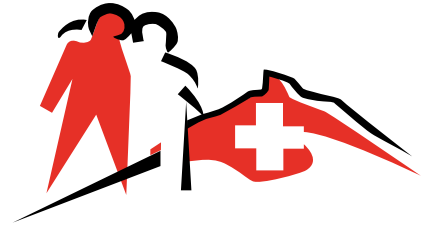


# Bulletin



Le magazine officiel de l'Association Suisse des Hémophiles  
et du Réseau Suisse d'Hémophilie — édition d'automne 2016

## *Nouveautés sur le marché des préparations*

Depuis l'arrivée des premiers concentrés de facteurs recombinants vers la fin des années 90, il n'y a plus eu de gros changements dans les préparations coagulantes pour les hémophilies A et B : Une génération de produit bien établie, ne provenant plus du plasma sanguin humain, a fait ses preuves en garantissant qu'aucun virus indésirables ne puissent être transmis, dans ce qui est humainement possible.

Il n'en demeure pas moins que les progrès dans le domaine du développement des médicaments va se poursuivre. Avec l'arrivée sur le marché suisse du premier facteur VIII pour hémophilie A, ayant une protéine à demi-vie prolongée, l'organisme la conserve plus longtemps, ce qui permet au patient d'améliorer son taux factoriel plus favorablement. Nous savons qu'en cas d'hémophilie grave (activité factorielle VIII ou IX inférieure à 1 %), des hémorragies dites spontanées peuvent se produire. Ce qui signifie que l'hémophile peut souffrir d'hémorragies ne résultant pas d'un traumatisme (coup, chute, etc.) ou d'un surmenage physique. Si le taux factoriel demeure en permanence supérieur à 1 %, ces incidents hémorragiques peuvent être évités.

C'est là que de nouveaux produits entrent en scène, pour apporter leur contribution à une amélioration de l'état général du patient. En outre, des concepts thérapeutiques adaptés au patient sont possibles. Si l'organisme conserve plus longtemps le facteur de coagulation, celui-ci peut être administré à des intervalles moins fréquents ; on peut aussi réduire la dose administrée et respecter des inter-



valles identiques. Quant à l'hémophilie A, la prolongation attendue de la demi-vie (durée jusqu'à ce que 50 % des unités administrées dans le sang ne soient plus décelables) est, en moyenne, environ 1,5 fois plus longue que dans les produits précédent. Pour ce qui est de l'hémophilie B la demi-vie attendue est environ 5 fois plus longue, un avantage énorme. Pour les patients atteints d'hémophilie B, cela signifie qu'avec un tel produit à demi-vie prolongée, ils peuvent atteindre un taux factoriel suffisant, moyennant une seule (!) injection par semaine.

Comme vous pouvez le constater, nous entamons une nouvelle ère intéressante dans le développement de médicaments pour l'hémophilie. Par ailleurs, la recherche de nouvelles approches thérapeutiques se poursuit. Les résultats sont actuellement encourageants. Cependant, on sait aussi que les obstacles pour accéder au marché sont très élevés et que maints médicaments très prometteurs ont déjà été voués à l'échec, juste avant leur introduction. Quoi qu'il en soit, nous pouvons rester confiants : l'industrie pharmaceutique nous réserve des innovations pour les prochaines années !

### *Édition N° 132 les faits saillants*

#### **« En harmonie avec le corps et la nature »**

Mot d'ordre du premier week-end d'aventure pour jeunes hémophiles. Un récit passionnant ...

... à partir de la page 4

#### **Rencontre triangulaire au lac de Constance**

Dix années de silence radio ! Enfin l'occasion de se réunir une nouvelle fois à trois pays. Des intervenants confirmés, une belle région et du temps pour discuter entre nous.

à partir de la page 10

#### **Nouveaux produits à demi-vie prolongée : attentes et demandes.**

Les résultats d'un sondage effectué le printemps dernier.

à partir de la page 18



**Contenu**  
Édition 132 – automne 2016

- 2 **Editorial**
- 3 **Communications**  
**du Siège social**
- 4–12 **Événements et réunions**  
*Week-end «Outdoor»*  
*Camp d'hémophilie du RSH*  
*Séminaire von Willebrand*  
*Rencontre triangulaire*  
*du lac de Constance*
- 13–15 **International**  
*Global National Member*  
*Organisation Training*  
*Congrès WFH*
- 16–18 **Politique – Agile**  
*Contribution d'assistance*  
*Journée des handicapé*
- 18–21 **Médical**  
*Produits à demi-vie prolongée :*  
*attentes et demandes*  
*Qui paie la facture d'un hôpital*  
*situé à l'étranger ?*  
*Conductrices de l'hémophilie*  
*Agenda*
- 23–24 **Adresses**  
**Centres d'hémophilie**

# Evolution du traitement de l'hémophilie

*Bien chers membres,*  
*Bien chères lectrices, chers lecteur*



Etes-vous de ceux et celles qui se souviennent des années 60 et 70 ou votre imagination vous permet-elle de vous rendre compte qu'à cette époque, l'hémophilie

était encore traitée avec du plasma sanguin innovants ? Tout bonnement impensable aujourd'hui.

Entre 1992 et 2012 ne sont apparus sur le marché « que » sept nouveaux produits. Depuis 2012, nous en sommes déjà à dix. Les premiers concentrés de facteurs dotés d'un temps de demi-vie prolongé sont sur le point d'entrer sur le marché. Il ne manque plus que innovations de Swissmedic et de l'Office fédéral de la santé publique qui en font l'examen actuellement.

L'évolution du traitement de l'hémophilie ne concerne pas seulement l'ASH. C'est la raison pour laquelle nous avons, au printemps, effectué un sondage, afin de connaître les désirs et les attentes des patients innovations nouveaux produits dotés d'une demi-vie plus longue. Sur les 671 questionnaires envoyés, 221 (33,6 %) nous ont été retournés. Un excellent pourcentage dont nous pouvons nous réjouir. Au nom de l'ASH et du Réseau Suisse de l'Hémophilie RSH, un grand MERCI aux participants.

Madame Dr. Sylvia de Mackensen de l'université de Hambourg, responsable de la mise en valeur des résultats, nous en présente un résumé dans ce bulletin. Elle en fera de même à la Journée d'automne qui aura lieu pour la première fois à Saint-Gall, le dimanche 6 novembre 2016, à l'Hôtel Einstein. Nous nous réjouissons de sa présence.

Que tous les feux de l'automne vous accompagnent prochainement !

Sous les feux d'un belle automne doré, je vous souhaite une agréable lecture et vous adresse à toutes et à tous mes très cordiales salutations.

  
Lino Hostettler

## *Décès*

Nous avons malheureusement la tristesse de vous faire part du décès de plusieurs membres de l'ASH.

### **Décès de Myrta Angst Gulrich, née Lippuner**

Après de longues années de souffrance, Myrta Angst Gulrich nous a quittés le 28 juin 2016. Elle avait dirigé le Siège social de l'ASH de 1992 à 1999. Myrta s'est fait connaître par son engagement et son sens des responsabilités. C'est pour des raisons de santé qu'elle a dû se démettre de sa fonction et passer le flambeau à Agnes Hausheer. Quelques semaines avant sa mort, Myrta vivait encore chez elle et jouissait d'aller faire de nombreuses promenades avec son chien.

Ses obsèques ont eu lieu à Zofingen le 6 juillet 2016. Au nom de l'ASH, Agnes Hausheer y a assisté et a remis des fleurs à sa parenté.

### **Décès de l'ancien Conseiller fédéral, Alphons Egli**

A l'âge de 91 ans, l'ancien Conseiller fédéral, Alphons Egli, s'est éteint le 5 août 2016. Il avait dirigé le Département fédéral de l'Intérieur de 1983 à 1986. Pendant cette période, il s'est beaucoup engagé pour plafonner la quote-part annuelle de la LAMal. Lors de l'AG de l'ASH en 1988, il fut nommé membre honorifique de l'ASH, à la demande de Ch. Sutter. Grâce à sa ténacité, la quote-part annuelle de la LAMal a pu être plafonnée à CHF 500.- à partir de 1998. Jusque-là, les assurés devaient payer une franchise de 10% !

### **Autres membres décédés**

Lampietti Romeo, Ostermundigen, décédé le 8 janvier 2016.

Muffler Hans, Schaffhouse, décédé le 31 juillet 2016.

Rauber Bernhard, Saint-Ours, décédé le 21 mai 2015.

## *Nouveau look pour la brochure d'image de l'ASH*

En collaboration avec une agence publicitaire externe, l'ASH a pu ébaucher une nouvelle brochure illustrée. Ce qui permet à notre association d'être de concert avec l'ère du temps. Notre bulletin en deux langues a déjà plus de dix ans. Merci vivement aux entreprises Baxalta Suisse AG et Bayer (Suisse) pour leur soutien financier généreux dans la réalisation de ce projet.

## *Journée d'automne du 6 novembre 2016 à Saint-Gall*

Pour la première fois, la Journée d'automne se déroulera en Suisse orientale, dans les locaux modernes et spacieux de l'hôtel Einstein. Les Dr. Thomas Lehmann et Heinz Hengartner, tous deux spécialistes de l'hémophilie à Saint-Gall, nous ont préparé un programme intéressant, qui nous l'espérons vous encouragera à faire le déplacement jusqu'à nous.

## *Journée familiale bernoise 2017 sur le Gurten*

La traditionnelle Journée familiale bernoise aura également lieu sur le Gurten en 2017. Le programme prévoit d'aborder bien des aspects intéressants de l'hémophilie. Il y aura bien-sûr aussi un cours de piqûres pour jeunes et moins jeunes. A vos agendas, afin d'y inscrire la date de cette manifestation : le 19 mars 2017 !

## *Journée romande 2017*

La dernière Journée romande en 2015 s'était déroulée à Emmetten (canton de Nidwald), dans le cadre du 50e anniversaire de l'ASH. En 2017, cette manifestation aura de nouveau lieu en Suisse Romandie. Dr. Gabriele Martin de Genève et Dr. Lorenzo Alberio de Lausanne se sont occupés du programme. Il va de soi que les Suisses alémaniques sont bienvenus, pour autant que leurs connaissances du français le permettent. La date à retenir est le 13 mai 17 à Morat.

## *Livre du 50<sup>e</sup> anniversaire de l'ASH*

Déjà plusieurs fois, nous vous avons informés du projet de cette ouvrage qui relate l'histoire de notre association. Nous reconnaissons avoir quelque-peu sous-estimé les frais engendrés par une telle réalisation. Il n'en demeure pas moins que nous pensons bientôt être gratifiés de nos efforts : les manuscrits pourront partir à l'imprimerie vers la fin de l'année. Nous les enverrons ensuite à tous les membres, aux sponsors ainsi qu'à toute personne intéressée.



## Week-end « Outdoor »

# « En harmonie avec le corps et la nature »

**1<sup>er</sup> jour** – Nous y voilà !

Le premier week-end « en plein air » de l'ASH a commencé par vendredi pluvieux.

Notre point de chute : la gare Wülflingen à Winterthur.

En provenance de toute la Suisse allemande, les participants se sont retrouvés sous une toile de tente, autant dire un « carré militaire suisse », où ils ont pu se mettre à l'abri de la pluie.

En cercle, nous nous sommes brièvement présentés les uns aux autres. Les participants et l'équipe d'animation ont pris congé des parents, puis nous nous sommes mis en route pour cet endroit qui allait devenir notre « chez nous » les 3 prochains jours et qui devait répondre aux espérances des enfants : un véritable camp « en plein air », disposant d'un salon ouvert et d'un grand tipi.

Que de nouvelles impressions ! Après que les enfants se soient installés dans leur nouvelle « maison », il était grand temps de les acclimater à la vie qui allait être la leur, ces jours à venir. Ce n'était pas peu dire car ils ont dû s'occuper de faire un feu et de préparer le souper. A propos, comment fait-on un feu sans briquet ou sans allumette ? Le guide « Outdoor » Waldvogel le savait ; il

a ainsi initié les enfants à cet art. Nous ne disposions que d'un silex (une pierre à feu). Après plusieurs tentatives, le feu s'est allumé : il allait devenir le centre de notre camp et de nos réunions. Nous nous sommes donc réunis autour, pour changer de traits et de nom, qui allaient nous accompagner tout au long de ces jours dans la nature. La fantaisie n'avait pas de limite, bienvenue à Anonymus, Han Solo, Orion, Pkka, Vogel-punch et Schwarzenegger.

Comme la journée touchait déjà à sa fin, les estomacs gargouillaient de faim. Nous nous sommes donc occupés de notre premier souper en commun. On a préparé, découpé, mélangé en remuant, et avons pu enfin savourer une goulache faite maison. La fin de la journée signifiait aussi qu'il fallait commencer à penser au lendemain. C'est ainsi que les enfants ont aidé Seal à préparer la pâte à pain qui a cuit sur le feu, afin que nous ayons du pain frais le lendemain matin.

**2<sup>e</sup> jour** – Quelle nuit ! Pendant que certains avaient dormi profondément, d'autres s'étaient sans cesse déplacés vers le feu, si bien que la moitié du camp avait décidé



de dormir près du feu. Après un petit déjeuner accompagné de chocolat chaud, nous avons parlé des activités de la journée. Après une longue randonnée, vint le moment fort et mystérieux du jour pour bien des participants : bâtir son propre dortoir, au moyen d'une simple toile.

Nos estomacs remplis, nous nous sommes affairés à monter notre « chambre » pour la deuxième nuit. Contrairement à une tente, tendre une toile peut se faire de diverses manières et sous des formes variées. Au bout d'une heure, nous avons déjà trois installations complètement différentes que les participants avaient montées de façon parfaitement autonome. De la forme de tente classique jusqu'au loft outdoor luxueux, toutes sortes « d'intérieurs » s'étaient dessinées dans l'espace. Les « dortoirs de fortune » installés, les estomacs fortifiés par un casse-croûte, nous avons pu partir en randonnée. Une randonnée qui portait le signe de la nature. Nous avons beaucoup appris sur les plantes et les animaux. Saviez-vous, par exemple, que l'écorce de bouleau



est un parfait allume-gaz naturel ? Nous ne le savions en tous cas pas, jusqu'à ce que Waldvogel nous l'apprenne. Ainsi, chacun a ramassé des écorces d'arbres, afin de faire, plus tard, un feu pour le repas de midi dans la forêt. Après avoir suivi les traces de chevreuils, découvert de nouvelles plantes et ramassé des herbes consommables, nous avons atteint notre destination : la ruine d'un cloître au milieu de la forêt. Nous nous sommes posé la question de savoir si nous devions renoncer à un repas qui n'a rien à voir avec la civilisation ? Bien sûr que non : c'est ainsi qu'en plein milieu de la forêt, loin des restos « fastfood », nous avons dégusté nos propres « hamburgers », raffinés par la saveur et le parfum des herbes ramassées dans la forêt. Le repas a été suivi d'une longue pause, avec de nombreux jeux. Puis nous avons pris le chemin du retour vers notre « cabane » improvisée.

A notre arrivée, la lumière pâlisait déjà. Nous avons rallumé notre feu qui s'était éteint et laissé le jour passer, en mangeant des saucisses et du pain « tortillon » cuit au feu de bois. Puis, le moment de dormir est arrivé et les enfants se sont retirés avec plaisir dans plaisir. Contrairement à la première nuit, le calme s'est installé rapidement. Nous avons eu une longue journée, riche en impressions et il ne fallait rien de mieux qu'un sommeil profond et réparateur.



**3<sup>e</sup> jour** – La dernière journée se levait. Certains parents dont le domicile était éloigné avaient certainement déjà pris la route. Nous avons toutefois démarré notre programme, tout en décontraction. Les enfants ont eux-mêmes préparé un gros brunch et nous avons savouré les dernières heures ensemble. Le moment du départ était encore loin. On sentait toutefois que les enfants se réjouissaient à l'avance de revoir leurs parents et de leur raconter tout ce qu'ils avaient vécu.

Nous avons démonté notre camp et pris le chemin de la gare. Les premiers parents étaient déjà arrivés. Sur un feu allumé dans un brasero, nous avons grillé des popcorns. Déjà le moment des adieux. Riches de ces nouvelles impressions et expériences, nos

routes se sont séparées, toutefois avec l'espoir de se retrouver dans un an.

Au nom de l'équipe d'animation et de l'ASH, merci à tous les participants, aux parents et aux sponsors. Vous tous avez contribué à la réalisation de ce week-end « Outdoor ». A nos yeux, ce fut une réussite. Ce serait un vrai plaisir de tous vous revoir l'année prochaine, mais aussi d'accueillir de nouveaux visages.

*David Simovic*



# Camp d'hémophilie du RSH

du 6 au 13 août, à Aeschiried près de Spiez

**Un groupe d'enfants d'une bonne vitalité s'est retrouvé le samedi 6 août dans le chalet de ski d'Aeschiried. 8 enfants étaient en provenance de la région de Berne, 5 de la région de Zurich ; un enfant venait de Suisse romande et un autre de la région de Bâle. Parmi les 15 enfants, il y en avait un qui n'était pas lui-même concerné par la maladie, mais accompagnait son petit frère hémophile de 5 ans.**

Dr. méd. Rainer Kobelt (Berne) et Samuel Blättler (Professeur de musique – Lucerne) dirigeaient le camp. Samuel Blättler s'est en particulier occupé de la cuisine où il a déployé tous ses talents, pour le grand plaisir de nos papilles gustatives. Ils étaient complétés par Oliver Schilling (employé de commerce de Berlin), conducteur professionnel de notre petit bus et homme « à tout faire ». L'équipe était aussi composée d'Olivier Werlen (physiothérapeute en formation) et de Denise Etzweiler (physiothérapeute HES à l'hôpital pédiatrique de Zurich) qui se sont partagés le temps de présence pendant la semaine et ont animé la gymnastique matinale. Étaient en outre présentes, chacune une partie de la semaine, les soignantes spécialisées Elsbeth Müller-Kägi (hôpital pédiatrique de Zurich) et Barbara Töndury (Inselhospital de Berne) : elles ont activement participé aux soins et à l'éducation des enfants. Pour les corvées de cuisine, les enfants ont été répartis en petits groupes et ont ainsi rempli eux-mêmes certaines responsabilités comme mettre la table et faire la vaisselle. Ils ont aussi été affectés à

une autre tâche moins appréciée et pourtant importante : le nettoyage des WC.

Bien que de provenances très différentes, les jeunes participants ont établi peu à peu le contact entre eux et quelques amitiés de camp ont ainsi vu le jour. Il y avait une bonne ambiance, aucun enfant n'est resté isolé. Nostalgie, soucis ou autres besoins ont été assez vite adoucis par la verbalisation, des massages relaxants du dos, des pieds et des mains.

Le programme du camp s'est coloré, jour après jour, en fonction de la météo qui déterminait le programme. On se réveillait à 7 heures au son de la trompette de Samuel Blättler. La journée démarrait avec une gymnastique matinale obligatoire. Après un petit-déjeuner copieux, on procédait aux soins et au cours de piqûres. Rainer Kobelt avait apporté un appareil ultra-sons qui a toujours permis d'examiner les articulations des enfants. La journée se poursuivait en fonction du programme organisé jusqu'au soir. Elle s'achevait par des histoires « avant d'aller dormir » : le groupe était alors partagé en deux tranches d'âges.

Un camp aussi spécial que celui-là est lié à un investissement personnel et organisationnel très élevé dont il résulte aussi des coûts importants. C'est la raison pour laquelle la réalisation de ce camp est impossible sans soutien financier. Nous remercions donc les entreprises qui ont participé à son cofinancement : Baxalta/Shire, Bayer, Novo Nordisk, Octapharma et Pfizer !

## PROGRAMME DU CAMP

### Samedi

- après-midi : arrivée ;
- soirée : jouer librement à l'extérieur pour faire connaissance

### Dimanche

- après-midi : excursion dans la Suldtal, libre cours aux jeux au bord ou dans le ruisseau, « détente », partie de grillades ;
- soirée : « peintres du dimanche » (aurait dû avoir lieu le lundi soir, mais nous n'étions pas à la maison).

### Lundi

- matinée : « atelier de piqûres », l'accent est mis sur l'apprentissage en commun et réciproque ;
- après-midi : excursion à la piscine de Spiez (lac et bassin chauffé, bassin avec plongeur (1m + 3m), toboggan ;
- Soirée et nuit : randonnée en direction de Greberegg et nuit à la belle étoile à env. 1400 m d'altitude.

### Mardi

- matinée : « atelier de piqûres » ;
- après-midi : apprentissage/découverte ludique de l'hémophilie (qui a quel type d'hémophilie, degré de gravité, traitement/produit, etc.) puis excursion dans les grottes de Beatus ;
- soirée : jeu de cartes hématologique de Rainer Kobelt (connaissances précieuses en hémophilie).

### Mercredi

- matinée : grand « atelier de piqûres » ;
- après-midi : excursion dans un abri antiaérien de commandement de la 2e guerre mondiale au-dessus du lac de Thoune, épreuve écrite avec les aînés pour le diplôme d'hémophilie.

### Jeudi

- matinée : « atelier de piqûres » & réalisation de son propre t-shirt ;
- après-midi : jeu de piste à travers Aeschi.

### Vendredi

- matinée : « atelier de piqûres » ;
- puis, excursion dans la Suldtal, jusqu'à la cascade de Pochtenfall, grillades et jeux aquatiques ;
- soirée : remise des diplômes et loto.

### Samedi

- retour au bercail : en dépit d'une pagaille tout bonnement incroyable dans les dortoirs et toute la maison, les bagages – sacs à dos et valises – sont faits rapidement et entassés devant le chalet ; ensuite, chacun y met du sien pour nettoyer et ranger les locaux occupés.



## IMPRESSIONS DU CAMP

### Jeu de cartes hématologique

#### (connaissances précieuses en hémophilie)

Dans ce jeu de cartes, les enfants doivent donner des explications, en s'appuyant sur ce qui est représenté sur les grandes cartes. Par exemple, le processus d'une auto-injection est parcouru de façon théorique. Autour des tables, on discute et on disserte: c'est alors que l'on entend les mouches voler, tous sont suspendus aux lèvres du Dr. Kobelt, lorsqu'il puise dans son large savoir faire et son expérience, illustré par des exemples très parlant. Les tout petits ne sont bien-sûr déjà plus là : après une histoire avant d'aller dormir, ils sont déjà enfoncés dans leur sac de couchage, dans les bras de Morphée.

#### « Atelier de piqûres »

A l'occasion de ce camp, tous veulent décrocher un certificat et sont donc très motivés. Si la plupart maîtrisent déjà la dilution, ils sont beaucoup à vouloir apprendre l'auto injection. Les uns et les autres s'exercent au moyen d'une solution d'eau salée ou d'une vraie préparation. Après quoi, il n'est pas rare d'entendre un garçon s'exclamer très fièrement que ce n'est désormais plus son père qui lui fera l'injection, mais qu'il se l'administrera lui-même la préparation. Ceux qui ne s'exercent pas bricolent d'énormes bulles de savon et des avions en papier. En dépit d'un temps froid et nuageux, la gaîté et la bonne humeur règnent entre nous tous.

### Excursion dans l'abri antiaérien

#### « Heinrich »

Cet abri antiaérien est l'un de ces postes construits dans les montagnes tout autour du lac de Thoun, pendant la 2e guerre mondiale. La visite dure presque deux heures ; il n'en demeure pas moins que l'attention dans relâche des enfants témoigne de leur grand intérêt.

#### Atelier « t-shirts »

Chacun a la possibilité de peindre, imprimer et pulvériser des couleurs sur un t-shirt qu'il a apporté de chez lui. Des plus jeunes aux plus grands, tous y mettent du cœur à l'ouvrage.



### Jeu de piste à Aeschi

Le jeu de piste a été préparé par l'un des mini-animateurs. La succession des jalons posés s'avère être difficile et génère de la confusion. Néanmoins, tous arrivent au but. Nous sommes ensuite ramenés en bus au chalet. Après le dîner, c'est la remise des prix, des premiers jusqu'au premier jusqu'aux derniers arrivés.

### Excursion au Suldtal jusqu'à la cascade du Pochtenfall

Le lac de Thoun est encore nuageux. Les pronostics météo prévoient toutefois une journée chaude et ensoleillée. Après les injections du matin, on prépare les boîtes et les sacs et l'on se met en route à destination de la cascade du Pochtenfall, au fond de la Suldtal. Si certains grincheux se manifestent, tous finissent malgré tout par arriver au sommet : là, une plateforme panoramique nous offre une vue grandiose sur la cascade qui se transforme, sous nos pieds, en un torrent impétueux en fond de vallée. Pendant ce temps, notre cuisinier en chef a préparé le feu et mis les saucisses sur le grill. Après un délicieux pique-nique, nous explorons le lit du ruisseau en jouant. Retour au chalet après avoir mangé une glace dans un restaurant non loin de là.

### Soirée de clôture du vendredi

Après le dernier souper en commun (les hamburgers rencontrent un vif succès !!), distribution des diplômes obtenus pendant le séjour. Jamais autant de certificats n'ont été décernés. Cela témoigne du plaisir d'apprendre de la part de tous ces jeunes, mais aussi de l'ambiance formidable et de la compétence des responsables et accompagnants. Au

loto, tout le monde y trouve son compte et gagne un ou plusieurs prix : couteau de scout, lampe de poche, jeu d'adresse, frisbee et bien d'autres choses encore. Après la première manche, les lumières s'éteignent : c'est alors que l'on entend, aux sons de la trompette et du piano, un joyeux « Happy Birthday » où se mêlent de nombreuses voix, et que l'on voit arriver un délicieux grand gâteau d'anniversaire ! Une magnifique surprise pour l'un des garçons qui fêtait ses 13 ans ! Inutile de redire à quel point tout le monde présent à ce camp s'est bien entendu.

Selon l'équipe responsable, le camp 2016 a été couronné de succès. C'est apparemment aussi l'avis des jeunes. A cette soirée de clôture, des voix enthousiastes se sont faites entendre pour manifester le grand intérêt qu'il y a pour de nouveaux camps.

Il nous tient donc très à cœur de remercier vivement tous ceux et celles qui ont mis leur compétence et leur engagement à disposition. Merci également aux sponsors, mais aussi et surtout aux enfants de leur dynamisme ainsi qu'à leurs parents pour la confiance qu'ils nous ont accordée, en les inscrivant.

*Barbara Töndury, Elsbeth Müller-Kägi,  
Rainer Kobelt*



# Séminaire von Willebrand

## à Rotenburg an der Fulda (DE), 9 à 11 septembre 2016

**L'Association Allemande d'Hémophilie (DHG) organisait pour la 22e fois un séminaire von Willebrand, destiné à ceux, parmi ses membres, atteints par ce trouble spécifique de la coagulation. Cette manifestation n'étant pas exclusivement réservée aux membres allemands mais ouverte à toute autre personne intéressée, je m'y suis inscrit. Le 9 septembre, je me suis donc mis en route pour Rothenburg, située au nord du land de la Hesse, à une bonne heure en voiture de Francfort.**

Le vendredi soir, les deux collaboratrices du Siège social de la DHG, Anna Griesheimer et Dragana Jankovic, ont souhaité la bienvenue à 40 participants arrivés au Post Hotel de Rothenburg. Dans une ambiance décontractée, chacun a pu se présenter. Après le dîner, deux médecins spécialistes ont proposé une un débat à l'assemblée.

Les représentantes de la DHG ont démarré le programme du samedi matin par une brève vue d'ensemble sur les projets en cours, la manifestation la plus importante étant l'Assemblée générale de la DHG, le 30 octobre à Fulda (cette AG n'a lieu que tous les 3 ans).

### Investigations sur les données de laboratoire

PD Dr. Hans-Jürgen Laws de la clinique universitaire de Düsseldorf fait un exposé sous le titre : «Au secours, mes données de laboratoire sont erronées ! ». Il explique de manière très compréhensible que le syndrome de von Willebrand (vW) ne touche qu'environ 0,1 % de la population. Cette maladie se distingue par 3 types de syndromes. Le type 1 est caractérisé par une insuffisance en facteur vW, le type 2 par une mauvaise qualité dudit facteur, le type 3 par une carence presque total, resp. par un manque de facteur vW. Il compare le facteur vW à une protéine glutineuse. Ce qui est impor-

tant, c'est d'établir une bonne anamnèse incluant toute la famille : maladie préalable, hémorragies et médicaments utilisés. Lors d'un syndrome de von Willebrand, les symptômes sont variés : les plus fréquents sont les hémorragies nasales, des pertes de sang importantes sur une longue durée lors des menstruations, des hémorragies secondaires lors de soins dentaires ainsi que des purpura (lésion hémorragique de la peau ou des muqueuses de couleurs pourpre). Le syndrome vW est impossible à identifier par une méthode traditionnelle de tests sanguins (PTT, Quick). Il existe divers examens possibles. Le diagnostic peut être lié à des difficultés, p. ex., pendant la grossesse et lors de la prise de la pilule ; en outre le groupe sanguin 0 atteste d'une activité plus basse du facteur vW. Par expérience, Dr. Laws prie les personnes concernées présentes de demeurer critiques à l'égard d'un verdict chirurgical du genre : «chez moi, personne n'a encore été victime d'hémorragies ». Dr. Laws constate fréquemment que certains chirurgiens procèdent à des interventions, en dépit d'une carte d'urgence et d'informations fournies par le patient, sans demander des précisions. Les conséquences peuvent être fatales.

A la question : pourquoi les hémorragies des muqueuses sont-elles typiques dans les cas du syndrome vW ? Le conférencier répond que lors d'un tel syndrome, celles-ci sont in-habituellement fournies en facteur vW.

### Interventions chirurgicales chez les patients touchés par le syndrome vW

Dans l'exposé suivant, Prof. Dr. Inge Scharrer de l'université de Mayence explique ce à quoi le patient doit être rendu attentif lors d'une opération chirurgicale. Diverses études ont été menées sur quatre produits applicables au syndrome vW. Il est intéressant de constater que les résultats s'avèrent être plus mauvais lors d'interventions légères que lors d'opérations graves. On présume une sous-estimation de la situation. Les patients auraient tendance à souffrir de thromboses. Dr. Inge Scharrer recommande aux personnes concernées d'éviter deux interventions consécutives, p. ex., se faire arracher une dent après une opération. Il est important que le patient soit suivi individuellement pendant et après une intervention chirurgicale. Ce qui implique de procéder à un examen de la coagulation dans un centre de traitement peu de temps avant l'opération. Dans le cas d'une hystérectomie, les risques de complications sont trois fois plus élevés et la nécessité d'une transfusion est six fois plus élevée. Prof. Scharrer mentionne que la recherche dans le domaine du syndrome vW n'en est pas à sa fin et que l'on ne cesse de faire de nouvelles découvertes.





L'après-midi, un cours de piqûres a été proposé ainsi qu'un AROHA-Advance Training. Cet entraînement, déjà connu partout en Allemagne, s'appuie sur des éléments de Tai Chi et de Kung-Fu. Des mouvements énergiques sont effectués au rythme de la musique ; ils favorisent la mobilité, la détente du corps et la circulation cardio-vasculaire. Trois exposés intéressants ont encore été présentés le dimanche matin.

### Voyager avec un trouble de la coagulation

Dr. Harald Krebs, lui-même hémophile et directeur du Centre de santé « Sonnen » de Munich, présente différents aspects détaillés de la situation d'un patient en voyage. Il devient de plus en plus à la mode d'entreprendre des voyages lointains, une tendance qui touche également les personnes atteintes de troubles de la coagulation. Pour que les voyages ne se soldent pas par un désastre, il est important de clarifier certains points et de planifier à l'avance: comme, p. ex., de l'approvisionnement médical, la manière de voyager ; la question de savoir si le voyage est fatigant, celles des vaccins, de la pharmacie de voyage, du climat, de la langue, du choix des moyens de transport, etc. L'essentiel étant bien-sûr d'emporter suffisamment de concentrés de facteurs, y compris pour une urgence. Selon son expérience personnelle, il conseille, pour le transport de facteurs de coagulation, de placer les flacons de poudre dans une bouteille thermos, de manière à ce qu'ils soient

à l'abri des coups et des variations de température.

### Possibilités thérapeutiques du syndrome vW

C'est au tour du Dr. Carmen Escuriola-Ettinghausen, du Centre d'hémophilie de Rhein am Main, de prendre la parole. En plus du facteur vW proprement dit, il existe aussi la desmopressine (Minirin®) ainsi que l'acide tranexamique. La desmopressine est une hormone qui favorise la distribution de facteur vW dans l'organisme, en la multipliant trois à quatre fois. Il est toutefois à noter qu'au bout de 4 à 8 heures, le taux s'abaisse à nouveau. Condition de réussite de la desmopressine : le patient doit produire lui-même du facteur vW. Sinon, le traitement reste sans effet. La desmopressine peut aussi être appliquée en spray nasal qui a une efficacité élevée. On peut néanmoins enregistrer des effets indésirables, notamment de la rétention d'eau. Il convient donc de boire peu pendant le traitement. L'acide tranexamique est davantage connu sous le nom de Cyklokapron®. On peut l'utiliser seul ou en combinaison avec le facteur vW ou la desmopressine, et l'absorber par voie orale. Des applications locales sont aussi possibles, sur des plaies, comme eau buccale, comme pommade ou au moyen d'un vaporisateur.

Ensuite, le Dr. Escuriola présente les cinq concentrés de facteurs vW disponibles sur le marché : « Haemate » s'est avéré être, depuis de nombreuses années, une préparation d'une bonne efficacité (le rapport facteur vW / facteur VIII est de 2,4 :1) ; il en va de même du « Voncento » qui a toutefois un autre mode d'inactivation virale ; avec « Wilate », le rapport facteur vW, facteur VIII est de 1:1. Quant au LFB, un produit français, il s'agit d'une pure préparation de facteur vW, dont l'injection devrait être faite environ 12 heures avant une intervention chirurgicale. En voie d'autorisation sur le marché européen, il y a le produit « Vonvendi » fabriqué sur la base d'un facteur vW recombinant ; lors d'épisodes hémorragiques graves, il faut ajouter à ce dernier produit du facteur VIII. Une question est posée dans le public, à savoir si l'on peut aussi utiliser un produit géné-

rique espagnol : la conférencière répond que le patient doit en parler avec son Centre de traitement et n'accepter en aucun cas une décision du pharmacien.

### Aspects gynécologiques du syndrome vW

L'exposé de clôture est consacré au thème « aspects gynécologiques/obstétriques lors du syndrome vW ». PD Dr. Mario von Depka, de l'Institut Werthof d'Hanovre, mentionne que le syndrome vW constitue un des plus gros problèmes en gynécologie. Cyklokapron® est un bon médicament : néanmoins, il ne développe son aspect hémostatique que s'il est absorbé quatre fois par jour. Dans la pratique, Dr. von Depka constate que les femmes touchées par le syndrome vW manifestent des symptômes très différents. Il va de soi que ces femmes peuvent avoir des enfants. Dans un tel cas, il faut savoir que le syndrome vW active le développement de vaisseaux sanguins. Lorsque le fœtus commence à se développer dans l'utérus, il est important qu'il soit nourri par une quantité suffisante de sang de la mère. Dans le cas contraire, il peut y avoir fausse couche. Des hémorragies peuvent aussi se produire dans le placenta, ce qui peut également entraîner une fausse couche. C'est la raison pour laquelle il faut administrer du facteur vW. Dr. von Depka avoue que malgré toute l'expérience acquise au long de nombreuses années de pratique, il doit sans cesse continuer à apprendre.

Dr. Anna Griesheimer de la DHG met un terme à ce week-end en remerciant les conférenciers, les participants ainsi que les entreprises pharmaceutiques, pour leur soutien financier.

En ce qui me concerne, ce week-end a été très instructif. Les exposés médicaux ainsi que des échanges très intenses pendant les pauses ont contribué à m'éclairer sur un thème très complexe, à multiples facettes. Merci à la DGH ainsi qu'à Octapharma AG pour le financement de ma participation.

Jörg Krucker



# *Rencontre triangulaire du lac de Constance*

## *à Roggenburg (DE), du 16 au 18 septembre 2016*

**Après dix années, une rencontre triangulaire organisée sous l'égide de la DHG, et par son représentant, Siegmund Wunderlich, a de nouveau eu lieu au sud de Ulm. Le monastère de Roggenburg, un centre familial et culturel, situé dans un beau site bavarois a constitué le cadre idéal pour le succès d'une telle manifestation dont les quatre piliers ont été : des intervenants compétents, un environnement splendide, une infrastructure spacieuse et moderne et des repas excellents.**

Dans le courant du vendredi après-midi, l'abbaye a vu arriver les participants en provenance de toutes les directions. C'est ainsi que le soir, nous avons eu suffisamment de temps pour faire connaissance.

### **Ateliers**

Des ateliers étaient au cœur du programme de la journée du samedi : un cours de piqûres dirigés par Dr. Karin Kurnik de Munich, un atelier sur les progrès en hémophilie conduit par Dr. Harald Krebs de Munich ainsi qu'un atelier portant sur les aspects psychologiques liés à l'hémophilie, mené par Robert Bachhuber, diplômé en psychologie, également de Munich.

Au cours de piqûres, tout le monde s'est exercé avec élan : jeunes et moins jeunes, mères, pères, frères et sœurs etc. Les jeunes hémophiles observaient les plus âgés et profitaient de leur expérience. Certains arrivaient pendant le cours à se surmonter et se piquer la veine. Le soulagement et la fierté de tous qui prévalaient alors confirmait que l'objectif de cet atelier avait été pleinement atteint.

L'atelier « Progrès en hémophilie » a porté avant tout à définir les désirs et besoins des patients/participants. Dr. Harald Krebs a introduit l'atelier en rappelant qu'il était important de connaître le passé, afin d'être à même d'apprécier toutes les innovations d'aujourd'hui.

Les principaux points suivants furent mis en évidence:

- VIH et hépatite C (HC) ;
- hémorragies / douleurs ;
- sport ;
- traitements ;
- données de laboratoire ;
- nouvelles préparations.

### **VIH et hépatite C (HC)**

A son avis, il est intéressant de constater que le VIH n'est pratiquement plus un thème d'actualité. En revanche, l'hépatite C est encore et toujours une source de préoccupations. Néanmoins, grâce aux nouveaux médicaments, il est relativement facile de l'éliminer, avec pratiquement 100 % de succès. Les hémophiles allemands ont heureusement eu la chance de profiter pleinement des derniers traitements de l'hépatite C, bien qu'ils soient très coûteux.

### **Hémorragies et douleurs**

Sur ce thème, Dr. Krebs exprime la difficulté à différencier une hémorragie d'une inflammation. Les deux manifestent en effet les mêmes symptômes (gonflement, chaleur, douleur, mobilité limitée). Un ultrason permet le plus souvent de clarifier la situation.. Il mentionne également les microhémorragies qui peuvent,

par exemple, survenir lors d'activités sportives et ne pas être remarquées. A la longue, elles peuvent toutefois conduire à des dommages articulaires.

Dr. Krebs recommande également de s'administrer le facteur en présence de douleurs, au quel cas un analgésique peut être ajouté. Il va sans dire que, en cas de saignement, la prophylaxie est le meilleur analgésique. Lors d'inflammations chroniques, la sensation douloureuse se modifie souvent. Seule une substitution à fortes doses aide dans de tels cas. En présence d'une synovite, inflammation articulaire chronique, il faut un traitement médical, éventuellement aussi une intervention chirurgicale. Il est aussi important d'exploiter les ressources disponibles dans la physiothérapie et de les appliquer de manière conséquente, à condition que le physiothérapeute fasse bien son métier et qu'il réponde aux besoins du patient.

### **Sport**

Un participant fait savoir qu'il a dû faire des efforts pour retrouver du plaisir au sport. Dr. Krebs est persuadé que le sport et l'hémophile se conjuguent bien ensemble, à condition que chacun sache où sont ses limites. Souvent, des exercices dans la vie





quotidienne sont suffisants, p. ex., la technique de chute. Dr. Krebs fait lui-même du ski. Il a des chaussures bien rembourrées. Avant de chauffer les skis, une prophylaxie est de rigueur. La plongée est aussi une option sportive qui donne une sensation d'apesanteur. Les risques encourus ne sont pas spécifiquement liés à l'hémophilie.

#### **Demi-vie**

Le terme demi-vie désigne le temps mis par le facteur injecté pour perdre 50% de son activité dans l'organisme. En cas d'hémophilie A, la demi-vie est de 6 à 8 heures ; pour l'hémophilie B, elle est de 12 heures. La demi-vie peut varier d'un individu à l'autre. Les données enregistrées en laboratoire peuvent afficher de légères différences, en fonction de l'instrument de mesure. Les écarts demeurent toutefois si minimes que cela n'est pas un problème.

#### **Nouvelles options thérapeutiques**

Dr. Krebs tente de présenter aux participants l'abondance de nouveaux remèdes thérapeutiques, avec leurs avantages et leurs inconvénients. Le marché dispose déjà de produits dont la demi-vie est plus longue. Pour l'hémophilie A, resp. le facteur VIII, la demi-vie est modérément plus longue, ce qui signifie qu'une substitution deux fois par semaine doit suffire. Pour l'hémophilie B, la demi-vie du facteur est nettement plus longue, si bien qu'une administration hebdomadaire ou bimensuelle doit être suffisante. Ces produits n'ont toutefois pas encore fait l'objet d'études sur une longue durée, au regard, p. ex., des

anticorps et des effets indésirables.

Une nouvelle approche est en gestation grâce à : un produit avec anticorps réunissant le facteur IXa et le facteur X. Le grand avantage de cette option est son administration sous-cutanée. Néanmoins, des questions relatives aux effets indésirables et aux réactions allergiques demeurent encore ouvertes. Selon toute probabilité, ce produit sera disponible sur le marché dans quelques années.

#### **Traitement génétique**

Selon le Dr. Krebs, ce thème est lié à l'idée que le corps produise lui-même le facteur. Par le biais d'un virus, du matériel génétique est implanté dans l'organisme. Certes, une faible augmentation du bilan factoriel peut déjà avoir un effet important. Mais cette amélioration a aussi des inconvénients, p. ex., la formation d'anticorps : il n'y a alors pas d'antidote et le lien avec le patient va s'affaiblir, dans la mesure où il perd confiance dans le traitement qui lui est administré. Il faudra attendre encore quelques années avant que le traitement génétique puisse être proposé comme véritable option thérapeutique.

D'une manière générale, le Dr. Krebs pense que les nouvelles préparations sont sûres. Personne ne peut toutefois jurer qu'il n'y aura jamais de nouveaux virus. Changer de produit, c'est prendre le risque de voir se constituer des anticorps. Des études récentes ont contribué à montrer que l'administration de produits plasmatiques chez les enfants entraînerait une formation d'anticorps plus faible

que l'utilisation de produits recombinants.

#### **Aspects psychologiques liés à l'hémophilie**

Robert Bachhuber, psychologue, s'est réjoui que le groupe de son atelier soit aussi large que divers. Des échanges précieux de discussions ont permis de partager son vécu et de faire connaître ses perspectives. Les participants ont osé exprimer leurs anxiétés et leurs doutes. Que signifie cette maladie chronique dans la vie quotidienne, l'objectif étant toujours de mener une vie aussi normale que possible ? Les parents et, les frères et sœurs sont coresponsables. Les parents doivent pouvoir lâcher prise, ce qui est difficile lorsque l'enfant est hémophile. Robert Bachhuber souhaite que de telles rencontres aient lieu régulièrement car elles sont utiles et enrichissantes.

Le samedi soir, après le souper, nous avons passé une soirée conviviale. Siegmund Wunderlich nous a encouragés à se changer les idées. A l'initiative de la délégation suisse, nous avons chanté quelques morceaux accompagnés par Jean-Pierre Julier à la guitare. Sous le charme, l'assemblée nous a applaudi très chaleureusement.

Le dimanche matin, les responsables d'ateliers résument brièvement, le contenu des discussions de chaque groupe. Après cette vue d'ensemble, Werner Kalbins, président de la DHG, prend la parole. Il communique très clairement ce à quoi nous devons nous attendre avant que les nouveaux produits soient introduits sur le marché. Il commence toutefois par une rétrospective sur les débuts du traitement de l'hémophilie. Pour finir, il en vient au traitement génétique : des tests sont menés actuellement, y compris sur les patients atteints d'hémophilie A. Chez les sujets souffrant d'une hémophilie grave, on a pu trouver un taux de facteur résiduel dans le sang pouvant s'élever jusqu'à 25 % ! Or, nous savons que de nombreux incidents hémorragiques peuvent être déjà évités avec un bilan factoriel de 3 à 5 %. Il va sans autre que la prophylaxie est, quoi qu'il arrive, « l'étalon-or » : les statistiques prouvent que la qualité de vie est bien meilleure. On sait toutefois que

la demi-vie est plus courte chez les enfants (5 à 10 heures), en comparaison des adultes (8 à 20 heures). En Allemagne, 3 produits à demi-vie plus longue sont actuellement disponibles sur le marché. L'industrie pharmaceutique développe différents procédés de prolongation de la demi-vie du facteur dans l'organisme.

### Enquête dans les pays de langue allemande (D-A-CH /DACH)

Dr. Sylvia von Mackensen de l'université de Hambourg présente les résultats d'un sondage effectué en Allemagne, en Autriche et en Suisse (pays DACH) qu'elle a terminée dernièrement. Il s'agissait de connaître le degré d'information ainsi que les attentes des patients par rapport aux nouveaux produits à demi-vie plus longue. Le sondage incluait aussi la question de savoir quand les personnes concernées changeraient leur traitement pour choisir un tel produit. Les questionnaires envoyés portaient sur des données démographiques et cliniques, sur les connaissances relatives à la notion de demi-vie et, d'une manière générale, sur ce que ces personnes pensaient des concentrés de facteurs.

Le sondage a été effectué en plusieurs étapes : DHG - de janvier à mars 2015, ASH - de janvier à mars 2016 et ÖHG - de juin à août 2016. Le questionnaire avait été envoyé à 8200 hémophiles (6900 hémophilie A et 1300 hémophilie B). 1007 questionnaires ont été retournés (38,1 % de réponses), ce qui est encourageant. Parmi les personnes qui ont répondu, 84,5 % sont atteintes d'hémophilie A, 73,7 % souffraient d'hémophilie grave, 15 % avaient des anticorps, 57 % suivaient une prophylaxie et 60,2 % utilisaient des produits recombinants.

### Résultats du sondage

4 % des personnes concernées sont insatisfaites des produits à demi-vie plus longue existant actuellement, 12 % de son stockage/sa conservation. Pour ce qui est des attentes par rapport aux nouveaux produits à demi-vie plus longue : 55 % désirent moins d'injections, 32 % veulent une meilleure efficacité, 16 % une sécurité plus importante/ aucun effet secondaire. Chez les adultes, 64 % changeraient volontiers de produit à demi-vie plus longue, 33 % sont indécis. Pour ce qui est des parents de jeunes hémophiles, 47 % aimeraient changer et un pourcentage identique est indécis.

Motivation pour un changement de produit :

Les raisons les plus fréquentes sont :

- demi-vie plus longue (plus de 85 %),
- voyages facilités (60 %),
- sécurité (60 %).

Des réserves sont également exprimées par rapport aux nouveaux produits : développement d'anticorps, manque de clarté au niveau de la sécurité, effets indésirables éventuels. Un pourcentage important des personnes interrogées aimerait changer si la demi-vie est deux fois plus longue. Les patients attendent d'être informés premièrement par le traitant d'hémophilie ou par le biais du bulletin de l'organisation des patients.

### Différences entre les pays de langue allemande (DACH)

Dr. von Mackensen présente ensuite des chiffres qui différencient les pays dans le mode de traitement actuel et l'attitude par rapport aux nouveaux produits. C'est ainsi qu'en Allemagne (D) et en Autriche (A) seuls environ 37 % des personnes concernées interrogées appliquent encore un traitement en fonction du besoin, contrairement à la Suisse (CH) : 58,3 %. En revanche, 66 % utilisent déjà des produits recombinants en CH et A, en D, 36 % utilisent des produits plasmatiques. En Suisse, il semblerait que les parents soient plus ouverts au progrès ; Deux tiers seraient prêts à changer de produit, alors qu'en A, seulement 33 %. L'aspect du coût est en CH primordial.

Pour terminer, l'oratrice annonce qu'elle présentera ces résultats lors de la manifestation d'automne du 6 novembre 2016 à St. Gall et que ces dernières découvertes seront publiées dans la revue bien connue sous le nom de « Hemophila ».

Siegfried Wunderlich clôt la cette rencontre en remerciant tous les participants pour leur présence et leur contribution. Très satisfait, tout le monde reprend le chemin de la maison. La 3e rencontre triangulaire du lac de Constance restera pour chacun de nous un excellent souvenir.

*Jörg Krucker*



# Global National Member Organisation Training (NMO Training) à Orlando

Avant le Congrès de la Fédération mondiale de l'hémophilie (World Federation of Hemophilia – WHF), il y a toujours un « National Member Organisation Training » de trois jours. Il s'agit d'une manifestation de formation et d'échanges destinée aux organisations nationales d'hémophilie.

Comme autrefois, c'est l'occasion pour l'ASH de déléguer un membre de notre Association. Cette année, il m'est revenu d'assister à cet atelier très varié, avec 115 autres membres en provenance de 94 pays.

## Ateliers sur des thèmes s'étendant du bénévolat aux difficultés d'aborder les réfugiés atteints de troubles de la coagulation.

Le débat s'est déroulé en anglais et en espagnol avec traduction simultanée en russe. Pour chaque thème, trois ateliers ont été menés de front en fonction de la langue. Les points forts débattus ont été: « Planification stratégique et management de projets », « Travail bénévole » et « Outreach ». « Outreach » peut être traduit par « rayon d'action ou rayonnement » dans la mesure où la question était de savoir comment une association nationale d'hémophilie pouvait étendre et renforcer son rayon d'action, comme par exemple, par le recensement et l'intégration d'hémophiles légers et de personnes touchées par d'autres troubles de la coagulation, etc. . Sur le thème des réfugiés atteints de troubles de la coagulation, je me suis senti particulièrement désarmé et impuissant, ne serait-ce qu'à l'idée que des êtres humains, souvent pour des raisons linguistiques, ne peuvent pas bénéficier d'une assistance de la part des organisations nationales d'hémophilie.

## Exposés – entre autres sur l'histoire pénible de Ryan, renvoyé de l'école parce qu'il était infecté par le VIH.

En plus des ateliers susmentionnés, plusieurs exposés passionnants relatifs aux

avancées de la médecine, à des projets spécifiques d'organisations nationales d'hémophilie, etc., ainsi qu'un très émouvant témoignage personnel de Jeanne White-Ginder que je vais tenter de vous résumer ici. Jeanne White-Ginder nous a raconté le combat qu'elle a mené pour l'intégration de son fils Ryan (1971-1990) infecté par le VIH.

En 1984, il fut renvoyé de l'école en raison de son infection par le VIH. Certes, son droit à être réintégré à l'école fut de haute lutte, mais obtenu juridiquement les mois suivants. La décision du tribunal n'a toutefois pas été acceptée par les parents des autres élèves. Si bien que la famille White-Ginder du déménager et, puis réussit à mobiliser, à mobiliser des personnalités de la politique et du show business ainsi que les médias, afin de faire valoir le droit à la scolarisation. Là-dessus, un film a été produit et deux livres publiés, dont un best-seller aux Etats-Unis: – Titre du Film «The Ryan White Story» – Titres des livres : « Weeding out the Tears: A Mother's Story of Love, Loss and Renewal » et « Ryan White : My Own Story ».

Cette histoire particulièrement tragique à une époque où les infections par le VIH se heurtaient à une grande ignorance et plongeaient l'opinion publique dans une peur et un désarroi sans fondement. De nos jours, les patients touchés par le VIH demeurent confrontés à bien des aspects de cette tragédie, à des discriminations sous bien des aspects.

## Bilan du NMO Training : 15 % des hémophiles consomment 75 % des facteurs disponibles à l'échelle mondiale.

Cette assemblée et celle du Congrès de la WHF, qui lui a fait suite, ont ceci de précieux qu'elles stimulent les contacts internationaux. Au travers de ces échanges, j'ai d'autant plus pris conscience des privilèges dont nous jouissons en Suisse, à savoir que:

- les centres d'hémophilie sont bien accessibles ;
- le suivi médical des hémophiles est assuré par du personnel soignant compétent et stable;
- nos couvertures d'assurances sont étendues et notre système social excellent.

Lors d'entretiens avec des représentants d'associations d'hémophiles en provenance de pays en voie de développement, je me suis retrouvé dans la situation vécue en Suisse dans les années 60 : nous ne disposions quasiment pas de facteurs et nous étions désarmés dans le traitement des hémorragies. Alors que chez nous, à l'époque, les premiers facteurs de coagulation ont été découverts, dans bien des pays, l'approvisionnement est encore aujourd'hui très précaire, en raison des coûts élevés, du manque d'assurances sociales, d'une logistique insuffisante, etc.

Savoir que 15 % des hémophiles profitent de 75 % des facteurs disponibles à l'échelle mondiale a quelque chose de pesant et cela illustre bien la discrédance dans laquelle nous nous trouvons. En collaboration avec l'industrie pharmaceutique, la WFH a, ces dix dernières années, réussi à envoyer et répartir entre 90 pays 322 millions d'unités de facteurs. Durant l'année écoulée, 52,8 millions d'UI ont été réparties entre 63 pays. Dans le cadre d'un projet ambitieux, il est question d'envoyer dans le courant des cinq prochaines années un total de 500 millions d'UI aux pays en voie de développement, ceci, en collaboration avec Biogen et Sobi. Ce qui permettrait d'adoucir localement la souffrance, tout en sachant qu'il faudra de longues années, jusqu'à ce que la majorité des hémophiles profite d'un approvisionnement satisfaisant en préparations coagulantes à l'échelle mondiale.

- nous disposons de larges possibilités et disponibilités ;





# Congrès 2016 de la World Federation of Hemophilia (WFH) à Orlando

## Organisation / Ampleur / Infrastructure

Après m'être rendu à Paris il y a quatre ans, j'ai participé à un Congrès de la WFH pour la deuxième fois. J'ai été très impressionné par l'organisation remarquable de cette immense manifestation accueillant plus de 5000 participants (médecins, personnel soignant, physiothérapeutes, laborantins, etc., représentants d'entreprises pharmaceutiques, personnes atteintes de troubles de la coagulation, etc.). Tous les sites étaient accessibles aux handicapés ; pour les transports, des navettes ainsi que des véhicules adaptés aux chaises roulantes étaient à disposition.



## Manifestations parallèles (conférences, discussions en groupes, etc.) – L'embarras du choix parmi tant de thèmes passionnants

Un grand défi était lancé aux participants : se décider pour un thème ou un autre, alors que de nombreuses autres conférences et discussions plénières se déroulaient parallèlement. L'éventail des sujets abordés était

très large et englobait entre autres :

- le traitement de l'hépatite C,
- les nouveaux produits,
- les problèmes de coagulation,
- le vieillissement,
- la santé psychique des patients.

J'ai personnellement participé à 13 conférences. Dans le cadre de cet article, je ne peux toutefois pas faire un compte rendu de tout. Je me contenterai donc d'évoquer quelques points forts du Congrès qui m'ont particulièrement impressionné ou fait réfléchir.

## Nouveaux produits et, par là-même, nouveaux espoirs, méthodes d'approvisionnement et prix

J'ai été impressionné du nombre de nouveaux produits arrivés sur le marché ou de médicaments en en développement :

- plusieurs de ceux dits à demi-vie prolongée ont été validés pour la commercialisation et d'autres vont suivre. Pour les patients touchés par l'hémophilie A, il est un peu décevant d'apprendre que la demi-vie n'est prolongée que d'environ 50 %, alors que les hémophiles de la classe B sont nettement avantagés, dans la mesure où la demi-vie de leurs produits est 4 à 5 fois plus longue.
- c'est aussi surprenant d'entendre que certains médicaments en élaboration ne se basent ni sur le facteur VIII, ni sur le

facteur IX. Ils offrent donc un grand espoir aux patients sujets aux anticorps. Ces médicaments peuvent en outre être administrés par voie sous-cutanée. Les injections intraveineuses ne sont donc plus nécessaires. Une étude à leur sujet est actuellement menée, entre autres, à l'EPFZ.

Sur le plan commercial, la question se pose de savoir quels effets ces nouvelles préparations auront sur l'évolution des prix de médicaments déjà très chers. L'augmentation impressionnante des produits validés pour la commercialisation montre, selon moi, à quel point le marché des préparations coagulantes est lucratif, alors que l'on ne dénombre que 400 000 hémophiles environ dans le monde, dont la plus grande partie vit dans des pays qui n'ont pratiquement pas accès à ces produits.

## Testez gratuitement pendant 30 jours notre facteur de coagulation

Pour montrer à quel point ce marché doit être lucratif, je vais me servir de l'exemple suivant : dans le cadre du Congrès WHF et de l'Assemblée générale préalable de la National Hämophilea Foundation (association d'hémophilie américaine), différentes entreprises pharmaceutiques ont présenté leurs produits aux patients intéressés (ce qui est interdit en Europe). Dans son prospec-



tus, l'une de ces entreprises offre la possibilité d'essai gratuit pendant 30 jours de sa

### Vieillir avec l'hémophilie

C'est un privilège que nous puissions de nos jours nous préoccuper d'un tel thème : les hémophiles eux-aussi vieillissent. De nouveaux défis nous attendent. Tant en matière d'assistance médicale, que dans les choix du logement, les soins physio-thérapeutiques, la prévention des chutes, etc.

### Pays les Etats-Unis, hôte du Congrès de la WFH

En considérant la répartition des préparations coagulantes et des soins médicaux, nous avons l'habitude de constater le gouffre qui sépare les pays industriels des pays en voie de développement (15 % des hémophiles consomment 75 % des facteurs disponibles à l'échelle mondiale). J'ai toutefois été épouvanté d'apprendre par à quel point la couverture d'assurance était insuffisante aux Etats-Unis. En dépit de la nouvelle loi sur l'assurance-maladie « Obamacare », de nombreux hémophiles américains (ainsi que d'autres malades chroniques) endurent une couverture insuffisante de leur assurance. Une situation honteuse pour l'une des plus importantes puissances économiques mondiales. Vu caractère particulièrement accueillant structures américaines pour personnes en situation de handicap, c'est état de fait incompréhensible. Il est frappant de constater le nombre de places de parking ou de chambres d'hôtels à disposition des personnes à mobilité réduite ; dans les aéroports, ces personnes bénéficient d'un traitement préférentiel, etc.. L'image ci-dessous

est très illustrative.

Le panneau indique en images la longueur, la dénivellation, la largeur, la déclivité et la nature du chemin.

Dans une banlieue d'Orlando, j'ai été frappé par le panneau d'un centre de « dons du sang » : en guise de publicité, on peut y lire « Donate today & earn up to USD 50 and help save lives ». En français : « Donne



aujourd'hui de ton sang, pour un gain de 50 US\$ et sauve des vies »

Heinz Vetterli

### FREE TRIAL PLUS PROGRAM\*

Receive your first 30-day supply of [redacted] immediately with a valid prescription from your healthcare provider. You may also be able to receive free factor for up to 1 year, if needed.

préparation de facteur VIII.

*Ce qui signifie en français :*

*Programme d'essai gratuit (d'une préparation de facteur VIII).*

*Recevez gratuitement pendant 30 jours (votre produit de coagulation) sur présentation d'une ordonnance. En cas de besoin\*, vous pouvez aussi recevoir gratuitement le facteur à l'essai sur une durée pouvant s'étendre jusqu'à un an.*

*\*) conforme à des restrictions spéciales.*

### Approvisionnement et différences de prix entre les préparations coagulantes

C'est intéressant de savoir à quel point les prix de préparations coagulantes identiques varient d'un marché à l'autre. C'est ou ce serait formidable que les pays en voie de développement profitent d'une réduction de prix. En revanche, c'est irritant de constater que les prix varient considérablement d'un pays industrialisé à l'autre. C'est ainsi, que les hémophiles anglais et australiens ne paient qu'une infime partie des prix imposés dans d'autres pays industrialisés. Les deux pays susmentionnés obtiennent leurs préparations coagulantes selon une procédure obéissant à l'offre et la demande. Si l'on joue franc jeu, il convient de ne pas cacher que ce procédé restreint la liberté de choix : les facteurs de coagulation sont limités à environ 3 ou 4 produits de facteur VIII et IX.



# Contribution d'assistance

## meilleure qualité de vie pour les bénéficiaires

En juin 2016, dans son premier rapport sur la mise en oeuvre de la Convention relative aux droits des personnes en situation de handicap, le Gouvernement suisse qualifiait la contribution d'assistance d'«avancée considérable pour les personnes handicapées». Les résultats de l'évaluation 2015 de cette prestation introduite en 2012 le confirment : une large majorité des bénéficiaires en sont très satisfaits. A la fin 2015, 1677 adultes et 361 mineurs avaient bénéficié d'une contribution d'assistance. En hausse constante depuis 2012, ces chiffres révèlent cependant un nombre de bénéficiaires inférieur aux prévisions. Plus des trois quart des personnes sondées indiquent certes avoir gagné en autonomie grâce à la contribution d'assistance, qui améliore leur chance de vivre à domicile et facilite leur intégration sociale. Par contre, si la contribution permet de soulager l'entourage des personnes handicapées,

les bénéficiaires sondés admettent que leurs proches fournissent toujours une aide importante.

### Charge administrative trop lourde

Une majorité des personnes interrogées estime que le temps consacré à l'engagement d'un ou plusieurs assistants (dont 80% sont des femmes) et à l'établissement des décomptes à l'intention de l'AI représentent une charge considérable. La contribution d'assistance ne permet pas d'engager des membres de la famille, ce qu'une large majorité des personnes sondées regrette. Une initiative déposée en 2012 par le Conseiller national Christian Lohr va pourtant dans ce sens. AGILE.CH déplore qu'elle soit toujours en suspens. Ces difficultés expliqueraient-elles le fait que les bénéficiaires n'utilisent en moyenne que les trois quart du montant auquel elles et ils auraient droit ? En plus, AGILE.CH propose que la

contribution d'assistance englobe d'autres prestataires de services.

### Autres améliorations souhaitées

Le nombre maximal d'heures mensuelles pris en compte, ou « plafond », est insuffisant pour les personnes avec degré d'impotence grave. Cela leur rendant difficile, voire impossible de vivre une vie autodéterminée à domicile. AGILE.CH demande que ces « plafonds » soient rapidement réévalués. En plus, les conditions d'octroi de la contribution d'assistance aux personnes mineures devraient être assouplies pour la rendre plus accessible.

Lien vers le rapport intermédiaire:  
<https://goo.gl/uRKFQ2>

Ce texte nous a été mis à disposition par AGILE.CH.

# Journée en faveur de l'intégration des personnes en situation de handicap

Le 28 juin 2016, à Bâle

**Chaque année, une journée nationale est organisée en faveur de l'intégration des personnes en situation de handicap. Y sont invités des représentants des services publics, des organisations d'handicapés et des services sociaux. Ci-dessous quelques extraits révélateurs des exposés et présentations faites à cette occasion.**

**Lukas Bruhin, Secrétaire au DFI (Département fédéral de l'intérieur)**

Le Conseil fédéral s'engage en permanence

pour l'assimilation des handicapés. La Convention internationale relative aux droits des personnes handicapées (CIDPH), ratifiée par la Suisse en 2014, stipule l'organisation d'actions. La participation des associations et des organisations est donc importante. Entre « c'est » et « il faut » subsiste toujours un fossé considérable. La CIDPH suscite des attentes élevées. Bien des aspects sont déjà ancrés dans le droit suisse. Le lobbying entrepris en faveur des handicapés devrait être couronné de succès. Il en va de même pour l'agriculture. Il existe en Suisse environ

60 000 entreprises agricoles qui bénéficient de 3,6 milliards de subventions. La Suisse compte 1,5 millions d'handicapés. Le Bureau fédéral pour les questions d'intégration BFA dispose maintenant de 3 millions de CHF.

En vertu d'un postulat du conseiller national, Christian Lohr, le Conseil fédéral doit énoncer dans un rapport, comment il veut mettre la CIDPH en application. Ceci, avec en arrière-plan, le plan d'épargne dans le budget fédéral ces prochaines années. Une





révision de la politique sociale est en cours actuellement. L'AI devrait, devenir une assurance d'intégration. Selon l'intervenant, cette politique ne doit pas incomber uniquement à la Confédération. Les cantons et les organisations d'handicapés doivent s'impliquer dans l'affaire. L. Bruhin entrevoit la nécessité d'agir dans le cadre de la formation et du travail. Y a-t-il trop peu de gens engagés politiquement dans le domaine des handicapés ? Nous avons le besoin urgent d'un moteur qui nous propulse vers l'avant. Le DFI désire participer au travail et développer des actions politiques qui aient du sens, puissent être financées et soient susceptibles d'obtenir la majorité.

**Dr. Andreas Rieder, directeur  
du Bureau fédéral pour les questions  
d'intégration BFA**

Il y a deux ans, la Suisse a ratifié la CIDPH, à laquelle adhèrent 164 Etats à l'échelle mondiale. La CIDPH est basée sur la Convention des droits de l'Homme et exprime un changement fondamental dans la conception de l'handicap. La CIDPH est un programme, des tâches ont été précisées et cette Convention fixe comment elles doivent être mises en application.

Deux ans après son entrée en vigueur, les Etats ont soumis un rapport de mise en application, censé livrer une vue d'ensemble. Le DFI s'est adressé aux cantons et aux bureaux fédéraux, afin de les intégrer dans ce rapport. Celui-ci sera prochainement ratifié par le Conseil fédéral et transmis à la Convention internationale relative aux droits des personnes handicapées-CIDPH, sise à Genève.

Informations données par le rapport fédéral suisse :

**Positif**

- il existe déjà en Suisse une loi en faveur des handicapés ;
- une comparaison au plan international montre que les bases existentielles sont bonnes;
- il existe un droit de protection des adultes ;
- nous disposons de prestations de soins très diversifiées.

**Négatif**

- les mécanismes de mise en application sont insignifiants ;
- la coordination est insuffisante ;
- obstacles dans la mise en application: comme par ex. des lacunes dans la protection contre la discrimination, ou dans la formation ;
- des directives concrètes sont souvent absentes ;
- mises en application plutôt sur le long terme.

**Dr. C. Hess, Intégration Handicap**

Au printemps 2017, intégration handicap (IH) adressera un rapport alternatif de 230 pages à la Convention internationale relative aux droits des personnes handicapées-CIDPH. Ce rapport a été rédigé par un groupe de travail de 15 personnes. Il se base sur les expériences faites par Intégration Handicap: avec quels problèmes les handicapés doivent se débattre aujourd'hui en Suisse. IH a évalué environ une centaine de questionnaires soumis à des personnes concernées. Le rapport n'est pas aussi positif que celui du DFI :

- législation : les handicapés sont souvent oubliés (transports publics, aménagement du territoire) ; les bons exemples sont rares, même au niveau cantonal ;
- le BFA a peu de ressources ;
- les cantons sont mal informés ;
- il n'existe pas de monitoring systématique indépendant ;
- non-discrimination: lors d'infraction, l'amende n'est que de CHF 5000.– ; aucune obligation de s'adapter ;
- formation professionnelle : accès difficile; marché du travail non exempt de discrimination ;
- formation : pas de système d'inclusion ; urgence d'un dialogue à ce sujet ;
- privation de liberté à des fins d'assistances : les pouvoirs publics n'ont pas d'avocats ; la qualification des médecins traitants et de la psychiatrie ambulatoire est insuffisante.

**Bilan**

Il est grand temps de mener une politique digne de ce nom. D'une manière générale, peu d'informations disponibles permettant de sa-

voir comment s'y prendre avec des handicapés. Tout le monde est responsable. Il faut changer notre « paradigme ». Les personnes concernées doivent être entendues. Une loi en faveur de l'intégration des personnes en situation d'handicap comme celle en vigueur aux Etats Unis pourrait servir de modèle. Une volonté politique est impérative.

**Prof. Dr. Schefer, université de Bâle,  
spécialiste du droit des handicapés**

Dr. Schefer donne son point de vue sur l'insertion des handicapés.

Dans le domaine du contrat de travail privé, il n'existe pas de normes efficaces. Nul n'est tenu par la loi d'intégrer un handicapé sur le marché du travail. Pour CHF 5000.-, on peut s'affranchir et ne plus s'en soucier. Il manque des bases juridiques (actuellement insignifiantes). Un rapport met ce manque en évidence. La loi sur les handicapés ne tient pas compte du droit de la protection de l'adulte.

Du point de vue du conférencier, la législation en faveur des handicapés est un chantier monumental en déroute. Il y a de nombreuses mesures ponctuelles sans toile de fond stratégique. Qui est responsable de la mise en application du rapport de la Confédération ? Rien ne l'exprime clairement. Le BFA dispose de ressources insuffisantes et de moyens modestes.

Dr. Schefer constate que l'administration interne a des difficultés à gérer les intérêts des handicapés. Les discussions ont lieu pour l'essentiel au niveau de la Confédération. De quelles ressources les cantons et les communes disposent-ils ? L'administration est le plus souvent débordée. Comment les cantons peuvent-ils mettre le droit en application? Les organisations d'handicapés sont alors obligées de taper sur les doigts des cantons. Tout comme les associations pour l'environnement, les organisations d'handicapés devraient pouvoir appliquer un droit de recours associatif. En principe, la Confédération a pour tâche de contrôler les cantons. Mais, dans le domaine de la CIDPH, elle n'a pas beaucoup d'influence sur eux. Une solution serait celle qui existe dans le



canton de Bâle-Ville, à savoir que la loi sur l'intégration des handicapés soit élaborée au niveau cantonal. La Confédération pourrait aussi soumettre aux cantons une sorte de loi-type.

La CIDPH intègre maintenant tous les types de handicaps. Jusqu'à présent, seules les personnes souffrant d'un handicap moteur étaient visées. La diversité des organisations d'handicapés qui défendent chacune leurs intérêts, constitue un défi. Il faudrait qu'elles trouvent des valeurs communes. L'organisation faitière IH offre des perspectives plus larges, ce qui donne une chance de coordination.

### Situation en Allemagne

Trois intervenants venus d'Allemagne nous ont éclairés là-dessus. Ci-après, un bref résumé de leurs présentations :

L'Allemagne a ratifié la CIDPH en 2006. La procédure de vérification des Etats fédérés a été en partie bonne, il en est résulté 60 recommandations. Depuis 2011, il existe un plan d'action au niveau national. Au niveau de la Fédération, il y a un bureau de monitoring qui soutient les Etats fédérés dans la mise en application de la CIDPH. 13 Etats fédérés sur 16 sont très actifs. Un comité consultatif assure le transfert des informations entre la société civile et les pouvoirs publics. Il arrive encore et toujours que des handicapés soient victimes d'un manque de respect et que cela soit peu sanctionné. Les personnes bénéficiant d'une assistance ne peuvent économiser que 2600 € par an.

En Allemagne, 78 organisations ont collaboré à un rapport parallèle à celui de la CIDPH. Ce qui a abouti aux exigences suivantes :

- réalisation du principe d'autodétermination ;
- les préjugés contre ce qui s'écarte de la norme sont à éliminer ;
- égalité pour tous dans les standards de vie ;
- facilitation d'accès aux lieux communautaires pour les handicapés ;
- droit de participation ;
- lutte contre les discriminations.

L'Allemagne a dix ans d'avance sur la Suisse, elle a ratifié la CIDPH avant nous et maîtrise donc mieux le sujet. Espérons que la Suisse trouvera bientôt, elle aussi, un consensus pour la défense des intérêts des handicapés. La CIDPH pourra être mise en application dès lors que les responsables fédéraux et les organisations d'handicapés parviendront à collaborer intensivement de manière ciblée.

---

# *Produits à demi-vie prolongée : attentes et demandes*

*Résultats d'un sondage effectué auprès de patients suisses hémophiles.*

### Tenants et aboutissants du sondage

En Europe occidentale, la plupart des patients hémophiles ont l'occasion de pratiquer une prophylaxie régulière. Des concentrés de facteurs sont disponibles. Ils peuvent donc mener une vie normale. Dans la plupart des cas, le patient doit s'injecter du facteur tous les deux jours ou trois fois par semaine. Si la fréquence des injections n'est pas respectée, cela peut avoir des conséquences négatives et conduire à un taux annuel d'hémorragies plus élevé. Raison pour laquelle, la nécessité de pouvoir utiliser ces nouveaux produits pour hémophilies A et B se fait fortement sentir depuis leur introduction cet été sur le marché suisse. On suppose qu'ils vont améliorer la qualité

de vie des patients, mais on en sait encore trop peu sur la réaction des patients quant à leur disposition par rapport à ce changement.

### Objectifs du sondage

L'Association Suisse des Hémophiles (ASH) et le Réseau Suisse d'Hémophilie (RSH) nourrissent l'idée de mieux comprendre ce que les patients savaient déjà à ce sujet, de connaître leurs attentes et leurs réticences ainsi de leurs parents. Il s'agissait aussi de savoir dans quelle mesure les hémophiles étaient prêts à changer pour cette nouveauté.



## Méthodes

En collaboration avec Madame Dr. Sylvia de Mackensen, hôpital universitaire de Hambourg-Eppendorf, nous avons, en janvier 2016, envoyé à 658 hémophiles A et B un questionnaire et en avons reçu 221 en retour (33.6%).

## Résultats

Sur 221 réponses, 71,7 % des patients hémophiles interrogés provenaient de Suisse alémanique, 24,7 % de Suisse romande, 3,7 % du Tessin. 72,6 % étaient des adultes et 24,4 %, des parents.

La majorité d'entre eux sont atteints d'hémophilie A (85 %), dont 57,8 % de forme grave, 48,1 % appliquent un traitement en fonction du besoin, 65,2 % utilisent des produits recombinants. 14,9 % souffrent actuellement ou avaient souffert d'anticorps dans le passé.

La moitié des patients atteints d'hémophilie A connaissent la demi-vie exacte de leur concentré FVIII ; 62,5 % des hémophiles B en sont informés en ce qui concerne leur concentré FIX. La plupart de patients hémophiles sont en principe satisfaits de leur concentré de facteur (voir schéma 1). Seuls 4,3 % sont plutôt insatisfaits, en raison surtout de l'emballage, des accessoires, des difficultés de manipulation et de la courte demi-vie de leur concentré de facteur.

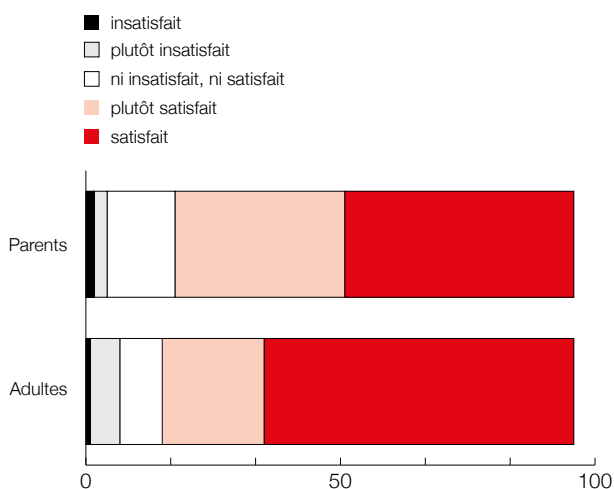


Schéma 1 : taux de satisfaction des participants de leur concentré de facteur actuel (parents, patients adultes)

L'attente exprimée par rapport aux nouveaux produits porte surtout sur une moins grande fréquence d'injections, sur leur efficacité et leur sécurité.

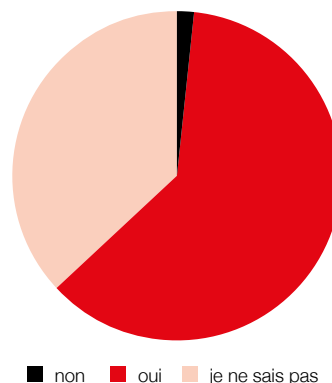


Schéma 2 : disposition à changer le concentré actuel pour de nouveaux produits à demi-vie prolongée

61,2 % seraient prêts à changer (voir schéma 2), à condition que le nouveau facteur ait une demi-vie plus longue, offre la même sécurité et une meilleure efficacité.

Raisons à l'encontre d'un changement : peur de voir se développer un anticorps, absence d'effets indésirables avec le facteur actuel et manque de clarté par rapport à la sécurité du nouveau facteur de coagulation.

Les patients hémophiles changeraient à condition que le nouveau produit ait une demi-vie au moins deux fois plus longue. 13,8 % dès lors que la demi-vie est déjà de 1,2 à 1,5 plus longue ; 4,4 % ne changeraient pas du tout.

Les patients hémophiles n'ont pratiquement pas d'informations sur les nouveaux facteurs qui arrivent sur le marché et en souhaitent davantage pour ce qui concerne la demi-vie, les effets indésirables éventuels et leurs efficacités.

La majorité des patients désirent que les informations sur les facteurs à demi-vie prolongée leur soient données par leur médecin spécialiste (70,9 %), ou par l'ASH (bulletin, 61,5 %) et par le biais d'une circulaire adressée au réseau RSH et à l'ASH (47,9 %).

Les patients désirent en outre des emballages plus petits, un autre type d'application (par voie sous-cutanée ou orale, etc.) ainsi qu'une amélioration dans la manipulation du produit, afin de faciliter leur traitement.

## Conclusions

Ce sondage effectué en Suisse, représentatif des patients hémophiles et des parents d'enfants hémophiles, montre qu'en dépit d'une satisfaction générale du facteur de coagulation déjà employé, la majorité changerait pour un produit à demi-vie prolongée, à condition que ce dernier garantisse une prolongation effective de la demi-vie, par rapport à celle du produit actuel, ainsi que la même sécurité.

Ce sondage a été également effectué en Allemagne (DHG) et en Autriche (ÖHG). Vous trouvez un résumé des résultats dans l'article sur le rencontre triangulaire du lac de Constanze dans ce bulletin. Par ailleurs, on prévoit de publier les résultats obtenus dans les trois pays de langue allemande (DACH) dans une revue internationale.

# Qui paie la facture d'un hôpital à l'étranger ?

Des accidents ou une maladie à l'étranger peuvent revenir très cher. Une assurance complémentaire n'est pas absolument nécessaire pour tous les voyages entrepris à l'étranger. Sont décisifs le pays de destination et la fréquence des voyages.

« Mon plus beau souvenir de vacances ». Dans la rédaction que tout élève de l'école primaire rédige après cinq semaines de vacances estivales, on ne lit certainement pas : « Quand Maman a été piquée par une abeille dans le Grand Canyon, son visage a gonflé... ». Ou, « Lorsque mon frère en Bretagne a marché sur une gymnote ... ».

Et pourtant, nul n'est à l'abri d'une maladie ou d'un accident pendant ses vacances à l'étranger. C'est la raison pour laquelle tout voyageur devrait, avant son départ pour l'étranger, vérifier si sa couverture de son assurance-maladie est suffisante en dehors des frontières de la Suisse. Quelle est sa destination ? D'une manière générale, les coûts pour les traitements d'urgence, que ces derniers soient ambulatoires auprès d'un médecin local ou que le patient soit hospitalisé, couverts par l'assurance de base à l'étranger. Une assurance complémentaire peut toutefois être utile : la couverture d'assurance n'est pas identique pour chaque pays et certaines prestations ne sont pas complètement prises en charge par l'assurance de base. L'Ordonnance sur l'assurance-maladie (OAMal, art. 36) stipule que tout client d'une assurance-maladie suisse et domicilié en Suisse est aussi assuré pendant ses vacances à l'étranger. En cas de maladie, lors d'un accident ou d'un accouchement, l'assuré(e) a droit à la prise en charge de coûts par l'assurance obligatoire – pour autant qu'il s'agisse d'une urgence entraînant que le patient doit être traité là où il se trouve et qu'un retour en Suisse est impossible. L'obligation de contracter une assurance complémentaire dépend du pays

de destination. Entreprendre des vacances dans des pays de l'UE/AELE est relativement sans complication. Il existe entre ces pays et la Suisse des conventions qui garantissent une prise en charge des coûts. Lors de vacances dans un pays européen, il est recommandé d'avoir la carte européenne d'assurance-maladie dans les bagages. L'assurance-maladie nous la fournit depuis 2006 et cette carte est reconnue dans tous les pays de l'UE/AELE. Elle a le format d'une carte de crédit et permet de profiter de toutes les prestations médicales urgentes, lors de maladie, d'accident et de maternité. Grâce à cette carte, le remboursement s'effectue, en règle générale, sans complication. Dans certains cas, l'hôpital peut même adresser directement les coûts à l'assureur suisse.

Ce qui a pour avantage que le vacancier ne doit pas avancer la somme due. Si l'on a oublié la carte à la maison, il est possible en cas d'urgence d'obtenir une attestation provisoire auprès de l'assurance-maladie qui l'envoie directement à l'étranger ou la télécopie. Dans les pays situés en dehors de l'UE/AELE, la carte d'assurance-maladie européenne n'est pas acceptée. Dans de nombreux pays, le système d'assurance-santé fonctionne très différemment. C'est ainsi que les coûts des soins médicaux aux USA et en Australie peuvent être quatre fois plus élevés qu'en Suisse, pour des prestations identiques. Dans des pays où les institutions publiques de la santé ne correspondent pas au standard suisse, il est fréquent que les touristes s'adressent à des hôpitaux privés, pour une meilleure qualité des soins. Ce qui peut entraîner des coûts nettement plus élevés qui ne sont pas entièrement couverts par l'assurance de base. C'est un grand risque encouru par le voyageur à l'étranger car l'assurance de base ne couvre les frais de traitement que jusqu'à concurrence du double de la somme exigée dans le canton du patient. Dans certains pays, cela ne

suffit pas. Le patient doit prendre le solde lui-même à sa charge.

## Fréquence de voyages ?

Une assurance-maladie qui offre une couverture illimitée des coûts de soins médicaux et hospitaliers dans le monde entier est surtout recommandée pour des pays de destination comme les Etats-Unis, le Canada, le Japon et l'Australie ainsi que les pays dits nouvellement industrialisés. Une couverture d'assurance devrait inclure la maladie et l'accident. Le client a le choix entre une assurance permanente et une assurance limitée à un certain temps. Quiconque a en permanence la nostalgie des pays lointains, la première solution est certainement la plus judicieuse.

Prestations couvertes ? Les assurances-maladies offrent toute une série d'assurances complémentaires ciblant spécialement différentes prestations, lors de séjours à l'étranger : par exemple, le transport pour le retour dans le pays d'origine ou dans un hôpital en Suisse. De tels transports en ambulance ou en hélicoptère ne sont pas couverts par l'assurance de base et sont très coûteux. De la même façon, les transports de sauvetage dans un hôpital à l'étranger, tout comme en Suisse, ne sont couverts qu'à 50 % par l'assurance de base, à concurrence d'un maximum de CHF 5000. --. Une assurance complémentaire peut être en outre intéressante pour le remboursement au moins partiel d'actions de recherche et de sauvetage dont on connaît le caractère coûteux. Les frais de voyages, dans le cas d'un retour précoce en Suisse ou d'un prolongement du séjour à l'étranger lors d'événements imprévus, sont également sur la liste des prestations fournies par une assurance complémentaire. Les polices se différencient entre elles dans de nombreux détails. C'est la raison pour laquelle il est particulièrement important de bien vérifier les prestations prises en charge par l'assurance-



maladie. Les prestations susmentionnées sont en partie déjà incluses dans l'assurance-hôpital et ne doivent pas faire l'objet d'une couverture supplémentaire. Quoi qu'il arrive, il est important de conserver les documents et de demander au médecin ou à l'hôpital à l'étranger des originaux de toutes les factures qui doivent, au retour, être fournies à l'assureur. La plupart des assurances suisses disposent de centrales pour les appels urgents 24 heures sur 24, même lorsque l'on est à l'étranger, en cas d'urgences médicales. Ce numéro et le numéro d'assuré(e) sont à mettre dans les bagages. L'achat de médicaments à l'étranger n'est couvert par l'assurance de base qu'en cas d'urgence. Les patients atteints de maladies chroniques doivent donc emporter avec eux les médicaments dont ils ont besoin dans une quantité suffisante.

Cet article a été lu dans le NZZ du 18 juillet 2016

## Conductrices de l'hémophilie

### *Maîtriser le défi ensemble*

**Etre conductrice de l'hémophilie (en anglais, « carrier »), c'est un défi propre à soi-même. Dans la vie quotidienne et les soins d'un enfant hémophile, on n'y accorde le plus souvent peu d'attention.**

**Et pourtant, être conductrice peut marquer de manière significative la relation de la femme à elle-même, son partenaire et l'enfant.**

Le RSH de Suisse orientale a donc lancé un projet de soutien pour les conductrices. Une offre, qui avait pour objectif, de favoriser l'intégration du « statut » de conductrice dans le vécu de la femme concernée. Cinq soirées d'entretiens ont été accompagnées par deux psychologues : Katharina Ledermann (Dr. phil.) et Tamara Obmascher (MMag.). Tout au long des cinq soirées, les participantes ont chacune eu l'occasion de jeter un coup d'œil rétrospectif sur leur vécu en tant que mère d'enfant(s) hémophile(s) et dans ce cadre de discussion, elles ont été accompagnées par les deux psychologues présentes. L'analyse de leur propre histoire visait une meilleure intégration de leur vécu. D'autres thèmes ont été discutés : comment s'y prendre lors de situations difficiles, gestion du surmenage. Des méthodes de dé-

tente ainsi que des techniques de respiration ont été proposées. Un grand merci à Baxalta/Shire, Bayer, Biotest, Novo Nordisk, Octapharma et Pfizer pour le soutien du projet.

Les réactions en retour ont été très positives. Les femmes engagées ont exprimé Toutes les participantes ont souhaité que ce genre de réunions puissent être poursuivies périodiquement, si bien que la prochaine est agendée pour cet automne déjà, sous l'appellation «HäMums Treff».

#### **De quelle manière ?**

A partir de l'automne 2016, nous prévoyons d'instaurer une rencontre mensuelle. D'autres intéressées peuvent se joindre au groupe à tout moment. Ce qui signifie que la participation dure aussi longtemps que les participantes en sentent le besoin.

L'«HäMums Treff» est prévue de se dérouler à Zurich. Les rencontres seront accompagnées par Katharina Ledermann. Avant la pause estivale, l'offre sera évaluée. Les feedbacks seront analysés par le RSH de Suisse orientale. Une nouvelle série sera éventuellement proposée en fonction des résultats.

*Elsbeth Müller-Kägi*

## Calendrier 2017

Quoi	Quand	Où
Journée familiale bernoise	19 mars 2017	Gurten, Berne
Journée Romande	13 mai 2017	Centre Löwenberg, Morat
Camp d'été ASH/SHN	29 juillet – 5 août 2017	lieu encore ouvert





## Centres d'hémophilie



Nom du Centre	No d'urgence	Adresse	Direction	Autres médecins-spécialistes
<b>Bellinzona</b>				
<b>Erwachsene</b>	<b>091 811 90 11</b> (Notfall 24h/24h) <b>091 811 94 92</b> (Dienstarzt Hämatologie) <b>091 811 87 78</b> (direkt Georg Stüssi)	Ente Ospedaliero Cantonale Abteilung Hämatologie Via Ospedale 6501 Bellinzona	PD Dr. med. Georg Stüssi <a href="mailto:georg.stuessi@eoc.ch">georg.stuessi@eoc.ch</a>	Dr. med. Bernhard Gerber <a href="mailto:bernhard.gerber@eoc.ch">bernhard.gerber@eoc.ch</a>
<b>Kinder (Pädiatrie)</b>	<b>091 811 90 11</b> (Notfall 24h/24h) <b>091 811 94 81</b> (Ambulatorium) <b>091 811 89 76</b> (direkt Dr. Brazzola)	Ente Ospedaliero Cantonale Pediatria Via Ospedale 6501 Bellinzona	Dr. med. Pierluigi Brazzola <a href="mailto:pierluigi.brazzola@eoc.ch">pierluigi.brazzola@eoc.ch</a>	
<b>Chur</b>				
<b>Erwachsene</b>		Kantonsspital Graubünden Departement Innere Medizin Loëstrasse 170 7000 Chur	Dr. med. Raphael Jeker <a href="mailto:raphael.jeker@ksgr.ch">raphael.jeker@ksgr.ch</a>	
<b>Kinder (Pädiatrie)</b>	<b>081 256 64 20</b> (Dienstarzt Pädiatrie) <b>081 256 61 11</b> (Hauptnummer, Dr. Malär oder Dienstarzt Pädiatrie verlangen)	Kinderhämatologie- und onkologie Kantonsspital Graubünden Loëstrasse 170 7000 Chur	Dr. med. Reta Malär <a href="mailto:reta.malaer@ksgr.ch">reta.malaer@ksgr.ch</a>	
<b>St. Gallen</b>				
<b>Erwachsene</b>	<b>071 494 11 11</b> (Dienstarzt Hämatologie verlangen)	Zentrum für Labormedizin Frohbergstrasse 3 9001 St. Gallen	Prof. Dr. med. Wolfgang Korte <a href="mailto:wolfgang.korte@zlmmsg.ch">wolfgang.korte@zlmmsg.ch</a> Dr. med. Thomas Lehmann <a href="mailto:thomas.lehman@zlmmsg.ch">thomas.lehman@zlmmsg.ch</a>	Dr. med. Lukas Graf <a href="mailto:lukas.graf@zlmmsg.ch">lukas.graf@zlmmsg.ch</a>
<b>Kinder (Pädiatrie)</b>	<b>079 816 88 29</b>	Ostschweizer Kinderspital Zentrum Hämatologie und Onkologie Claudiusstrasse 6 9006 St. Gallen	Dr. med. Heinz Hengartner <a href="mailto:heinz.hengartner@kispisg.ch">heinz.hengartner@kispisg.ch</a>	Dr. med. Jeanette Greiner <a href="mailto:jeanette.greiner@kispisg.ch">jeanette.greiner@kispisg.ch</a> Dr. med. Hugo Ubieto <a href="mailto:hugo.ubieto@kispisg.ch">hugo.ubieto@kispisg.ch</a>
<b>Zürich</b>				
<b>Erwachsene</b>	<b>044 255 22 11</b> (Dienstarzt Hämatologie verlangen)	Universitätsspital Abteilung Hämatologie Rämistrasse 100 8091 Zürich	Dr. med. Inga Hegemann <a href="mailto:inga.hegemann@usz.ch">inga.hegemann@usz.ch</a>	Dr. med. Jan-Dirk Studt <a href="mailto:jan-dirk.studt@usz.ch">jan-dirk.studt@usz.ch</a>
<b>Kinder (Pädiatrie)</b>	<b>044 266 71 11</b> (Hämophiliedienst verlangen)	Universitäts-Kinderspital Abteilung Hämatologie 8032 Zürich	PD Dr. med. Manuela Albisetti <a href="mailto:manuela.albisetti@kispi.uzh.ch">manuela.albisetti@kispi.uzh.ch</a>	Dr. med. Sabine Kroiss <a href="mailto:sabine.kroiss@kispi.uzh.ch">sabine.kroiss@kispi.uzh.ch</a> PD Dr. med. Markus Schmugge <a href="mailto:markus.schmugge@kispi.uzh.ch">markus.schmugge@kispi.uzh.ch</a>



Nom du Centre	No d'urgence	Adresse	Direction	Autres médecins-spécialistes
<b>Fribourg</b>				
<b>Adultes</b>	<b>079 823 93 11</b>	HFR Fribourg - hôpital cantonal Service d'hémo-oncologie Chemin des Pensionnats 2 1708 Fribourg	Dr. med. Emmanuel Levrat <a href="mailto:emmanuel.levrat@h-fr.ch">emmanuel.levrat@h-fr.ch</a>	
<b>Genève</b>				
<b>Adultes</b>	<b>022 372 97 57 ou 54</b> <b>022 372 33 11</b> (demander le médecin de garde du Service d'angiologie et d'hémostase)	Hôpitaux Universitaires Genève Service d'angiologie et d'hémostase 4, rue Gabrielle-Perret-Genti 1211 Genève 14	PD Dr. med. Françoise Boehlen <a href="mailto:francoise.boehlen@hcuge.ch">francoise.boehlen@hcuge.ch</a>	Prof. Dr. med. Pierre Fontana <a href="mailto:pierre.fontana@hcuge.ch">pierre.fontana@hcuge.ch</a> Dr. med. Alessandro Casini <a href="mailto:alessandro.casini@hcuge.ch">alessandro.casini@hcuge.ch</a>
<b>Pédiatrie</b>	<b>022 372 47 12</b> (la journée) <b>079 553 48 04</b> (hématologue de garde)	Hôpital des Enfants, HUG Unité d'Hématologie-Onc. Pédiatrique Rue Willy-Donzé 6 1211 Genève 14	Dr. med. Gabriele Martin <a href="mailto:gabriele.martin@hcuge.ch">gabriele.martin@hcuge.ch</a>	Dr. med. Veneranda Mattiello <a href="mailto:veneranda.mattiello@hcuge.ch">veneranda.mattiello@hcuge.ch</a>



## CENTRES D'HÉMOPHILIE



Nom du Centre	No d'urgence	Adresse	Direction	Autres médecins-spécialistes
<b>Lausanne</b>				
<b>Adultes</b>	<b>021 314 11 11</b>	Centre Hospitalier Univers. Vaudois Service d'Hématologie 46, Rue du Bugnon 1011 Lausanne	Prof. Dr. med. Michel Duchosal <a href="mailto:michel.duchosal@chuv.ch">michel.duchosal@chuv.ch</a>	Prof. Dr. med. Lorenzo Alberio <a href="mailto:lorenzo.alberio@chuv.ch">lorenzo.alberio@chuv.ch</a>
<b>Pédiatrie</b>	<b>079 556 62 37</b>	Centre Hospitalier Universi. Vaudois Service d'Hématologie-Onc. Pédiatrique 46, Rue du Bugnon 1011 Lausanne	Dr. med. Rita Turello <a href="mailto:rita.turello@chuv.ch">rita.turello@chuv.ch</a>	Dr. med. Maja Beck Popovic <a href="mailto:maja.beck-popovic@chuv.ch">maja.beck-popovic@chuv.ch</a>
<b>Sion</b>				
<b>Adultes et Pédiatrie</b>	<b>027 603 40 00</b>	Hôpital du Valais – Institut Central Service d'Hématologie Av. Grand-Champsec 86 1950 Sion	Dr. med. Pierre-Yves Lovey <a href="mailto:pyves.lovey@hopitalvs.ch">pyves.lovey@hopitalvs.ch</a>	Dr. med. Valérie Frossard <a href="mailto:valerie.frossard@hopitalvs.ch">valerie.frossard@hopitalvs.ch</a> Dr. med. Matthew Goodyer <a href="mailto:matthew.goodyer@hopitalvs.ch">matthew.goodyer@hopitalvs.ch</a> Dr. med. Michèle Stalder (Sierre) <a href="mailto:mjbstalder@netplus.ch">mjbstalder@netplus.ch</a>



Nom du Centre	No d'urgence	Adresse	Direction	Autres médecins-spécialistes
<b>Aarau</b>				
<b>Erwachsene</b>	<b>062 838 41 41</b> (Dienstarzt Onkologie und Hämatologie verlangen)	Kantonsspital Aarau Hämatologie 5001 Aarau	Dr. med. Marc Heizmann <a href="mailto:marc.heizmann@ksa.ch">marc.heizmann@ksa.ch</a>	
<b>Kinder (Pädiatrie)</b>	<b>062 838 49 19</b>	Kantonsspital Aarau Pädiatrische Hämatologie/Onkologie 5001 Aarau	Dr. med. Regula Angst <a href="mailto:regula.angst@ksa.ch">regula.angst@ksa.ch</a>	
<b>Basel</b>				
<b>Erwachsene</b>	<b>061 265 25 25</b> (Dienstarzt Hämatologie/Hämostase, 24h)	Universitätsspital Basel Hämatologie Petersgraben 4 4031 Basel	Prof. Dr. med. Dimitrios Tsakiris <a href="mailto:dimitrios.tsakiris@usb.ch">dimitrios.tsakiris@usb.ch</a>	Dr. med. Maria Martinez <a href="mailto:maria.martinez@usb.ch">maria.martinez@usb.ch</a>
<b>Kinder (Pädiatrie)</b>	<b>061 704 12 12</b>	UKBB Hämatologie/Onkologie Spitalstrasse 33, Postfach 4031 Basel	Prof. Dr. med. Nicolas von der Weid <a href="mailto:nicolas.vonderweid@ukbb.ch">nicolas.vonderweid@ukbb.ch</a>	Prof. Dr. med. Thomas Kühne <a href="mailto:thomas.kuehne@ukbb.ch">thomas.kuehne@ukbb.ch</a> Dr. med. Tamara Diesch <a href="mailto:tamara.diesch@ukbb.ch">tamara.diesch@ukbb.ch</a> Dr. med. Alexandra Schifferli <a href="mailto:alexandra.schifferli@ukbb.ch">alexandra.schifferli@ukbb.ch</a> Dr. med. Christina Schindera <a href="mailto:christina.schindera@ukbb.ch">christina.schindera@ukbb.ch</a>
<b>Bern</b>				
<b>Erwachsene</b>	<b>031 632 21 11</b> (Dienstarzt Hämatologie verlangen)	Inselspital Poliklinik für Hämatologie Polikliniktrakt 2, Stock C 3010 Bern	Prof. Dr. med. Johanna Kremer Hovinga <a href="mailto:johanna.kremer@insel.ch">johanna.kremer@insel.ch</a> Prof. Dr. med. Anne Angelillo-Scherer <a href="mailto:anne.angelillo-scherrer@insel.ch">anne.angelillo-scherrer@insel.ch</a>	
<b>Kinder (Pädiatrie)</b>	<b>031 632 04 64</b> (Mo–Fr, 08–17h) <b>031 632 93 72</b> (Abends/Wochenende)	Inselspital Bern Abteilung für päd. Hämatologie/Onkologie 3010 Bern	Dr. med. Eveline Stutz-Grunder <a href="mailto:eveline.grunder@insel.ch">eveline.grunder@insel.ch</a>	Prof. Dr. med. Kurt Leibundgut <a href="mailto:kurt.leibundgut@insel.ch">kurt.leibundgut@insel.ch</a>
	<b>031 961 61 15</b>	Praxis Dr. Kobelt Seftigenstrasse 240, 3984 Wabern	Dr. med. Rainer Kobelt <a href="mailto:praxis.kobelt@hin.ch">praxis.kobelt@hin.ch</a> / <a href="mailto:haemophilie@haemolager.ch">haemophilie@haemolager.ch</a>	
<b>Luzern</b>				
<b>Erwachsene</b>	<b>041 205 13 85</b> (tagsüber) <b>041 205 11 11</b> (nachts, Dienstarzt Hämatologie verlangen)	Luzerner Kantonsspital Abteilung Hämatologie 6000 Luzern 16	Dr. med. Pascale Raddatz <a href="mailto:pascale.raddatz@luks.ch">pascale.raddatz@luks.ch</a> Prof. Dr. med. Walter A. Willemin <a href="mailto:walter.willemin@luks.ch">walter.willemin@luks.ch</a>	Dr. med. Sabine Ruosch <a href="mailto:sabine.ruosch@luks.ch">sabine.ruosch@luks.ch</a>
<b>Kinder (Pädiatrie)</b>	<b>041 205 11 11</b>	Luzerner Kantonsspital Hämatologie/Onkologie Spitalstrasse 6000 Luzern 16	PD Dr. med. Johannes Rischewski <a href="mailto:johannes.rischewski@luks.ch">johannes.rischewski@luks.ch</a>	Bernhard Eisenreich <a href="mailto:bernhard.eisenreich@luks.ch">bernhard.eisenreich@luks.ch</a> Dr. med. Karin Hartmann <a href="mailto:karin.hartmann@luks.ch">karin.hartmann@luks.ch</a>

