

Bulletin

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



Inhaltsverzeichnis

Sommaire

3	Editorial	4	Editorial
5	Geschäftsstelle	5	Siège social
6	Twinning	7	Jumelage
8-9	WFH Advocacy in Action Program	8-9	WFH Advocacy in Action
10	Rückblick zur Berner Tagung	10	Compte rendu de la Journée bernoise
11-13	Rückblick Herbsttagung 2010	13-15	Résumé de la Journée d'automne 2010
16-23	Twinning Eritrea	16-23	Jumelage avec la République d'Erythrée
24-25	Schweiz. Hämophileregister	26-27	Registre suisse d'hémophilie
28	Neuheiten zu den Präparaten	28	Nouveautés dans les préparations
29-30	Agenda	29-30	Agenda
31-32	Adressen	31-32	Adresses

Impressum

Bulletin N°121 April 2011

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

Herausgeber

SHG, Geschäftsstelle
Mühlbachstrasse 5, Postfach 515
9450 Altstätten

Tel. 044 977 28 68
Fax 044 977 28 69
<http://www.shg.ch>
administration@shg.ch
PC-Konto: 30-7529-3

Bürozeiten: MO/MI/DO

Gesamtverantwortung

Heike Gieche, SHG-Präsidentin

Verantwortlich für med. Beiträge:

Dr. Brigit Brand, Präsidentin der
ärztlichen Kommission SHG

Französische Übersetzungen

Nicole Honegger

Deutsche Übersetzungen

Heike Gieche

Lektorat

Texte in Deutsch: Karin Klappert
Textes français: J.-C. Besson

Redaktion: Jörg Krucker

Gestaltung: Thomas Hausheer

Redaktionsschluss Bulletin 122: 15.09.2011

Beilagen/Annexes

- Protokoll 45. Vereinsversammlung / Procès-verbal de la 45e Assemblée générale
- Einladung zur 46. Vereinsversammlung / Invitation à la 46ème Assemblée générale
- Jahresbeitrag / Cotisation annuelle

FSC-Signet

Liebe Leserinnen und Leser



Sparen ist das Motto unserer Politiker. Sei es, wenn es wie bei der IV um Hörgeräte geht, oder um Brillen und Kontaktlinsen, für welche die Versicherten bisher einen geringen Beitrag von der obligatorischen Krankenversicherung erstattet bekamen. Der Spitalkostenbeitrag wird von CHF 10.– auf CHF 15.– pro Tag erhöht. Diese Massnahme soll den Krankenversicherern helfen, rund CHF 110 Mio zu sparen, doch wird sie mit Sicherheit nicht zu einer Senkung unserer Krankenkassenprämien führen. Nicht besser sieht es mit dem Projekt der Ärztenetzwerke, der Managed Care, aus: Wer sich einem solchen Netzwerk nicht anschliessen will oder kann, weil in seiner Wohngegend vielleicht keines angeboten wird, sieht sich mit einer Erhöhung des Selbstkostenbetrags auf 15% und maximal CHF 1'000.– konfrontiert. In der Schlussbestimmung der 6a IVG-Revision ist vorgesehen, dass bereits zugesprochene Renten neu überprüft und aufgehoben werden dürfen, falls die IV-Stellen eine Wiedereingliederung als zumutbar erachten. Wen dies konkret betrifft, ist offensichtlich schwer abzuschätzen, doch scheint es mir, dass diese Regelung keine Verbesserung darstellt. Und wie immer sind von all diesen Massnahmen besonders chronisch Kranke sowie sozial Schwächere und ältere Menschen betroffen.

Was kann man da tun? Vor dem Hintergrund all dieser Sparmassnahmen möchte ich erstens ausdrücklich auf den Solidaritätsfonds der SHG hinweisen. Dieser Fonds steht primär den Mitgliedern der SHG sowie deren Angehörigen, aber darüber hinaus auch allen anderen Personen mit Blutgerinnungsstörungen in der Schweiz zur Verfügung. Auf Antrag an die Geschäftsstelle können aus dem Fonds Notsituationen überbrückt werden. Wenn Sie den Fonds in Anspruch nehmen möchten, scheuen Sie sich bitte nicht, sich an die Geschäftsstelle zu wenden, denn dieser Fonds ist für Sie da. Wir garantieren Ihnen, dass alle Anfragen und Anträge mit der grössten Vertraulichkeit behandelt werden.

Zweitens können Sie im Oktober bei Ihrem Urnengang entscheiden, wie die politische Landschaft aussehen wird. Denn unsere 246 neu zu wählenden Parlamentarier bestimmen über für uns so wichtige Themen wie die nächstens anstehende 6b IVG-Revision oder die Ratifizierung der UNO-Konvention über die Rechte von Menschen mit Behinderung.

Auch bei der SHG ist Wahljahr. Im Mai können Sie durch die Wahl des Vorstands über die Zukunft Ihrer SHG entscheiden. Vielleicht möchten Sie sich sogar für eine Mitarbeit im Vorstand zur Verfügung stellen? Oder sich an einem interessanten Projekt beteiligen? Möchten Sie Ihre Kompetenzen und/oder Ihre Zeit sinnvoll für die SHG einsetzen? Unsere Mitgliederversammlung in Altreu bietet Gelegenheit für einen Austausch. Dieser könnte bereits bei einer gemütlichen Bootsfahrt auf der Aare von Solothurn nach Altreu beginnen. Ich freue mich darauf, Sie alle am 14. Mai an der Mitgliederversammlung zu sehen. Und alle diejenigen, die sich für die Journée Romande interessieren, sind am 28. Mai im Naturschutzzentrum Champs-Pittet bei Yverdon-les-Bains herzlich willkommen. Auch auf diesen interessanten Anlass freue mich bereits.

Ich wünsche Ihnen eine gute Lektüre unseres Bulletins.

Heike Gieche

Chères lectrices, chers lecteurs,



Economiser. Telle est la devise de nos politiciens. Que ce soit sur les appareils de correction auditive à l'AI ou sur les lunettes et les lentilles de contact pour lesquels les assurés recevaient jusqu'à présent un petit remboursement de la part de l'assurance obligatoire. La participation aux frais hospitaliers va passer de Fr. 10.- à Fr. 15.- par jour. Cette mesure devrait aider les assurances maladies à économiser environ 110 millions de francs suisses. Mais, en toute certitude, elle ne conduira pas à une réduction de nos primes d'assurances maladies. Il ne semble pas que cela soit mieux avec le projet des réseaux de médecins, le Managed Care : celui ou celle qui ne veut ou ne peut pas se joindre à un tel réseau parce qu'aucune offre éventuelle n'est faite dans son quartier, se voit confronté(e) à une augmentation de la participation au frais de 15 % et à un maximum de Fr. 1 000.-. Dans l'arrêté définitif de la révision de l'AI 6a, il est prévu que des rentes déjà attribuées peuvent être réexaminées et supprimées, dans le cas où les postes AI estiment une réinsertion raisonnable. Qui cela concerne concrètement est manifestement difficile à évaluer. Il me semble cependant que cette réglementation n'apporte pas d'amélioration. Et comme toujours, ce sont les malades chroniques, les socialement faibles et les personnes âgées qui sont surtout touchés par ces mesures.

Que peut-on faire ? Cet arrière-plan de mesures d'épargne me renvoie au désir de rappeler qu'il existe le Fonds de solidarité de l'ASH. Ce Fonds s'adresse avant tout aux membres de l'ASH et à leurs familles, mais aussi à toutes les autres personnes qui souffrent en Suisse de troubles de la coagulation. Sur demande déposée au Siège social, des situations d'urgence peuvent être conciliées grâce à ce Fonds. N'hésitez pas à vous adresser au Siège social car ce Fonds existe pour vous. Nous vous garantissons que toutes les requêtes sont traitées d'une manière strictement confidentielle.

Une deuxième chose importante : en octobre, vous pourrez décider par vos votes quel aspect vous désirez donner à votre environnement politique. Car nos 246 parlementaires à élire déterminent des thèmes aussi importants que la prochaine révision de l'AI 6b ou la ratification de la convention de l'ONU sur les droits des handicapés.

A l'ASH, c'est aussi une année d'élections. Au mois de mai, vous pourrez par vos votes du Comité décider de l'avenir de l'ASH. Peut-être aimeriez-vous même collaborer au travail du Comité, ou participer à un projet intéressant. Désirez-vous engager vos compétences et / ou votre temps pour l'ASH? Notre assemblée de membres à Altreu offre l'occasion d'un échange. Elle pourrait commencer par une agréable promenade en bateau sur l'Aare, de Soleure à Altreu. Je me réjouis de vous rencontrer tous et toutes le 14 mai à l'assemblée des membres. Et, tous ceux et toutes celles qui s'intéressent à la Journée romande sont cordialement bienvenus le 28 mai au centre de protection de la nature de Champs-Pittet près d'Yverdon. Je me réjouis déjà beaucoup de cette manifestation.

Je vous souhaite une agréable lecture de notre bulletin.

Bien à vous
Heike Gieche

Neuer Leiter der Geschäftsstelle

Jörg Krucker

Nun bin ich bereits seit gut 3 Monaten in meiner neuen Aufgabe als Geschäftsstellenleiter der SHG. Um es vorweg zu sagen: Die Arbeit gefällt mir sehr gut und ich habe meine Entscheidung bisher nicht bereut. Der Job beinhaltet sehr vielfältige Aspekte aus dem Berufsleben und ermöglicht mir ein weitgehend selbständiges Arbeiten. Trotzdem ist der Geschäftsstellenleiter kein Einzelgänger, er ist Teil bzw. rechte Hand des Vorstands und somit in ein Team eingebunden.

Mein Arbeitsplatz ist Schnittstelle für die unterschiedlichsten personellen, organisatorischen, finanziellen, planerischen und medi-

zinischen Belange im Umfeld der SHG. Diese Aufgabe ist herausfordernd und braucht, wie ich nun feststellen konnte, eine gewisse Zeit der Einarbeitung. Zum Glück darf ich weiterhin auf das grosse Wissen und die Erfahrung meiner Vorgängerin, Agnes Hausheer, zurückgreifen.

Dank der Grosszügigkeit des Vermieters meines Büros darf mir Nira, ein Golden-Retriever-Weibchen, bei der Arbeit Gesellschaft leisten. Also eine echte Win-Win-Situation: Sie ist nicht alleine zu Hause und ich nicht alleine im Büro!



Nouvelle direction du Siège social de l'A. S. H.

Cela fait maintenant bien trois mois que je remplis ma nouvelle tâche de directeur du Siège social de l'ASH. Je dois dire tout d'abord que le travail me plaît. Jusqu'à présent, je ne regrette pas ma décision. Mes tâches couvrent des aspects très diversifiés de la vie professionnelle et me permettent amplement de travailler de manière indépendante. Je dois toutefois rappeler que le directeur du Siège social n'est pas un solitaire. Il est en partie relié au Comité, autant dire qu'il est le bras droit d'une équipe.

Mon poste de travail est à l'intersection d'intérêts très différents qui concernent l'environnement de l'ASH. Il y a les intérêts perso-

nnels, organisationnels, financiers, planétaires et médicaux. Cette tâche est un vrai défi. Comme j'ai pu le remarquer, elle requiert un certain temps d'initiation. Je peux heureusement continuer à compter sur le grand savoir et la vaste expérience de mon prédécesseur, Agnès Hausheer.

Grâce à la générosité du loueur de mon bureau, ma chienne Nira, une golden retriever, peut me tenir compagnie pendant mon travail. C'est une double victoire : elle n'est pas seule à la maison et je ne suis pas seul au bureau !

Twining – Was ist das, wie geht das?

Weltweit sind rund 400'000 Menschen von Hämophilie betroffen. 75% haben keinen oder nur ungenügenden Zugang zu Gerinnungspräparaten. Mit Hilfe von Gerinnungspräparaten und angemessener Behandlung ist ein gutes Leben möglich. Ohne Behandlung dagegen führt Hämophilie zu lähmenden Schmerzen, schweren Gelenkschäden, Behinderungen und zum Tod.

Eines der wichtigsten Ziele der World Federation of Hemophilia (WFH), der Dachorganisation von mittlerweile 118 nationalen Hämophilie-Gesellschaften, besteht darin, allen Menschen mit Gerinnungsstörungen Zugang zu Präparaten und Behandlung zu verschaffen.

Dabei können Twinning oder Partnerschaftsprogramme helfen, denn in vielen Ländern sind die nationalen Hämophilie-Gesellschaften die Hauptakteure bei der Verbesserung der Behandlungsmöglichkeiten. Aufstrebende Hämophilie-Gesellschaften können durch ein Twining mit einer etablierten Hämophilie-Gesellschaft gestärkt werden und in ihrem Land einiges in Bewegung setzen. Umgekehrt können etablierte Hämophilie-Gesellschaften von dem Twining profitieren, denn sie lernen vieles über das fremde Land und die völlig anderen Lebensbedingungen der Menschen, die dort mit ihrer Krankheit fertig werden müssen.

Es gibt zwei Arten von Twinning: partnerschaftliche Zusammenarbeit zwischen einer aufstrebenden und einer etablierten Patientenorganisation (Hemophilia organization twinning, HOT), und die Zusammenarbeit zwischen zwei Behandlungszentren (Hemophilia treatment centres twinning, HTC), wie zwischen Zürich und Asmara (Eritrea) oder zwischen Genf und Yaoundé (Kamerun). Ich möchte vor allem über die HOT informieren. Ein HOT ist eine offizielle wechselseitige Beziehung. Offiziell deshalb, da beide Organisationen ein mündliches oder schriftliches Abkommen über das Projekt treffen müssen. Wechselseitig deshalb, da beide Organisationen zusammenarbeiten, Informationen austauschen und nach dem Twining besser dastehen als vorher.

Etablierte Hämophilie-Gesellschaften verfügen über Wissen, Erfahrung und Ressourcen. Ein Austausch kann aufstrebende Hämophilie-Gesellschaften dabei unterstützen, ein Leistungsniveau zu erreichen, das direkt den betroffenen Menschen im Lande zugutekommt. Dieser Wissens- und Erfahrungsaustausch kann in Bereichen wie Interessensvertretung, Vereinsverwaltung, Fundraising oder Öffentlichkeitsarbeit stattfinden.

Zu den Aktivitäten eines Twinning-Programms gehören

- Besuche: Bei einem ersten assessment visit (Einschätzungsbesuch) lernen sich die Twining-Partner kennen, sammeln Informationen und bewerten die Lage. Erst nach diesem Einschätzungsbesuch wird ein Antrag an die WFH gestellt und ein Aktionsplan erarbeitet.

- Trainings oder Schulungen sind ausgezeichnete Gelegenheiten, Wissen, Werte und Kompetenzen weiterzugeben.

Ein Twining kann Beziehungen aufbauen, neue Herausforderungen bieten, Solidarität fördern, Horizonte erweitern, beim Aufbau einer globalen Bewegung mithelfen.

Die WFH unterstützt Twinning: Sie hilft bei der Suche nach dem idealen Twining-Partner, sie unterstützt jedes Twining mit US\$ 1'500 pro Jahr, sie bietet ausserdem Fördermittel für spezielle Projekte bis zu US\$ 8'000 sowie für den Einschätzungsbesuch. Sie stellt Informationsmaterial, Leitlinien, Infos zu Aktionsplänen und Auswertungsbögen zur Verfügung. An Twining-Treffen, die von der WFH regelmässig organisiert werden, können sich erfahrene und zukünftige Partner austauschen und von ihren Erfahrungen lernen, denn die Probleme gleichen sich häufig. Die WFH bietet ebenfalls individuelle Hilfe für jedes Twining an, denn in den verschiedenen Regionen der Welt stehen die WFH-Twining-Beauftragten zur Verfügung und begleiten die Partner, z.B. auch zu den Einschätzungsbesuchen.

Die WFH begann 1994 mit ihrem Twining-Programm und unterstützte bislang 149 Twinning, u.a. auch das HOT zwischen der SHG und der Libanesischen Hämophilie-Gesellschaft. Zurzeit gibt es 32 Twining-Partner in 41 Ländern. Ein Twining dauert im Prinzip drei Jahre, kann aber verlängert werden.

Seit 2010 besteht das Twining zwischen den Behandlungszentren Genf und Yaoundé (Kamerun), über das wir bereits häufig berichtet haben. Im Februar wurde es von der WFH mit dem Preis «HTC Twin of the year» ausgezeichnet. Dies ist eine schöne Anerkennung für all die Arbeit, die von Genf aus unter der Leitung von Professor Philippe de Moerloose in diesem ersten Jahr bereits geleistet wurde. Der Spendenerlös für den Familienplaner war im vorigen Jahr dafür vorgesehen, den betroffenen Kamerunern die Fahrt in die Hauptstadt Yaoundé und den Aufenthalt dort mitzufinanzieren, damit sie sich diagnostizieren lassen können und Informationen, Hilfe und Unterstützung bekommen. Rund Fr. 8'300.– konnten für dieses Projekt überwiesen werden, und das ist fantastisch!

Und wir könnten noch mehr tun, wenn wir ein Twining mit der kamerunischen Hämophilie-Gesellschaft beginnen würden. Zurzeit fehlen uns im Vorstand dafür die Kapazitäten, doch wir geben die Hoffnung nicht auf, dass wir auch ausserhalb des Vorstands, in den Reihen unserer Mitglieder, engagierte Personen finden, die ein solches Projekt übernehmen möchten. Es wäre ein grossartiges Signal der Solidarität in einer Welt, die in diesen Wochen von so viel Leid geprägt ist.

Le jumelage, c'est quoi et comment cela fonctionne-t-il ?

A l'échelle planétaire, on compte environ 400 000 personnes touchées par l'hémophilie. 75 % de ces hémophiles n'ont pas accès aux préparations coagulantes ou n'y ont qu'un accès insuffisant. Grâce aux préparations coagulantes et à un traitement approprié, il est possible de vivre une vie de qualité. En revanche, lorsque le traitement manque, l'hémophilie conduit à des douleurs paralysantes, des troubles articulaires graves, des handicaps et, pour finir, à la mort.

Un des principaux objectifs de la World Federation of Hemophilia (WFH), l'organisation faitière d'actuellement 118 associations nationales d'hémophiles, consiste à permettre à toutes les personnes souffrant de troubles de la coagulation d'avoir accès aux préparations et aux traitements.

C'est en ce sens que les jumelages ou les programmes de partenariat peuvent aider. Car, dans de nombreux pays, les associations nationales d'hémophiles sont les principaux acteurs dans l'amélioration des possibilités de traitement. Des associations d'hémophiles en plein développement peuvent être renforcées par le jumelage avec une association d'hémophilie établie et faire évoluer les choses dans leur pays. Inversement, les associations établies d'hémophiles peuvent profiter du jumelage, dans la mesure où elles apprennent beaucoup sur le pays étranger et sur les conditions de vie complètement différentes de personnes qui doivent venir à bout de leur maladie.

Il existe deux formes de jumelages : la collaboration en partenariat entre une association en plein développement et une organisation établie de patients (Hemophilia organization Twinning, HOT) et la collaboration entre deux centres de traitement (Hemophilia treatment centres twinning, HTC). Cette deuxième forme a été appliquée lors du jumelage des centres de Zurich et d'Asmara (République d'Erythrée) ou du jumelage entre les centres de Genève et de Yaoundé (Cameroun). J'aimerais surtout m'attarder sur la forme dite HOT.

Une HOT est une relation officielle et réciproque. Officielle, parce que les deux organisations doivent conclure un accord oral ou écrit sur le projet. Réciproque, parce que les deux organisations collaborent entre elles, échangent des informations et vont mieux qu'avant après le jumelage. Les associations

établies d'hémophiles disposent d'un savoir, d'une expérience et de ressources. Un échange peut soutenir les associations d'hémophiles en plein développement à atteindre un niveau de rendement qui profite directement aux personnes concernées du pays. Cet échange de savoir et d'expériences peut avoir lieu dans des domaines comme la représentation d'intérêts, l'administration de l'association, la levée de fonds ou la vie publique et la publicité.

Les activités d'un programme de jumelage sont les suivantes :

- visites : lors d'une première visite d'évaluation, les partenaires de jumelage apprennent à se connaître, collectent les informations et évaluent la situation. Ce n'est qu'après cela qu'une proposition est faite à la WFH et qu'un plan d'action est élaboré.
- Entraînement et formations constituent des occasions idéales pour transmettre du savoir, des valeurs et des compétences.

Un jumelage peut permettre de créer des relations, de lancer de nouveaux défis, d'encourager la solidarité, d'élargir les horizons, lors de la mise sur pied d'un mouvement global.



La WFH soutient les jumelages : elle aide à trouver le partenaire de jumelage idéal, elle soutient chaque jumelage avec une somme de US\$ 1 500 par an. La WFH offre en outre des moyens de transports en vue de projets spéciaux jusqu'à concurrence de US\$ 8 000 ainsi que de la visite d'évaluation. Elle met à disposition du matériel d'information, des lignes directrices, des informations sur les plans d'action et les feuilles d'évaluation. Lors des rencontres de jumelage qui sont organisées régulièrement par la WFH, de futurs partenaires expérimentés peuvent échanger leurs expériences et apprendre par là, car les problèmes sont souvent identiques. La WFH offre également une aide individuelle à chaque jumelage car des mandats de jumelage WFH sont à disposition dans toutes les régions du monde et accompagnent les partenaires, p. ex., aux visites d'évaluation.

C'est en 1994 que la WFH a démarré ses programmes de jumelages. Depuis lors elle soutient 149 jumelages, entre autres, la HOT entre l'A. S. H. et l'Association libanaise des hémophiles. Actuellement, il existe 32 partenaires de jumelages dans 41 pays. Un jumelage dure en principe deux ans. Il peut être toutefois prolongé.

Depuis 2010, il existe un jumelage entre les centres de traitement de Genève et de Yaoundé (Cameroun). Nous en avons souvent parlé. En février, la WFH lui a décerné le Prix de « HTC Twin of the year ». C'est une belle reconnaissance pour tout le travail déjà accompli par le centre de Genève, sous la direction du Professeur Philippe de Moerloose, pendant cette première année. Le produit de dons pour le plan familial avait été prévu l'année précédente, afin que les Camerounais concernés puissent effectuer le voyage dans la capitale de Yaoundé et y financer leur séjour. Le but étant qu'ils soient diagnostiqués et qu'ils reçoivent des informations, de l'aide et du soutien. Environ Fr. 8 300.– ont pu être versés pour ce projet, ce qui est fantastique !

Nous pourrions faire encore plus si nous démarrions un jumelage avec l'Association camerounaise des hémophiles. Actuellement, des capacités nous manquent au Comité. Mais nous ne renonçons pas à l'espoir de trouver des personnes engagées en dehors du Comité, parmi nos membres par exemple, qui aimeraient éventuellement répondre à un tel projet. Ce serait un signal de solidarité formidable dans un monde où il y a tant de souffrance depuis quelques semaines.

Advocacy in Action Program

Lino Hostettler

Die World Federation of Hemophilia (WFH) führte im Dezember 2010 einen Workshop für Vorstandsmitglieder nationaler Hämophilie Organisationen durch. Die Präsidentin der SHG Heike Gieche und ich, Lino Hostettler, Vorstandsmitglied, nahmen an diesem interessanten Workshop in London teil.

Der erste thematische und geografische Workshop der WFH, unter dem Namen Advocacy in Action (zu Deutsch etwa «Aktive Interessensvertretung»), fand in London statt. Vierzehn Vorstandsmitglieder aus acht west- und zentraleuropäischen nationalen Hämophilieorganisationen (Albanien, Tschechien, Lettland, Portugal, Rumänien, Serbien, England und die Schweiz) nahmen in London an einem eineinhalb-tägigen Workshop teil. Das Thema lautete: «Statistische Erhebung von Daten und deren erfolgreiche Benützung in einem schwierigen wirtschaftlichen Umfeld». Die Hauptziele dieses Workshops waren:

- Lernen, wie man Daten (z. B. aus Umfragen, Forschungen etc.) sammelt, diese richtig verarbeitet und präsentiert, um sie zum Erhalt des Pflegestandards bei Gerinnungsstörungen zu benützen.
- Sensibilisierung der Teilnehmenden über die potentiellen Gefahren der globalen wirtschaftlichen Rezession, welche den west- und zentraleuropäischen Hämophilieorganisationen gegenüberstehen oder noch gegenüberstehen können.
- Unterstützung der Teilnehmer dabei, dass sie aktiv zu einer Interessensvertretung der Hämophiliegesellschaft national wie auch international beitragen.
- Jede Hämophiliegesellschaft in der Entwicklung einer spezifischen Interessensvertretung zu unterstützen.

Der Workshop in London beinhaltete einen Mix aus kurzen Vorträgen, kleinen Gruppenübungen und Fallstudien sowie Präsentationen der einzelnen Vertreter der Hämophiliegesellschaften. Wir machten ein Brainstorming über die Bedrohungen und Herausforderungen bezüglich der Situation der Hämophilie in unseren einzelnen Ländern. Wir besprachen die Wichtigkeit, Daten zu erheben, zu analysieren und der Öff-



Advocacy in Action

fentlichkeit zu unterbreiten, damit wir gewappnet sind, als starke Interessensvertreter für unsere Organisation dazustehen. Durch die Analyse von fiktiven Fallstudien erlernten wir die Wichtigkeit der korrekten Interpretation der Daten, die uns bei einer möglichen Kampagne hilfreich sein können.

Wir als Vertreter der Schweizerischen Hämophilie Gesellschaft stellten fest, dass bei uns in der Schweiz eine sehr gute Versorgung bezüglich der Hämophilie gewährleistet ist. Im Vergleich zu den anderen teilnehmenden Ländern haben wir mit ganz anderen Problemen zu kämpfen. Nun ist es aber auch bei uns nicht auszuschliessen, dass sich eines Tages die eine oder andere Situation ändert. Wir sind dankbar, dass wir an diesem Programm teilnehmen konnten und nun für eine allfällige grössere Herausforderung, die auf uns zukommen könnte, gut vorbereitet sind.

La World Federation of Hemophilia (WFH) a organisé en décembre 2010 un atelier destiné aux membres des Comités des organisations nationales d'hémophilie. Avec la Présidente de l'ASH, Heike Gieche, j'ai participé en tant que membre du Comité à cet atelier intéressant. Je suis Lino Hostettler.

C'était le premier atelier thématique et géographique de la WFH. Il a eu lieu à Londres sous le nom de « Advocacy in Action » (en français « représentation active des intérêts »). Cet atelier d'une journée et demie a eu lieu à Londres. Les membres des Comités d'organisations nationales d'hémophilie de huit pays d'Europe de l'Ouest et d'Europe centrale (Albanie, République tchèque, Lettonie, Portugal, Serbie, Angleterre et Suisse) y participaient. Le thème de cet atelier était : « Sondage statistique de données et leur utilisation performante dans un environnement économique difficile ». Les principaux objectifs de cet atelier étaient les suivants :

- apprendre à réunir des données (p. ex. issues d'enquêtes, d'études, etc.), les traiter de manière pertinente et les présenter de manière à pouvoir les utiliser, dans le but d'obtenir un standard de soins lors de troubles de la coagulation.
- Sensibilisation des participants aux risques potentiels de la récession économique globale auxquels sont confrontés les organisations d'hémophilie de l'Europe de l'Ouest et de l'Europe centrale ou qui peuvent l'être.
- Soutien des participants à rester actifs dans la représentation des intérêts de leur organisation nationale d'hémophilie et dans celle des intérêts internationaux.
- Soutenir chaque organisation d'hémophiles dans le développement d'une représentation spécifique des intérêts.

L'atelier à Londres était organisé selon un mélange de brefs exposés, d'exercices en petits groupes et d'études de cas. L'atelier a également donné lieu à des présentations des différents représentants d'associations d'hémophilie. Nous avons fait un brainstorming sur les menaces et les défis relatifs à la situation de l'hémophilie dans nos différents pays. Nous avons parlé de l'importance à donner au relevé de données, à leur analyse et à leur présentation au public, de manière à être équipés, lorsque nous voulons représenter de manière pertinente les intérêts de notre organisation. Grâce à l'analyse d'études de cas fictives, nous avons appris à mesurer l'importance d'une interprétation correcte des données, laquelle peut nous être précieuse lors d'une éventuelle campagne.

En tant que représentants de l'Association suisse des hémophiles, nous avons pu constater que nous jouissons en Suisse d'une excellente qualité de soins en ce qui concerne l'hémophilie. En comparaison des autres pays participants, nous avons à lutter contre de tout autres problèmes. Il n'est toutefois pas à exclure qu'un jour ou l'autre une situation quelconque se modifie chez nous aussi. Nous sommes reconnaissants d'avoir pu participer à ce programme. Nous nous sentons maintenant bien préparés à relever, le cas échéant, un défi plus important qui pourrait nous être lancé.



Rückblick zur Berner Tagung

Jörg Krucker

Compte rendu de la Journée bernoise

Die Berner Tagung fand dieses Jahr zum ersten Mal auf dem Gurten, dem Hausberg von Bern, statt. Glücklicherweise spielte das Wetter bestens mit in Form von strahlendem Sonnenschein.

Auf die Einladung meldeten sich insgesamt 35 Personen, davon 13 Kinder und Jugendliche, das jüngste gerade mal 4 Jahre alt. Am Sonntagmorgen trafen die Teilnehmenden ab 10.30 Uhr nach und nach im Restaurant Gurten – Park im Grünen ein, und schon bald entwickelten sich angeregte Gespräche. Viele der Anwesenden kannten sich bereits von vorangehenden Treffen.

Nach dem feinen und reichhaltigen Brunch leitete Dr. Rainer Kobelt zum Workshop über, welcher diesmal das Thema «Freundschaften» beinhaltete. Kinder/Jugendliche sowie die Erwachsenen diskutierten anschliessend separat über das Thema. Sie machten sich u.a. Gedanken darüber, was eigentlich einen echten Freund auszeichnet, ob für einen Hämophilen Freundschaft einen anderen Stellenwert hat usw. Es war erstaunlich festzustellen, dass sich die jungen Hämophilen schon sehr differenziert Gedanken über Freundschaften gemacht haben.

Der 2. Teil des Nachmittags war der richtigen Dosierung der Faktorgabe gewidmet. Dr. Kobelt zeigte ausführlich, welche Überlegungen einer situativ angepassten Faktorgabe zu Grunde liegen. Im Zweifelsfalle sei es ratsam, den behandelnden Arzt anzufragen, um evtl. langwierige Komplikationen vorzubeugen. Im Anschluss wurde die Möglichkeit, Dr. Kobelt Fragen zur Hämophilie zu stellen, rege benutzt.

Die Reaktionen der Anwesenden haben klar gezeigt, dass die Art der Durchführung und die Örtlichkeiten sehr gut angekommen sind. Es dürfte demnach nicht die letzte Berner Tagung auf dem Gurten gewesen sein.

Pour la première fois cette année, la Journée bernoise a eu lieu au Gurten, sur les hauts de la ville de Berne. Le temps était heureusement avec nous et le soleil était rayonnant.

35 personnes ont répondu à l'invitation. Parmi les participants, il y avait 13 enfants et adolescents, le plus jeune venait d'avoir 4 ans. Le dimanche matin, on a vu les premiers arrivants s'annoncer peu à peu à partir de 10 h30. Nous nous sommes retrouvés dans le restaurant Gurten qui a un parc de verdure. A peine arrivés, les participants étaient pris par leurs conversations animées. Ils étaient nombreux à se connaître depuis la rencontre précédente.

Après un brunch délicieux et copieux, Dr. Rainer Kobelt nous a entraînés vers l'atelier qui avait cette fois pour thème « Amitiés ». Après l'atelier, les enfants, les adolescents et les adultes ont discuté séparément sur ce thème. Des idées ont pu entre autres se dégager sur le sens de l'amitié : qu'est-ce qui caractérise un véritable ami ? La question était aussi de savoir si l'amitié avait une autre valeur pour un hémophile, etc.. Il était étonnant de constater à quel point les jeunes hémophiles pouvaient déjà penser de manière très différenciée sur l'amitié.

La deuxième partie de l'après-midi était consacrée à l'administration de la dose exacte de facteur. Dr. Kobelt a montré en détails ce à quoi on devait réfléchir pour que l'administration du facteur soit adaptée à la situation. En cas de doute, il était recommandé de faire appel au médecin traitant, afin de prévenir d'éventuelles complications pénibles. Pour finir, les participants ont pu poser toutes sortes de questions au Dr. Kobelt.

Les réactions des participants ont clairement montré que l'organisation et l'emplacement de cette journée avaient beaucoup plu. Cette journée bernoise ne sera donc probablement pas la dernière à se dérouler sur le Gurten.



Herbsttagung 2010

Übergewicht und Adipositas: behandelbare Erkrankungen

PD Dr. Kaspar Berneis

Die Erfahrung zeigt, dass Diäten dann erfolgreich sind, wenn sie zu einer Verhaltensänderung führen. Strenge Diäten bewirken zwar einen raschen Gewichtsverlust, führen jedoch selten zu einer bleibenden Verhaltensänderung, so dass ich diesbezüglich abrate. Ich empfehle Schritt für Schritt vorzugehen. Mit gewissen einfachen Massnahmen kann begonnen werden, um dann schrittweise ausgebaut zu werden.

Folgende Empfehlungen halte ich für sinnvoll:

- 1) Realistische Zielsetzung: Langsame Gewichtsabnahme von 1/2 bis 1kg/Monat
- 2) 3 feste Mahlzeiten, KEINE Zwischenmahlzeiten
- 3) Verzicht auf Süssigkeiten und Softdrinks
- 4) Reduktion der Kohlenhydrate um 20-30%
- 5) Körperliche Aktivität: 2 Mal täglich
- 6) Versuch mit Quellmitteln vor den Mahlzeiten
- 7) Zusätzliche Massnahmen, welche die Thermogenese steigern (z.B. Katechine in Form von Grüntee, Capsaicin usw.)

Mit dieser modifizierten Diät sind meines Erachtens die Erfolgchancen, eine längerfristige Gewichtsabnahme zu erreichen recht hoch. Einige der Empfehlungen können je nach Ansprechen noch ausgebaut werden. Eine Reduktion der Kohlenhydrate und Gewichtsabnahme sollte die Stoffwechselkontrolle deutlich verbessern.

Alle Mikro- und Makronährstoffe können durch eine natürliche ausgewogene Ernährung aufgenommen werden. Gewisse Nährstoffe sind bei einseitiger Ernährung jedoch besonders gefährdet: Dies sind insbesondere Kalzium, Eisen und Vitamin D.

Betreffend Vitamin D ist wichtig zu wissen, dass es in hohem Masse neben dem bekannten Lebertran im Fisch (v.a. Lachs und Sardinen), in mittlerem Masse in Pilzen, Eiern und Fleisch und weniger, aber wegen der zugeführten Mengen dennoch wichtig, in Milch, Butter und Käseprodukten enthalten ist.

Betreffend Eisen ist es wichtig zu wissen, dass es in pflanzlichen Lebensmitteln wie Vollkornprodukten, Nüssen, Bohnen, Petersilie und anderen enthalten ist; zudem in Fleischsorten wie Wurst und Leber. Auch Zimt, Ingwer und Amaranth (in Kindernahrung!) enthält viel Eisen. Bohnen enthalten entsprechend ihres Energiegehaltes zirka 5-mal mehr Eisen als Rindfleisch. Also ein paar Bohnen oder Sojasprossen auf die Zwischenmahlzeit: ein idealer Eisenlieferant!

Betreffend Kalzium ist es wichtig zu wissen: Säuren aus Früchten und Vitamin C steigern die Resorption von Kalzium. Kalziumreich sind Milchprodukte, je härter der Käse, desto mehr Kalzium! Ebenfalls reich an Kalzium sind Gemüse wie beispielsweise Brokkoli, Lauch, Sojasprossen und Kohl.

Lebenserwartung und neue Behandlungsmöglichkeiten

Dr. Brigit Brand

Behandlung bis 2010

Betrachtet man Patienten mit schwerer Hämophilie mit verschiedenen Jahrgängen ist leicht zu erkennen, wie die kontinuierlich verbesserte Behandlung die körperlichen Behinderungen reduzieren und für die ganz Jungen nahezu vermeiden konnte. Die Möglichkeiten körperlicher Aktivität, ob beruflich oder in der Freizeit, sind heute komplett verschieden. Während Sport in den 70er Jahren für den schweren Hämophilen noch bedeutete, als Zuschauer am Strassenrand die Velofahrer der Tour de Suisse vorbeiziehen zu sehen, sind heute viele Sportarten (aber nicht alle!) möglich. Nicht nur die Verfügbarkeit der Präparate, auch die Anwendung hat sich dramatisch verändert. Das Foto (von W. Lutz) aus einem Hämophilie-Lager von 1972, wo noch Flaschen an einer Stange hängen, löste Lachen bei den Zuhörern der Herbsttagung aus. Entscheidend in der Entwicklung war aber in erster Linie die Verbesserung der Sicherheit (Tabelle 1). Bis heute gibt es keinen Nachweis einer Übertragung von Prionen durch Gerinnungsfaktoren. Auch wenn das Prionenrisiko theoretisch nicht mit allerletzter Sicherheit ausgeschlossen werden kann, darf das Risiko als unbedeutend bewertet werden.

Erfreulicherweise können die Statistiken mehrerer Länder eine steigende Lebenserwartung von Personen mit Hämophilie dokumentieren. Die milden und mittelschweren Formen erreichen



Tabelle 1

1964	Kryopräzipitate
1970	Lyophilisierte Konzentrate
1971	Heim-Selbstbehandlung, Prophylaxe
1975/78	Hepatitis-B-Testung, FEIBA
1982	AIDS, Faktor IX Gen kloniert
1983	Erste Virusinaktivierungsverfahren
1984	HIV isoliert, Faktor VIII Gen kloniert
1985	Anti-HIV-Testung
1987	Virussichere Präparate
1992	Rekombinante FVIII
1996	Rekombinante FVII
1997	Rekombinante FIX
2004	FVIII ohne menschliche/tierische Eiweisse
2000–2005	Geneherapie am Menschen

in Holland, England und USA praktisch das Alter der Allgemeinbevölkerung (74-77 Jahre), während die Patienten mit schwerer Hämophilie nur 60-65 Jahre erreichen. Berücksichtigt man aber ausschliesslich HIV-negative Männer mit Hämophilie findet man in Holland auch bei schwerer Hämophilie eine nahezu identische Lebenserwartung. Eindrücklich ist, dass immer noch 10% der Hämophilie-Patienten an Blutungen sterben. Nach HIV- und HCV- assoziierten Erkrankungen kommen aber gemäss den holländischen Statistiken mit 17% die Kreislauferkrankungen an dritter Stelle, gerade knapp vor den Tumorerkrankungen (15%). Da andere Länder Ähnliches beobachten, hat sich das Augenmerk der Behandlung älterer Hämophiler zu einem neuen Fokus in der Hämophiliebehandlung entwickelt. Das Thema «aging haemophilia» nimmt an Kongressen und in der Literatur immer mehr Platz ein. Das Risiko eines Herzinfarktes bei Hämophilen hat kontroverse Resultate gezeigt. Die altersspezifische Todesrate, verglichen mit der Normalbevölkerung, liegt deutlich tiefer, hingegen zeigen neuere Untersuchungen, dass bei Entwicklung einer Koronararterienstenose nicht zwischen Personen mit oder ohne Hämophilie unterschieden wird.

Dabei scheint das Vorliegen der klassischen Risikofaktoren für Gefässerkrankungen von entscheidender Bedeutung zu sein. Hoher Blutdruck und Nierenerkrankungen sind möglicherweise sogar etwas häufiger bei Personen

mit Hämophilie. Diese Erkenntnisse beeinflussen die Betreuung insofern, als nun der Überwachung, Früherkennung und einer allfälligen Behandlung der Risikofaktoren für Herz-Kreislauf-Erkrankungen wie Übergewicht, hoher Blutdruck, Diabetes, hohe Blutfette und Cholesterin mehr Bedeutung zugemessen wird. Hypertonie ist gerade auch wichtig im Zusammenhang mit dem Hirnblutungsrisiko, das mit zunehmendem Alter eventuell wieder steigt. Die Schweiz ist hier gegenüber anderen Ländern möglicherweise etwas begünstigt, in dem viele eher ältere Hämophile noch einen Hausarzt haben und nicht ausschliesslich durch Hämophiliezentren betreut werden.

Behandlung in Zukunft

Nachdem ein sehr hoher Qualitätsstandard bezüglich Infektionssicherheit erreicht ist, bleibt als wichtiges Risiko die Entwicklung eines Hemmkörpers gegen Faktor VIII oder IX. Aufgrund intensiver Forschung versteht man zwar immer mehr die beeinflussenden, angeborenen Faktoren und äusseren Einflüsse, aber es gibt

(noch) kein Patientrezept zur Vermeidung einer Hemmkörperentwicklung. Das höchste Risiko zur Entwicklung eines Hemmkörpers besteht während der ersten 20 Anwendungen des Faktors VIII/IX. Eine deutsche Behandlungsgruppe um Prof. Au-

Tabelle 2

Grenzen	Möglichkeiten
Kurze Halbwertszeit (jeden 2.-3. Tag)	Direkte oder indirekte Verlängerung der Halbwertszeit
Entwicklung von Hemmkörper (bei 15-30%)	Verminderte Immunogenizität der FVIII Moleküle
Bereitstellung und Kosten Nur 30% haben Zugang	Verbesserte (effizientere) Herstellungsprozesse
Notwendigkeit der intravenösen Applikation (Kleinkinder, alte Menschen)	Hochkonzentrierte Produkte, sc.

erswald hat in einem Pilotprojekt bei den ersten 20-50 Behandlungen ein neues Prophylaxeschema angewendet, mit dem Ziel, eine Toleranz zu erreichen und sogenannte «Gefahrensignale» zu vermeiden. Dabei wird früh resp. bei den ersten (Weichteil-) Blutungen mit einer kleinen Dosis 1x/Woche begonnen und abhängig von Blutungen auf 2x/Woche gesteigert, bei Auftreten schwerer (Gelenks-) Blutungen auf 3x/Woche. Im Gegensatz zur Standardgruppe, die meistens zum Zeitpunkt des Prophylaxestarts bereits mehr Einzelbehandlungen hatte und älter war, sind unter diesem neuen Behandlungsschema deutlich weniger Inhibitoren

Tabelle 3

Methode	Beispiel	Verfahren	Vorteil
Verpackung/Mikrosphäre	PEG-Lipsomen	Verpackung in pegylierte Liposomen	Unverändertes Protein
Chemische Modifikation	Sialylierung	Kovalente Verknüpfung mit Polysialinsäure	
Chemische Modifikation	PEGylierung	Kovalente Verknüpfung mit Polyethylenglycol	Etablierte Technik bei Medikamenten (z.B. PEGIntron®)
Genetische Modifikation	Mutation	Austausch von Aminosäuren veränderte Eigenschaften	
Fusion mit langlebigen Träger	Fusionsprotein	Fusion mit Albumin Immunglobulin Fc Fragment	Etablierte Technik, Potential für längste Halbwertszeit, definierte Produkte (z.B. Enbrel®)

aufgetreten. Die Beobachtungszeit ist allerdings noch kurz, aber die ersten Erfahrungen sehen vielversprechend aus.

Eine hohe Beachtung hat 2007 die Publikation der randomisierten Studie von M. Manco-Johnson gefunden. Sie konnte endlich zeigen, was man schon lange postuliert hatte, nämlich dass Gelenkschäden durch eine konsequente Prophylaxe massgeblich reduziert bis praktisch verhindert werden können. Die Herausforderung bleibt eine konsequente Adhärenz zur Prophylaxe. Dies ist gerade in der Adoleszenz, die mit Berufswahl, Verselbständigung etc. genug andere Herausforderungen mit sich bringt, nicht immer einfach.

Prophylaxe ist somit für die Gelenke und möglicherweise auch zur Vermeidung von Hemmkörpern wichtig. Prophylaxe bedeutet aber auch häufige Venenpunktionen und Unannehmlichkeiten (s. Tabelle 2).

Auf eine Gentherapie, die einzige mögliche «Heilung», nach der schon lange geforscht wird, müssen wir wohl noch länger warten. Umso erfreulicher ist die lebhaftere Entwicklung der letzten 2 Jahre von neuen Hämophilie-Präparaten mit verbesserten Eigenschaften, insbesondere einer Verlängerung der Halbwertszeit. Mehrere Pharmafirmen verfolgen verschiedene Ansätze, was die Entwicklung sicher vorantreibt und Spannung verspricht (Tabelle 3). Die meisten Präparate stecken noch in den Kinderschuhen (bedeutet Phase 1 bei Studien zur Sicherheit und Untersuchung der Pharmakokinetik). Einzelne Studien stehen aber auch in der Schweiz für eine Teilnahme offen. Welches Prinzip am meisten Erfolg haben wird, kann noch nicht gesagt werden. Hingegen zeichnet sich ab, dass die Verlängerung der Halbwertszeit beim Faktor IX (4-5fach) Erfolg versprechender ist als beim Faktor VIII (1.5-2fach). Bisher haben sich keine Sicherheitsbedenken gezeigt, wobei naturgemäss keine längeren Beobachtungszeiten vorliegen. Gerade bei der Hämophiliebehandlung, die ja lebenslang fortgesetzt werden muss, sind diese Aspekte aber auch wichtig. Wir sind alle gespannt, ob mit diesen Präparaten die Prophylaxe vereinfacht werden kann.

Résumé de la Journée d'automne

Excès pondéral et adiposité : maladies soignables

PD Dr. Kaspar Berneis

L'expérience montre que les régimes ont du succès, pour autant qu'ils conduisent à un changement de comportement. Certes, les régimes sévères entraînent une rapide perte de poids. Mais ils sont rarement conjugués avec un changement stable de comportement. C'est la raison pour laquelle je les déconseille. Je recommande plutôt d'avancer pas à pas. Certaines mesures simples permettent de démarrer une perte de poids progressive.

Voici quelques recommandations judicieuses :

- 1) Un objectif réaliste : lente perte de poids de 1/2 kg à 2 kg par mois.
- 2) Trois repas complets par jour ; PAS DE repas intermédiaire.
- 3) Renoncer aux sucreries et aux boissons sucrées.
- 4) Réduction des hydrates de carbone de 20 à 30 %.
- 5) Activité physique : 2 fois par jour.
- 6) Essayer d'absorber des substances gonflantes avant les repas.
- 7) Mesures complémentaires qui augmentent la thermogénèse (p. ex., catéchine sous forme de thé vert, de capsaïcine, etc.).

Une telle modification de régime permet, selon moi, d'obtenir un succès plus élevé quant à une perte de poids à long terme. Selon la personne à qui elles s'appliquent, certaines de ces recommandations peuvent être encore approfondies. Une réduction des hydrates de carbone et une perte de poids devraient améliorer notablement le contrôle du métabolisme.

Toutes les substances nutritives micro et macrobiotiques peuvent être absorbées grâce à une alimentation naturelle et équilibrée. Lors d'une alimentation déséquilibrée, certaines substances nutritives sont en revanche menacées : c'est le cas en particulier du calcium, du fer et de la vitamine D.

Pour ce qui est de la vitamine D, il est important de savoir qu'elle est présente avec un taux important dans l'huile de foie de morue bien connue et dans le poisson (saumon, sardines). On la retrouve avec un taux moyen dans les champignons, les œufs et la viande et, avec un moindre taux, toutefois important en raison des quantités ajoutées, dans le lait, le beurre et les fromages.

Pour ce qui est du fer, il est important de savoir qu'il est présent avec un taux important dans les denrées alimentaires végétales, les produits complets, les noix, les haricots, le persil. Certaines sortes de viandes comme la saucisse et le foie sont aussi riches en fer. La cannelle, le gingembre et l'amarante (dans l'alimentation pour enfants !) contiennent aussi beaucoup de fer. Selon leur valeur énergétique, les haricots contiennent environ 5 fois plus de fer que la viande de bœuf. Donc, consommer quelques haricots ou des pousses de soja en repas intermédiaire est une manière idéale d'absorber du fer !

Pour ce qui est du calcium, il est important de savoir que les acides de fruit et la vitamine C augmentent la résorption de calcium. Les produits laitiers sont riches en calcium. Plus un fromage est dur, plus il est riche en calcium ! Des légumes comme les brocolis, le poireau, les pousses de soja et le chou sont également riches en calcium.

Espérance de vie et nouvelles possibilités de traitement

Dr. Brigit Brand

Traitement jusqu'en 2010

Si l'on considère les patients atteints d'hémophilie grave à différentes tranches d'âges, il est aisé de reconnaître à quel point l'amélioration continue du traitement réduit les handicaps physiques et aurait à peu près pu les éviter, si le patient avait été pris en bas âge. Les possibilités d'activités physiques, qu'elles s'appliquent à la profession ou aux loisirs, sont aujourd'hui complètement différentes. Dans les années 70, le sport signifiait encore pour les hémophiles graves, rester sur le bord de la route et être spectateurs du Tour de Suisse. Aujourd'hui, de nombreuses disciplines sportives (mais pas toutes) sont possibles. Non seulement les préparations sont disponibles mais leur application s'est considérablement modifiée. La photo (illustration 1 de W. Lutz) prise lors d'un camp d'hémophilie en 1972, où l'on voit encore une bouteille suspendue à une perche, a généré des rires parmi les participants à la Journée d'automne. Mais c'est l'amélioration de la sécurité qui a été décisive en première ligne dans le développement (tableau 1). Jusqu'à aujourd'hui, il n'existe pas de preuve de transmission de prions par les facteurs de coagulation. Même si le risque théorique de prions ne peut pas être exclu avec ultime sécurité, le risque peut être évalué comme non significatif.

Nous pouvons nous réjouir que les statistiques effectuées dans plusieurs pays attestent d'une augmentation de l'espérance de vie des patients hémophiles. Les formes d'hémophilie de faible gravité et de gravité moyenne atteignent en Hollande, en Angleterre et aux USA pratiquement l'âge de la population normale (74-77 ans). En revanche, les patients atteints d'hémophilie grave ne vivent pas au-delà de 60-65 ans. En Hollande, si l'on ne considère que les hommes hémophiles VIH négatifs, on trouve, même lors d'hémophilie grave, une espérance de vie presque identique. Il est impressionnant de constater qu'un taux encore constant de 10 % des patients hémophiles meurt d'hémorragie. Conformément aux statistiques hollandaises, les maladies cardiovasculaires arrivent en troisième position (17 %), après les maladies associant le VIH et le VHC et juste avant les maladies tumorales (15 %). En considération du fait que

d'autres pays font des observations identiques, l'attention s'est portée sur le traitement des hémophiles d'un certain âge et une nouvelle focalisation du traitement de l'hémophilie s'est développée. Le thème « aging haemophilia » prend de plus en plus de place dans les congrès et dans la littérature. Le risque d'infarctus chez les hémophiles a montré des résultats controversés. Comparé avec celui de la population normale, le taux de décès spécifique à l'âge est nettement inférieur. En revanche, de nouvelles études font apparaître qu'il n'y a pas de différence entre les hémophiles et les personnes normales, lors du développement d'une sténose artériocoronaire. Cependant, la présentation des facteurs classiques de risques de maladies vasculaires paraît être d'une signification décisive. Pression sanguine élevée et maladies rénales sont probablement plus fréquentes chez les hémophiles. Ces constatations influencent les soins, dans la mesure où l'on accorde davantage d'importance à la surveillance, au dépistage précoce et à tout traitement des facteurs de risques de maladies cardiovasculaires, comme l'excès pondéral, la pression sanguine élevée, le diabète, les graisses sanguines élevées et le cholestérol. En rapport avec le risque d'hémorragie cérébrale qui peut augmenter avec l'âge, l'hypertonie est également importante. En comparaison d'autres pays, la Suisse peut être favorisée, dans la mesure où de nombreux hémophiles d'un certain âge ont encore un médecin de famille et ne sont pas exclusivement soignés dans des centres d'hémophilie.

Traitement pour l'avenir

Après que nous ayons atteint un standard de qualité très élevé en ce qui concerne la sécurité en matière d'infections, il reste un risque important relatif au développement d'un anticorps avec le facteur VIII ou le facteur IX. La recherche a été intensive et l'on comprend de mieux en mieux les facteurs d'influence congénitaux et les influences

externes. Mais, il n'existe pas encore de recette brevetée pour éviter le développement d'un anticorps. Le risque le plus élevé de développement d'un anticorps subsiste lors des 20 premières applications des facteurs VIII / IX. Dans un projet pilote, une équipe allemande de traitement, regroupée autour

du Prof. Auerswald, a utilisé un nouveau schéma de prophylaxie lors des 20 à 50 premières applications, avec pour objectif d'atteindre une tolérance et d'éviter les soi-disant « signaux de risques ». Cela consiste à administrer aussi tôt que possible, resp. lors des premières hémorragies (des parties molles) une petite dose 1 fois par semaine et à augmenter à 2 fois par semaine en fonction des hémorragies. Lors d'hémorragies graves (articulaires), administrer 3 fois par semaine.

Tableau 1

1964	Cryoprécipités
1970	Concentrés lyophilisés
1971	Autotraitement à la maison, prophylaxie
1975/78	Test de l'hépatite B, FEIBA
1982	SIDA, facteur IX génétique cloné
1983	Première procédure d'inactivation de virus
1984	VIH isolé, facteur VIII génétique cloné
1985	Test anti VIH
1987	Sécurité contre les virus dans les préparations
1992	FVIII recombinant
1996	FVII recombinant
1997	FIX recombinant
2004	FVIII sans protéines d'origine humaine ou animale
2000-2005	Traitement génétique sur les humains

Tableau 2

<i>Limites</i>	<i>Possibilités</i>
Bref temps de demi-vie (2 à 3 jours)	Augmentation directe ou indirecte du temps de demi-vie
Développement d'anticorps (lors de 15 à 30 %)	Immunogénicité de la molécule FVIII
Mise à disposition et coûts Seuls 30 % y ont accès	Processus amélioré (plus efficace) de fabrication
Nécessité de l'application intraveineuse (enfants en bas âge, personnes âgées)	Produits de concentration élevée

Contrairement au groupe standard, la plupart avaient, au moment du démarrage de la prophylaxie, déjà davantage de traitements spéciaux et étaient plus âgés. Ce nouveau schéma de traitement aidant, on a constaté l'apparition de nettement moins d'inhibiteurs. Le temps d'observation est du reste encore court, mais les premières expériences ont l'air d'être très prometteuses.

En 2007, la publication de l'étude randomisée de M. Manco-Johnson a rencontré un intérêt élevé. Cette publication pouvait enfin

montrer ce que l'on avait déjà postulé depuis longtemps, à savoir que les dommages articulaires pouvaient être considérablement réduits, voire pratiquement évités, grâce à une prophylaxie conséquente. Le défi demeure dans une adhésion conséquente à la prophylaxie. Ce qui au moment de l'adolescence n'est pas simple. Le choix de la profession,

la crise d'indépendance sont des facteurs qui constituent, déjà en eux-mêmes, d'autres défis.

La prophylaxie est ainsi importante, tant pour les articulations que pour éviter probablement les anticorps. Mais la prophylaxie signifie aussi des ponctions veineuses fréquentes et donc des désagréments (voir tableau 2).

Pour ce qui est du traitement génétique, la seule « guérison » possible qui fait l'objet d'études depuis déjà longtemps, nous devons prendre notre mal en patience. Mais nous devons nous réjouir. Ces deux dernières années, nous avons pu assister au développement de nouvelles préparations pour l'hémophilie dont les propriétés ont été améliorées, notamment l'augmentation du temps de demi-vie. Plusieurs entreprises pharmaceutiques poursuivent différents essais, ce qui, en toute certitude, fait progresser le développement et promet d'être passionnant (tableau 3). La plupart des préparations en sont encore à leurs débuts (ce qui signifie dans la phase 1 pour ce qui est des études sur la sécurité et les examens de la cinétique pharmaceutique). Mais, certaines études restent, également en Suisse, ouvertes à une participation. Nous ne pouvons pas encore dire quel principe aura le plus de succès. En revanche, il s'avère que l'augmentation du temps de

Tableau

<i>Méthode</i>	<i>Exemple</i>	<i>Procédure</i>	<i>Avantage</i>
Emballage / microsphère	Liposomes PEG	Emballage en liposomes pégylés	Pas de modification dans la protéine
Modification chimique	Sialylierage	Lien covalent avec acide polysialinique	
Modification chimique	PEGylierage	Lien covalent avec glycol polyéthylénique	Technique établie dans les médicaments (p. ex., PEGIntron®)
Modification Génétique	Mutation	Echange d'acides aminés de propriétés modifiées	
Fusion avec des porteurs de longue vie	Protéine fusionnelle	Fusion avec albumine immunoglobuline Fc fragment	Technique établie, potentiel pour le plus long temps de demi-vie, produits définis (p. ex., Enbrel®)

demi-vie pour le facteur IX (4 à 5 fois) est plus prometteuse que celle du facteur VIII (1,5 à 2 fois). Jusqu'à présent, aucun doute n'est apparu pour ce qui est de la sécurité, à quoi on peut ajouter que, conformément à la nature, nous ne disposons pas de temps d'observations plus longs. Dans le traitement de l'hémophilie qui doit se poursuivre toute une vie, ces aspects sont justement aussi importants. Nous attendons tous et toutes de voir si ces préparations pourront simplifier la prophylaxie.

Twining in Eritrea

Josef Feierabend

Wie Sie vielleicht im letzten Bulletin (120 – 2/2010) auf Seite 8 gelesen haben, bestehen zurzeit elf Center-Twinnings in afrikanischen Behandlungszentren. Dasjenige in Eritrea wird von Zürich aus in Asmara (Hauptstadt von Eritrea, 2347 m ü. M!) seit 4 Jahren von Frau Dr. med. Brigit Brand betreut. Wie im erwähnten Artikel zu lesen ist, setzt sich die WFH (World Federation of Hemophilia) dafür ein, Gerinnungsstörungen in armen Ländern besser zu erkennen und die dortigen medizinisch tätigen Personen darauf zu sensibilisieren, um die bedauerliche Situation der Betroffenen zu verbessern.

Diesen Januar hatte ich die Gelegenheit, das Engagement von Frau Dr. Brigit Brand, Leiterin des Gerinnungsambulatoriums des USZ (Universitätsspital Zürich), Frau Andrea Bärlocher, Physiotherapeutin im USZ und Frau Gabriela Barizzi, Leiterin des BMA Hämostaselabors im Inselspital Bern, hautnah mitzuerleben und dabei Eritrea von seiner sympathischen Seite kennen zu lernen.

Wir flogen am 21.1.2011 mit der Lufthansa von Zürich via Frankfurt nach Jeddah (Saudi Arabien) und von dort nach Asmara. Gemessen an der Distanz eine lange Reise, von 7 Uhr morgens bis 22 Uhr abends. Abgeholt wurden wir von Abraham, unserem ständigen Chauffeur bei Bedarf, vom Spital des dortigen Blutspendedienstes National Blood Transfusion Service NBTs und wurden von ihm ins Hotel Crystal mitten in der Stadt gebracht.

Am Samstag war unsere erste Fahrt zum Blutspendezentrum, um die freundlicherweise gespendeten Faktoren (immerhin 90'000 Einheiten Faktor VIII und 15'000 E Faktor IX) im Kühlschrank zu versorgen.

Da wir freitags ankamen standen uns Samstag und Sonntag für Ausflüge offen. Der farbenfrohe Samstagsmarkt in Asmara, mit Hallen voll von frischen Früchten, Gemüse und Kräutern und Säcken gefüllt mit vielen Getreidesorten, war ein Muss. Dazu gehörte eine traditionelle Pause mit Kaffee oder süßem Tee und nach Wunsch allerlei Gebäck. Erstaunt hat uns die Ruhe, die die Stadt ausstrahlt. Der Verkehr läuft gemächlich dahin und das Wort Stress scheint im Vokabu-

lar der Eritreer in der Tigrinya-Sprache nicht vorzukommen. Während einer Stadtwanderung wird man laufend von der italienischen Architektur begleitet, und damit war mittags der Lunch mit Lasagne reine Formsache.

Am Sonntag besuchten wir die 90 Kilometer entfernte Stadt Keren (1392 m ü. M), wofür leider der Tourist vorgängig eine Bewilligung einholen muss (die Streitigkeiten mit Äthiopien und dem Sudan sind noch nicht beigelegt). Aber Keren entpuppte sich als schönes Städtchen, wo bei unserer Ankunft gerade ein Velorennen durchgeführt wurde. Wir haben uns das Spital mit Labor zeigen lassen und nach dem ersten einheimischen Essen (ohne Besteck, mit vorgängigem Händewaschen!) die schwarze Madonna und einen weiteren Markt besucht. Und auf der Hin- und Rückfahrt haben wir dauernd Ausschau nach Eseln (Maskottchen von Brigit Brand) und Kamelen gehalten.

Am Montag ging es an die Arbeit!

Früh am Morgen begaben wir uns zum Konferenzraum, wo uns etwa 65 Teilnehmer erwarteten. Angestellte der umliegenden Spitäler, Ärzte, Physiotherapeuten und Physiotherapeutinnen, Laboranten und La-

borantinnen. Eröffnet wurde der Workshop vom Leiter des NBTs, Herrn Dr. med. Yifdeamlak, welcher dann das Wort Frau Dr. Brigit (der Nachname wurde nie erwähnt) übergab. Anschliessend sprachen Andrea Bärlocher und Gabriela Barizzi. Ich selber habe einiges davon bei unseren Herbsttagungen schon gehört, und trotzdem war ich beeindruckt, wie professionell die Vorträge in englischer Sprache mit «Power Point» vorgetragen wurden. Dazu möchte ich den Workshopleitenden gratulieren und quasi im Namen der Hämophilen in Eritrea danken. Immerhin wurden nun 65 Personen auf Gerinnungsstö-

rungen sensibilisiert und das Laborpersonal instruiert, wie man Blut testet, von verschiedenen Gerinnungsstörungen bis zu Hemmkörpern. Dabei muss man wissen, dass viele Eritreer an Anämie (Blutarmut) leiden, eine Folgeerscheinung der Malaria. Auch deshalb waren die Laborvorträge von Gabriela Barizzi eminent wichtig, weil deshalb viele



Twinning in Eritrea

Bluttransfusionen nötig werden. Wie überall wurden die Kurse zum obligaten Kaffee oder Tee mit Gebäck unterbrochen. Und am Mittag wurde wieder nach Manier der Eritreer gegessen (Hände waschen – essen – Hände waschen).

Am Dienstag und Mittwoch hatte ich Gelegenheit, beim Weiterbildungskurs von Andrea Bärlocher mit 15 Physiotherapeuten dabei zu sein. Alle zeigten sich sehr interessiert und lernfreudig. Dann wollten sie von mir wissen, ob ich verheiratet sei und erst anschliessend, wie es mir gesundheitlich gehe. Ich konnte ihnen sagen, dass ich mich für die Hämophilen in Eritrea sehr freue, weil man sich nun mehr und professioneller um sie kümmere. Da ich meine ersten 20 Lebensjahre keinen Faktor VIII zur Verfügung hatte, verstehe ich deren Situation. Später wurden die wissbegierigen Therapeuten mit einem Zertifikat entlassen, mit dem eindrücklichen Hinweis «no gain with pain»! Danke Andrea.

Herr Dr. Yifdeamlak benutzte die Gelegenheit, die bekannten Hämophilen (58 sind registriert, bei einer wahrscheinlichen Zahl von 300 bis 400 Blutern) zur Generalversammlung (GV) ins Spital einzuladen. Ich war gespannt, eritreische Hämophile zu treffen, um dann festzustellen, dass sie unter den gleichen Hauptbeschwerden leiden, wie wir in der Schweiz. Ein 3-jähriger Knabe mit einer Ellbogenblutung und ein Jugendlicher mit einem Bluterguss im linken Knie wurden nach der Versammlung gleich mit Faktor behandelt (es hat, solange es hat!). Später muss wieder mit Frischblut – wenn überhaupt – versucht werden die Blutung zu stoppen. Die grösste Diskussion bei der GV drehte sich dann hauptsächlich darum, ob man einen Jahresbeitrag verlangen soll und wie hoch dieser auszufallen habe (die Rede war von 10 Nakfa = Fr. 0.66). Leider musste uns das übersetzt werden, weil die Diskussion in der Tiringhia-Sprache und nicht englisch geführt wurde. Nach der GV gab es noch ein Gruppenfoto.

Es waren ereignisreiche und eindrucksvolle Tage. Hoffentlich können viele Hämophile zumindest in Form einer Linderung der Beschwerden profitieren, dank dem grossen Engagement von Brigit Brand, Andrea Bärlocher und Gabriela Barizzi.

Bangen mussten wir kurz, ob unsere Rückreise Freitagnacht stattfinden könne oder nicht. In Jeddah wurden Überschwemmungen gemeldet. Aber alles lief wie geplant, und mit einem ruhigen Flug ging es Richtung Europa.



Twinning en Erythrée

Comme vous l'avez peut-être lu dans le dernier bulletin (120 – 2/2010) en page 8, il existe actuellement onze antennes de twinning dans les centres de traitement africains. Celui d'Erythrée, situé à Asmara (capitale de ce pays sise à 2346 mètres d'altitude) est suivi de Zurich depuis quatre ans par Mme la doctresse Brigit Brand. Ainsi que le précise l'article susmentionné, la WFH (World Federation of Hemophilia) se mobilise pour mieux reconnaître les troubles de la coagulation dans les pays pauvres et sensibiliser à ce problème le personnel médical œuvrant dans ces pays, afin d'améliorer la situation regrettable des personnes touchées.

Au cours du mois de janvier dernier, j'ai eu l'occasion de voir de près l'engagement de Mme Dr Brigitte Brand, cheffe du secteur ambulatoire de l'hémophilie de l'USZ (Hôpital universitaire de Zurich), de Mme Andrea Bärlocher, physiothérapeute à l'USZ et de Mme Gabriela Barizzi, chef du laboratoire d'hémophilie BMA à l'Hôpital de l'Île à Berne; ce fut également l'opportunité pour moi d'apprendre à connaître l'Erythrée sous son côté sympathique.

Nous avons décollé le 21 janvier 2011 de Zurich, par un vol de la Lufthansa qui nous a menés via Francfort à Djeddah (Arabie saoudite) puis à Asmara. Un long voyage en réalité, compte tenu de la distance, puisqu'il a duré de 7 heures du matin à 22 heures le soir.. A l'aéroport, Abraham, notre chauffeur permanent en cas de besoin, employé du service de transfusion sanguine du lieu - dénommé National Blood Transfusion Service NBTS – nous a transportés à l'Hôtel Crystal au centre ville.

Samedi, nous nous sommes rendus pour la première fois au Centre de transfusion afin de mettre à l'abri, au réfrigérateur, les facteurs qui nous avaient été aimablement donnés (il s'agissait tout de même de 90'000 unités de facteur VIII et de 15'000 unités de E facteur IX).

Comme nous étions arrivés le vendredi, nous étions libres samedi et dimanche pour des excursions. Le «must» consistait à visiter le marché bigarré du samedi à Asmara, avec des halles regorgeant de fruits frais, de légumes et de plantes/herbes, ainsi que de sacs remplis de nombreuses sortes de céréales. Ce fut l'occasion de faire la traditionnelle pause café ou de déguster un thé sucré et, selon les désirs de chacun, toutes sortes de petits gâteaux. Le calme régnant dans la ville nous a étonnés. Le trafic s'écoule paisiblement et le mot stress semble n'être jamais entré dans le vocabulaire des Erythréens parlant le tigrinya. Au cours d'une promenade à travers la ville, on est constamment au contact de l'architecture italienne et, par conséquent, le repas de midi, avec un plat de lasagnes au menu, ne fut que pure formalité.

Dimanche, nous avons visité la ville de Keren (1392 mètres d'alt.) située à 90 km; mais avant cette visite, le touriste doit malheureusement se procurer une autorisation (les litiges avec l'Ethiopie et le Soudan ne sont pas encore réglés). Keren s'est toutefois révélée une jolie petite ville où se déroulait, juste à notre arrivée, une course cycliste. Nous avons visité l'hôpital et son laboratoire et, après le premier

repas indigène (sans couverts et mains lavées au préalable!), la madone noire ainsi qu'un autre marché. A l'aller comme au retour, nous n'avons cessé de chercher à voir des ânes (les mascottes de Brigit Brand) et des chameaux.

Et lundi, nous nous sommes mis au travail!

Le matin de bonne heure, direction la salle de conférence où nous attendaient 65 participants environ. Employés des hôpitaux avoisinants, médecins, physiothérapeutes et laborantins. Monsieur le Dr med. Yifdeamlak, chef du NBTS a ouvert le workshop avant de passer la parole à Madame Dr Brigit (le nom de famille n'a jamais été formulé). Puis ce fut au tour d'Andrea Bärlocher et de Gabriela Barizzi de s'exprimer. Personnellement, j'avais déjà entendu certaines choses à l'occasion de nos assemblées d'automne, mais malgré tout, je fus très impressionné par le professionnalisme des exposés donnés en anglais, à l'appui de transparents «power point». J'aimerais féliciter à ce sujet les organisateurs du workshop et ce, pour ainsi dire, au nom des hémophiles érythréens. Car ce ne sont pas moins de 65 personnes qui ont été sensibilisées aux troubles de la coagulation et le personnel de laboratoire a été instruit sur la façon de tester le sang, des troubles divers de la coagulation jusqu'aux corps hémophiles. Il faut savoir à cet égard que nombre d'Erythréens souffrent d'anémie, une séquelle de la malaria. C'est aussi la raison pour laquelle les exposés de laboratoire de Gabriela Barizzi étaient d'une importance cruciale, car ces troubles de la santé nécessitent de nombreuses transfusions sanguines. Comme partout, les cours ont été interrompus par la pause café ou thé obligatoire, avec petits gâteaux. A midi, on a mangé une nouvelle fois à la manière des Erythréens (se laver les mains – manger – se laver les mains).

Mardi et mercredi, j'ai eu la possibilité d'assister au cours de formation continue d'Andrea Bärlocher, auquel assistaient 15 physiothérapeutes. Tous ont montré un très grand intérêt et de la joie à apprendre. Ensuite, ils voulaient savoir si j'étais marié et, seulement après, si j'étais en bonne santé. J'ai pu leur dire que je me réjouissais beaucoup pour les hémophiles érythréens, car désormais on s'en occuperait davantage et plus professionnellement. Comme je n'ai pas eu à disposition de facteur VIII pendant les 20 premières années de ma vie, je comprends leur situation. Puis les thérapeutes avides de savoir se sont vus remettre un certificat sur lequel figurait la mention impressionnante « no gain with pain»! Merci Andrea.

Monsieur le Dr Yifeamlak a profité de l'occasion pour inviter les hémophiles connus (58 sont enregistrés sur un nombre probable de 300 à 400) à l'assemblée générale (AG) à l'hôpital. J'étais impatient de rencontrer des hémophiles érythréens et je constatai alors qu'ils souffrent essentiellement des mêmes maux que nous en Suisse. Un garçon de 3 ans souffrant d'une hémorragie au coude et un jeune présentant un hématome au genou gauche ont été traités de la même façon, après l'assemblée, avec un facteur (possible aussi longtemps qu'il y en a!). Il faudra ultérieurement tenter de stopper l'hémorragie avec du sang frais – pour autant qu'il y en ait à disposition. Le plus grand sujet à discussion de l'AG a porté essentiellement sur le fait de savoir si l'on devait exiger une contribution annuelle et si, oui, de quel montant (on parlait de 10 nafka = 0.66 fr.). Malheureusement, il a fallu nous traduire tout cela, car la discussion avait lieu en tigrinia et non pas en anglais. Après l'AG, ce fut le moment d'une photo de groupe.

Ce furent des jours riches en événements et impressions. Espérons que de nombreux hémophiles pourront en bénéficier, au moins sous forme d'un allègement de leurs douleurs, grâce au grand engagement de Brigit Brand, Andrea Bärlocher et Gabriela Barizzi.

Pendant un moment, nous avons été quelque peu inquiets au sujet de notre voyage de retour dans la nuit de vendredi. En effet, des inondations étaient annoncées à Djeddah. Mais tout se passa comme prévu et nous avons eu un vol paisible à destination de l'Europe.



Wer möchte dieses Team ergänzen?

Wir suchen neue Mitglieder für den Vorstand der SHG, damit die vielfältigen und spannenden Aufgaben des Gremiums optimal verteilt werden können. Darunter fallen:

- Planung und Durchführung von Anlässen der SHG
- Mitwirken bei Twinnings (Zusammenarbeit mit Hämophilie-Gesellschaften aus der 3. Welt)
- Besuch von internationalen Anlässen in Europa oder weltweit
- Kontakte mit Präparateherstellern
- Öffentlichkeitsarbeit usw.

Wenn Sie interessiert sind, einen Beitrag für die Schweiz. Hämophilie-Gesellschaft zu leisten, dann zögern Sie nicht und kontaktieren eines der Vorstandsmitglieder oder die Geschäftsstelle, Tel. 044 977 28 68, administration@shg.ch.



Qui aimerait compléter cette équipe ?

Nous cherchons de nouveaux membres pour le Comité de l'ASH. Ceci, pour que les tâches diversifiées et passionnantes de l'organe soient réparties de manière optimale. Les domaines ouverts sont les suivants :

- planification et organisation des manifestations de l'ASH.
- Collaboration aux jumelages (collaboration avec des associations d'hémophilie du Tiers-Monde).
- Visite de manifestations internationales en Europe ou dans le monde entier.
- Contacts avec les fabricants de préparations.
- Publicité, vie publique, etc.

Si vous êtes intéressé (e) à contribuer à la vie de l'Association Suisse des Hémophiles, n'hésitez pas à nous contacter. Vous pouvez vous adresser à l'un des membres du Comité ou au Siège social. Tél. : 044 977 28 68, e-mail administration@shg.ch.

Abschlussbericht Twining Eritrea (Asmara-Zürich)

Dr. Brigit Brand

Ein CenterTwining der World Federation of Hemophilia (WFH) dauert jeweils 4 Jahre, somit war 2010 unser Abschlussjahr. Nach insgesamt 6 vorgängigen Besuchen, die alle reibungslos verlaufen waren, erstaunte es, dass die Planung für diesen «letzten» Besuch sich so kompliziert gestaltete. An verschiedene spezielle «Eigenheiten» von Eritrea war ich ja längstens gewohnt: oft schlechter Internetzugang und dadurch verzögerte Antworten, Stromausfälle und nicht zu vergessen die gemächlichere (gesündere?) afrikanische Arbeitsweise. Ich war dann doch beunruhigt, dass vom Gesundheitsministerium nun plötzlich ein sog. «Memorandum of understanding» für die Einreise gefordert wurde, was zuvor nie der Fall gewesen war. Es ist denkbar, dass durch den 9-monatigen Studienaufenthalt in Europa von Dr. Yifdeamlak, dem medizinischen Direktor des nationalen Blutspendedienstes, seine Rolle als verantwortlicher Arzt für die Hämophilie-Patienten etwas in Vergessenheit geraten war. Aufgrund meiner Doppel-Rolle als Konsultantin für Transfusionsmedizin beim Schweizerischen Roten Kreuz (SRK) konnten wir die Zusatzanforderung der neuen Gesundheitsministerin aber umgehen und für Ende Januar 2011 eine Reise nach Asmara organisieren. Allerdings wurden unsere Nerven bis zum Schluss strapaziert, erhielten wir doch alle unsere Visa erst 3 Tage vor Abflug! Besser erging es unserem „touristischen“ Begleiter Sepp Feierabend, der blitzschnell ein Touristenvisum erhalten hatte (siehe sein separater Bericht). Ich wurde zum zweiten Mal nach 2009 von Andrea Bärlocher, Physiotherapeutin am Universitätsspital, sowie von Gabriela Barizzi, der leitenden Biomedizinischen Analytikerin des Hämostaselabors des Inselspitals Bern begleitet. Für Gabi war es die erste Reise nach Eritrea. Ausgerüstet mit einem rudimentären Zeitplan für den Workshop, erreichten wir am Freitagabend 21. Januar spätabends Asmara mit reichlich Übergewicht (je 35kg, zum Glück beim Check-in in Zürich ohne Aufpreis). Der wichtigste Koffer war der mit 90'000 IE Faktor VIII und 15'000 IE Faktor IX, alles Spenden von Pharmafirmen resp. der Familie eines unerwartet verstorbenen Patienten.

Der Samstag war dann intensiven Vorbereitungen und ersten Besuchen im Blutspendezentrum, auf dem Markt und bei Silvia Fröhlicher, der vom SRK angestellten beratenden Qualitätsbeauftragten gewidmet. Am Sonntag ging unser Wunsch nach einem Ausflug in Erfüllung. Abraham, «Mädchen für alles» des Blutspendezentrums, chauffierte uns sicher über die kurvenreichen Strassen ins etwa 90 km ent-

fernte Keren, welches mit 1400 m ü. M. deutlich tiefer liegt als Asmara (2360 m ü. M.). Obwohl die Landschaft karg ist, ausser Kakteen und Eukalyptus keine Bäume aufweist, war es für alle faszinierend. Als Ziege, Schaf, Rind oder Esel muss man in Eritrea genügsam sein. Während ich mich wie schon bei früheren Reisen mit Ausschauhhalten nach jedem Esel zum Gespött machte, galt das Interesse der anderen mehr den Kamelen. In Keren hatten wir sogar trotz Sonntag die Gelegenheit, einen Blick ins Spital, v.a. in die Labors zu werfen. Der Laborant Emanuel hat uns stolz herumgeführt und wir konnten alle unter dem Mikroskop Malaria-Erreger bestaunen. Für mich immer wieder faszinierend ist die hohe Qualität der Diagnostik bei wirklich extrem bescheidenen Mittel. In Keren besonders eindrücklich sind die alten und auf den ersten Blick gar nicht einladenden Gebäude, in denen aber eine solide Medizin betrieben wird. Nach einem üppigen Mahl im besten Restaurant der Stadt - für Gabi und Sepp die Premiere von Hand zu essen - folgte der obligate Marktbesuch.

Nach einer Nachtschicht mit letzten Vorbereitungen für die Präsentationen begann am Montag früh der Ernst des Workshops. Zu Beginn hatten wir nur eine Leinwand zur Verfügung, auf welcher die projizierten Bilder kaum zu erkennen und höchstens die Überschriften zu lesen waren. Aber da heisst es durchhalten und nach der ersten Pause war das Problem dann gelöst. Am multidisziplinären Workshop der ersten 2 Tage nahmen knapp 70 Personen aus verschiedenen Medizinalberufen teil. Leider hatte es nur wenige teilnehmende Ärzte. In Eritrea gibt es aber auch nur ca. 100 Ärzte, und erst seit 2006 eine medizinische Universität. Ab Dienstagmittag teilte sich die Gruppe auf: 15 Physiotherapeuten, 12 die schon 2009 dabei gewesen waren, setzten ihr praktisches und theoretisches Training mit Andrea Bärlocher fort. Gabriela Barizzi führte mit 11 Laboranten im National Health Laboratory praktische Übungen sowie auch weitere theoretische Trainings bis Ende Woche durch. Den abschliessenden Test bestanden alle Laboranten mit Bravour und erhielten ihr Zertifikat.



Ein Erlebnis besonderer Art war meine persönliche Einladung zur Familie von Merih. Ich hatte den Laboranten des National Health Laboratory schon 2008 kennengelernt und stand seither in regelmässigem E-Mail-Kontakt mit ihm. Sein Haus liegt etwa 35 km nördlich von Asmara, aber da am Stadtrand die geteerte Strasse aufhört und wir auf einer «Piste» weiterfahren, die wie ein ausgetrocknetes steiniges Flussbett aussah, benötigten wir fast eineinhalb Stunden. Ich wurde dafür mit allerherzlichster Gastfreundschaft von der Mutter, den zwei Schwestern und allen Haustieren (natürlich auch zwei Eseln!) empfangen und mit typischem eritreischen Essen in rauen Mengen verwöhnt. Es gibt dort weder fließend Wasser noch Strom, aber das Haus ist blitzblank sauber und strahlt Behaglichkeit aus. Um mit Andy sprechen zu können, die mich dringend auf dem Handy von Merih suchte, mussten wir etwa 50 m weg vom Haus auf den allerhöchsten Punkt eines Hügels klettern. Dort auf dem «Land» habe ich die unendliche Ruhe und Frieden gespürt, die einem das Gefühl geben, dass die Zeit stehen bleibt. Aber schon Asmara hat eine friedliche Ausstrahlung, die beim Versuch zu stressen, ein schlechtes Gewissen auslöst und bei jeder Rückkehr in die Schweiz mehr Anpassungsprobleme verursacht als der umgekehrte Weg.

Für meine zweite Aufgabe als Beraterin der SRKs machte ich als Abschluss noch einen Besuch im Blutspendezentrum, wo ich mich vom hohen Stand der Qualität überzeugen konnte. Die Entwicklung des NBTS (National Blood Transfusion Service) in den 6 Jahren seit meinem ersten Besuch ist beeindruckend. Der NBTS von Asmara ist der 3. Blutspendedienst in ganz Afrika, der ISO 9001 zertifiziert ist. Nur Zimbabwe und Mauritius (letzteres nur 10 Tage vor Asmara!) sind die zwei anderen afrikanischen Blutspendedienste mit dieser Auszeichnung.

In der Hämophilie konnte in den 4 Jahren des Twinnings sicher einiges erreicht werden, jedoch ist Eritrea immer noch weit von einer «comprehensive haemophilia care» entfernt. Trotz erfolgreichem Aufbau einer Diagnostik, um Faktor VIII und IX im National Health Laboratory zu bestimmen, wird die Diagnose oft verpasst. Dies beginnt schon bei der mangelnden Aufklärung der Patienten, die spät oder gar kein Spital aufsuchen. Trotz der kleinen Zahl an Physiotherapeuten könnten diese mehr Patienten betreuen als vom Angebot Gebrauch machen. Das Medizinalpersonal veranlasst viel zu selten die richtigen Untersuchungen im Labor und Physiotherapie ist zu wenig bekannt. Beides kann nur teilweise durch das zentralisierte Angebot in Asmara erklärt werden. Vielmehr scheint mir die Angst vor Stigmatisierung gross und stärker als bei anderen Krankheiten. Während man nicht nur von Malaria, sondern auch HIV viele Werbespots sieht, wehrte man sich schon gegen einen einfachen Bericht des Hämophilie-Patiententreffens in der Zeitung. Die HIV-Aufklärung umgekehrt hat viel zur aussergewöhnlich niedrigen HIV-Prävalenz in diesem afrikanischen Land beigetragen. So findet man nur noch 0.15% Anti-HIV-positive Blutspender. Obwohl die Versorgung mit Gerinnungspräparaten schwierig und von Spenden (WFH etc.) abhängig bleibt, könnte der qualitativ hochstehende Blutspendedienst mit Kryopräzipitaten die Lücken über-



brücken. Bei der kleinen Zahl bekannter Patienten (58 registrierte Patienten bei 4 Mio Einwohnern) können mindestens die schwereren Blutungen beherrscht werden. Eine Geschichte mit Happyend möchte ich Ihnen nicht vorenthalten. Ein 14jähriger Junge mit schwerer Hämophilie entwickelte nach einem stumpfen Trauma einen ausgedehnten Bluterguss im Bauch. Dies geschah ausgerechnet in der Zeit der Abwesenheit von Dr. Yifdeamlak. Drei glückliche Umstände halfen: 1) waren genügend Faktoren vorrätig, 2) der Chirurg hatte genügend Mut und Können und 3) dem Vorstand der Hämophiliegesellschaft gelang es mit Engelszungen die nachvollziehbar verängstigte Mutter zur Einwilligung für die Operation zu überreden. Der Junge erholte sich vollständig. Es bleibt zu hoffen, dass es Dr. Yifdeamlak in den kommenden Monaten gelingt, mit den geplanten Schulungen in allen Regionalspitälern auf die Hämophilie aufmerksam zu machen. Wichtig sind auch regelmässige Veranstaltungen der Patientenorganisation und Aufklärung der Angehörigen und Familien.

Compte rendu de clôture du jumelage avec la République d'Erythrée (Asmara-Zurich)

Un centre de jumelage de la World Federation of Hemophilia (WFH) dure 4 ans. En 2010, nous étions donc dans une année de clôture. Après un total de six visites pendant les années de jumelage, tout s'était toujours déroulé sans difficultés. C'est la raison pour laquelle nous avons été étonnés que la planification de la « dernière » visite s'annonce si compliquée. J'étais depuis longtemps habituée à certaines « particularités » spécifiques de la République d'Erythrée : mauvais accès Internet fréquent et donc retards de réponses, pannes de courant, sans oublier de mentionner le mode de travail africain plus lent (plus sain ?). J'ai donc été inquiète lorsque le ministère de la santé publique a soudain exigé un soi-disant « Memorandum of understanding » pour l'entrée dans le pays. Cela ne s'était jamais produit auparavant. On peut imaginer que le rôle de responsable des patients hémophiles joué par le Dr. Yifdeamlak, directeur médical du service national des dons du sang, soit tombé dans l'oubli après son séjour d'études de 9 mois en Europe. En raison de mon double rôle de consultante pour la médecine transfusionnelle à la Croix-Rouge Suisse (CRS), nous avons pu toutefois contourner l'exigence complémentaire de la nouvelle ministre de la Santé publique et organiser un voyage pour Asmara fin janvier 2011. Il faut en outre ajouter que nos nerfs ont été poussés à bout jusqu'à la fin car nous n'avons reçu nos visas que trois jours avant le départ ! Cela s'est mieux passé pour notre accompagnateur « touristique », Sepp Feierabend qui a obtenu rapidement un visa touristique (voir compte rendu séparé). Depuis 2009, j'étais accompagnée pour la deuxième fois par Andrea Bärlocher, physiothérapeute de l'hôpital universitaire, ainsi que par Gabriela Barizzi, analyste en chef de médecine biologique du laboratoire d'hémostase de l'Hôpital de l'Île de Berne. Pour Gabi, c'était le premier voyage en République d'Erythrée.

Equipés d'un plan horaire rudimentaire pour l'atelier, nous avons atteint Asmara le vendredi 21 janvier, tard le soir. Nous étions surchargées, chacun 35 kg. Nous n'avons heureusement pas eu de surtaxe à l'enregistrement de Zurich. La valise principale contenait 90 000 UI de facteur VIII et 15 000 UI de facteur IX, de la part d'entreprises pharmaceutiques, resp. de la famille d'un patient décédé.

Le samedi a été consacré à de grands préparatifs, aux premières visites du centre de dons du sang. Nous sommes également allés au marché et chez Silvia Fröhlicher, l'employée de la CRS mandatée pour des contrôles de qualité.

Le dimanche, nous avons eu le plaisir de faire une excursion. Abraham, la fille employée à toutes les tâches du centre de dons du sang, nous a conduits à Keren en voiture, sur des routes sinueuses. Keren est à environ 90 km d'Asmara. A une altitude de 1400 m, Keren est située plus bas qu'Asmara (2300 m). Un paysage aride et dépourvu d'arbres qui ne laisse voir que des cactus et des eucalyptus nous a fascinés. En République d'Erythrée, les chèvres, les moutons, les bœufs ou les ânes doivent rester modérés dans leurs besoins. Comme lors de voyages précédents, je n'en finissais pas de m'arrêter devant chaque âne et de le regarder, au risque de devenir la risée de tout le monde. Les autres en revanche s'intéressaient aux chameaux. Bien que cela ait été dimanche, nous avons eu à Keren l'occasion de visiter l'hôpital, resp. le laboratoire. Le laborantin, Emanuel, était fier de nous emmener à travers les locaux et nous avons pu observer au microscope l'agent pathogène de la malaria. Ce qui me fascine toujours est de constater la grande qualité du diagnostic, alors que les moyens sont vraiment modestes. A Keren, il est particulièrement impressionnant de remarquer à quel



point les bâtiments sont vieux et, à première vue, peu invitants et que c'est dans de tels bâtiments que l'on pratique une médecine solide. Après un repas copieux dans le meilleur restaurant de la ville – pour Gabi et pour Sepp, c'était la première fois qu'ils mangeaient avec les mains – nous étions tenues de faire une visite au marché.

Après une nuit vouée aux derniers préparatifs en vue de la présentation, l'atelier a démarré lundi matin tôt. Au début, nous n'avions qu'un écran à disposition sur lequel les photos projetées se distinguaient très mal, on pouvait tout au plus lire les titres. Mais patience aidant, nous avons solutionné le problème après la première pause. Tout juste 70 personnes issues de diverses professions médicales ont participé à l'atelier multidisciplinaire des deux premières journées. Il n'y avait malheureusement que peu de médecins. En République d'Erythrée, il n'y a environ que 100 médecins. Ce n'est que depuis 2006 qu'il existe une université de médecine.

Mardi midi, le groupe s'est divisé. 15 physiothérapeutes, dont 12 avaient déjà été présents en 2009, ont poursuivi leur entraînement pratique et théorique avec Andrea Bärlocher. Avec 11 laborantins, Gabriela Barizzi a effectué au National Health Laboratory des exercices pratiques ainsi que d'autres entraînements théoriques jusqu'à la fin de la semaine. Tous les laborantins ont passé leur test de clôture avec succès et ont obtenu leur certificat.

L'invitation personnelle que j'ai reçue de la part de la famille von Merih a été pour moi un événement particulier. J'avais connu le laborantin du National Health Laboratory en 2008 et étais restée depuis en contact régulier avec lui par e-mail. Sa maison n'était située qu'à 35 km au nord d'Asmara. Mais, la route asphaltée s'arrêtant à la périphérie de la ville, nous avons dû poursuivre sur une véritable piste qui ressemblait au lit d'une rivière desséchée et caillouteuse et il nous a fallu presque une heure et demie pour atteindre notre destination. J'ai été cordialement reçue, avec toute l'hospitalité qui se doit, par la mère du laborantin, ses deux sœurs et par tous les animaux domestiques (dont bien sûr deux ânes). Un repas typiquement érythréen en quantité abondante m'attendait. Il n'y a là-bas ni eau courante ni électricité. Pourtant la maison était reluisante de propreté et rayonnait de bien-être. Pour pouvoir parler avec Andy qui me cherchait d'urgence sur le Natel de Merih, nous avons dû grimper au plus haut point d'une colline à environ 50 mètres de la maison. Dans cette campagne, j'ai senti un calme et une paix infinis qui m'ont donné l'impression que le temps s'arrêtait. Asmara rayonne aussi de paix et toute tentative de stress donne mauvaise conscience. Lorsqu'on rentre en Suisse, il y a des problèmes d'adaptation plus importants que lorsqu'on se rend là-bas.

En tant que conseillère de la CRS, j'avais encore une deuxième tâche à accomplir : une autre visite au centre de dons du sang qui m'a convaincue de la qualité élevée des prestations. Le développement du NBTS (National Blood Transfusion Service) depuis 6 ans, lors de ma première visite, est impressionnant. Le NBTS d'Asmara est le troisième service de dons du sang en Afrique qui soit certifié ISO 9001. Seules la République du Zimbabwe et l'Île Maurice (cette dernière seulement dix jours avant Asmara) sont les deux autres services africains de dons du sang qui méritent cette distinction.

Pendant ces quatre années de jumelage, on a, en toute certitude, atteint quelques objectifs dans le domaine de l'hémophilie. Mais la République d'Erythrée demeure encore loin du stade de « comprehensive haemophilia care ». En dépit d'une mise sur pied couronnée de succès de la détermination d'un diagnostic pour les facteurs

VIII et IX au National Health Laboratory, il demeure que l'on passe fréquemment à côté du diagnostic. Cela commence dès le manque d'informations aux patients qui ne cherchent pas d'hôpital ou s'y annoncent tard. Malgré le petit effectif de physiothérapeutes, ces derniers ont pu soigner plus de patients que le nombre prévu dans l'offre. Le personnel médical effectue beaucoup trop rarement les examens adéquats au laboratoire et la physiothérapie demeure encore trop inconnue. Pour ces deux aspects, l'information ne peut être faite en partie que par l'offre centralisée à Asmara. La peur de la stigmatisation est importante et encore plus forte que pour d'autres maladies. Alors que les spots publicitaires évoquent non seulement la malaria mais aussi le VIH, on oppose une résistance à publier dans le journal le simple compte rendu d'une rencontre de patients hémophiles. L'information VIH a en revanche beaucoup contribué à une diminution extraordinaire de la prévalence VIH en Afrique. C'est ainsi que l'on ne trouve plus que 0,15 % de VIH positifs dans les donneurs de sang. Même si l'approvisionnement en préparations coagulantes reste difficile et dépend encore de dons (WFH, etc.), un service de dons du sang de haute qualité, avec cryoprécipités, a pu combler l'insuffisance. Le nombre de patients connus est faible (58 enregistrés pour une population de 4 millions d'habitants). On a pu au moins maîtriser les cas graves.

J'aimerais ne pas vous priver d'une histoire qui finit bien. A la suite d'un traumatisme stupide, un jeune de 14 ans souffrant d'hémophilie grave a été victime d'un épanchement sanguin étendu dans la région ventrale. Cela s'est justement passé en l'absence du Dr. Yifdeamlak. Trois circonstances ont porté chance au patient : 1) il y avait suffisamment de facteurs en réserve, 2) le chirurgien disposait d'assez de courage et de compétence et 3) le Comité de l'Association des hémophiles a réussi à obtenir de la mère qui, on peut le comprendre, était effrayée, une autorisation pour l'opération. Le jeune hémophile est complètement rétabli. Il reste à espérer que le Dr. Yifdeamlak réussira dans les prochains mois à attirer l'attention sur l'hémophilie, grâce aux formations programmées dans tous les hôpitaux régionaux. Il est aussi important que l'organisation de patients mette sur pied des manifestations régulières et informe les proches et les familles. Nous tenons tous et toutes les pouces à la République d'Erythrée.

Hämophilie Register Update 2010

Brigit Brand
Nicolas von der Weid

Bereits 10 Jahre liegt der Start unseres Registers zurück. Seit 2004 ist das Register internetbasiert. Dank der Pionierarbeit von Serena Hartmann und Katja Locher haben wir gegenüber Deutschland und Österreich immer noch einen Vorsprung mit unserem Register.

Patienten

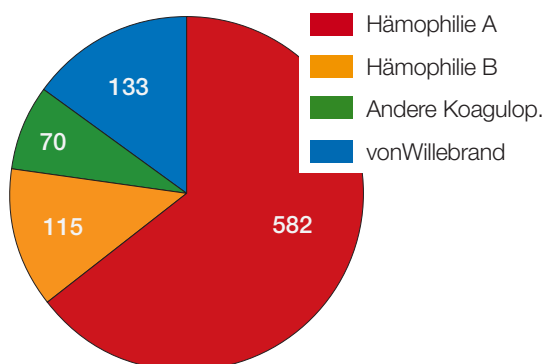
Das Register umfasst 2010 total 943 Patienten, verglichen mit 904 im 2009. Diese kleine Zunahme ist hauptsächlich durch die Neuaufnahme des Erwachsenenentrums Lausanne bedingt und nicht durch echte neue Hämophilie-Fälle. Inzidenz und Prävalenz blieben in den letzten 5 Jahren konstant. Leider sind immer noch 43 Patienten keinem Zentrum zugeordnet und müssen für die nachfolgenden Analysen ausgeschlossen werden.

Hämophilie-Typ und seltene andere Gerinnungsstörungen

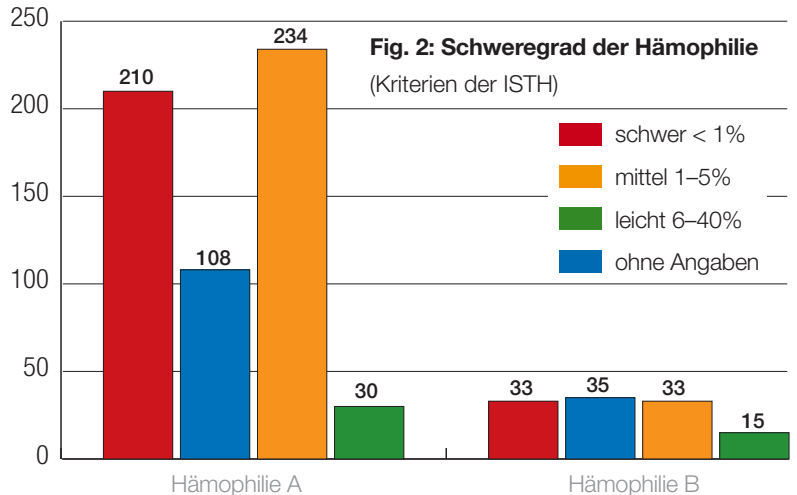
Die Aufteilung der Störungen ist in der Figur 1 dargestellt. Sie hat sich in den letzten Jahren nicht verändert. Figur 1: Hämophilie A 582 (65%), Hämophilie B 115 (13%), von Willebrand Syndrom 133 (15%), andere Gerinnungsstörungen 70 (7%), davon Afibrinogenemie (n = 11), Faktor VII (n = 29), Faktor X (n = 4), Faktor XI (n = 8), Faktor XIII (n = 14), Faktor V/VIII (n = 4)

Fig. 1 : Gerinnungspathologien

Total ausgewertete Datensätze: 900



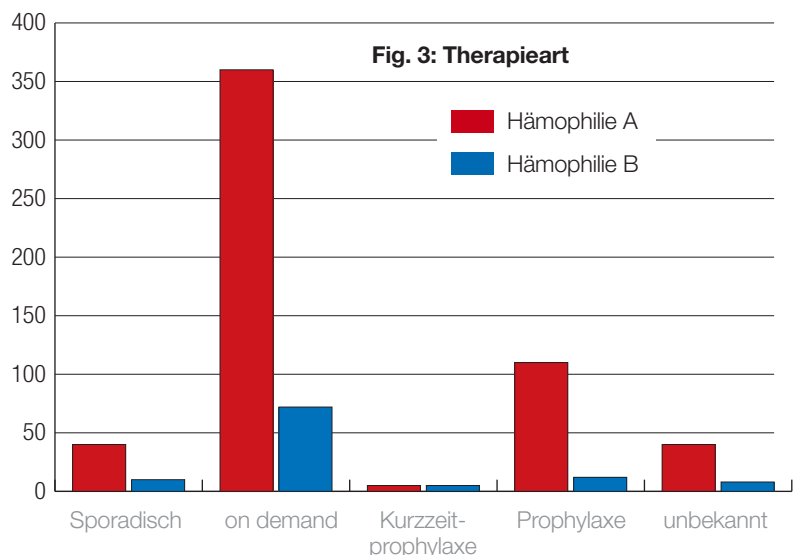
Die Einteilung des Schweregrades erfolgt nach ISTH Kriterien: schwere Hämophilie A/B < 1%, mittelschwer 1–5%, mild 6–40% (siehe Figur 2) Typ A schwer 210 (39%) Patienten, mittelschwer 108 (19%) Patienten, mild 234 (42%) Patienten, Typ B schwer 33 (33%) Patienten, mittelschwer 35 (34%) Patienten, mild 33 (33%) Patienten. Von 30 Patienten fehlen die Angaben.



2010 gab es 3 Neugeborene mit neu diagnostizierter Hämophilie A. Wie in anderen Ländern Europas altert auch die Schweizer Hämophilie-Population ganz langsam mit einem Durchschnittsalter von neu 41 Jahren, verglichen mit 37 Jahren im 2006.

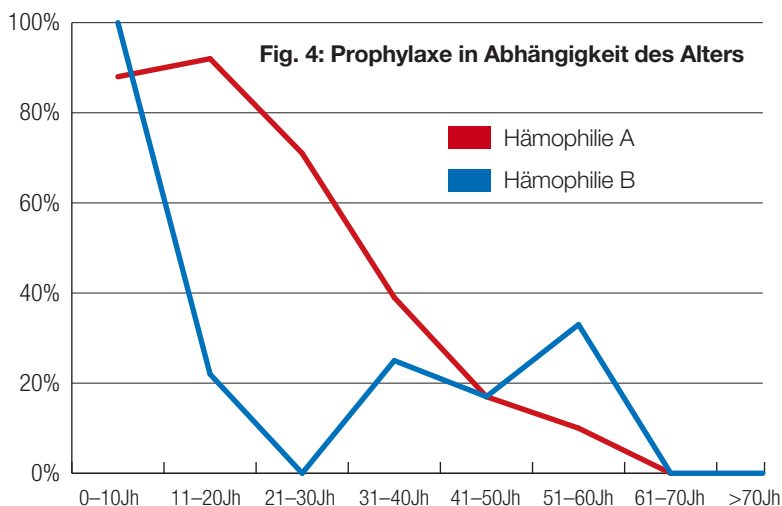
Weiterhin beobachten wir nur eine kleine Zahl Patienten mit positivem Inhibitorstatus (13 Hämophilie A, 1 B), was gegenüber 2009 einer Abnahme entspricht. Davon sind 9 hochtitrige und 5 niedrigtitrige Hemmkörper.

Leider konnten in den letzten Jahren keine Verbesserung der fehlenden Daten zum Hemmkörperstatus (immer noch bei 135 Patienten) erzielt werden. In Anbetracht des tiefen und stabilen Verbrauchs an Bypassing Präparaten (NovoSeven und FEIBA) darf aber angenommen werden, dass zumindest die Zahl der hochtitrigen Hemmkörper stimmt.



Die Figur 3 zeigt die Aufteilung der Behandlungstypen. In der Schweiz dominiert die «on demand»-Behandlung die Prophylaxe immer noch deutlich sowohl für Hämophilie A und B. Dies hängt wohl v.a. damit zusammen, dass im Erwachsenenalter nur wenige Patienten auf Prophylaxe sind, die Zahl aber jedes Jahr ein wenig zunimmt.

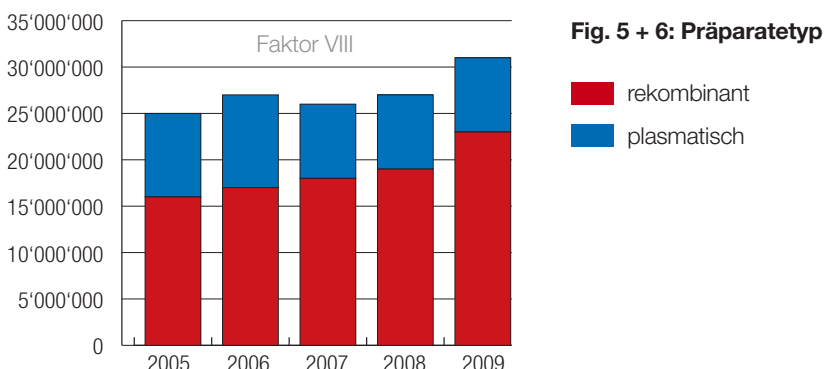
Vor 2 Jahren wurde die Kategorie sporadische Therapie neu eingeführt, welche 8% oder Hämophilie A und 10% der Hämophilie B Patienten ausmacht. Diese Kategorie passt v.a. zu der Gruppe der milden Hämophilen, wobei sicher nicht alle, die es betrifft von der bisherigen Kategorie «on demand» umgeteilt wurden. (Figur 3)



Interessant ist die Figur 4. Sie zeigt den Anteil der Patienten unter Prophylaxe in Abhängigkeit des Alters. Erwartungsgemäss ist der Anteil in der ersten Dekade mit 87% der Kinder mit schwerer Hämophilie A und 100% derjenigen mit Hämophilie B unter regelmässiger Prophylaxe hoch, bleibt in der 2. Dekade mit 91% der Adoleszenten mit Faktor VIII, während nur noch 22% der Patienten mit Hämophilie B auf Prophylaxe bleibt. Mit zunehmendem Alter sinkt dann die Zahl rasch weiter ab. Vorläufig zeigt sich nicht wie in anderen Ländern ein Trend, dass Patienten im fortgeschrittenen Alter wieder eine Prophylaxe erhalten.

Todesursachenstatistik

In der Periode von 1996–2010 wurden 71 Patienten als verstorben gemeldet. Von den 8 Todesfällen im Jahr 2010 waren 2 durch Krebsleiden, 2 durch Hirnblutungen, je 1 Endstadium Lebererkrankung, Sepsis und bei 2 war leider keine Angabe zur Todesursache erhältlich. Der letzte Todesfall an AIDS datiert aus dem Jahr 2003.



Verbrauch von Faktorenkonzentraten

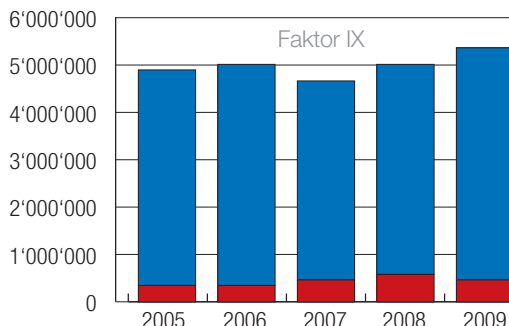
Die Schweiz hat 7.7 Mio Einwohner. Die Figur 5 zeigt, dass der Verbrauch über die letzten 5 Jahre stetig leicht zunimmt. In Europa hat der Anteil an rekombinanten Faktoren in den letzten Jahren zugenommen und teilweise 100% erreicht. In der Schweiz trifft die Zunahme nur für Faktor VIII zu, nicht aber für Faktor IX.

Qualitätskontrolle

Zur Zeit sind 49 Personen als Anwender für das Register autorisiert, alles ordentliche Mitglieder der ärztlichen Kommission der SHG. Einmal jährlich wird überwacht, wie oft sich jeder ins Register eingeloggt hat, und wie vollständig die Daten nachgeführt sind. Das Nachführen des Registers ist ein wesentliches Kriterium für die Qualität und Anerkennung eines Hämophiliezentrum. Bei der letzten Überprüfung erfüllten ausser 3 kleinen Zentren alle die geforderten 85% Kontrollen innerhalb der letzten 12 Monate bei 3 Patienten mit schwerer Hämophilie (Hämophilie-Behandlungszentren) resp. bei 20 Patienten mit schwerer Hämophilie (Hämophilie-Referenzzentren). Die Überwachung der letzten Jahre hat gezeigt, dass die Compliancerate zunimmt, aber immer noch keinen Idealzustand erreicht hat.

Ausblick

Abklärungen haben gezeigt, dass die Sicherheitsvorkehrungen nicht mehr dem neusten Stand entsprechen, weshalb in den nächsten Monaten mit Hilfe von HIN (Health Info Net) dies angepasst wird. Ausserdem haben wir die Absicht das Register mit der Aufnahme weiterer Patientengruppen (schwere angeborene Thrombozytenfunktionsstörungen, Vervollständigung der übrigen Gerinnungsstörungen) sowie Angaben zur verursachenden Mutation zu ergänzen. Da dies separate Einverständniserklärungen erfordert, werden die Patienten von ihrem Hämophiliezentrum kontaktiert werden.



Registre de la Commission médicale Update 2010

Brigitte Brandt, Nicolas von der Weid

Notre Registre existe depuis dix ans déjà ; depuis 2004 il est basé sur une plateforme internet. Grâce au travail de pionnier de la Doctoresse Serena Hartmann et de Madame Katia Locher, notre Registre possède toujours une certaine avance sur ceux des pays voisins comme l'Allemagne et l'Autriche.

Patients

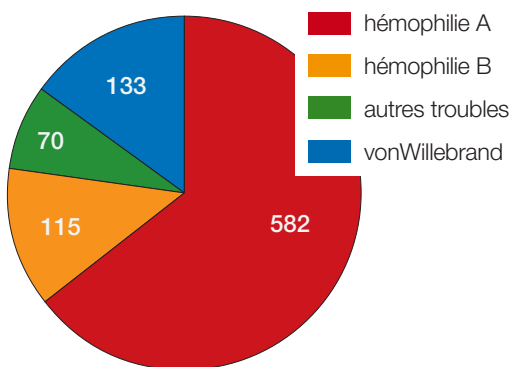
Le Registre inclut en 2010, 943 patients au total, comparé à 904 en 2009. Cette petite augmentation est due principalement à l'inclusion des patients hémophiles du Centre d'Hémophilie Adultes du CHUV et non à une réelle augmentation des cas d'hémophilie qui sont restés constants au cours des cinq dernières années. Malheureusement il reste encore 43 patients non attribués à un centre bien défini et qui ont dû être exclus des analyses suivantes.

Type d'hémophilie et autres troubles de la coagulation

La figure 1 présente la répartition des différentes diathèses hémorragiques. Cette répartition reste stable au cours des années : légende de la figure 1 : hémophilie A 582 (65%), hémophilie B 115 (13%), maladie de von Willebrand 133 (15%), autres troubles de la coagulation 70 (7%), dont afibrinogénémie (N=11), déficit en facteur VII (N=29), déficit en facteur X (N=4), déficit en facteur XI (N=8), déficit en facteur XIII (N=14), déficit combiné V/VIII (N=4).

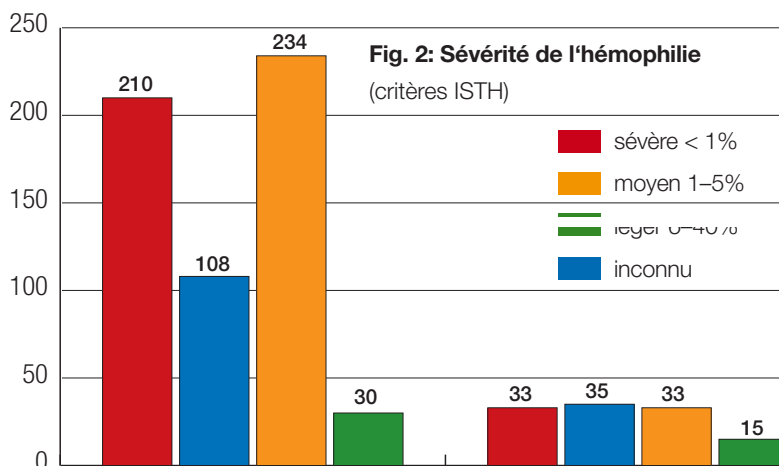
Fig. 1 : Types de coagulopathies

Total des données: 900



La sévérité de l'hémophilie a été établie selon les critères de l'ISTH : hémophilie A/B sévère <1%, modérée 1 à 5%, légère 6 à 40% (voir figure 2). Hé-

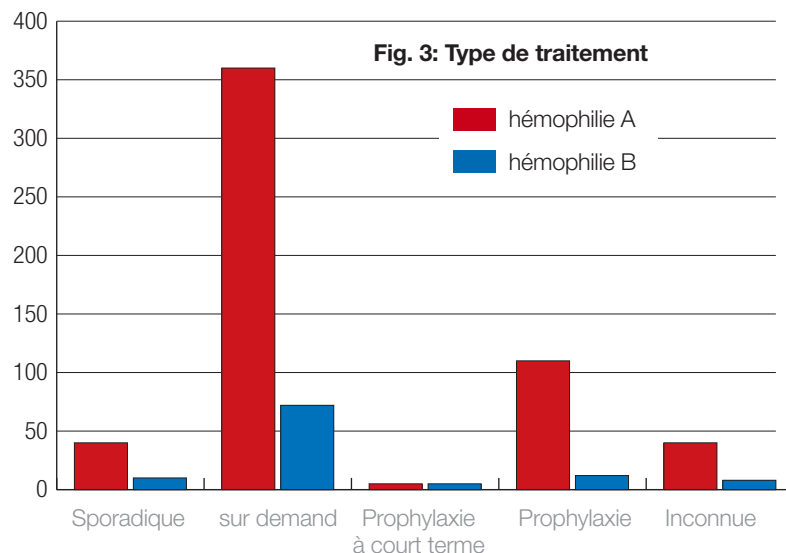
mophilie A sévère 210 (39%), modérée 108 (19%), légère 234 (42%) ; hémophilie B sévère 33 (33%), modérée 35 (34%), légère 33 (33%). Nous ne disposons pas de données exactes pour 30 patients.



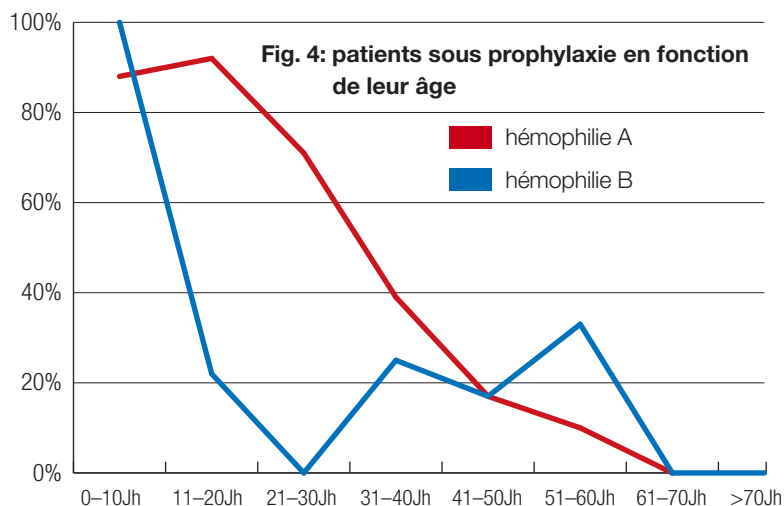
En 2010, il y a eu trois nouveau-nés en Suisse chez lesquels on a diagnostiqué une hémophilie A. Comme dans les autres pays européens, la population des patients hémophiles en Suisse vieillit lentement avec un âge moyen actuel de 41 ans, comparé à 37 ans en 2006.

Nous retrouvons toujours une petite population de patients hémophiles avec des inhibiteurs (13 hémophiles A, 1B), ce qui correspond à une diminution comparée à l'année 2009. Parmi eux, on retrouve 9 patients hémophiles avec des inhibiteurs de titre élevé et 5 de titre bas. Malheureusement, comme dans les années précédentes, il nous manque toujours des données concernant le status des inhibiteurs chez 135 patients. Tenant compte de la consommation des agents de by-pass (NovoSeven et FEIBA), on peut admettre qu'au moins le nombre de patients avec un inhibiteur de titre élevé est correct.

La figure 3 montre la répartition des types de traitements. En Suisse, c'est le traitement « on demand » qui domine, autant pour les hémophiles A que B. Ceci est



certainement dû au fait que les adultes se traitent essentiellement « on demand », le nombre d'entre eux sous prophylaxie augmente malgré tout un peu chaque année. Il y a deux ans, nous avons introduit le terme de traitement « sporadique », retrouvé chez 8% des hémophiles A et 10% des hémophiles B. Ce traitement se retrouve essentiellement dans le groupe des patients hémophiles légère à modérée dont une partie était incluse jusqu'ici sous traitement « on demand » (voir figure 3).



La figure 4 est intéressante. Elle montre le pourcentage de patients sous prophylaxie en fonction de leur âge. Comme on peut s'y attendre, le pourcentage atteint 87% dans la première décade pour les enfants avec une hémophilie A sévère voire même 100% pour ceux avec une hémophilie B sévère ; ce chiffre reste encore élevé dans la 2ème décade avec 91% des adolescents avec hémophilie A sévère sous prophylaxie de facteur VIII mais seulement 22% de ceux avec hémophilie sévère. Plus l'âge avance, plus ce pourcentage de patients sous prophylaxie régulière diminue. Jusqu'ici, nous ne remarquons pas en Suisse la tendance, observée dans d'autres pays, montrant une réaugmentation du nombre de patients plus âgés réalisant un traitement prophylactique.

Statistique des décès

Dans la période de 1996 à 2010, 71 patients hémophiles sont décédés. En 2010, 8 nouveaux décès sont survenus : deux de cancer, deux d'hémorragie cérébrale, 1 d'hépatopathie chronique et 1 d'une sepsis. Pour deux patients, la cause du décès n'était pas connue. Le dernier décès lié à l'infection HIV date de l'année 2003.

Consommation de facteurs de la coagulation

La Suisse a 7,7 millions d'habitants. La figure 5 montre la consommation de produits coagulants sur les cinq dernières années : celle-ci augmente légèrement mais constamment. En Europe, la proportion de facteurs recombinants a considérablement augmenté pour atteindre 100% dans certains pays. En Suisse, cette augmentation se retrouve pour le facteur VIII mais pas (encore) pour le facteur IX.

Contrôle de qualité

Actuellement, 49 personnes sont autorisées officiellement à utiliser et travailler sur le Registre. Tous sont des membres ordinaires de la Commission Médicale de l'ASH. Une fois par année, l'Administration du Registre contrôle qui a consulté les données et combien de fois. La qualité et la complétude des données sont également contrôlées annuellement. Cette mise à jour des données du Registre est un critère central de qualité et de reconnaissance pour acquérir ou conserver la qualité d'un Centre de Traitement ou d'un Centre de Référence

pour l'hémophilie. Lors du dernier contrôle, tous sauf trois petits Centres, répondaient aux critères demandés, en particulier 85% de contrôles annuels chez au moins 3 patients avec hémophilie sévère (Centre d'Hémophilie) respectivement chez 20 patients avec hémophilie sévère (Centre de Référence). Sur les dernières années, ce contrôle a montré que l'adhérence à ces critères de qualité augmente sans toutefois atteindre encore un status idéal.

Perspective

Différentes analyses techniques du Registre ont montré que certains déficits de sécurité existent qu'il est indispensable de corriger rapidement. Au cours des prochains mois, les standards de sécurité informatique de notre Registre vont être améliorés avec l'aide de HIN (Health Info-Net). Nous avons également l'intention d'élargir le Registre avec l'inclusion d'autres groupes de patients, par exemple ceux qui présentent des déficits congénitaux sévères de la fonction plaquettaire ainsi que d'autres troubles de la coagulation congénitaux ; il est également prévu d'enregistrer les données concernant la mutation causant l'hémophilie ou le trouble de coagulation d'intérêt. Comme ceci nécessite l'accord écrit des patients, les différents Centres de Référence et de Traitement de l'hémophilie devront faire signer le consentement éclairé à ces nouveaux patients.

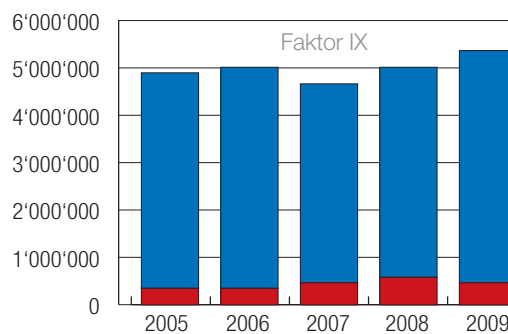
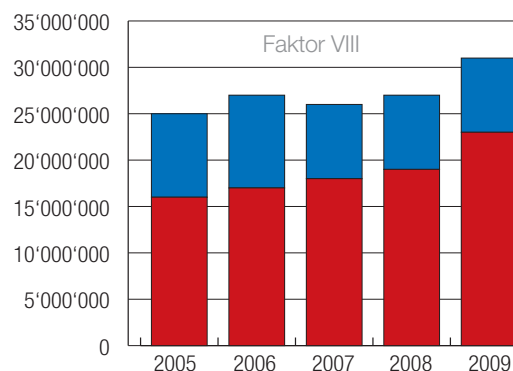


Fig. 5 + 6: Types de concentrés utilisés

■ recombinant ■ plasma



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.**



FEIBA NF von Baxter

Neu – Raumtemperatur-Lagerung und neue Dosierungsstärke 2500 IE

Seit 2011 ist die Lagerung von FEIBA NF bei Raumtemperatur für 24 Monate möglich. Des Weiteren haben die Behörden die erweiterte Dosierungsstärke von 2500 Einheiten zugelassen, was den Betroffenen mehr Flexibilität und mehr Freiheit unterwegs bietet. Diese Dosierungsstärke wird ab Sommer 2011 erhältlich sein.

FEIBA NF hat sich seit über 33 Jahren in der Prophylaxe und Behandlung von Blutungen bei Patienten mit Faktor VIII- oder mit Faktor IX-Hemmkörper bewährt. Bei schweren Blutungen kann es auch zur Behandlung von nichthämophilen Patienten mit erworbenen Hemmkörpern gegen die Faktoren VIII, IX und XI eingesetzt werden.

FEIBA NF de Baxter

Nouveau – stockage à température ambiante et nouveau emballage à 2500 IU

Depuis 2011 le produit FEIBA NF peut être stocké à température ambiante pour 24 mois. En plus les autorités ont approuvé l'emballage à 2500 Unités, cela permet aux patients plus de flexibilité et plus de liberté en route. Ce dosage sera disponible en été 2011.

Au cours de plus de 33 ans FEIBA NF a fait ses preuves que ce soit pour la prophylaxie et le traitement des hémorragies des patients acquis un inhibiteur en facteur VIII ou en facteur IX. Au cas des hémorragies graves il est aussi utilisé pour la thérapie des patients non-hémophiles avec un inhibiteur acquis contre les facteurs VIII, IX et XI.



BeneFIX® - rekombinanter Koagulationsfaktor IX - von Pfizer

darf für den ambulanten Einsatz neu bis 6 Monate bei Raumtemperatur (bis 30 °C), einmalig aus der Kühlung (2–8 °C) entnommen, gelagert werden.

Alle neuen Chargen BeneFIX®-Packungen sind mit den neuen Lagerungshinweisen gekennzeichnet.

Die alten Chargen BeneFIX® sollen gemäss den auf der Packung bezeichneten Lagerungshinweisen aufbewahrt werden.

Die bisherigen Packungsgrößen 250/500/1000/2000 I.E., die farbliche Unterscheidung der Packungen sowie das nadellose Überleitungssystem mit dem R2Kit werden nicht verändert.

BeneFIX® - facteur IX de coagulation recombinant de Pfizer

Dans le cas d'un traitement en ambulatoire, le produit peut maintenant être conservé pendant une période unique de 6 mois maximum à température ambiante (jusqu'à 30 °C), une fois retiré du réfrigérateur (2–8 °C).

Les nouvelles remarques concernant le stockage figurent sur tous les emballages des nouveaux lots de BeneFIX®.

Les emballages des anciens lots de BeneFIX® doivent être conservés conformément aux remarques concernant le stockage désignées sur l'emballage.

Aucun changement au niveau de la taille des emballages de 250, 500, 1000, 2000 U.I., des couleurs qui permettent de les distinguer, et du dispositif de reconstitution sans aiguille (kit R2).

Agenda 2011

SHG-Veranstaltungen

Generalversammlung
14. Mai 2011

Journée Romande
28. Mai 2011

Stechkurs im Tessin
11. Juni 2011

SHG-Sommerlager
23. – 30. Juli 2011

Stechkurs Zürich
24. September 2011

Tagung in Zürich
6. November 2011

Weitere Veranstaltungen

Sommerlager mit Dr. R. Kobelt
23. – 30. Juli 2011
haemophilie@haemolager.ch

Stechkurse 2011

Auch 2011 finden wieder zwei Stechkurse unter dem Patronat der SHG statt. Sie sind eine ideale Plattform für junge Hämophile, die Technik des Injizierens von Gerinnungspräparaten zu erlernen. Daneben werden auch Themen wie Schule, Sport oder Neuerungen bei den Präparaten diskutiert.

Am Samstag, 11. Juni 2011 treffen sich unter der Leitung von Dr. Pierluigi Brazzola lernwillige Jungen mit ihren Eltern in Cadro TI. Das Hotel Centro Panoramica oberhalb von Lugano bietet nebst Seminarräumen auch Schwimmbad, Sauna, Whirlpool und Minigolfanlage an für unterhaltsame Stunden im sonnigen Tessin. Zudem wird wieder ein Clown die Kinder unterhalten.

Anmeldungen sind direkt an die Geschäftsstelle SHG zu richten, Tel. 044 977 28 68, administration@shg.ch. Bitte berücksichtigen Sie, dass der Kurs in italienischer Sprache abgehalten wird.

Am **Samstag, 24. September** findet in Zürich ebenfalls ein Stechkurs statt. Wir werden zu gegebener Zeit die Familien mit jungen Hämophilen über die Details informieren. Bitte merken Sie sich das Datum vor.

Agenda 2011

Manifestations ASH

Assemblée générale
14 mai 2011

Journée Romande
28 mai 2011

Cours d'injections au Tessin
11 juin 2011

Camp d'été ASH
23 – 30 juillet 2011

Cours d'injections à Zurich
24 septembre 2011

Journée à Zurich
6 novembre 2011

Autres manifestations

Camp d'été avec Dr R. Kobelt
23 – 30 juillet 2011
haemophilie@haemolager.ch

Cours de piqûres 2011

Sous le patronat de l'A. S. H., deux cours de piqûres auront encore lieu en 2011. Ces cours constituent une plateforme idéale pour les jeunes hémophiles. Cela leur permet d'apprendre la technique de l'injection des préparations coagulantes. En outre, ces cours donnent lieu à des discussions sur l'école, le sport ou sur les nouveautés dans les préparations.

Le samedi 11 juin 2011 aura lieu une rencontre entre jeunes désireux d'apprendre et leurs parents à Cadro TI. Cette rencontre se fera sous la direction du Dr. Pierluigi Brazzola. L'hôtel Centro Panoramica au-dessus de Lugano offre, en plus des espaces de séminaires, une piscine, un sauna, des bains bouillonnants et un minigolf pour les heures de détente sous le soleil du Tessin. Il y aura aussi un clown pour distraire les enfants. Un bulletin d'inscription est joint au bulletin.

Un cours de piqûres aura également lieu à Zurich le **samedi 24 septembre**. Les familles avec jeunes hémophiles seront informées en temps voulu sur tous les détails. En attendant, veuillez noter la date.

Journée Romande

Im Zweijahresrhythmus findet dieses Jahr am 28. Mai wieder eine Journée Romande statt. Nach etlichen Veranstaltungen auf dem Signal de Bougy wurde ein neuer Tagungsort gesucht. Mit dem Pro-Natura-Zentrum in Champ-Pittet bei Yverdon konnte eine ideale Örtlichkeit gefunden werden, welche an traumhafter Lage am Neuenburgersee liegt, ganz in der Nähe von Yverdon. Champ-Pittet grenzt direkt an die Grande Cariçaie, das grösste Schilfgebiet der Schweiz.

Das Zentrum Pro Natura offeriert der SHG eine Kinderanimation, welche durch Gärten, Wiesen und Wälder der Umgebung führt und den Kinder auf spielerische Art und Weise die Natur näher bringt.

Für das Programm zeichnen Prof. Ph. de Moerloose sowie Dr. Françoise Boehlen verantwortlich.



Journée Romande

Comme tous les deux ans, cette année donnera lieu encore à une Journée Romande. Après que nous nous soyons manifestés plusieurs fois au Signal de Bougy, un nouveau lieu a été cherché pour cette journée. Avec le centre Pro Natura de Champ-Pittet près d'Yverdon, un site idéal a pu être trouvé. Il donne sur le lac merveilleux de Neuchâtel, à proximité d'Yverdon. Champ-Pittet est directement limitrophe de la Grande Cariçaie, le plus grand domaine suisse de roseaux.

Le centre Pro Natura offre à l'ASH une animation pour enfants qui conduit ces derniers à travers des jardins, des champs et des forêts de l'environnement et leur permet d'appivoiser la nature d'une manière ludique.

Prof. Ph. De Moerloose et Dr. Françoise Boehlen sont responsables du programme.

Info über den SHG-Solidaritätsfonds

Wir möchten den Mitgliedern der SHG den Solidaritätsfonds in Erinnerung rufen, welcher dazu dient, Notlagen überbrücken zu können. Nachfolgend ein Auszug aus dem Reglement des

SHG-Solidaritätsfonds über dessen Zweck:

«Die Schweiz. Hämophilie-Gesellschaft unterhält einen Fonds zur Unterstützung primär von ihren Mitgliedern sowie deren Angehörigen, die durch ihre Krankheit und/oder deren schwere Folgeerscheinungen (Zweiterkrankungen) in eine finanzielle Notlage gekommen sind. Der Fonds gilt nicht für Aidskranke (HIV-Positive), da hierfür ein separater HIV-Notfallfonds und andere soziale Ressourcen bestehen.»

Aus dem Fonds können Zahlungen geleistet werden zur Überbrückung von Notsituationen, wenn die Leistungen regulärer sozialer Institutionen noch nicht zum Tragen gekommen sind und für Fälle, in denen andere Ressourcen ausgeschöpft sind.»

Sofern Sie sich in einer finanziellen Notlage befinden, welche im Zusammenhang mit der Hämophilie steht, zögern Sie nicht und kontaktieren Sie die Geschäftsstelle SHG, Tel. 044 977 28 68.

Information sur le Fonds de solidarité de l'ASH

Nous aimerions rappeler à nos membres de l'ASH l'existence du Fonds de solidarité. Il permet de concilier des situations d'urgence. Voici, à ce sujet, un extrait du règlement du Fonds de solidarité de l'ASH:

«L'Association Suisse des Hémophiles entretient un Fonds visant à soutenir avant tout ses membres ainsi que leurs familles, lorsque ces derniers sont, en raison de leur maladie et / ou des conséquences lourdes de leur maladie (deuxième maladie), dans une situation financière difficile. Le Fonds n'entre pas en matière pour les malades du SIDA (VIH positifs), car il existe dans ce cas un Fonds d'urgence VIH séparé ainsi que d'autres ressources sociales.»

Des versements peuvent être effectués par le Fonds en vue de concilier des situations d'urgence, lorsque les prestations régulières d'institutions sociales ne sont pas encore intervenues et dans les cas où d'autres ressources sont épuisées.»

Si vous êtes dans une situation financière difficile en relation avec l'hémophilie, n'hésitez pas à contacter notre Siège Social (téléphone 044 977 28 68).

Hämophiliezentren/Centres d'hémophilie

Zentrumsname Nom du Centre stes	Notfallnummer No d'urgence	Adresse Adresse	Zentrumsleitung Direction	mitverantw. FachärztInnen Autres médecins-spéciali-
Aarau Kinder Hämophilie-Zentrum Aarau	062 838 49 19 Notfallstation Kinderspital 5001 Aarau	Kinderspital Tellstrasse Kantonsspital Aarau Tel. 062 838 49 11	Dr. Regula Angst regula.angst@ksa.ch	R. Enriquez E.-M. Tinner
Erwachsenen Hämophilie-Zentrum Aarau	062 838 60 50 (Bürozeiten, Hämophilie-Verantwortlichen verlangen) 062 838 41 41 (Telefonzentrale KAS, Dienstarzt Onkologie/ Hämophilie verlangen)	Zentrum für Onkologie/Häma- thologie und Transfusionsmedizin Tellstrasse Kantonsspital Aarau 5001 Aarau Tel. 062 838 60 50	Dr. Marc Heizmann marc.heizman@ksa.ch	A. Rüfer M. Bargetzi Labor: A. Huber
Basel Universitätskinderspital beider Basel, Abteilung Onkologie/Hämatologie	061 704 12 12 , Dienst- hämatologen verlangen	Universitäts-Kinderspital beider Basel (UKBB) Spitalstrasse 33 4056 Basel Tel. 061 704 12 12	Prof. Dr. Thomas Kühne thomas.kuehne@ukbb.ch	A. Schifferli T. Diesch
Lausanne Centre d'Hémophilie Enfants	079 556 62 37 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. Nicolas von der Weid nicolas.von-der-weid@chuv.ch PD Dr. med. Maja Beck-Popovic maja.beck-popovic@chuv.ch	R. Turello M. Diezi C. Jérôme-Choudja
Centre d'Hémophilie Adulte	021 314 42 59 ou 021 314 11 11 et demander l'hématologue de garde	Service d'hématologie 1011 Lausanne-CHUV	Prof. Dr. Anne Angelillo-Scherrer anne.angelillo-scherrer@chuv.ch	M. Duchosal O. Spertini
Luzern Kinder-Hämophilie-Zentrum Luzern	041 205 11 11 , Dienstarzt Pädiatrie verlangen	Kinderspital Luzern Spitalstrasse, 6000 Luzern 16 Tel. 041 205 11 11	PD Dr. Johannes Rischewski johannes.rischewski@ksl.ch Dr. Patrick Imahorn patrick.imahorn@ksl.ch	U. Caflisch
Hämophilie-Zentrum Luzern für Erwachsene	Tagsüber 041 205 51 47 Nachts 041 205 11 11 (Dienstarzt Hämatologie verlangen)	Abteilung Hämatologie Luzerner Kantonsspital 6000 Luzern 16	Prof. Dr. Dr. Walter A. Wuillemin walter.wuillemin@ksl.ch Dr. Pascale Raddatz Müller pascale.raddatz@ksl.ch	M. Gregor A. Rüfer
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. Hugo Ubieto hugo.ubieto@kispisg.ch	
Kantonsspital St. Gallen	071 494 11 11 Institut für Klinische Chemie und Hämatologie	Rorschacherstrasse 9007 St.Gallen Tel. 071 494 39 04	PD Dr. Wolfgang Korte wolfgang.korte@ikch.ch Dr. Luzius Schmid luzius.schmid@ikch.ch	
Sion Kinder und Erwachsenen Hämophiliezentrum	027 603 40 00	Service Régional Valaisan de Transfusion Sanguine CRS Av. Grand-Champsec 86 1950 Sion Tel. 027 603 48 70 Tel. 027 603 48 10	Dr. Michèle Stalder michele.stalder@ichv.ch Dr. Pierre-Yves Lovey pyves.lovey@ichv.ch	

Referenzzentren/Centres de référence

Zentrumsname Nom du Centre	Notfallnummer No d'urgence	Adresse Adresse	Zentrumsleitung Direction	mitverantw. FachärztInnen Autres médecins-spécialistes
Basel				
Hämophilie-Behandlungs-Zentrum für Erwachsene	061 265 25 25 Telefonzentrale, Universitäts- spital Basel, Dienstarzt Hämostase verlangen (24h Dienst)	Referenzzentrum Hämophilie Diagnostische Hämatologie Universitätsspital Petersgraben 4, 4031 Basel Tel. 061 265 57 47	Prof. Dr. med. D. Tsakiris dtsakiris@uhbs.ch	L. Graf Th. Lehmann J. Halter D. Heim A. Rovo G. Favre (KS Liestal)
Bern				
Kinder Hämophilie-Zentrum Bern	031 632 93 72 Kinderspital, bitte Hämatologie- Oberarzt verlangen	Kinderklinik G7N, 3010 Bern Tel. 031 632 04 64	Prof. Andreas Hirt andreas.hirt@insel.ch	R. Ammann S. Lürer K. Leibundgut M. Diepold
	031 961 61 15 Praxis Dr. Kobelt	Praxis Dr. Kobelt Seftigenstr 240, 3084 Wabern	Dr. Rainer Kobelt haemophilie@haemolager.ch	
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	Prof. Bernhard Lämmle bernhard.laemmle@insel.ch	Stv. Chefärztin: F. Demarmels-Biasiutti L. Alberio G. Baerlocher G. Colucci D. Friess P. Keller B. Mansouri M. Solenthaler I. Rüsgees Wolter
		Sprechstunde Dr. K. Peter Mo 13–17 Uhr, Mi 08–12 Uhr, Fr 13–17 Uhr Tel. (direkt) 031 632 35 08	Dr. Kristiina Peter kristiina.peter@insel.ch	
Genève				
Unité d'Hémostase Hämophilie adulte Genève	022 372 33 11 Demander le médecin de garde du Service d' Angiologie et d' Hémostase	Unité d'Hémostase HUG 4, rue Gabrielle-Perret-Gentil 1211 Genève 14 Tél 022 372 97 54	Prof. Philippe de Moerloose philippe.deMoerloose@hcuge.ch PD Dre. Françoise Boehlen francoise.boehlen@hcuge.ch	H. Bounameaux M. Righini P. Fontana H. Robert-Ebadi
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. Markus Schmugge markus.schmugge@kispi.uzh.ch PD Dr. Manuela Albisetti manuela.albisetti@kispi.uzh.ch	S. Krois F. Scherer
	044 255 11 11 Universitätsspital, bitte hämatologischen Dienstarzt verlangen	Universitätsspital Ambulatorium Gerinnung AUFN D17 Rämistrasse 100, 8091 Zürich Tel. 044 255 30 97 Tel. 044 255 22 94	Dr. Brigit Brand brigit.brand@usz.ch	

Geschäftsstelle/Siège administratif

Geschäftsstelle/ Siège administratif	Jörg Krucker	Mühlbachstrasse 5, Postfach 515 9450 Altstätten	Tel. 044 977 28 68 Fax. 044 977 28 69	www.shg.ch administration@shg.ch
---	--------------	--	--	--

Vorstand/Comité

Heike Gieche	Präsidentin / Présidente	heike.gieche@shg.ch
Markus Schmidli	Vize-Präsident / Vice-Président	markus.schmidli@shg.ch
Dr. Brigit Brand	Präsidentin AEK / Présidente de la CM	brigit.brand@shg.ch
Frédéric Amstutz	Beisitzer / Assesseur	frederic.amstutz@shg.ch
Lino Hostettler	Erwachsene, Vertreter AGILE / Adultes, Vertreter AGILE	lino.hostettler@shg.ch
Dany Planzer	Jugendliche, HIV,HCV / Jeunesse, VIH/VHC	dany.planzer@shg.ch
Dr. Gérard Pralong	Romandie, Ticino	gerard.pralong@shg.ch
Dorothee Schmid Bögli	PR, Familien / PR, Familles	dorothee.schmid@shg.ch
Heinz Vetterli	Finanzen / Finances	heinz.vetterli@shg.ch