Erwachsene, Zürich Erwachsene und Kinder). Als regionale «Hämophiliezentren» sind weitere fünf Zentren anerkannt (Basel Kinder, Lausanne Kinder, St. Gallen Kinder, Luzern Erwachsene und Kinder). An der Umfrage haben sich zudem Hämophile von sechs weiteren Behandlungsstellen beteiligt (Chur, Aarau, Tessin, Sion, St. Gallen Erwachsene, Lausanne Erwachsene). Diese verschiedenen Kategorien von Behandlungszentren, insbesondere die Unterscheidung Referenzzentrum / Hämophiliezentrum scheint den meisten Hämophilen

nicht bekannt zu sein. Darüber, dass gewisse hochspezialisierte Leistungen nur an den Referenzzentren erbracht werden, sind 35 von 44 in «Hämophiliezentren» behandelte Hämophile nicht informiert. Ich schliesse daraus, dass eine auch für den Patienten transparente Kooperation zwischen Hämophilie- und Referenzzentren kaum funktioniert. Aus dieser Tatsache und der gemäss Umfrageresultat eindeutig besseren Bewertung der Behandlung in den Referenzzentren muss die ärztliche Kommission SHG Konsequenzen ziehen: Referenzzentren und Hämophiliezentren müssen auch für den Patienten klar ersichtlich besser kooperieren. Zudem muss eine weitergehende Zentralisierung der

Hämophiliebehandlung, mindestens für erwachsene Hämophile, diskutiert werden.

Dank

Wie diese Beispiele zeigen gibt es viel übereinstimmendes Lob für die Behandlungszentren, aber auch Kritik, welche ernst genommen wird, aus der Konsequenzen gezogen werden müssen und auch können. Der grosse Aufwand einer solchen Umfrage hat sich gelohnt, die Umfrage hat sich schon jetzt als taugliches Instrument zur Verbesserung der Hämophiliebehandlung erwiesen. Allen Einsendern sei herzlich gedankt für ihre Mithilfe.

Enquête sur l'évaluation de la qualité des centres d'hémophilie en Suisse

Dr. Esther Meili

Pendant l'été 2007, la Commission médicale de l'A. S. H. a démarré une enquête visant l'évaluation du traitement de l'hémophilie en Suisse, sur la base de questionnaires protégés par l'anonymat. Les questionnaires ont été envoyés à 370 hémophiles et personnes atteintes de troubles de la coagulation. Chaque questionnaire était envoyé avec une lettre d'introduction du directeur du centre considéré. Les hémophiles interrogés étaient traités dans 17 centres de traitement et leurs données administrées par le Registre d'hémophilie de la Commission médicale de l'A. S. H.. J'ai traité les réponses, procédé à une évaluation et envoyé les résultats aux directeurs des centres, avec un compte rendu détaillé. L'A. S. H. a pour tâche de faire quelques propositions d'amélioration qu'elle adresse aux directeurs des centres. Je me mettrai directement en contact avec les hémophiles qui ont manifesté des désirs ou des soucis particuliers, pour autant qu'ils m'aient permis de les reconnaître.

Participation

Sur les 370 questionnaires envoyés en langues allemande et française, 153 m'ont été renvoyés remplis et évaluables. Ce qui représente un pourcentage de 42 % de participation. Quelles pourraient être les raisons pour lesquelles plus de la moitié des questionnaires n'ont pas été renvoyés ? 1) Le délai de renvoi était calculé juste. Les questionnaires ont été envoyés le 19 août 2007. Le délai de renvoi était fixé au 1er octobre 2007. Un quart des questionnaires nous a été retournés après le 1er octobre et le dernier questionnaire rempli nous est arrivé le 20 décembre 2007. Nous avons pris en considération tous les renvois. 2) Il est possible que les personnes interrogées se soient senties dépassées par la

tâche, que cela ait été pour des raisons linguistiques ou autres. 3) On peut aussi admettre qu'il y a des gens qui n'aiment pas user de critiques. En règle générale, ce sont toujours les personnes satisfaites qui remplissent de tels questionnaires. 4) Quelques hémophiles uniquement en soins chez leur médecin traitant ont renvoyé le questionnaire, sans le remplir et avec une lettre d'accompagnement.

Evaluation d'ordre général

D'une manière générale, le traitement dans les centres d'hémophilie est estimé bon à très bon et les patients sont satisfaits. En dehors de quelques exceptions, les médecins reçoivent de très bonnes notes. Ce que nous savions déjà tous depuis toujours dans le traitement de l'hémophilie est encore prouvé par les résultats de l'enquête, à savoir : le traitement de l'hémophilie est une affaire de confiance entre le patient et le médecin. Le patient est attaché à son médecin, ce qui s'exprime par de l'amitié, de la confiance, une relation de longue durée avec le médecin auquel on reconnaît une compétence médicale et humaine.

Traitement d'urgence

L'attachement à un médecin de confiance a un inconvénient : ce médecin, directeur de centre, ne peut pas être présent 365 jours par an et 24 heures sur 24. En considération du fait que l'hémophilie est une affection plutôt rare, il paraît difficile de constituer des équipes composées de médecins de compétences équivalentes. Si bien, qu'en cas d'urgence, il se produit parfois des situations très insatisfaisantes. C'est un point dénoncé souvent dans les questionnaires. Dans la plupart des centres de traitement, la réponse à ce besoin doit donc être encore améliorée : les médecins et le personnel soignant des équipes d'urgence doivent perfectionner encore leurs compétences.

Collaboration interdisciplinaire

On apprécie les centres hospitaliers où cette offre existe, à savoir : une collaboration interdisciplinaire entre spécialistes de l'hémophilie et spécialistes d'autres cliniques, notamment les cliniques orthopédiques et les spécialistes des maladies hépatiques. Les réseaux internationaux sont également appréciés des patients, auxquels cela profite lorsqu'ils sont à l'étranger.

Besoins d'informations

Le besoin croissant d'informations est incontournable. L'enquête ayant été menée de manière anonyme, il est difficile de savoir, en particulier, si les personnes qui ne sont pas membres de l'A. S. H., qui ne reçoivent donc pas de bulletin et ne participent pas aux manifestations d'informations, ne souffrent pas d'un manque important d'informations. Il est toutefois fondamental que les hémophiles reçoivent souvent des informations. Le contrôle annuel leur donne déjà cette possibilité. Ceci dit, l'affiliation à l'A. S. H. devrait être vivement conseillée à tout patient atteint d'hémophilie grave à moyennement grave. Le site web doit en outre être constitué de manière telle qu'il attire l'attention sur l'A. S. H.. Pour les centres de référence, on pourrait aussi imaginer la publication d'un bulletin électronique.

Centres de référence pour l'hémophilie et centres régionaux d'hémophilie

Les centres de traitement de l'hémophilie les plus importants sont toujours mentionnés à la dernière page du bulletin de l'A. S. H. Six d'entre eux sont reconnus par la Commission médicale comme « centres de référence » : centre de Bâle pour adultes, centres de Berne pour adultes et enfants, centre de Genève pour adultes, centres de Zurich pour adultes et enfants. Sont reconnus comme centres régionaux de l'hémophilie cinq autres centres : Bâle pour enfants, Lausanne pour enfants, Saint-Gall pour enfants, Lucerne pour adultes et enfants. Des hémophiles de six autres centres de traitement ont en outre participé à l'enquête : Coire, Aarau, Tessin, Sion, Saint-Gall pour adultes et Lausanne pour adultes. Les différences de catégories entre les centres de traitement, notamment entre centres de référence et centres d'hémophilie ne semblent pas familières à la plupart des hémophiles. 35 sur 44 hémophiles traités dans des « centres d'hémophilie » ne savent pas que certaines prestations

très spécialisées ne sont fournies que dans des centres de référence. J'en déduis une absence de transparence dans la coopération entre centres d'hémophilie et centres de référence, ce qui serait pourtant précieux pour les patients. De ce fait et conformément aux résultats de l'enquête indiquant que le traitement dans les centres de référence est de toute évidence meilleur, la Commission médicale de l'A. S. H. doit conclure : les centres de référence et les centres de traitement de l'hémophilie doivent coopérer de manière plus transparente et cela doit être aussi perceptible pour les patients. La centralisation du traitement de l'hémophilie, au moins pour les adultes, doit être en outre discutée.

Remerciements

Comme ces exemples le montrent, une majorité x plus ultra tend à complimenter les centres de traitement. Des critiques sont également à prendre en considération, afin d'en tirer des conséquences constructives. Les frais importants générés par une telle enquête ont valu la peine d'être investis, dans la mesure où un tel questionnaire s'avère être un instrument précieux pour l'amélioration des soins de l'hémophilie. Merci cordialement à tous ceux qui nous ont répondu.

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.

Faktor X P Behring

Die Firma CSL Behring hat im Jahr 2007 von der Swissmedic die Zulassung für Faktor X P Behring erhalten. Bei diesem Präparat handelt es sich um ein Konzentrat der Blutgerinnungsfaktoren X und IX, aus Humanplasma, vireninaktiviert, pasteurisiert. Faktor X P Behring enthält den Blutgerinnungsfaktor X (Stuart Prower Faktor) in hoher Konzentration. Zur Anwendung kommt es in der Prophylaxe und Therapie von Blutungen bei angeborenem und erworbenem Faktor X-Mangel. Eine angeborene oder erworbene Verminderung des Faktor X kommt selten vor (1:500'000). Trotzdem können Betroffene leichte bis schwere Blutungskomplikationen entwickeln. CSL Behring ist die einzige Firma, die ein Faktor X-Präparat herstellt.

Faktor X P Behring

L'entreprise CSL Behring a reçu en 2007 de Swissmedic une autorisation de mise sur le marché pour son Faktor X P Behring. Il s'agit d'un concentré qui contient comme principes actifs les facteurs de coagulation IX et X, obtenu à partir de plasma humain, vireoinactivé, pasteurisé. Faktor X P Behring contient le facteur de coagulation X (Stuart Prower Faktor) en haute concentration. Il est indiqué dans la prophylaxie et le traitement des hémorragies lors d'une déficience congénitale ou acquise en facteur X, maladie très rare (1:500'000). Des complications hémorragiques légères à sévères peuvent tout de même survenir chez les personnes concernées. CSL Behring est la seule firme qui produit un concentré de facteur X.



Änderung von Produkte-Zusatzbezeichnungen HS auf P

Bei folgenden Präparaten wird in der Zeitperiode von Oktober 2007 bis Juli 2008 die Zusatzbezeichnung "HS" (Hitzesterilisation) auf „P“ (Pasteurisation) geändert.

Berinin P, Fibrogammin P, Haemate P, Haemocompletan P

Am Herstellungsverfahren und in der Zusammensetzung dieser Produkte ändert sich nichts.

Changement du complément de la désignation du produit de HS à P

Changement du complément de la désignation „HS“ (stérilisation par chaleur) à „P“ (pasteurisation) pour les produits suivants entre octobre 2007 et juillet 2008.

Berinin P, Fibrogammin P, Haemate P, Haemocompletan P

Le procédé de fabrication et la composition de ces produits ne changent pas.

.....
Helixate Nex Gen – Neu bei 3 Monaten Raumtemperatur lagerbar

Das Produkt kann bei Raumtemperatur (15–25 °C) neu für eine Periode von 3 Monaten aufbewahrt werden. In diesem Fall verfällt das Produkt am Ende der 3-Monatsperiode; das neue Verfalldatum muss auf der Faltschachtel notiert werden.

Helixate Nex Gen – peut être nouvellement stocké pendant 3 mois à température ambiante

Le produit peut être nouvellement stocké à température ambiante (15–25 °C) pendant une période unique de 3 mois. Dans ce cas le produit arrive à péremption après la période de 3 mois, avant la date de péremption originale. La nouvelle date de péremption doit être notée sur l'emballage extérieur.

.....
FEIBA NF

Ab Mitte März 2008 ist das durch die Baxter hergestellte Präparat Feiba NF in der Schweiz erhältlich. Es ist eine Weiterentwicklung (Einführung Nanofiltration) von Feiba S-TIM 4 und löst dieses Produkt ab, das bereits seit über 30 Jahren eingesetzt wird.

Feiba NF ist ein Anti-Inhibitor-Faktorenkonzentrat zur Therapie von Hemmkörperpatienten. Es hat sich bewährt in der Behandlung und Prophylaxe von Blutungen in der Heimselbstbehandlung.

Bei schweren Blutungen kann Feiba NF auch zur Behandlung von nichthämophilen Patienten mit erworbenen Inhibitoren gegen die Faktoren VIII, IX und XII eingesetzt werden.

Während einer kurzen Übergangsphase können Feiba NF und Feiba S-TIM 4 in der Schweiz ausgeliefert werden.

FEIBA NF

Depuis mi-mars 2008 le nouveau produit Feiba NF de Baxter est disponible en Suisse. C'est un développement (introduction de la nanofiltration) de Feiba S-TIM 4 qui est utilisé pendant plus de 30 ans et qui sera remplacé.

Feiba NF est un complexe coagulant anti-inhibiteur pour le traitement et la prévention des hémorragies chez les personnes ayant développé un inhibiteur. Le produit est bien accepté pour la prophylaxie appliquée à la maison.

En cas d'hémorragies sévères, Feiba NF peut également être utilisé pour le traitement de patients non hémophiles présentant des inhibiteurs acquis contre les facteurs VIII, XI et XII.

En Suisse pendant un temps de transition à court terme Feiba NF et Feiba S-TIM 4 seront délivrés.

Herbsttagung 2007

Hepatitis Stand der Schulmedizin

Dr. Brigit Brand

Das Hepatitis (Gelbsucht) C Virus (HCV) ist ein RNA Virus und weist eine hohe genetische Variabilität auf. Nach der Ansteckung mit dem Virus können einige Wochen (durchschnittlich 80 Tage) verstreichen bis der Antikörper Suchtest positiv wird. Dieser Antikörper-Test ist bei einem positiven Ergebnis der Beweis, dass eine Person dem Virus ausgesetzt war, sagt aber nichts über die Aktivität der Erkrankung aus. Wichtiger ist die Untersuchung auf HCV RNA (Nachweis eines Virusbestandteils), der schon früher positiv wird und bei erfolgreicher Therapie verschwindet.

Ansteckung und Verlauf

Die Übertragung erfolgt über Blut, wobei ausser Transfusionen von Blut und Gerinnungspräparaten auch Drogenabusus, Tätowierungen und medizinische Behandlungen als Ansteckungsquellen in Betracht kommen. In einigen Fällen bleibt der Übertragungsweg unbekannt. Hepatitis C kann zwar mittels Geschlechtsverkehr übertragen werden, jedoch haben grosse Studien gezeigt, dass dies – im Gegensatz zu Hepatitis B und HIV - so selten eintritt, dass ein Paar in stabiler Beziehung seine Sexualpraktiken nicht ändern muss. Seit 1990 werden alle Blutspender mittels Antikörpertest und seit 1999 mittels der empfindlicheren PCR vor der Verarbeitung des Blutes respektive zusätzlichen Sicherheitsschritten der Virusentfernung bei der Verarbeitung zu Gerinnungsfaktoren untersucht.

Leider kommt es nur in ca. 20% der Fälle zu einer natürlichen Viruselimination, in 80% ist die Infektion chronisch. Untersuchungen haben gezeigt, dass das Alter zum Zeitpunkt der Ansteckung wichtig ist, bei einer Ansteckung vor dem 2. Lebensjahr sind 40% wieder spontan virusfrei geworden. Viele der Angesteckten (90%) haben nie eine akute Erkrankung, also Gelbsucht und Beschwerden durchgemacht. Während der chronischen Infektion kommt es zu einer unterschiedlich ausgeprägten Leberentzündung, die sich am Anstieg der Leberwerte (Transaminasen) zeigt. Nach Jahren bis Jahrzehnten kann es bei 5-10% dieser Patienten zu einer Leberzirrhose (Leberversteifung mit Verlust der Leberfunktionen) kommen. Von diesen 10% wiederum entwickeln ca. 5% einen Leberzellkrebs. Gemäss internationalen Statistiken sterben ca. 10% der Hämophilen an den Folgen einer Lebererkrankung. Ungünstig auf den Verlauf einer chronischen Hepatitis wirken sich Alkoholkonsum, Übergewicht sowie eine gleichzeitig vorliegende HIV-Infektion aus.

Therapie.

Die ersten Behandlungen Anfang 90er Jahre mit Interferon allein hatten einen sehr geringen anhaltenden Erfolg (10%). Durch die Kombi-

nationsbehandlung von Interferon mit Ribavirin (ab 1995) konnte die anhaltende Erfolgsrate auf 35-41% und mittels pegyliertem Interferon und Ribavirin (ab 2000) auf 50% gesteigert werden. Diese Erfolgsrate gilt für den Genotyp 1 (und den Typ 4). Eine bessere Ansprechrate haben der Typ 3 (70%) und die beste der Typ 2 mit 80%. Leider ist aber bei unseren Hämophiliepatienten der Genotyp 1 am häufigsten, die anderen Genotypen sind seltener. Die heutige Standardtherapie mit pegyliertem Interferon und Ribavirin dauert beim Typ 1 und 4 über 48 Wochen, beim Typ 2 und 3 über 24 Wochen an. Bei Patienten, die noch mit dem klassischen Interferon behandelt wurden und nicht angesprochen haben oder rückfällig geworden sind, werden Ansprechraten allgemein von ca. 10% durch einen zusätzlichen Einsatz des pegylierten Interferon und Ribavirin angegeben. Allerdings hat eine holländische Gruppe bei Hämophiliepatienten eine höhere Ansprechrate (27% Genotyp 1, 50% Genotyp 2 und 3) bei der Zweittherapie gefunden. Aufgrund dieser Daten sollte bei solchen Patienten je nach Situation eine Zweittherapie doch erwogen werden. Dazu muss aber vorgängig eine Kostengutsprache bei der Krankenkasse eingeholt werden.

Nebenwirkungen

Die Nebenwirkungen sind hauptsächlich durch das Interferon bedingt und sehr vielfältig. Am häufigsten sind Müdigkeit und Grippeartige Symptome wie Gliederschmerzen und Kopfschmerzen. Oft treten auch Schwindel, Konzentrationsstörungen und psychische Veränderungen (Depression oder Gereiztheit, Nervosität) auf. Seltener sind Haarausfall, Hautausschläge und Augensymptome. Die Leistungseinbusse kann derart ausgeprägt sein, dass jemand teilweise oder vollständig arbeitsunfähig wird. Während der Behandlung sind auch regelmässige Laborkontrollen notwendig, weil es zu einem Absinken der Leukozyten (weissen Blutkörperchen) und Thrombozyten (Blutplättchen), Anämie (Blutarmut), Leberwerterhöhung und Unterfunktion der Schilddrüse kommen kann. Die Nebenwirkungen verschwinden bis auf selten irreversible Schilddrüsenunterfunktionsstörungen alle nach Abschluss der Behandlung. Leider fehlen uns Kriterien, vorauszusagen, welche Patienten starke und welche kaum oder keine Nebenwirkungen durch die Behandlung haben werden.

Einen kleinen Lichtblick möchte ich nicht weglassen: unter der Behandlung treten bei den allermeisten Hämophilen deutlich weniger Blutungen auf. Der Grund dazu ist unbekannt.

In Zürich überblicke ich 26 Patienten in einer Beobachtungsstudie, von denen 12 bisher nicht behandelt wurden. Von den 14 Behandelten (teilweise noch mit klassischem Interferon!) sind 6 langfristig erfolgreich, 5 erlitten frühe Rückfälle, ein Patient war therapieresistent. 3 weitere Patienten wurden erst kürzlich (erfolgreich) behandelt, so dass noch keine definitive Aussage möglich ist.

Gut vorbereitet reisen

Dr. Brigit Brand

Der Mensch ist heute sehr mobil, und es ist «in», alle Ecken der Welt zu erkunden. Auch der Hämophile will reisen und kann dies bei guter Vorbereitung und Auswahl der Reiseziele grundsätzlich genauso gut wie eine Person ohne Hämophilie. Welche Punkte gilt es zu beachten:

1. Reiseziele. Nicht alle Destinationen sind gleich gut geeignet. Sicher kein Problem sind Europa, Nordamerika und Australien. In Südamerika, Asien und Afrika sollte geprüft werden, ob es in dem Land ein Hämophiliezentrum gibt. Adressen findet man unter www.wfh.org -> Resources -> Treatment Centre Directory -> Passport. Gibt es im Ziel-Reiseland kein Zentrum, empfiehlt es sich, mit dem Hämophiliezentrum in der Schweiz genau abzusprechen, wie im Fall eines Notfalls vorgegangen werden soll. Bei den Reisezielen sollten auch die klimatischen Bedingungen berücksichtigt werden (kein Wasserskifahren in der Antarktis oder 4 Wochen Kamelreiten in der Westsahara im Juli!)
2. Reiseprogramm und Aktivitäten sollten «vernünftig» angepasst werden. Bei Gruppenreisen sollte geprüft werden, ob der Inhalt zur eigenen körperlichen Verfassung passt. Alleinreisende sollten sicherstellen, dass sie nicht völlig aus dem «Radar» verschwinden. Heute gibt es kaum noch Flecken auf der Erde ohne Handyempfang.
3. Für bestimmte Destinationen werden Impfungen benötigt diese sind rechtzeitig zu planen, da es unterschiedlich lang benötigt bis der Impfschutz da ist. Mit einer Empfehlung zu einer Malariaprophylaxe sollte nicht leichtfertig umgegangen werden. Bei der Wahl des Präparates sollten andere Nebenwirkungen beachtet werden (zB. kann ein häufig verwendetes Malariamittel Lariam® einen Abfall der Blutplättchen verursachen und ist deshalb bei Hämophilien abzuraten)
4. Es ist empfehlenswert eine Notfallapotheke mitzuführen.
5. Unabhängig von der Reisedestination und der in diesem Land verfügbaren Behandlung sollte immer ein ausreichender Bedarf der eigenen Faktorpräparate mitgeführt werden. Oft sind die Produkte (oder der Name) im Ausland doch verschieden, teilweise sind sie teurer (USA) und es kann zu Problemen bei der Kostenübernahme durch die Krankenkasse kommen. Grobe Regel für die empfohlene Menge: üblicher Bedarf während Anzahl Wochen Aufenthaltsdauer plus ein Drittel Reserve.
6. Milde Hämophile sollten sich unbedingt von ihrem Zentrum beraten lassen. Sei sind im Notfall ja noch mehr als der schwere Hämophile, der seine Faktoren selber spritzt auf eine medizinische Hilfe angewiesen. Je nach Reiseziel und Aktivitäten müssen individuelle Vorkehrungen getroffen werden.

7. Transport der Gerinnungsprodukte: immer im Handgepäck! Im Frachtraum sind die Temperaturbedingungen ungünstig und es besteht ein erhebliches Risiko, dass der Koffer zu spät oder gar nicht ankommt. Da die Flüssigkeitsmengen bei der Sicherheitskontrolle am Flughafen limitiert sind und diese in der Regel «offen» gezeigt werden müssen, haben wir mit der Sicherheitskontrolle des Zürcher Flughafens vereinbart, dass die Patienten spezielle Zeugnisse über die Wichtigkeit des Mitführens der Medikamente im Handgepäck erhalten. Seit dieser Massnahme passierten alle Patienten ungehindert durch die Sicherheitskontrolle. Auch in Basel und Genf wurden solche Vereinbarungen getroffen. Die Patienten sollen sich rechtzeitig für die Ausstellung bei ihrem Hämophiliezentrum melden.
8. Baxter hat zum Reisen eine sehr handliche Broschüre mit weiteren wertvollen Tipps verfasst, die auf der Geschäftsstelle bestellt werden kann.

Ein kleiner Gedanke zur Hämophilie aus der Perspektive des Yoga

Andi Wolf

Ich selber bin Hämophiler und dieser Körper hat auch eine Hepatitis C. Durch häufige Gelenkblutungen ist mein linkes Knie und die beiden Sprunggelenke steif geworden. Mein Körper ist noch nicht 40 Jahre alt, hat aber schon einige Abnützungen erlitten.

Dies schreibe ich nicht als Klage oder aus Traurigkeit heraus, sondern nur, um eine Beobachtung darzulegen, die ich in meinen langjährigen Aufhalten in indischen Ashrams (kontemplative Klöster) lernen durfte.

Der Ansatz unserer Medizin ist es, für die Gesundheit zu kämpfen und sich dafür einzusetzen mit einem Aufwand, der manchmal die Relationen verliert.

Natürlich ist er legitim, aber es gibt auch den Punkt, wo der Einsatz dafür reduziert oder sogar eingestellt und umgelenkt werden soll und der Kampf, das Wehren und Vorsehen gegen die Unvermeidlichkeit ins Absurde geht. Da wäre eigentlich Toleranz und Akzeptanz gefragt, durch die dann plötzlich wieder viel innerer Raum entsteht.

Als ich als 19-Jähriger das erste Mal heilige Orte in Indien besuchte, war ich von einem Sadhu (ein Mensch, der für die Wahrheit alles zu opfern bereit ist) tief berührt worden, der durch Lepra Gliedmassen verloren hatte und an dessen offenen Wunden Käfer und Würmer ein und aus gingen. Der Sadhu hat nicht nach medizinischem Beistand geschrien, sondern sass ganz friedlich da, gab noch spirituelle Unterweisungen und war glücklich in Gott versunken. Friedvoll in einer Situation, die eigentlich nur schrecklich sein sollte....

Wenn man innerlich das Gefühl hat, mehr zu wiegen als eine Feder, so trägt man eine Last, die einem nicht gehört. Und erstickt unter dem Gewicht, das schwerer wiegt als ein Fels: es ist das Vergessen der Ewigkeit der Seele und der Verlegung des Ichgefühls auf ein vergängliches Rollenspiel als Körper dieser Welt.

Es wird wenig Gewicht gelegt, die Menschen aus der Identifikation mit dem Leiden herauszuführen. Aber genau in diesem Loslassen von der Vorstellung nach körperlicher Unversehrtheit wohnt eine stille Freude des Friedens im Innern, der durch Verlust nicht weniger und durch Gewinn nicht vermehrt wird – das ist die Verankerung in der unvergänglichen Seele.

Der Geist macht auf sehr glaubwürdige Weise vor, dass etwas Schreckliches, etwas Grauenhaftes passiert, wenn der Körper aufgegeben wird, wenn alles zusammenbricht.

Ein Bekannter von mir war ein Schiffbrüchiger, der auf der Fähre war, die im Winter 1996 mit 900 Leuten im Meer untergegangen ist, und er beschrieb diesen Moment im eiskalten Wasser, diese unwahrscheinliche Panik, diesen Terror, diese unheimliche Selbstverkrampfung vor dem Tod. Aber was interessant war, war der Moment, in dem bei diesem Mann - der vermutlich noch nie irgendwelche spirituellen Erlebnisse gehabt oder auf der Suche gewesen war - die Aufgabe dieser Todesverkrampfung geschah, und er Glückseligkeit erfuhr. Und diese Glückseligkeit überwand vollkommen den Schmerz des kalten Wassers und all den Terror um ihn herum. Das war der Moment, in dem er vollkommen bereit war, zu sterben. Bin ich jetzt bereit alles aufzugeben? Alles hinter mir zu lassen?

Das ist das grosse Paradox: dass einzig aus der Bereitschaft, alles gehen zu lassen, das Leben voll erfahren werden kann. Wir haben meistens kein positives Verhältnis zum Moment des Gehenlassens, da wir soviel Identitätsgefühl an unser gegenwärtiges Rollenspiel geknüpft haben.

Wir haben den Wert dieses Momentes des Verlustes nie zu schätzen und lieben gelernt. So muss dieser Moment neu erkundet werden. Er bringt nichts als Entlastung mit sich. Wir sind wie Bettler, die an ihrem letzten Hemd festhalten, in Wirklichkeit aber in einem Königreich der Fülle stehen, unvergänglich sind, das aber nicht erkennen können, weil wir so beschäftigt sind, um unser letztes Hemd zu kämpfen.

Dieser Gedanke soll den Wert unserer Medizin nicht erübrigen, sondern der Gedanke der inneren Toleranz und der Disidentifikation mit dem Leiden nur in den Vordergrund rücken.

Weitere Informationen: www.radhe.ch

Journée d'automne 2007

Etat actuel de l'hépatite selon la médecine académique

Dr. Brigit Brand

Le virus de l'hépatite C (VHC) est un virus de l'ARN caractérisé par un haut degré de variabilité génétique. Après contamination, il peut se passer quelques semaines (en moyenne 80 jours) jusqu'à ce que le test de détection des anticorps devienne positif. Lorsque ce test anticorps est positif, cela indique que la personne est touchée par le virus, mais cela ne dit rien sur le degré d'activité de l'infection. Le plus important est l'examen effectué sur l'ARN VHC (preuve de la substance virale) qui est positif bien avant. Le virus disparaît lors d'un traitement réussi.

Contamination et évolution

Le virus est transmis par l'intermédiaire du sang. En plus des transfusions sanguines et des injections de préparations coagulantes, le manque de précautions dans l'injection de drogues, les tatouages et certains traitements médicaux peuvent compléter le tableau des sources possibles de contamination. Dans certains cas, la voie de contamination n'est pas décelable. Il est vrai que l'hépatite peut aussi être transmise par voie sexuelle. De grandes études ont toutefois contribué à prouver que cette dernière éventualité était si rare (contrairement à l'hépatite B et au VIH), que le risque ne devait pas interférer dans les relations d'un couple stable. Depuis 1990, tous les donneurs de sang sont soumis à un test anticorps et depuis 1999, testés au moyen du PCR qui est encore plus sensible. Ces démarches sont entreprises avant le traitement du sang auquel on applique encore des mesures de sécurité antivirale, avant la fabrication du facteur de coagulation.

Pour ce qui est de l'évolution, on ne parvient malheureusement à une élimination naturelle du virus que dans 20 % des cas. L'infection devient à 80 % chronique. Des recherches ont mis en évidence que l'âge atteint au moment de la contamination était important. Lors d'une infection avant l'âge de 2 ans, les chances d'élimination spontanée du virus s'élevaient à 40 %. De nombreux contaminés (90 %) ne traversent jamais un état aigu caractérisé par de la jaunisse et des troubles divers. Lors d'infection chronique, en revanche, on diagnostique une inflammation du foie à des degrés divers qui se manifeste par l'augmentation des transaminases. Au bout de plusieurs années, voire même des décennies, une cirrhose peut apparaître chez 5 à 10 % des patients (durcissement du tissu hépatique avec affaiblissement des fonctions du foie). Environ 5 % de ces 10 % de patients développent ensuite un cancer des cellules hépatiques. Dans l'évolution d'une hépatite chronique, certains facteurs comme la consommation d'alcool et l'excès de poids sont défavorables. Une infection parallèle par le VIH implique aussi nécessairement des complications.

Traitement

Au début des années 90, on soignait les infectés par le VHC avec seulement un interféron. Le succès du traitement était faible (10 %). Grâce à la combinaison de l'interféron avec de la ribavirine (à partir de 1995), le taux de succès du traitement est monté de 35 à 41 %. A partir de l'an 2000, on a introduit une technique de pégylation de l'interféron et de la ribavirine, grâce à quoi le taux de succès du traitement s'est élevé à 50 %. Ce pourcentage concerne le génotype 1 (et le

génotype 4). Les patients de génotype 3 obtiennent un taux de succès de 70 % et les meilleurs résultats sont à trouver parmi les patients de génotype 2 (80 %). Nos patients hémophiles sont malheureusement le plus souvent de génotype 1. Les autres génotypes sont plus rarement représentés. Le traitement standard actuel des patients de types 1 et 4 avec la combinaison pégylée d'un interféron avec de la ribavirine dure plus de 48 semaines ; pour les patients de types 2 et 3, le traitement dure plus de 24 semaines. Pour les patients qui avaient subi le traitement classique avant l'an 2000 et pour lesquels on n'avait obtenu aucun résultat ou qui avaient rechuté, on procède dans 10 % des cas à un traitement complémentaire avec la combinaison actuelle. Il est à noter ici qu'un groupe hollandais a obtenu des résultats élevés grâce au double traitement (27 % pour les patients de génotype 1, 50 % dans les cas de génotypes 2 et 3). Ces données nous invitent donc à évaluer parmi de tels patients la pertinence d'un deuxième traitement. Mais un accord de prise en charge par la caisse maladie doit être obtenu au préalable.

Effets secondaires indésirables

Les effets secondaires indésirables sont dus essentiellement à l'interféron et sont très variables. On note le plus souvent de la fatigue et des symptômes assimilables à ceux de la grippe, comme des douleurs musculaires et des maux de tête. On voit aussi souvent apparaître des vertiges, des troubles de la concentration et certaines altérations d'ordre psychique comme un état dépressif, de l'irritabilité ou de la nervosité. D'autres symptômes comme la chute des cheveux, des éruptions cutanées et des troubles oculaires sont plus rares. La perte de rendement peut être telle qu'il arrive que certains deviennent partiellement ou complètement incapables de travailler. Pendant le traitement, il est nécessaire d'effectuer des contrôles réguliers en laboratoire, car il peut se produire une diminution des leucocytes (globules blancs) et des thrombocytes (plaquettes sanguines), de l'anémie, une augmentation des valeurs hépatiques et un sous-fonctionnement de la glande thyroïde. Les effets secondaires indésirables disparaissent après la fin du traitement, à l'exception de certains troubles irréversibles rares de sous-fonctionnement thyroïdien. Il nous manque encore les critères permettant de prévoir quels patients seront, de manière plus ou moins prononcée, sujets à de tels effets secondaires indésirables.

Face à un tableau aussi noir, j'aimerais toutefois ne pas oublier de projeter sur l'écran du traitement une petite lueur de consolation. Nous n'en connaissons pas encore les raisons, toujours est-il que parmi la grande majorité des patients traités, on a enregistré une diminution nette de la tendance aux hémorragies dans le cours du traitement.

Dans une étude d'observation menée à Zurich, il m'a été donné de suivre 26 patients, dont 12 qui n'avaient encore jamais été traités. Parmi les 14 déjà traités (en partie avec la méthode classique de l'interféron), 6 ont permis un succès à long terme du traitement, 5 ont souffert de rechutes précoces, un patient a opposé une résistance complète au traitement. 3 autres patients ont été traités récemment avec succès. Il est donc impossible d'émettre des conclusions définitives.

Qui doit être traité ?

Il y a encore peu de temps, on émettait de grandes réserves quant au traitement des patients hémophiles par biopsie transcutanée (c.-à-d. par piqûre dans le foie à travers la peau), ceci en raison des risques d'hémorragies et de la nécessité de substitutions sur une période prolongée. La décision de traitement était prise sur la base de la vitalité de l'inflammation hépatique, de l'augmentation des valeurs hépatiques et des altérations enregistrées lors de l'examen du foie par ultrasons. Des publications en provenance du Canada et de la France sur des études menées dans les années 2004 et 2005 sur des groupes importants de patients hémophiles ont contribué à montrer que lors d'une biopsie transjugulaire du foie, le risque d'hémorragie sous substitution était très faible (1,4 %) pendant quelques jours. Transjugulaire signifie qu'au moyen d'une canule piquée dans la veine cervicale droite et sous contrôle radioscopique, on introduit un cathéter que l'on fait glisser jusque dans la veine hépatique et qu'au moyen d'une petite pince perforatrice suivant le même conduit, on procède au prélèvement d'une infime partie de tissu hépatique (échantillon tissulaire) que l'on examinera au microscope. Ces nouvelles études montrent en outre que l'évaluation indirecte à l'appui du bilan des valeurs hépatiques et de l'examen par ultrasons avait conduit chez un quart des patients à ne pas remarquer les signes d'un début de fibrose (durcissement du tissu hépatique). Forts de ces connaissances, nous avons soumis neuf patients à une biopsie hépatique transjugulaire. Dans les neuf cas, l'intervention s'est déroulée sans complication ; pour trois patients, on en a profité pour procéder à une opération orthopédique, si bien qu'un supplément de substitution n'a pas été nécessaire. Chez quatre patients, l'analyse de l'échantillon tissulaire a montré qu'un traitement n'était pas nécessaire ; deux des patients étaient des cas limites et, chez deux autres, il y avait indication de traitement. Chez un autre patient atteint d'hémophilie légère, un examen a été effectué en raison d'une autre affection hépatique.

Perspectives d'avenir

De nouvelles méthodes thérapeutiques antivirales font l'objet de recherches. On les fait intervenir à différents moments du cycle de vie du virus. Nous n'en sommes malheureusement qu'au niveau de l'étude et il n'existe pas encore de traitement établi lors d'un échec du traitement avec la combinaison pégylisée d'interféron et de ribavirine. De ce point de vue, nous devons encore avoir de la patience. Au niveau du diagnostic, nous disposons toutefois déjà d'une autre voie d'amélioration, resp. de simplification avec le soi-disant Fibroscan®. Ce petit appareil envoie des ondes sonores indolores à travers le foie qui agissent indirectement sur la fibrose (dans ces zones tissulaires qui ont subi un durcissement). Chez les patients sans tendance hémorragique, on a pu mettre en évidence une bonne corrélation entre les échantillons tissulaires et les valeurs obtenues grâce au Fibroscan®. Pour les patients hémophiles, nous n'avons pas encore de données. A l'hôpital universitaire de Zurich, la recherche peut être toutefois menée au département de gastroentérologie. Des examens ont été menés parallèlement à l'examen ultrasonore. En collaboration avec les gastroentérologues, nous gagnons du terrain au niveau de nos expériences. Ce qui pourrait nous permettre de déterminer quand il est possible de renoncer à une biopsie hépatique transjugulaire.

Bien préparer ses voyages

Dr. Brigit Brand

L'Homme, ce grand explorateur, est devenu très mobile de nos jours. Il part explorer les quatre coins du monde. L'hémophile veut lui aussi voyager et le peut en principe tout autant qu'une personne sans hémophilie. A condition bien sûr qu'il soit bien préparé et qu'il ait su choisir la destination de son voyage. Voici quelques points dont il faut tenir compte :

1. Destinations de voyages. Les quatre coins du monde ne sont pas tous appropriés de la même manière. Si l'Europe, l'Amérique du Nord et l'Australie ne posent guère de grands problèmes aux hémophiles, il en va différemment de l'Amérique du Sud, de l'Asie et de l'Afrique où il est important de bien vérifier avant le départ s'il existe un centre d'hémophilie dans la région que l'on part explorer. Des adresses peuvent être trouvées sur le site www.wfh.crg -> Resources -> Treatment Centre Directory -> Passport. S'il n'existe pas de centre d'hémophilie dans le pays de destination, nous vous recommandons d'en parler dans votre centre d'hémophilie en Suisse, afin de savoir ce que vous devez faire là-bas en cas d'urgence. Lorsque vous choisissez votre destination de voyage, tenez compte aussi des conditions climatiques (pas de ski nautique en Antarctique ou 4 semaines à dos de chameau dans le Sahara occidental en juillet !).
2. Le programme de voyage et les activités doivent être aménagés de manière « raisonnable ». Lors d'un voyage en groupe, il est important de vérifier si le programme convient à nos conditions

physiques. Ceux qui voyagent seuls doivent prendre garde à ne pas sortir du périmètre radar. De nos jours, les surfaces sans réception UMTS sont devenues rares.

3. Pour certaines destinations, des vaccins sont requis. Il faut donc les planifier à l'avance car les temps d'immunisation sont variables. S'il est recommandé de procéder à une prophylaxie contre la malaria, prière de ne pas le prendre à la légère. Certaines préparations de cette catégorie peuvent être accompagnées d'effets secondaires indésirables (p. ex., Lariam® que l'on utilise souvent dans la prophylaxie de la malaria peut entraîner une chute des plaquettes sanguines ; c'est un médicament à éviter par les hémophiles).
4. Il est recommandé d'emporter une pharmacie d'urgence.
5. Indépendamment de la destination de voyage et des possibilités de traitement offertes par le pays où l'on va, il est recommandé d'emporter les préparations coagulantes dont on a besoin, dans une quantité suffisante. Souvent, les produits à l'étranger sont différents (il se peut aussi tout simplement que le nom ne soit pas le même) ; ils sont souvent plus chers (comme aux USA) et cela peut entraîner des complications lors de la prise en charge des coûts par la caisse maladie. Règle d'or pour la quantité de facteurs à emporter : besoin habituel correspondant au nombre de semaines de voyage + un tiers de réserve.
6. Les patients atteints d'hémophilie légère devraient absolument se faire conseiller par leur centre. En cas d'urgence, ils dépendent encore plus d'un soutien médical que les patients atteints d'hémophilie grave qui, eux, savent s'administrer eux-mêmes la préparation par piqûre. Des mesures sont à prendre individuellement, en fonction de la destination de voyage et des activités que l'on aura dans le pays.
7. Transport des préparations coagulantes : toujours dans le bagage à main ! Dans la soute à bagages, les conditions de températures ne sont pas favorables. En outre, le risque de retard ou de perte d'une valise est considérable. Aux contrôles de sécurité des aéroports, les quantités de liquide sont limitées. Elles doivent être « ouvertes » pour l'inspection. Nous avons donc convenu avec le contrôle de sécurité de l'aéroport de Zurich que les patients disposent de certificats spéciaux attestant l'importance des médicaments qu'ils transportent dans leur bagage à main. Depuis, tous les patients franchissent le contrôle de sécurité sans obstacle. De telles conventions ont été également passées à Bâle et à Genève. Les patients sont priés de s'annoncer assez tôt dans leur centre d'hémophilie pour l'obtention de l'attestation.
8. Pour les voyages à l'étranger, Baxter a rédigé une brochure de poche contenant encore d'autres conseils précieux. Vous pouvez l'obtenir au Siège social.

Une petite pensée sur l'hémophilie du point de vue du Yoga

Andi Wolf

Je suis hémophile. Le corps que j'habite est aussi atteint d'hépatite C. A la suite d'hémorragies articulaires fréquentes, mon genou gauche et mes deux articulations tibio-tarsiennes sont devenues complètement raides. Mon corps n'a que 40 ans. Il est pourtant déjà usé.

Je n'écris pas cela pour me plaindre ou pour exprimer ma tristesse. C'est une observation. Lors de mes séjours de longues années à Ashrams en Inde (dans un monastère contemplatif), j'ai appris à faire de telles observations dépouillées de tout contenu émotif.

Les efforts de notre médecine sont engagés dans une lutte pour la santé. L'investissement est parfois tel que les dépenses employées font perdre le sens des relations entre les choses.

Ces dépenses sont légitimes, mais elles masquent aussi le point où l'engagement doit être réduit, voire même inversé et investi différemment. Car, confrontés à l'inévitable contre lequel nous nous défendons et que nous tentons de prévoir, la lutte débouche sur l'absurde. Là, il faudrait laisser place à la tolérance et à l'acceptation qui ouvrent soudain un grand espace intérieur.

A 19 ans, j'ai visité pour la première fois les lieux saints en Inde. J'avais été profondément ému par un « sadhou » (un de ces ascètes qui est prêt à tout sacrifier pour la vérité). La lèpre lui avait fait perdre des membres. Des insectes et des vers polluaient ses plaies ouvertes. Il n'implorait pas l'aide de la médecine mais se tenait assis dans la béatitude du contact avec Dieu. Au lieu d'être plongé dans l'horreur, il baignait dans la paix...

Lorsque l'on a le sentiment intérieur de peser plus lourd qu'une plume, c'est que l'on porte une charge qui ne nous appartient pas. Nous sommes accablés par un poids qui pèse plus lourd qu'un rocher : c'est que nous oublions l'éternité de l'âme. Notre moi est déplacé et en prise avec un jeu de rôle éphémère dont la scène est notre corps, notre incarnation terrestre.

On accorde trop peu de valeur à la démarche qui consiste à sortir quelqu'un de son identification avec la souffrance. Car, c'est justement dans ce « lâcher prise » de l'idée d'un corps intact que réside la joie sereine de la paix intérieure. Celle-ci ne diminue pas avec la perte et n'augmente pas avec le gain. Nous découvrons alors la béatitude d'un ancrage dans l'éternité de l'âme.

L'esprit fait croire de manière crédible à l'horreur d'un corps qui faillit, à l'épouvante de la ruine.

J'ai connu quelqu'un qui avait vécu un naufrage pendant l'hiver 1996. 900 personnes étaient à bord du bateau. Il a raconté ce moment de panique incontournable où les passagers étaient au contact de l'eau glacée : c'était un instant de terreur lugubre où l'on sentait le corps se

raidir à l'approche de la mort. Ce qui m'a intéressé, c'est le moment où cet homme qui n'avait probablement jamais eu d'expérience spirituelle et ne s'était jamais mis en quête de quoi que ce soit, a réussi à « lâcher prise » face à ce raidissement mortel et à trouver un instant de béatitude. Cette béatitude lui a permis de vaincre la douleur engendrée par l'eau glacée et de maîtriser la terreur généralisée. Dans un tel moment de lâcher prise, il acceptait complètement la mort : « - suis-je prêt maintenant à renoncer à tout, à tout laisser derrière moi ? »

Là réside un grand paradoxe : ce n'est qu'au moment où je suis disposé(e) à tout laisser aller que je peux vivre la vie dans toute sa plénitude.

Le moment du « lâcher prise » ne génère en nous le plus souvent aucun sentiment positif. C'est que notre sentiment d'identité dépend trop des rôles que nous jouons actuellement.

Nous n'avons jamais appris à estimer et à aimer la valeur d'un instant de perte. C'est quelque chose que nous devons encore explorer. Cet instant n'est rien d'autre qu'un déchargement. Nous sommes tels des mendiants accrochés à leur dernière chemise, alors qu'en réalité, notre royaume est celui de la plénitude et de l'éternité. Ce que nous ne pouvons pas conscientiser car nous combattons sans cesse pour notre dernière chemise.

Avec ces pensées, loin de moi de vouloir diminuer toute la valeur de la médecine. Il s'agit seulement de redonner à la tolérance intérieure toute la place qu'elle doit avoir et nous faire prendre conscience que nous ne sommes pas identifiables à notre souffrance.

Plusieurs informations: www.radhe.ch

Agenda 2008

SHG-Veranstaltungen

Stechkurs Bern

3. Mai 2008

Weekend mit Workshops in Hertenstein

«Älter werden mit der Hämophilie»

17.-18. Mai 2008

Generalversammlung

18. Mai 2008

Stechkurs Lugano

7. Juni 2008

Stechkurs Morges

14. Juni 2008

SHG-Sommerlager

2.-9. August 2008

Stechkurs Zürich

27. September 2008

Herbsttagung in Zürich

26. Oktober 2008

Weitere Veranstaltungen

WFH-Kongress in Istanbul

1. - 5. Juni 2008

EHC-Kongress in Dublin

12.-14. September 2008

Familienweekend Ferienheim Würzenalp,

Eigenthal (LU)

13.-14. September 2008

Agenda 2008

Manifestations ASH

Cours de piqûres à Berne

3 mai 2008

Week-end avec atelier à Hertenstein

«Vieillir avec l'hémophilie»

17 - 18 mai 2008

Assemblée générale

18 mai 2008

Cours de piqûres à Lugano

7 juin 2008

Cours de piqûres à Morges

14. juin 2008

Camp d'été

2 - 9 août 2008

Cours de piqûres à Zurich

27 septembre 2008

Journée zurichoise d'automne

26 octobre 2008

Outres manifestations

Congrès du WFH à Istanbul

1er - 5 juin 2008

Congrès EHC à Dublin

12 - 14 septembre 2008

Week-end familial d'hémophilie dans la maison

de vacances de Würzenalp, Eigenthal (LU)

13 - 14 septembre 2008

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 Assesseurs
Bruno Bollhalder	Poststrasse 309 9622 Krinau	Tel. 071 988 23 14 bruno.bollhalder@shg.ch	Beisitzer Assesseurs
Jeannette Hostettler	15, ch.de Pétroleyles 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 Assesseurs
Dorothee Schmid Bögli	Friedlistrasse 12 3006 Bern	Tel. 031 352 81 79 dorothee.schmid@shg.ch	Beisitzerin Assesseurs
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. 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
PD 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	Register
Prof Dr. Dr. W. A. Wuillemin	HZ Luzern/Erwachsene	Tel. 041 205 51 47	Ausschuss
Geschäftsstelle/Siège administratif			
Agnes Hausheer	Untere Breitestrasse 6 8340 Hinwil	Tel. 044 977 28 68 Fax. 044 977 28 69	administration@shg.ch
Integration Handicap / SAEB <i>unentgeltlicher Rechtsdienst für Behinderte betr. Sozial- und Arbeitsrecht</i>	Bürglistrasse 11, 8002 Zürich oder Schützenweg 10, 3014 Bern	Tel. 044 201 58 26 Tel. 031 331 26 25	www.integrationhandicap.ch
<i>Service juridique pour perso- nnes handicapées touchant les assurances sociales</i>	Suisse romande: Place Grand-Saint-Jean 1, 1003 Lausanne	Tel. 021 323 33 52	
Herr Dr. Kurt Meier Rechtsanwalt SHG/Avocat A.S.H.	Langstrasse 4 8004 Zürich	Tel. 043 322 09 90	

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 Universitätsspital 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 Inselspital, Universitäts- spital Bern	031 632 21 11 den hämatologischen Dienstarzt verlangen	Poliklinik für Hämatologie Polikliniktrakt 2, Stock C Inselspital, 3010 Bern Tel. 031 632 33 01 Tel. 031 632 11 52 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 S. Fontana D. Friess P. Keller B. Mansouri V. Rigamonti M. Solenthaler
Genève				
Unité d'Hémostase Hémophilie adulte Genève	022 372 33 11 Demander le médecin de garde du Service d'Angiologie- Hémostase	Unité d'Hémostase HUG 24, rue Micheli-du-Crest 1211 Genève 14 Tél. 022 372 97 50	Prof. P. de Moerloose Philippe.deMoerloose@hcuge.ch Dr F. Boehlen Francoise.boehlen@hcuge.ch	Prof. H. Bounameaux Dr M. Righini Dr P. Fontana
Zürich				
Kinder- und Erwachsenen Hämophilie-Zentrum Zürich	044 266 71 11 Kinderspital, bitte Hämophilie- Hintergrunddienst verlangen	Kinderspital Zürich Universitäts-Kinderkliniken Steinwiesstr. 75, 8032 Zürich Tel. 044 266 71 11	PD Dr. M. Schmutz Markus.schmutz@kispi.uzh.ch Dr. M. Albisetti manuela.albisetti@kispi.uzh.ch	
	044 255 11 11 Universitätsspital, bitte hämatologischen Dienstarzt verlangen	Universitätsspital 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, Römergasse 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 PD Dr. med. M. Beck-Popovic maja.beck-popovic@chuv.ch	Dr. med. S. Fattet Dr. med. M. Diezi Dr. med. Y. Pastore
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 heinz.hengartner@kispisg.ch	Dr. H. Ubiato
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	Dr. U. Caffisch
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. Wuillemin walter.wuillemin@ksl.ch Frau Dr. med. P. Raddatz Müller pascale.raddatz@ksl.ch	Dr. M. Gregor Dr. A. Rüfer Dr. M. Redondo

