

Hémophilie

et maladie de Willebrand



Revue trimestrielle de l'Association française des hémophiles

Décembre 2009 N° 188

Prix au numéro : 6 euros

Science et
médecine

Femmes
de famille
d'hémophile :
une attention
spécifique

Paris 2012 :
c'est parti !

Actualités

Etude de l'accessibilité
aux soins pour les
patients hémophiles

Droit et santé

Internet, une source
d'information, mais
jusqu'à quel point ?

Au quotidien



**Douleur et
hémophilie**
Comment l'évaluer
et la traiter ?

édito

Indemnisation des hémophiles contaminés par le VHC : la procédure législative s'achève enfin

L'AFH se bat depuis plusieurs années pour mettre en place un processus d'indemnisation amiable des hémophiles contaminés par le virus de l'hépatite C (VHC)*. En effet, près de 80 % des hémophiles ont été contaminés par le VHC par voie transfusionnelle. Il n'existait jusqu'alors que la possibilité d'un recours en procédure contentieuse devant le tribunal administratif ou civil. Aujourd'hui, grâce à la détermination et à la persévérance de l'AFH dans ce douloureux dossier, la voie d'un processus d'indemnisation amiable est ouverte : le Parlement a voté à la fin de l'année 2008 l'article 67 de la Loi de financement de la Sécurité sociale 2009 (LFSS), qui a aussi été validé par le Conseil constitutionnel. Le décret d'application de cette loi a également été validé par le Conseil d'Etat en octobre dernier. Depuis le 8 décembre, ses décrets sont à la signature des ministres de la Santé, du Budget, de l'Economie et de la Justice. Après cette signature, ses décrets seront publiés au Journal officiel (JO) au plus tard début janvier 2010. La procédure législative s'achève enfin...

Le ministère de la Santé a sollicité le Collectif interassociatif sur la santé (CISS) afin de connaître les associations candidates pour siéger au conseil d'orientation de l'Office national d'indemnisation des accidents médicaux (ONIAM) dans lequel l'AFH aura sa place. Le conseil d'orientation, en charge de la mise en place de la politique d'indemnisation qui sera proposée, sera présidé par le président du conseil d'administration de l'ONIAM, et composé de six représentants de l'Etat, de trois personnalités qualifiées et de trois représentants des usagers désignés parmi les membres des associations des personnes malades et des usagers du système de santé, ayant fait l'objet d'un agrément au niveau national dans les conditions prévues à l'article L.1114-1 du Code de la santé publique. Les personnalités qualifiées et les membres des associations seront nommés pour trois ans par arrêté du ministre chargé de la santé et auront chacun un suppléant, nommé dans les mêmes conditions, qui ne participera aux séances de conseil qu'en l'absence de son titulaire. L'AFH a proposé un membre titulaire et un membre suppléant pour siéger au conseil d'orientation.

A compter de la publication du décret au JO, le système doit être mis en place dans les trois mois suivants, soit en principe au plus tard début avril 2010, date de recevabilité des premières demandes, et les premières indemnisations auront donc lieu en septembre prochain. Nous vous informerons du détail des procédures à suivre pour ceux d'entre vous qui s'engageront dans la voie de cette indemnisation transactionnelle.

Nous aboutissons donc à la résolution de ce dossier tant attendu par tous ceux qui sont concernés.

Je profite de ce dernier numéro de 2009 pour vous souhaiter à tous et à toutes une bonne et heureuse année 2010, et pour vous assurer que l'AFH sera toujours à vos cotés pour vous informer et défendre inlassablement vos droits.

Norbert Ferré
Président de l'AFH
Paris, le 16 décembre 2009

* Lire les revues n° 183 page 2 et n° 184 pages 2, 18 et 19.

Directeur de publication : Norbert Ferré • Rédactrice en chef : Marion Elber • Comité de rédaction : Jean-François Duport, Marion Elber, Norbert Ferré, Edmond-Luc Henry, Thomas Sannié • Ont participé à ce numéro : Bertrand Altmayer, Morgan Berger, Dr Jean-Jacques Cabaud, Gabriele Calizzani, Alain Cote, Dr Roseline D'Oiron, Jean-François Duport, Christian Fondanesche, Nathalie Guérin, Jeannine Klein, Philippe Liédet, Florence Navattoni, Marie-Anne Olivier, Dorothee Pradines, Nadège Pradines, Michel Raymond, Emmanuel Sala, Thomas Sannié, Dr François Volot, Alain Weill, Thierry Zunino
Conception graphique et mise en page : RectoVerso • Révision : Denis Hugot
Photogravure et impression : Impact Imprimerie • Photos : droits réservés, sauf page 1 © Archives de l'AP-HP J8873 ; page 7 © Christian Fondanesche ; page 21 © François Berthon.
Tirage : 2600 exemplaires – ISSN : 1632-8515 – Dépôt légal : décembre 2009.

sommaire

Actualités

3 Actions et agenda

7 **Arrêt sur...**
Formation des cadres de l'AFH par l'Institut national de la transfusion sanguine



8 International

- Actualités internationales
- Paris 2012 : c'est parti !
- Rencontre avec... l'Association italienne des hémophiles

Science et médecine

11 **Actualités**
Variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob : rapport des experts français et analyse post-mortem



12 **Arrêt sur...**
Femmes de famille d'hémophile : une attention spécifique

14 **Dossier**
Douleur et hémophilie : comment l'évaluer et la traiter ?

Droit et santé

18 **Actualités**
Information des usagers du système de santé : les coûts des prestations de santé

19 **Arrêt sur...**
Etude de l'accessibilité aux soins pour les patients hémophiles

Au quotidien

21 **Actualités**
Internet, une source d'information, mais jusqu'à quel point ?

22 **Arrêt sur...**
Ateliers de vie

24 **Contacts de l'AFH**



Encart central :
bulletin d'adhésion

L'AFH remercie les laboratoires Baxter, Bayer Santé, CSL Behring, Ferring, LFB, Novo Nordisk, Octapharma et Wyeth pour leur soutien continu.

Nathalie Guérin, adhérente de l'AFH, remporte le Défi de Monte-Cristo

Nathalie Guérin, mère de Thibault, hémophile A de 16 ans très sportif lui aussi, a trouvé sa thérapie dans un sport peu connu : « *La monopalme a été mon anti-dépresseur, ma thérapie, à divers moments de ma vie difficiles à gérer. J'ai fait de cette passion un moyen de m'exprimer, de m'évader du quotidien, me permettant de mieux assumer le reste.* »

Pratiquant ce sport depuis cinq ans, Nathalie Guérin avait déjà remporté une médaille d'or en équipe en 2007 et deux médailles de bronze et une d'argent en individuel de 2007 à 2009 aux championnats de France de longue distance (6 000 mètres). Cet été, elle s'est imposée en remportant la 1^{ère} place féminine de la 11^e édition de la célèbre course du Défi de Monte-Cristo à Marseille, ralliant le château d'If et les plages du Prado (5 000 mètres), après une 2^e place la veille au 2 000 mètres.



Une histoire avec le sang

Emmanuel Sala, hémophile sévère et artiste, passionné par la riche culture aztèque, a créé avec le metteur en scène mexicain Quetzal Barrera une pièce de théâtre intitulée *Une histoire avec le sang*. Ce spectacle relie le monde pré-colombien, les offrandes sacrées de sang, « eau précieuse » des Aztèques, et la vie actuelle d'un hémophile. Emmanuel Sala raconte :

« *Ce travail m'a bouleversé. Je vois le sang, mon sang, comme je ne l'avais jamais vu : vie à l'état pur, élément sacré du corps humain, entité mystérieuse et quasi animée. En tant qu'hémophile, je découvre que mon sang ne se réduit pas à sa dimension médicale, mais qu'il est aussi porteur d'une dimension symbolique qui touche au plus profond de chaque être humain. Voilà donc l'hémophilie devenue pour moi voie d'accès à une question universelle : celle du mystère de la vie qui coule en nous. Grâce à ce travail autour de la question du sang, j'ai redécouvert que je n'étais pas qu'un malade, mais aussi un homme porteur de vie.* »

Un projet de représentation de cette pièce dans les comités régionaux de l'AFH est actuellement à l'étude.

Pour plus d'informations, vous pouvez consulter le site Internet www.ollin.eu ou téléphoner au 01 42 45 22 61.

Santé solidaire en danger ?

L'AFH prend part à la mobilisation du Collectif interassociatif sur la santé (CISS) autour de la question « Santé solidaire en danger ? ». Vous pouvez faire part de votre opinion sur l'avenir de notre système de santé en remplissant le questionnaire en ligne sur le site : www.santesolidaireendanger.org.

Nous vous dévoilons ici un extrait des premiers résultats de l'enquête déjà publiés sur le site Internet. A la question « Face à la croissance des dépenses de santé, de laquelle de ces deux opinions vous sentez-vous le plus proche ? », 67 % des 2 000 personnes interrogées au 2 décembre 2009 ont répondu que la Sécurité sociale devrait rembourser le plus possible les dépenses de santé des Français, quitte à augmenter les cotisations sociales, les impôts ou les taxes ; 16 % seulement ont estimé que, compte tenu des problèmes de financement de la Sécurité sociale, il est nécessaire que les Français prennent de plus en plus en charge leurs frais de santé eux-mêmes (par exemple via des contrats d'assurance ou des mutuelles ou encore en payant eux-mêmes) ; 17 % ne savaient pas.

En février 2010, un rapport d'étude sera établi à partir des résultats de cette consultation. Alors que les questions de santé sont aussi cruciales que peu débattues, ce rapport permettra d'étayer le débat avec les pouvoirs publics sur le principal problème actuel de notre système de santé : son financement.



Marion Elber
Rédactrice en chef



Rencontre de la commission « Jeunes » de l'AFH

La commission « Jeunes » de l'AFH s'est réunie les 7 et 8 novembre derniers à Paris. Organisée par Dorothée Pradines, 19 ans, hémophile A sévère et responsable de la commission, notre rencontre s'est déroulée en

deux temps. Le samedi après-midi, nous sommes allés au bowling de la rue Mouffetard pour faire connaissance dans une ambiance décontractée. Ce fut un moment plaisant d'échange et de rires, auquel a succédé un repas rue du Pot-de-Fer. Autour de fondues bourguignonnes et savoyardes, les discussions ont continué dans la bonne humeur autour de la commission « Jeunes ». Après avoir défini l'ordre du jour du lendemain, nous nous sommes séparés pour la nuit.

Le dimanche a eu lieu une réunion plus formelle, qui nous a permis de déterminer le sens que nous voulions donner à la commission : nous souhaitons avant tout l'inscrire dans une dynamique d'échanges adaptée à notre génération. Symboliquement, le nom de la commission a été discuté, puisqu'il nous semble important de marquer cet état, qui ne transparaît pas clairement aujourd'hui : nous sommes des (jeunes) adultes.

En outre, plusieurs projets précis ont été formulés, où Internet joue un rôle très important et qui visent à faire connaître la commission aux jeunes hémophiles, à leurs amis, frères et sœurs, en somme à toute la génération de jeunes adultes concernés, de près ou de loin, par l'hémophilie et les maladies associées.

Enfin, nous avons discuté de projets susceptibles de toucher les jeunes adultes hémophiles. Mathieu David nous a notamment parlé de son association Sang pour sang kart, dont le but est de promouvoir la pratique encadrée et préparée de sports mécaniques pour les hémophiles ; Emmanuel Sala et Jean-Marc Dien, responsable de la commission « Jeunes », ont fait part de leur souhait de voir la nouvelle génération reprendre le flambeau et ont rappelé les stages de plongée organisés ces trois dernières années par la commission.

La réunion de la commission « Jeunes » s'est achevée par une répartition des tâches pour l'année 2010 : tant de projets à mener, qui nécessitent organisation et motivation ! Les jeunes hémophiles de l'AFH auront à cœur de vous les faire partager dans les mois à venir.

Nadège Pradines

Membre de la commission « Jeunes »



Journée de réactualisation des connaissances sur l'hémophilie et l'autotraitement du comité Alpes

Le comité Alpes de l'AFH et les centres de traitement de l'hémophilie de Chambéry et d'Annecy ont organisé, le 25 avril dernier, une journée de formation et de réactualisation des connaissances sur l'hémophilie et l'autotraitement, à l'auberge de jeunesse d'Aix-les-Bains. En présence de Jean-François Duport, secrétaire général et coordinateur des comités régionaux de l'AFH, et des Drs Gay et Bianchin accompagnés de leur équipe soignante, trois ateliers ont été proposés. Le premier atelier réactualisait les connaissances des participants sur l'hémophilie, à partir d'un questionnaire et d'un débat interactif. Le deuxième atelier traitait du ressenti des différents acteurs de la maladie (patient, frères, sœurs, parents), à l'aide de la méthode du photolangage. Le troisième atelier concernait l'autotraitement, avec en particulier une révision des pratiques de l'asepsie*, de la préparation des produits, des règles de conservation, des bons gestes à effectuer...

Les cinquante personnes présentes ont beaucoup apprécié les différents ateliers qui ont permis à chacun de vérifier ses bonnes pratiques dans la bonne humeur. Un grand merci aux équipes médicales pour la réussite de cette journée.

Alain Cote

Président du comité Alpes

* Asepsie : méthode préventive visant à empêcher l'introduction de microbes dans l'organisme.

Journée d'information sur la maladie de Willebrand à destination des médecins gynécologues d'Ile-de-France



A la lumière des interrogations les plus fréquemment reçues par la commission « Willebrand » de l'AFH et par les praticiens du Centre de référence de la maladie de Willebrand (CRMW), il s'avère que les principales difficultés rencontrées par les patientes atteintes de la maladie de Willebrand portent essentiellement sur le diagnostic tardif, la prise en charge des ménorragies¹, le désir d'enfant et les interventions chirurgicales.

Actuellement, une collaboration entre le CRMW et le Centre de référence des pathologies gynécologiques médico-chirurgicales rares s'officialise pour enquêter sur les problèmes ménorragiques et en découvrir la cause, grâce à un bilan de l'hémostase plus poussé (de fait, 10 à 20 % des problèmes de ménorragie ont pour origine une maladie de Willebrand).

Pour répondre aux difficultés rencontrées par les patients, la commission « Willebrand » de

l'AFH, en partenariat avec le CRMW et le Centre de référence des pathologies gynécologiques médico-chirurgicales rares, organise une journée d'information sur la maladie de Willebrand et les ménorragies à destination des gynécologues d'Ile-de-France². Chaque thème sera abordé selon le même canevas par les médecins spécialistes de l'hémostase du CRMW : d'abord l'exposé d'un cas clinique, suivi d'explications médicales caractéristiques de la maladie, pour aboutir ensuite à des préconisations et recommandations médicales. A la fin de l'exposé de chaque cas, une discussion pourra s'instaurer avec les médecins gynécologues.

Trois cas significatifs seront déclinés :

- Une maladie de Willebrand de type 1 modérée non connue et diagnostiquée à l'occasion de ménorragies chez une adolescente à la puberté ou chez une jeune femme.
- La prise en charge en ville des ménorragies et du désir d'enfant chez une patiente atteinte d'une maladie de Willebrand de type 2 ou de type 3 connue.
- La prise en charge à l'hôpital d'une ménorragie nécessitant une chirurgie chez une patiente ayant une maladie de Willebrand connue.

Initialement prévue dans le courant du premier trimestre 2010, cette journée sera reportée au printemps 2010, compte tenu de la pandémie de grippe A et de la mobilisation des médecins hospitaliers qui doivent se consacrer à leur première mission qui est la prise en charge des patients.

Jeannine Klein et Marie-Anne Olivier
Responsables de la commission « Willebrand »

1 • Ménorragie : écoulements menstruels longs et d'abondance excessive.
2 • Avec le soutien du LFB.

National

Conseil d'administration
Samedi 13 mars à Paris.
Dimanche 13 juin à Strasbourg.
Samedi 18 septembre à Paris.
Samedi 11 décembre à Paris.

Conseil scientifique
Samedi 27 mars à Paris.

Formation sur la transfusion sanguine, dispensée par l'INTS
Vendredi 12 mars à Paris.
Vendredi 17 septembre à Paris.
Vendredi 10 décembre à Paris.

Congrès national 2010
Samedi 12 et dimanche 13 juin
à Strasbourg.

Régional

Comité Ile-de-France
Samedi 13 février : petit-déjeuner santé
« Cap sur la forme, le plaisir de l'exercice »
à Paris.
Jeu 11 mars : soirée santé « S'assurer
ou obtenir un prêt, est-ce possible et
comment ? » à Paris.
Samedi 29 mai : petit-déjeuner santé
« Maladie de Willebrand » à Saint-Ouen.
Samedi 5 juin : petit-déjeuner santé
« VIH et hémophilie » à Saint-Ouen.

Comité PACA-Corse
Samedi 10 et dimanche 11 avril :
Journée mondiale de l'hémophilie en Corse.

Comité Picardie
Samedi 13 mars : AG* à la Vallée
de la Selle.

* AG = Assemblée générale

International

Réunion annuelle 2010 de l'Eurordis
(Organisation européenne des maladies
rares)
Jeu 13 mai à Cracovie, Pologne.

Congrès mondial de l'hémophilie 2010
Du 7 au 15 juillet à Buenos Aires,
Argentine.

Séminaire de formation « Porter la
voix »
Du 1^{er} au 3 octobre à Rome, Italie.

Vivre sa vie Les hémophiles seniors et la kinésithérapie



Grâce aux progrès significatifs de la prise en charge de la pathologie, les hémophiles vivent plus longtemps. Se posent donc de nouvelles problématiques liées au vieillissement. Il ne s'agit plus seulement pour les hémophiles seniors d'ajouter des années à la vie, mais d'ajouter de la vie aux années. Aussi la promotion du « bien-être » et du « bien vieillir » devient-elle un défi pour tous.

On le sait, la lutte contre la sédentarité et la pratique régulière d'activités physiques est primordiale. Les bénéfices des activités physiques et les méfaits de ne pas les pratiquer ne sont plus à démontrer tant sur le plan cardio-respiratoire, neuro-moteur, ostéo-articulaire et musculaire, que sur le plan de la qualité de vie. Une meilleure qualité de vie s'obtient bien sûr par l'entretien et le développement d'une bonne estime de soi, d'un développement des habilités sociales, de l'interaction avec autrui, mais plus encore par l'acquisition d'une réelle endurance. Cependant, pour certains hémophiles seniors, l'incertitude quotidienne de ce qui peut toujours arriver, la crainte de réveiller ou d'exacerber des douleurs chroniques que l'on a courageusement normalisées, le fatalisme, la difficulté de pouvoir anticiper sont probablement autant de raisons ou d'excuses, plus ou moins recevables,

pour expliquer le renoncement ou le report sans cesse des activités physiques. Il faut donc réfléchir à des solutions pour ne plus différer la pratique régulière de ces activités qui provoquent aussi la sécrétion d'endorphine, dont on connaît les actions d'atténuation des douleurs et d'amplification de la sensation de bien-être. Pour aider à la recherche de ces solutions, la commission « Kinésithérapie » de l'AFH, en partenariat avec la commission « Senior », propose une réflexion sur l'organisation d'un week-end pour élaborer et recommander les moyens à mettre en œuvre pour pouvoir choisir et vivre sa vie de la meilleure façon possible.

Michel Raymond
Kinésithérapeute
Responsable de la commission
« Kinésithérapie » de l'AFH

« Le simple plaisir de bouger et de vivre son corps est ce qui compte le plus. »

Steve Paxton, chorégraphe

L'année 2009 de la commission « Kinésithérapie »

- ▶ 2009, une année importante pour la commission « Kinésithérapie » de l'AFH, s'achève. La démarche de révision et d'évaluation des programmes d'Education thérapeutique du patient (ETP) nous a fait découvrir une méthodologie complexe. Cette approche, guidée par des professionnels qualifiés, nous a permis de poser les fondements d'une évolution nécessaire des pratiques actuelles¹.
- ▶ L'action, initiée en 2003, de formation de kinésithérapeutes impliqués dans le suivi de patients hémophiles s'est achevée en 2009 par les stages de Lyon et Bordeaux². Une aventure faite de rencontres exceptionnelles avec les équipes médicales sur le terrain.
- ▶ Les membres de la commission « Kinésithérapie » se sont également impliqués dans l'information à destination des patients et du grand public, en sillonnant la France lors de l'opération iDTGV organisée à l'occasion de la Journée mondiale de l'hémophilie 2009³ et en allant à la rencontre des adhérents de l'AFH lors des assemblées générales des comités régionaux et du congrès national de Reims⁴.
- ▶ La présence régulière des animateurs de la commission « Kinésithérapie » lors des congrès a généré une forte demande d'actions internationales. Michel Raymond est intervenu dans le cadre du partenariat entre le comité PACA-Corse de l'AFH et l'Algérie⁵ et lors d'un symposium sur la prise en charge des syndromes hémorragiques à Oran (Algérie), et Christian Fondanesche dans le cadre de la mise en place du jumelage entre Paris et Dakar (Sénégal)⁶.
- ▶ La commission « Kinésithérapie » de l'AFH prépare de nombreux projets pour l'année à venir dont nous aurons l'occasion de vous parler dans les prochains numéros de la revue.

Christian Fondanesche
Kinésithérapeute
Responsable de la commission « Kinésithérapie » de l'AFH

- 1 • Lire les revues n° 177 pages 21 à 23, n° 181 page 21, n° 183 pages 8 et 9, n° 187 page 3.
- 2 • Avec le soutien du laboratoire CSL Behring. Lire la revue n° 181 pages 14 et 15.
- 3 • Avec le soutien du laboratoire Bayer. Lire les revues n° 185 pages 6 et 7, n° 186 pages 7 à 9.
- 4 • Lire la revue n° 187 page 10.
- 5 • Avec le soutien du laboratoire Wyeth. Lire la revue n° 185 page 8.
- 6 • Lire la revue n° 187 page 11.

Formation des cadres de l'AFH par l'Institut national de la transfusion sanguine, un pôle d'excellence au service de la sécurité transfusionnelle

L'Institut national de la transfusion sanguine (INTS), groupement d'intérêt public agréé par le ministère de la Santé, a mis en place un cycle de formation pour répondre aux besoins de l'AFH en matière de sécurité transfusionnelle.

Depuis plus de 15 ans, l'INTS est la référence en formation dans le paysage transfusionnel français et européen. Sous l'égide de son directeur général le Pr Philippe Rouger, il dispense des formations s'inscrivant dans la dynamique du développement professionnel continu. Des offres adaptées à tous les domaines de la transfusion sanguine, des experts d'horizons variés et la qualité des méthodes d'enseignement contribuent à garantir une prestation adaptée aux besoins de tous les acteurs du réseau transfusionnel.

■ Un partenariat entre l'AFH et l'INTS

Dans la continuité des relations privilégiées entre l'AFH et l'INTS et en réponse à la stratégie pédagogique de l'AFH, un cycle de formation a été organisé de septembre 2008 à juillet 2009. L'apport de la formation devait permettre à des présidents de comités régionaux, cadres bénévoles de l'AFH, d'être des interlocuteurs éclairés tant vis-à-vis des instances régionales de santé et des professionnels de santé que des adhérents. Les objectifs principaux étaient de donner un aperçu général des métiers de la transfusion sanguine du donneur au receveur, de comprendre l'univers de la biologie du sang, d'appréhender les mesures mises en œuvre dans le domaine de la sécurité transfusionnelle et d'acquérir des connaissances de base en épidémiologie liée à l'hémovigilance et à la gestion des risques.

■ Les thématiques abordées

La 1^{ère} session de cette formation, dispensée par le Dr Jean-Jacques Cabaud, a permis de présenter l'organisation de la transfusion et sa place dans le dispositif sanitaire, l'impact de la mise en œuvre des bonnes pratiques et l'incidence des directives européennes sur la qualité et la sécurité des produits.

La 2^e session a abordé d'une part la symbolique du sang, présentée par le Dr Catherine Trophilme de l'hôpital Bichat (Paris), et d'autre part la coagulation, présentée par le Dr Anne-Lise Voyer de l'hôpital d'Amiens. La 3^e session, centrée sur la thématique de la sécurité transfusionnelle, a été développée par le Dr Rémi Courbil de l'EFS Auvergne Loire¹, pour les mesures prises pour sécuriser la chaîne transfusionnelle et les actions thérapeutiques, et par le Dr Dominique Thiebaut-Boucard du LFB, pour les aspects sécuritaires du processus de fabrication et les procédures de surveillance des produits dérivés du sang et analogues recombinants. La 4^e session a permis de mettre en exergue l'hémovigilance, avec l'intervention du Dr Monique Carlier, de la DRASS² de Champagne-Ardenne, qui a présenté les systèmes de déclaration des effets et événements indésirables et l'apport de l'hémovigilance dans la gestion des risques.

■ Une coopération durable

A l'issue de ce cycle de formation, suivi par 14 présidents de comités régionaux de l'AFH, une évaluation a souligné la satisfaction et l'intérêt des participants, ainsi que les discussions interactives avec les formateurs. Face au souhait collectivement exprimé, une session complémentaire centrée sur la sécurité des produits recombinants et sur le principe de précaution est envisagée. Le Dr Chantal Rothschild de l'hôpital Necker (Paris) et le Dr René Amalberti de la HAS³ sont sollicités pour intervenir lors de cette nouvelle session.

D'autre part, il a été décidé de reconduire la démarche pédagogique en 2010, à l'intention d'un nouveau groupe de présidents de comités régionaux. Cette expérience pédagogique concrète est un exemple de la volonté de l'INTS de développer des partenariats efficaces dans le domaine de l'éducation au service de la sécurité sanitaire.

Dr Jean-Jacques Cabaud
Pôle de formation de l'INTS
Coordonnateur régional d'hémovigilance
de la DRASSIF



- 1 • Établissement français du sang.
- 2 • Direction régionale des affaires sanitaires et sociales.
- 3 • Haute Autorité de santé.



Bertrand Altmayer, adhérent de l'AFH, parcourt 320 km en vélo au profit des enfants de Tanzanie

Je m'appelle Bertrand Altmayer, j'ai 26 ans, je vis à Londres et je suis hémophile A sévère. Je fais partie de l'association International childcare trust (ICT)¹, dont l'objectif est de financer et de promouvoir des projets humanitaires venant en aide aux enfants défavorisés d'Afrique, d'Inde et d'Asie.

Chaque année, l'association organise un voyage dans un pays où elle finance un projet. Après le Sri Lanka, le Cambodge, l'Inde et le Kenya, c'est la Tanzanie qui était au programme cette année. J'ai donc atterri

le 2 octobre dernier à Dar es Salaam, en compagnie de 44 autres membres de l'association, pour participer à un tour de vélo de 320 km. Nous avons récolté au total 185 000 £² qui serviront à financer la gestion et le développement de projets soutenus par ICT à travers le monde.

Au programme, six jours durant lesquels nous avons pédalé quotidiennement entre 50 et 60 km sous un soleil de plomb, sur des chemins de terre qui, malheureusement pour nos jambes, avaient tendance à sérieusement monter. Nous nous arrêtons tous les 10 km pour nous réhydrater et nous restaurer. Chaque soir, nous dormions sous la tente dans des champs généreusement prêtés par des paysans locaux, et nous nous lavions dans des douches improvisées qui ne convenaient que modérément aux moins téméraires d'entre nous.

Après 6 jours intenses, nous sommes arrivés à Morogoro où se situe l'association Faraja trust³ que nous soutenons. L'école que nous aidons a comme objectif de re-scolariser des enfants qui, pour diverses raisons (orphelinat, maladie, pauvreté), ne sont jamais entrés ou sont sortis du système scolaire public tanzanien.

Cette expérience restera à jamais gravée dans ma mémoire, et, malgré le défi physique qu'elle a représenté, je me suis engagé à repartir au Cambodge en 2010.

- 1• Vous pouvez consulter le site Internet : www.ict-uk.org.
- 2• Environ 205 000 €.
- 3• Vous pouvez consulter le site Internet : www.farajatrust.org.

La pratique d'une activité physique de loisir est encouragée pour les personnes hémophiles, dans le cadre d'un accompagnement médical et kinésithérapique. Elle ne doit pas entraîner de changement de mode thérapeutique.

Congrès européen de l'hémophilie 2009

Le 22^e Congrès européen de l'hémophilie s'est tenu les 11, 12 et 13 septembre derniers à Vilnius, Lituanie, à l'invitation du Consortium européen de l'hémophilie (EHC) et de l'Association lituanienne des hémophiles. L'objectif de cette conférence annuelle est de permettre aux pays membres de l'EHC d'échanger des informations sur les nouveautés en matière de traitements de l'hémophilie et de projets associatifs. Le congrès 2009 a réuni 43 associations de pays membres, des professionnels de santé européens et des représentants de l'industrie pharmaceutique : plus de 260 participants venus de toute l'Europe étaient présents.

L'un des principaux sujets abordés lors de cette conférence a été la prophylaxie, traitement préventif permettant de prévenir l'apparition d'accidents hémorragiques et donc d'assurer un meilleur capital articulaire et une meilleure qualité de vie aux patients. Si les enfants hémophiles français bénéficient depuis plusieurs années de l'accès aux traitements prophylactiques, il n'en va pas de même pour tous les pays d'Europe. La Pologne vient par exemple tout juste de se doter d'un programme de prophylaxie. La question de l'économie de la santé a également attiré l'attention des congressistes. Le remboursement des traitements est pris en charge à 100 % en France, ce qui n'est pas le cas dans certains pays d'Europe, entraînant des répercussions sur l'accès aux soins. Par ailleurs, l'EHC a mis en place le projet européen EUHASS, afin de collecter des informations sur les patients hémophiles de 27 pays européens et les traitements dont ils bénéficient, avec la participation des associations nationales et de 56 centres de traitement de l'hémophilie ; 11 550 patients sont à ce jour enregistrés dans le projet.



Marion Elber
Rédactrice en chef

Paris 2012 : c'est parti !

Dix-huit mois après qu'à Istanbul une large majorité des délégations présentes ont choisi la France pour l'organisation du 30^e Congrès mondial de l'hémophilie en 2012*, l'AFH a reçu à Paris les 4 et 5 décembre derniers la visite de Mark Skinner, président de la Fédération mondiale de l'hémophilie (FMH), accompagné de Claudia Black, directrice générale, et de Craig Mc Ewen, directeur chargé de l'organisation des congrès.

** Lire les revues n° 181 page 2 et n° 183 pages 11 et 12.*

L'organisation d'une manifestation d'une telle ampleur requiert une anticipation et un soin du moindre détail, pour accueillir pendant près d'une semaine entre 5 000 et 6 000 acteurs de l'hémophilie venant du monde entier. De surcroît, 2012 sera une année exceptionnelle, puisqu'elle marquera le 50^e anniversaire de la FMH créée, certains s'en souviennent, par le Canadien Franck Schnabel et le Français Henri Chaigneau.

Les nouvelles perspectives européennes

Durant deux jours, se sont succédé visites et réunions de travail. Pendant qu'avec une représentante de l'office du tourisme de la Ville de Paris, Craig Mc Ewen visitait divers hôtels et lieux où pourrait se tenir la traditionnelle soirée de gala, nous étions reçus avec Mark Skinner et Claudia Black par les ministères de la Santé et des Affaires étrangères, afin de présenter le dossier d'organisation de ce grand projet. Tous nous ont assurés de leur plein soutien afin de faciliter les démarches administratives pour l'entrée en France des congressistes et de faire de ce congrès un grand moment pour la communauté scientifique de notre pays.

Nous avons ensuite effectué une visite complète du Palais des congrès de Paris et vérifié avec les responsables de cet établissement la capacité et la disponibilité des salles et amphithéâtres qui seront utilisés pendant le congrès, du grand amphithéâtre de 3 700 places à la salle de soins, en passant par l'espace dédié aux expositions professionnelles et les cabines de traduction. Une attention particulière a, bien entendu, été portée sur l'accessibilité de ces lieux pour les personnes handicapées.



Mark Skinner, président de la FMH, et Norbert Ferré, président de l'AFH, lors de la signature du contrat pour l'organisation du Congrès mondial de l'hémophilie 2012.

Enfin, un long moment a été consacré à l'examen du contrat qui liera notre association à la FMH, contrat qui décrit très précisément tous les rouages de la belle mécanique qui va se mettre en place dès la fin de l'été 2010, pour assurer un plein succès à ce 30^e congrès.

Les prochaines étapes

Accueillir ce congrès à Paris sera pour notre association, pour tous les patients hémophiles et atteints de la maladie de Willebrand, mais aussi pour toute la communauté médicale qui nous entoure une exceptionnelle opportunité de montrer aux délégués du monde entier notre capacité à relever les défis. Cette semaine sera également celle d'une importante opération de communication et d'information sur les maladies hémorragiques à destination du grand public.

Prochaine étape : juillet 2010. A l'occasion du 29^e Congrès mondial de l'hémophilie qui se tiendra à Buenos Aires, Argentine, une délégation de l'AFH ira à la rencontre des délégations des différents pays pour les inviter à venir nombreuses à Paris.

Alain Weill
*Vice-président de l'AFH
Chargé des affaires européennes
et internationales*

Rencontre avec... l'Association italienne des hémophiles

Nous vous faisons partager, dans chaque numéro de la revue, l'expérience de l'association des hémophiles d'un pays membre du Consortium européen de l'hémophilie (EHC). Ce mois-ci, Alain Weill, vice-président de l'AFH, chargé des affaires européennes et internationales, a rencontré Gabriele Calizzani, président de l'Association italienne des hémophiles (FedEmo).



Alain Weill *Présentez-nous l'Association italienne des hémophiles...*

Gabriele Calizzani L'Association italienne des hémophiles a été créée en 1996 à partir de la Fondation italienne de l'hémophilie. FedEmo compte 31 comités régionaux et représente plus de 6 100 patients souffrant de troubles de la coagulation. Le directeur général de l'association soutient l'action d'un comité exécutif élu pour trois ans et supervise cinq groupes de travail. Les délégués des 31 comités régionaux participent à notre assemblée générale.

A.W. *Quelles sont vos sources de financement ?*

G.C. La quasi-totalité des industriels présents sur le marché italien des médicaments destinés aux hémophiles nous accorde une subvention annuelle ainsi que des budgets destinés à des projets spécifiques. Le gouvernement italien nous apporte également son soutien financier. Quant aux cotisations des comités régionaux, elles contribuent aussi au financement de l'association, pour une part plus faible.

A.W. *Quels sont les traitements prescrits aux patients italiens ?*

G.C. La plupart des enfants sont sous prophylaxie¹. Les adultes sont traités soit avec des produits recombinants, soit avec des produits plasmatiques² ; certains sont en prophylaxie secondaire.

Le type de produit et le mode de traitement sont décidés d'un commun accord entre le patient, la famille et le médecin traitant.

A.W. *Avez-vous des programmes d'éducation thérapeutique ?*

G.C. Dans la plupart des cas, les centres de traitement de l'hémophilie organisent des programmes d'éducation thérapeutique du patient (ETP) destinés à développer l'autotraitement, dans les limites de la réglementation juridique régionale.

A.W. *Avez-vous des programmes de jumelages ou de partenariats associatifs avec d'autres pays ?*

G.C. Nous préparons le lancement d'un programme de jumelage avec une région ou un pays d'Europe orientale (probablement la Macédoine), programme qui sera officiellement reconnu par la Fédération mondiale de l'hémophilie (FMH) et le ministère de la Santé italien.

A.W. *Essayez d'imaginer votre association dans quelques années. En quoi, selon vous, sera-t-elle différente d'aujourd'hui ?*

G.C. Je souhaiterais que nous ayons une association jeune et dynamique, qui n'aura plus à s'occuper de l'indemnisation des victimes du VIH (virus de l'immunodéficience humaine) et du VHC (virus de l'hépatite C), car tous les cas auront été traités de manière satisfaisante.

Je souhaiterais une association qui n'aura plus à se soucier du niveau des soins prodigués et de la qualification des personnels de santé, dès lors que, dans chaque région, les patients disposeront d'un centre de traitement de qualité répondant à tous leurs besoins.

Je souhaiterais une association qui sera en mesure d'organiser des événements et des activités sociales permettant de renforcer les liens et les échanges entre les patients, qui n'aura pas de souci financier et ne dépendra pas des fonds de l'industrie pharmaceutique, et qui sera reconnue par les institutions et acceptée par l'opinion publique.

1 • Prophylaxie : démarche thérapeutique visant, dans le cas de l'hémophilie, à prévenir les accidents hémorragiques par des injections régulières et systématiques de facteur antihémophilique.

2 • Les produits plasmatiques sont des médicaments anti-hémophiliques issus du sang et les produits recombinants du génie génétique.

Variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob : rapport des experts français et analyse post-mortem

Mois après mois, l'AFH vous informe à travers la revue et la publication de lettres d'information de l'avancée des travaux concernant l'évolution du risque de transmission de la variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (vMCJ) par les médicaments dérivés du sang (MDS)¹.

■ Petit rappel des faits...

En février dernier, nous apprenions la découverte de protéine prion (PrP) pathologique (marqueur d'une possible infection par l'agent de la vMCJ) dans un échantillon de rate examiné chez un patient hémophile décédé en Grande-Bretagne. Le patient ne présentait pas de signe clinique évocateur d'une maladie neuro-dégénérative, mais avait été exposé onze ans plus tôt à un lot de facteur VIII plasmatique provenant d'un donneur s'étant révélé porteur de la maladie de Creutzfeldt-Jakob postérieurement à son don. La possibilité de transmission de la vMCJ par les médicaments dérivés du sang devenait alors une probabilité.

■ Le rapport des experts français

Le 5 octobre dernier, le groupe d'experts pluridisciplinaire français sur l'analyse du risque de transmission de la vMCJ par les produits de santé d'origine humaine a publié un rapport dont la synthèse explique qu'« il n'y a pas lieu de revoir le niveau de risque des MDS fabriqués en France à ce jour. Le risque d'une transmission secondaire de la vMCJ par les MDS fabriqués actuellement en France reste donc théorique. [...] Sur la base de cette évaluation, il n'apparaît pas opportun à ce jour de rechercher une autre source de plasma en privilégiant des collectes à l'étranger. [...] Le transfert vers d'autres sources de plasma que demande l'AFH, en se prévalant du principe de précaution pour le risque vMCJ, ne doit pas risquer d'altérer les autres critères de qualité du plasma dont le non-respect pourrait faire courir des risques bien identifiés. » La différence entre les conclusions des experts français et des experts britanniques est à souligner – ces derniers ont publié un rapport le 5 juin. En effet, pour les experts britanniques, la contamination par le prion est très probablement due, à 99 % selon le rapport, aux facteurs VIII d'origine plasmatique reçus par le patient décédé.

■ Les questions du principe de précaution et de l'analyse post-mortem

Au regard de ces rapports discordants, l'AFH a été reçue par le ministère de la Santé le 16 novembre dernier et a fait savoir son désaccord avec le rapport publié par les experts français. Plusieurs pays européens, tels que la Grande-Bretagne et l'Allemagne, refusent d'utiliser le plasma provenant de donneurs français. L'AFH a rappelé sa position concernant la nécessité d'approvisionnement en plasma dans les pays ESB free, c'est-à-dire dans lesquels la population n'a pas été exposée au risque alimentaire de l'encéphalopathie spongiforme bovine, mieux connue sous le nom de « maladie de la vache folle ». L'absence de certitude ne devant pas retarder l'adoption de mesures effectives et proportionnées visant à prévenir la survenue de contamination potentielle, l'AFH a de nouveau demandé la mise en place du principe de précaution. Il faut rappeler que 20 % des patients hémophiles reçoivent des produits plasmatiques, et non recombinants². Un médecin représentant le Centre de référence de l'hémophilie et autres maladies hémorragiques (CRMH) a présenté devant le conseil d'administration de l'AFH, le 12 décembre dernier, les raisons de ce choix. Par ailleurs, l'AFH a réitéré sa demande de mise en place de l'examen post-mortem, fondé sur le volontariat, des patients hémophiles ayant reçu des MDS. Cette proposition a été acceptée par la ministre de la Santé, Roselyne Bachelot. Un groupe de travail, composé de représentants du ministère de la Santé, de l'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (Afssaps) et de l'AFH, sera mis en place à cet effet. Suite à cette réunion entre l'AFH et le ministère de la Santé, une commission pluridisciplinaire de réflexion sur la sécurité du don du sang pourrait également être créée, associant les représentants des receveurs de sang, des donneurs de sang, des prescripteurs et du ministère de la Santé.

1 • Lire les revues n° 185 pages 2, 21 à 23, n° 186 pages 12 à 14 et n° 187 pages 2 et 14.

2 • Les produits antihémophiliques recombinants sont élaborés à l'aide des techniques du génie génétique, alors que les facteurs de coagulation plasmatiques sont élaborés à base de produits sanguins.

Marion Elber
Rédactrice en chef

Femmes de famille d'hémophile : une attention spécifique

Mères, sœurs, tantes et grand-mères sont souvent en retrait face au bouleversement de l'annonce d'une hémophilie dans une famille. Pourtant, elles aussi peuvent avoir des taux de facteur VIII (FVIII) ou de facteur IX (FIX) abaissés, des signes hémorragiques à prévenir ou à traiter, des informations à connaître sur le risque de transmission de la maladie, et un soutien à recevoir.



Les grandes-duchesses Olga, Tatiana, Maria et Anastasia, sœurs du tsarévitch Alexis Nikolaïevitch de Russie, considérées comme conductrices potentielles d'hémophilie.

Etre conductrice ou non conductrice de l'hémophilie familiale : pourquoi se faire dépister ?

Dépister le risque hémorragique :

Certaines conductrices ont des taux de FVIII ou de FIX aussi bas qu'un hémophile mineur (< 30 - 40 %), les exposant à un risque hémorragique accru en cas de chirurgie, de traumatisme, lors des règles ou en cas de pratique sportive à risque traumatique. Connaître son taux de base de FVIII ou de FIX par un bilan spécifique est donc important pour traiter sans retard les saignements ou en prévenir la survenue. Le dosage du FVIII ou du FIX peut être réalisé à l'âge adulte, mais aussi chez les petites filles à risque d'être conductrices : avant une chirurgie programmée, avant l'âge des premières règles ou devant des signes hémorragiques. Pour les conductrices à taux les plus bas, une prise en charge régulière similaire à celle proposée à un hémophile mineur est souhaitable.

Evaluer le risque de transmettre l'hémophilie à sa descendance :

Dans la mesure du possible, il est préférable d'effectuer cette démarche bien avant la survenue d'une grossesse, quand la personne est en mesure de comprendre et de signer un consentement pour l'étude génétique. Les techniques de biologie moléculaire peuvent être longues, notamment si la mutation responsable de l'hémophilie familiale n'est pas connue. De plus, un dépistage précoce permet d'aborder un diagnostic de conductrice en dehors d'une grossesse, donc avec une charge émotionnelle moins forte. S'approprier un diagnostic de conductrice et l'intégrer dans ses choix de vie et de procréation n'est pas simple et prend du temps. Souvent,

plusieurs consultations s'échelonnent sur quelques années : elles sont parfois le seul lieu où le poids de la maladie d'un frère ou d'un père peut s'exprimer.

Ces consultations sont l'occasion d'expliquer les modalités du diagnostic anténatal (pour les formes sévères de la maladie) et les éléments utiles à un jeune couple pour construire son choix le moment venu : quelle est la vie d'un enfant hémophile aujourd'hui, quels sont les traitements actuels et leurs complications ? En cas de grossesse, la connaissance du statut de conductrice permettra d'en accompagner au mieux toutes les étapes.

Comment faire le diagnostic d'une conductrice ?

L'étude de l'arbre généalogique permet de repérer les conductrices obligatoires (par exemple une fille d'hémophile ou une mère de deux enfants hémophiles) et les conductrices potentielles (à risque d'avoir hérité de la mutation familiale)¹.

Seule l'étude du gène codant pour la fabrication de la protéine FVIII ou FIX peut apporter le diagnostic. Si la mutation responsable de l'hémophilie familiale est déjà connue, il sera relativement aisé de la rechercher chez la patiente et d'établir le diagnostic de conductrice ou non, selon sa présence. Sinon, il faudra d'abord rechercher la mutation chez l'hémophile de la famille. Les taux de mise en évidence de la mutation responsable de l'hémophilie sont de 95 % pour l'hémophilie A sévère, un peu moins pour les formes mineures et modérées. Les techniques évoluent sans cesse et permettent parfois de dépister d'autres mutations qui n'étaient pas repérées par les techniques habituelles.

¹ • Lire la revue n° 176 pages 10 à 13.

Bien sûr, les dosages de FVIII ou de FIX peuvent orienter vers un statut de conductrice s'ils sont abaissés, ou pour le FVIII s'il est discordant du taux de facteur Willebrand. Parfois, une étude du gène est réalisée devant ces seules anomalies de la coagulation chez une femme, même sans hémophile connu dans la famille. **Mais un taux de FVIII ou de FIX normal n'exclut en rien le fait d'être conductrice d'hémophilie.**

Pourquoi certaines femmes conductrices ont-elles des taux bas de FVIII ou de FIX ?

Chez les femmes, dans chaque cellule, seul le chromosome X d'origine maternel ou le X d'origine paternel s'exprime. Cette inactivation de l'un des deux X, appelée lyonisation², survient très tôt dans la vie embryonnaire. Elle se fait au hasard dans un petit nombre de cellules, puis est transmise de façon très stable à leurs cellules filles. Si le X actif est plus fréquemment celui qui porte la mutation, alors le taux de FVIII ou FIX basal³ pourra être abaissé par rapport à la normale et persistera ainsi tout au long de la vie. Le taux de FVIII peut être augmenté dans certaines circonstances : une infection, un syndrome inflammatoire, un effort physique, le stress, la desmopressine⁴, un traitement hormonal ou une grossesse. Au cours du cycle menstruel, le taux de FVIII est plus élevé en 2^e moitié de cycle ; le taux de FIX en revanche ne varie presque pas. On peut considérer les femmes conductrices à taux bas (< 30 %) comme souffrant d'une forme mineure d'hémophilie. Exceptionnellement, certaines femmes n'ont aucun chromosome X normal : il est alors possible que leur taux de FVIII ou de FIX soit de 1 à 5 % (forme modérée d'hémophilie) ou même < 1 % (forme sévère d'hémophilie).

Comment corriger la coagulation des conductrices à taux bas ?

Pour les conductrices d'hémophilie B, seuls les concentrés de FIX pourront être utilisés dans le but de remonter le taux de FIX au taux cible souhaité.

Pour les conductrices d'hémophilie A, comme pour les hémophiles A mineurs ou modérés, la desmopressine peut permettre de multiplier transitoirement par 2 à 4 fois environ le taux de FVIII de base. La desmopressine existe sous forme intraveineuse et sous forme de spray nasal. La réponse à ce médicament peut varier d'une personne à l'autre ; il faut donc en vérifier l'efficacité par test spécifique. En cas de contre-indication à la desmopressine (âge trop avancé, certaines pathologies cardiovasculaires) ou de réponse insuffisante ou trop courte, on pourra faire appel aux concentrés de FVIII.

Prise en charge des ménorragies⁵ chez les femmes conductrices à taux bas

En cas de règles abondantes, une collaboration étroite entre le gynécologue et l'hématologue est utile pour établir une stratégie appropriée. Les antifibrinolytiques⁶ sont le plus souvent suffisants. Une correction transitoire de la coagulation les deux ou trois premiers jours des règles peut aussi contribuer à diminuer les flux menstruels. Parfois, le recours à un traitement hormonal intermittent ou à une pilule est nécessaire. L'efficacité de ces traitements doit être évaluée régulièrement car elle est susceptible de se modifier au cours du temps.

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), fréquemment prescrits en cas de douleurs pelviennes lors des règles, sont à éviter car ils interfèrent avec l'agrégation plaquettaire et majorent les saignements. Ces règles abondantes peuvent être à l'origine de carence en fer et d'anémie : une supplémentation suffisamment prolongée en fer est alors prescrite.

En parallèle des conséquences médicales, les enquêtes de qualité de vie rapportent des scores plus faibles chez les femmes atteintes d'une maladie hémorragique par rapport à un groupe contrôle : absentéisme scolaire ou professionnel accru en période de règles, activités de loisirs moins fréquentes, douleurs liées aux dysménorrhées⁷ et sensations de fatigue plus fréquentes. Ceci souligne bien l'importance d'un suivi spécifique.

En cas de grossesse, une prise en charge multidisciplinaire doit s'instaurer

En dehors des centres de traitement de l'hémophilie où un protocole est le plus souvent établi, de nombreuses disparités existent actuellement en France dans les modalités de prise en charge des grossesses, de l'accouchement des femmes conductrices (ou potentiellement conductrices) et de la naissance de leur enfant possiblement hémophile. Même si les accidents hémorragiques graves sont heureusement rares, ils justifient pleinement l'élaboration d'un protocole spécifique où chacun aura un rôle : sage-femme, obstétricien, infirmière, pédiatre, anesthésiste, pharmacien et hématologue. Un travail national d'évaluation des pratiques est actuellement en cours dans le but d'élaborer des recommandations mieux standardisées.

Dr Roseline d'Oiron
Centre de traitement de l'hémophilie
de l'hôpital Bicêtre

2 • Lyonisation : processus ayant pour but d'inactiver de façon aléatoire l'un des deux chromosomes X à un stade précoce du développement de l'embryon de sexe féminin.

3 • Taux basal : taux le plus bas de FVIII ou FIX lors des différents prélèvements réalisés.

4 • Desmopressine : forme modifiée de l'hormone humaine antidiurétique (vasopressine arginine), ayant la capacité de faire augmenter transitoirement les taux de facteur Willebrand et de FVIII après son administration.

5 • Ménorragies : règles anormalement prolongées (> 7 jours) et abondantes (> 80 ml).

6 • Antifibrinolytique : médicament empêchant la dégradation et la dissolution de la fibrine, principale protéine du caillot.

7 • Dysménorrhées : menstruations difficiles et douloureuses.

Douleur et hémophilie

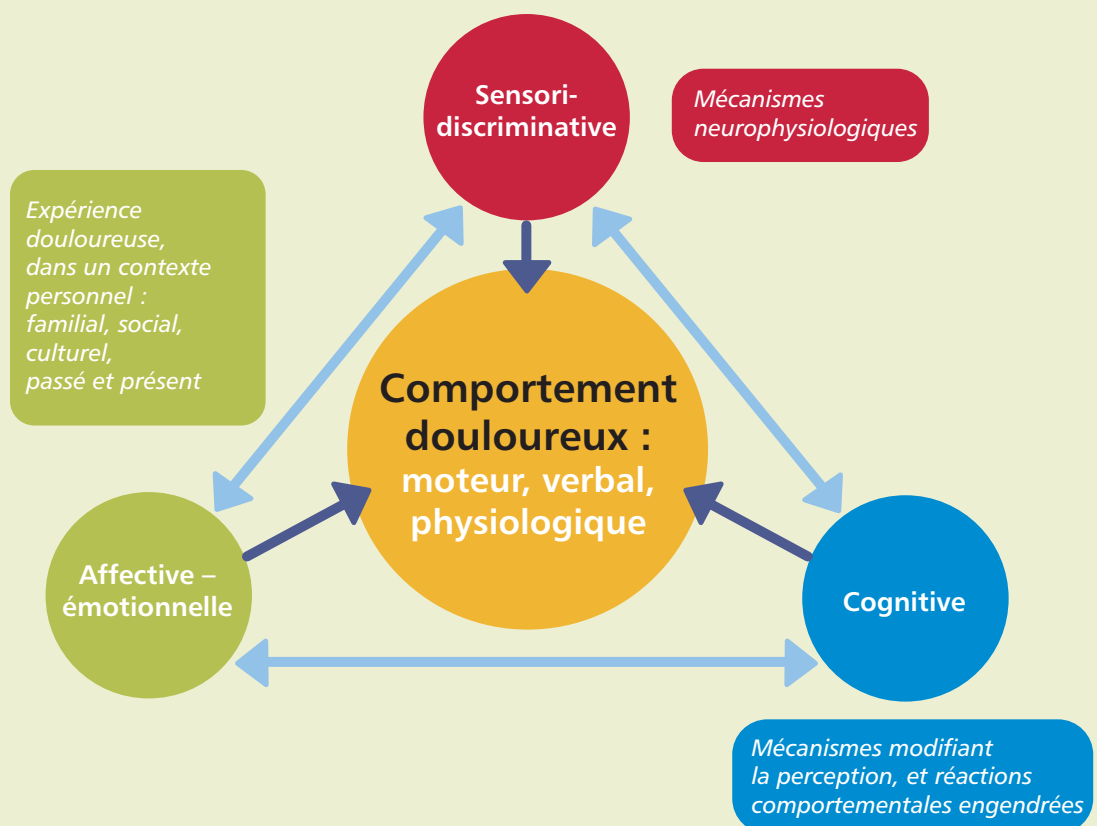
Comment l'évaluer et la traiter ?

Le traitement de la douleur est essentiel dans le cadre de la prise en charge thérapeutique de bon nombre de pathologies, et en particulier de l'hémophilie. Nous vous présentons ici un résumé de l'intervention au congrès national 2009 de l'AFH du **Dr François Volot**, anesthésiste réanimateur algologue, responsable de la consultation antidouleur pour adultes et enfants du centre hospitalier universitaire (CHU) de Dijon.

■ Qu'est-ce que la douleur ?

Selon la définition officielle de l'Organisation mondiale de la Santé (OMS) et de l'Association internationale d'étude de la douleur (IASP), la douleur « est une sensation désagréable ou une expérience émotionnelle associée à des lésions tissulaires réelles ou potentielles ou décrites en de tels termes ». Cette définition met sur un même plan les dimensions sensorielles et affectives de la perception douloureuse. Il faut noter d'emblée

que tout individu a un ressenti individuel de la perception universelle qu'est la douleur. En effet, la douleur des patients n'est pas visible à proprement parler, mais les soignants peuvent observer le comportement douloureux des patients dans ses expressions motrices, verbales ou physiologiques. Ce comportement est la résultante de composantes sensorielles et discriminatives, affectives et émotionnelles, et cognitives. Ce modèle d'interprétation est appelé le modèle multidimensionnel de la douleur :



Dans le cadre de la douleur ressentie par le patient hémophile, il existe deux situations distinctes :

► La première concerne la **douleur de l'enfant hémophile**. C'est une douleur aiguë soit liée aux hématomes¹ et hémarthroses², soit provoquée par les différents soins (ponctions veineuses pour l'injection de produits de substitution, par exemple). Cette situation de douleur, que l'on appelle iatrogène, c'est-à-dire produite par les soins, est prévisible et peut donc être anticipée par les moyens thérapeutiques que nous verrons par la suite.

► La deuxième situation correspond à la **douleur de l'hémophile adulte**. C'est une douleur en général chronique, par excès de nociception, c'est-à-dire quand le fonctionnement du système nerveux central et périphérique est normal mais sollicité par les stimuli douloureux liés aux destructions articulaires dues aux hémarthroses successives.

La douleur aiguë et la douleur chronique ne répondent pas aux mêmes mécanismes, n'ont pas la même signification et ne font pas l'objet des mêmes objectifs thérapeutiques :

DOULEUR AIGUË

DOULEUR CHRONIQUE

Signification	alarme protection « physiologique »	inutile destructrice « pathologique »
Mécanisme	unifactoriel	plurifactoriel
Composante affective	anxiété	dépression
Comportement	réactionnel	appris, renforcé
Modèle de compréhension	médical classique	pluridimensionnel
Valeur sémiologique	symptôme	maladie à part entière
Objectif thérapeutique	traitement de la cause	traitement de la douleur <i>per se</i>

1 • Hématome : saignement intratissulaire ou musculaire.

2 • Hémarthrose : saignement articulaire.

I Douleur et anatomie

La douleur est transmise par des éléments du système nerveux. En périphérie, elle est transmise à partir des terminaisons nerveuses libres situées au niveau de la peau, des viscères et des muscles. L'information douloureuse chemine ensuite le long des nerfs périphériques jusqu'à la moelle épinière (corne dorsale), où il existe un relais médullaire³ très important. Les voies nerveuses sont ensuite ascendantes le long de la moelle épinière jusqu'au thalamus⁴, qui est un centre profond d'intégration de la douleur, puis se terminent par des liens avec différentes parties du cortex⁵ (aires motrices, visuelles, système limbique...).

Il existe deux grands mécanismes de protection ou de contrôle de la douleur. Le premier est le système du « *gate-control* », qui régule la transmission de la douleur au niveau médullaire par les voies de la sensibilité ; le deuxième est une voie nerveuse descendante qui module également la transmission de la douleur au niveau de la corne dorsale de la moelle, appelé « contrôle inhibiteur diffus de la nociception » (CIDN).

I Les mécanismes de la douleur

Deux principaux mécanismes sont à l'origine de la douleur. Leur prise en charge et leurs conséquences thérapeutiques ne sont pas les mêmes :

► Le premier mécanisme, la **douleur par excès de nociception**, a pour origine une augmentation des messages générés par les récepteurs de la douleur en périphérie, dans les tissus qui ont été lésés, par exemple en cas d'hématome. La lésion tissulaire initiale peut être cutanée, musculaire ou bien viscérale avec différents rythmes. En général, dans le cadre de l'hémophilie, le rythme est mécanique c'est-à-dire augmenté par les mouvements. Les thérapeutiques médicamenteuses actives dans ce cadre sont les antalgiques classiques.

► Le deuxième grand mécanisme est appelé **douleur de type neuropathique**, car l'origine des douleurs est liée à des lésions des voies nerveuses périphériques ou des centres nerveux. La douleur n'a pas de rythme particulier et n'a pas les mêmes caractéristiques cliniques que la précédente : le patient ressent des picotements ou des fourmillements et présente à l'examen des signes de déficit neurologique. Cette douleur répond mal aux antalgiques classiques. Elle peut

être améliorée par des thérapeutiques médicamenteuses comme les antidépresseurs, les antiépileptiques, la stimulation électrique transcutanée (TENS) ou les méthodes de type cognitif et comportemental. On connaît l'intérêt du tramadol et de l'oxycodone qui sont deux molécules particulièrement actives, également sur les douleurs de type nociceptif.

I L'examen clinique et l'évaluation de la douleur

Lors de l'examen clinique d'un enfant ou d'un adulte souffrant de la douleur, il convient de connaître les localisations douloureuses. Les hémarthroses des patients hémophiles sont le plus souvent localisées sur les grosses articulations – les chevilles sont touchées dans 70 % des cas, les genoux dans 66 % des cas, puis les coudes, les épaules et enfin les poignets. Les lésions au niveau des parties molles sont des hématomes intramusculaires avec des douleurs par compression des vaisseaux, des muscles et aussi des nerfs (mécanisme des douleurs neuropathiques).

Chez les enfants hémophiles, l'expression de la douleur peut être assez particulière, avec quelques caractéristiques à noter : un déni de la douleur liée à l'hémophilie ou bien une banalisation de la douleur liée aux injections ou encore un refoulement des événements douloureux, avec un risque d'isolement et de dénégation. En effet, **il existe des limites à l'explication objective de la douleur, en particulier avec un enfant**. Une écoute attentive et empathique est donc nécessaire pour essayer de percevoir le sens profond de cette souffrance (qui peut être globale) et l'interprétation que lui en donne le patient. Cette interprétation dépend toujours d'histoires personnelles : histoire familiale, culture, motivation.

L'évaluation de la douleur, c'est-à-dire l'interprétation par le patient de son ressenti ou de son comportement douloureux, se fait classiquement par des échelles d'autoévaluation, échelle visuelle analogique ou échelle numérique à partir de l'âge de 6-7 ans. Cette échelle s'étend de 0 (aucune douleur) à 10 (pire douleur imaginable). Dans le cas d'enfants de moins de 6 ans ou de patients adultes qui ne peuvent plus communiquer, des échelles de type comportemental sont utilisées.

3• Médullaire : relatif à la moelle épinière ou osseuse.

4• Thalamus : noyaux sensitifs de matière grise.

5• Cortex cérébral : partie périphérique des hémisphères cérébraux, siège de fonctions neurologiques élaborées.

Dans le cas de l'enfant par exemple, des jetons de poker ou encore des échelles de visage sont utilisés très classiquement.

Chez le patient hémophile, il existe bien sûr des douleurs qui peuvent être liées à la maladie en elle-même, à des hémorragies profondes, ainsi que des douleurs liées aux injections des produits antihémophiliques. Il faut donc faire en sorte que la douleur qui fait partie du vécu de la maladie soit dissociée de la prise en charge thérapeutique par les soignants. Pour ce faire, il faut informer le patient ou ses parents des différents moyens et des possibilités d'évaluation qui peuvent être utilisés. Il est également très important d'améliorer la formation de tout le personnel impliqué dans la prise en charge thérapeutique (service d'urgences, service de prélèvements, service de soins...).

■ Les moyens thérapeutiques

Le premier des traitements est le traitement substitutif, qui permet l'arrêt de l'hémorragie et donc la diminution de la tension tissulaire. Les moyens médicamenteux utilisables chez les patients hémophiles pour **le traitement de la douleur sont classifiés par l'OMS en trois niveaux :**

- ▶ Le premier groupe correspond au paracétamol.
- ▶ Le deuxième groupe, utilisé pour des douleurs d'intensité intermédiaire, comprises entre 4 et 7, comprend la codéine, le paracétamol, le dextro-propoxyphène, le tramadol et aussi le néfopam.
- ▶ Pour les douleurs sévères, supérieures à 7 sur une échelle visuelle analogique, les opioïdes agonistes seront utilisés.

Le médecin prescripteur s'attachera à choisir la dose minimale du médicament efficace pour le patient, ceci après un examen clinique, une étude du dossier du patient avec recherche des antécédents (problème rénal ou hépatique, par exemple).

Dans le cadre des douleurs provoquées par les soins, plusieurs stratégies ont été développées récemment :

- ▶ La première stratégie est l'utilisation d'un mélange inhalatoire analgésiant, le MEOPA (mélange équimolaire⁶ d'oxygène et de protoxyde d'azote). Ce mélange est utilisé pour obtenir une analgésie partielle et une sédation consciente pour supporter le geste douloureux. Il est important de préciser que l'enfant ne dort pas,

qu'il reste conscient, qu'il répond aux questions. Un des intérêts de cette technique est de permettre un retour quasi immédiat à la pleine conscience, d'avoir un effet anxiolytique, un effet amnésiant sur les conditions du prélèvement, en plus de l'effet analgésique. Cette technique est maintenant bien développée dans les services d'urgences et d'hospitalisation, après une formation du personnel.

- ▶ La deuxième technique utilisable est la crème EMLA, qui est un mélange eutectique⁷ d'anesthésique local. Il faut noter que l'anesthésie de la peau saine se fait sur une profondeur de 4 à 5 millimètres, que le délai d'action est de 90 minutes au moins, que la durée d'action est de 4 heures et qu'il existe à l'ablation du patch une relative vasoconstriction qui disparaît en 15 minutes. Cette technique permet donc d'anesthésier la peau saine et est utilisée en anticipation d'une éventuelle prise de sang. Il existe de nombreuses autres thérapeutiques non médicamenteuses de la douleur de l'hémophile qui sont utilisées très fréquemment en complément des thérapeutiques médicamenteuses en particulier lors des soins : méthodes distractives utilisant les parents, qui sont les plus compétents pour analyser le comportement douloureux de leur enfant et y faire face. On peut citer la masso-kinésithérapie avec la thermothérapie, la cryothérapie en urgence, l'utilisation de tous les massages, la confection d'orthèses d'immobilisation.

Dans le cas de douleurs qui sont devenues chroniques ou bien de douleurs liées à des destructions articulaires qui ne sont pas opérables ou pas encore opérables, les techniques de médiation corporelle comme la relaxation, l'hypnose, la sophrologie sont très utiles quand elles sont utilisées par un personnel qui a été formé spécifiquement, en plus des traitements antalgiques puissants comme la morphine et ses dérivés. Les indications de prothèses articulaires sont posées par les chirurgiens orthopédistes, piliers des consultations multidisciplinaires indispensables à une prise en charge efficiente des patients hémophiles.

En conclusion, il y a une urgence à traiter la douleur aiguë puisqu'elle est le signal d'alarme d'un dysfonctionnement dans l'organisme. La prise en charge de la douleur est une priorité dans l'organisation des soins des patients hémophiles pour éviter la survenue d'une chronicisation ou mémorisation de cette douleur.

6• Mélange équimolaire : qui contient le même nombre de moles de différents constituants dans un même volume de solvant.

7• Mélange eutectique : mélange en solution binaire qui fond, se solidifie à température constante.

Information des usagers du système de santé

Les coûts des prestations de santé

Depuis le début de l'année 2009, le Collectif interassociatif sur la santé (CISS) propose aux lecteurs de la revue *Hémophilie et maladie de Willebrand* une série d'articles sur l'information des usagers du système de santé. Après les problématiques de l'accès au dossier médical, du droit fondamental à l'information et du consentement du patient¹, nous publions dans ce numéro la question du droit à l'information sur les coûts des prestations de santé.

En corollaire du droit du patient à l'information sur son état de santé, nous trouvons le droit du patient à l'information sur les coûts des prestations de santé, droit spécifique à l'information fondé par l'article L1111-3 du Code de la santé publique.

Principe général d'information sur les coûts

Il convient de distinguer selon que le droit à l'information sur le coût des prestations s'exerce auprès d'un établissement ou d'un professionnel de santé.

En effet, à la lecture de la loi, les établissements de santé n'ont pas d'obligation de fournir une information préalable à l'utilisateur, sauf si celui-ci en fait la demande. L'utilisateur peut donc, à sa demande, obtenir auprès d'un établissement, qu'il soit public ou privé, une information sur le coût des prestations de santé passées ou à venir. Il en est autrement de l'obligation qui porte sur le professionnel de santé exerçant en libéral : il revient en effet à celui-ci de donner préalablement à l'acte une information sur les coûts de la prestation médicale, de l'acte de prévention, de diagnostic et de soins.

Dans les deux cas, l'information porte non seulement sur le coût de l'acte en lui-même, mais également sur les conditions et le niveau de prise en charge financière des soins par les régimes obligatoires de l'Assurance maladie.

Devis et affichage des coûts

L'article L1111-3 du Code de la santé publique énonce deux obligations complétant ce principe général d'information sur les coûts :

► Une information écrite préalable à la dispensation de l'acte de soins doit être délivrée à l'utilisateur, dès lors que les honoraires du professionnel dépassent un montant fixé à 70 € par l'arrêté du 2 octobre 2008 (applicable depuis le 1^{er} février 2009) et dès lors que celui-ci prescrit un acte à réaliser ultérieurement (et ce, quel que soit le montant des honoraires). Ce devis doit mentionner le tarif des actes effectués, ainsi que la nature et le montant des dépassements d'honoraires.

► L'affichage des informations sur les honoraires et dépassements pratiqués par le professionnel doit être visible et lisible dans le lieu d'accueil des patients.

Par ailleurs, une information particulière doit être délivrée à l'utilisateur lorsque l'acte comprend la fourniture d'un dispositif médical. L'article L1111-3 du Code de la santé publique précise que le devis lié à cette prestation doit mentionner, de manière dissociée, le prix d'achat de chaque élément de l'appareillage proposé, le prix de toutes les prestations associées, ainsi qu'une copie de la déclaration de fabrication du dispositif médical.

L'information de l'Assurance maladie

En marge de ces obligations pesant sur les professionnels de santé, il convient de mentionner également que l'Assurance maladie a mis en place depuis quelques mois un dispositif d'information à destination des usagers du système de santé disponible sur Internet². Sont accessibles dans cet annuaire les noms, spécialités et coordonnées des médecins, leur secteur de conventionnement (secteur 1 ou secteur 2³) ainsi que leurs tarifs de consultations.

Florence Navattoni

Coordinatrice adjointe – Santé info droits



1• Lire les revues n° 185 page 19, n° 186 page 20 et n° 187 page 20.

2• www.ameli.fr

3• Les médecins de secteur 1 pratiquent des tarifs servant de base au remboursement de la caisse d'assurance maladie. Les médecins de secteur 2 pratiquent des honoraires libres, dans le respect de la mesure.



- Pour en savoir plus sur le droit à l'information, le guide du représentant des usagers du système de santé du CISS consacre un chapitre à ce sujet : http://www.leciss.org/uploads/tx_cissdocuments/090116_GuideCissRU_VerWeb.pdf
- Vous pouvez également joindre la ligne Santé info droits, qui répond à toute question d'ordre juridique et social par téléphone au 0 810 004 333 ou en remplissant le formulaire en ligne : <http://www.leciss.org/formulaire-sante-info-droits.html>

Etude de l'accessibilité aux soins pour les patients hémophiles

L'accès aux soins des patients atteints de troubles de la coagulation est une priorité pour l'AFH, qui a participé à la mise en place de la récente réforme de l'organisation des soins, dans le cadre du Plan national maladies rares (PNMR), et qui apporte son soutien à **Morgan Berger**, géographe, qui présente ici un extrait des recherches qu'il effectue dans le cadre de son doctorat*.

Pour être optimale, l'organisation des soins pour les patients hémophiles se confronte à un double problème : en raison du caractère héréditaire et rare de la maladie, les patients sont répartis sur l'ensemble du territoire, y compris dans des lieux reculés ; parce qu'ils sont spécialisés, les centres de traitement de l'hémophilie ne peuvent être présents en tout point du territoire. Il en résulte donc une problématique d'accès et d'organisation des soins, encore très peu étudiée dans le cas de l'hémophilie.

Un but pour la géographie de la santé : améliorer la qualité de vie du patient

La géographie de la santé cherche à décrire et à expliquer les disparités spatiales de santé. Elle s'intéresse aussi bien aux problèmes d'organisation des soins qu'aux facteurs d'apparition de certaines maladies. Elle utilise à la fois des méthodes propres à cette discipline, mais emprunte aussi des éléments à la cartographie, à la sociologie et aux statistiques.

Le but poursuivi par ce travail de recherche est l'amélioration de la qualité de vie des patients, par l'apport de la géographie, complémentaire aux approches médicales. Toutefois, si ce type d'approche semble prometteur, son caractère récent ne permet pas d'envisager des changements à très court terme pour les patients. Il s'agit pour l'instant de comprendre les problèmes actuels, pour ensuite préconiser des solutions allant dans le sens d'une meilleure efficacité du système de soins.

Qu'est-ce que l'accessibilité ?

L'accessibilité peut être vue comme la capacité qu'a une personne à se rendre en un lieu donné. Plusieurs éléments vont perturber une bonne

accessibilité. On pense par exemple aux marches qui empêchent les personnes en fauteuil roulant d'accéder à un service. En fait, les éléments qui perturbent l'accessibilité diffèrent selon les cas observés. Pour l'hémophilie, des facteurs comme le lieu d'habitation, le temps ou même l'organisation des soins vont jouer sur l'accessibilité. Dans le cas d'une région immense sans hôpital, c'est bien le manque de lieux de soins qui empêche le patient d'avoir un bon accès aux soins. Parce que l'hémophilie réclame une grande réactivité dans les temps de traitement en urgence, il est important de savoir si les zones de certaines régions sont mal desservies en termes de soins. D'autres facteurs, sociaux ou psychologiques, vont aussi influencer l'accessibilité : un patient n'ayant pas les moyens financiers d'avoir une voiture ou n'étant tout simplement pas en âge d'en avoir une aura une accessibilité inférieure à ceux en étant pourvus. Au final, l'étude cherche à comprendre quels sont les facteurs jouant sur l'accès aux soins et surtout, comment ces déterminants agissent et produisent des inégalités territoriales.

Plusieurs méthodes pour un seul objectif

► Plusieurs méthodes sont nécessaires afin de comprendre le fonctionnement des facteurs opérant sur l'accessibilité. Le plus important de ces facteurs aux yeux du géographe est bien sûr le **facteur spatial**. Des méthodes informatisées permettent de produire des zones temps qui sont atteignables à partir des hôpitaux. Cela permet de détecter les zones se situant trop loin des hôpitaux pour que les patients puissent être traités dans un temps satisfaisant. Les soins pour les hémophiles sont organisés sensiblement sur le même modèle en France : chaque région comporte un ou plusieurs centres de

* Thèse de géographie de la santé au laboratoire ESO de l'université Rennes 2, financée par la région Bretagne et le CNRS (Centre national de la recherche scientifique).

traitement de l'hémophilie. Aux marges de chaque région, vont donc potentiellement se poser des problèmes, car les centres de soins ne sont pas nécessairement situés au centre de la région.

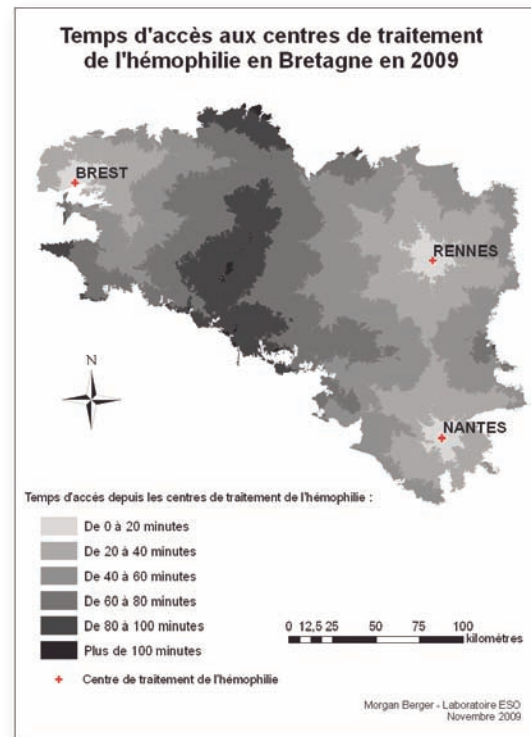
L'étude menée dans le cadre de ce doctorat se concentre sur la région Bretagne, ainsi que sur une partie des régions Rhône-Alpes et Provence-Alpes-Côte d'Azur. L'étude complète de la France n'était pas envisageable en raison du coût de la donnée géographique pour une telle étude et de la coordination nécessaire avec l'ensemble des centres de soins, impossible en si peu de temps.

► Cette première étape d'étude du facteur spatial donne une indication sur les temps d'accès aux soins. Mais rien n'indique a priori que les patients se rendent dans le centre de soins le plus proche, tel que le suppose l'analyse précédente. Il est donc nécessaire de recourir à une **enquête auprès des patients** afin de connaître leurs déplacements réels durant l'année passée. On pourra avoir également des informations concernant les moyens de transport utilisés, l'âge et la condition sociale du patient. Cette enquête a été menée durant l'été 2009 auprès d'environ 200 patients bretons.

► Une dernière phase de l'étude, sous forme d'**entretiens avec les patients**, tentera de percer les raisons de leurs comportements, de connaître si l'expérience du traitement de la maladie modifie leur fréquentation des lieux de soins. Le patient n'utilise pas forcément le système de soins exactement de la manière pour laquelle il a été conçu. C'est cet écart qu'il faut chercher à réduire pour rendre efficace le système de soins.

Des premiers résultats intéressants

La carte ci-contre montre les temps d'accès aux centres de traitement de l'hémophilie depuis les différents points de la Bretagne. On constate que le centre de la Bretagne ainsi qu'une partie de la côte du Morbihan sont situés à plus de 1h40 du centre de traitement de l'hémophilie le plus proche. Cela veut dire qu'il va se passer un laps de temps encore supérieur entre un accident hémorragique et son traitement, car il faut ajouter à cela le temps d'attente à l'hôpital. De plus, des villes comme Lorient et Vannes se trouvent dans cette zone, ce qui veut dire qu'un grand nombre de patients est potentiellement concerné.

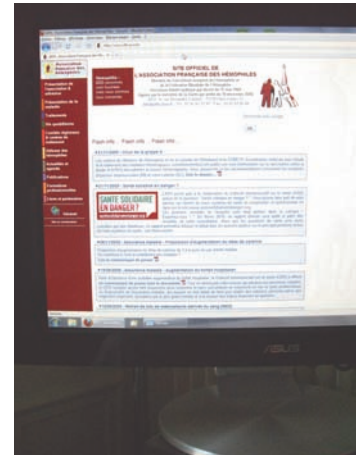


Applications possibles

Au terme de cette recherche, la question de l'accessibilité sera plus largement comprise par les différents acteurs de l'hémophilie. A l'heure actuelle, ne serait-ce que la localisation des patients est encore mal connue. En montrant les disparités spatiales au sein d'une région et entre les régions, il sera possible de chercher à adapter au mieux l'offre de soins à chaque région. Et c'est en prenant en compte la manière dont les patients fréquentent ces centres qu'il sera possible de les organiser de manière pertinente. Enfin, les analyses en temps d'accès permettent d'évaluer l'efficacité d'une organisation ou de la comparer avec d'autres régions, en France ou à l'étranger.

Internet, une source d'information, mais jusqu'à quel point ?

Le développement d'Internet a profondément modifié l'accès aux sources d'information pour les patients. C'est une réalité pour les personnes atteintes d'hémophilie et de la maladie de Willebrand et leur famille, qui sont aujourd'hui à la recherche d'explications et d'échanges sur leur pathologie et ses traitements. Individuellement et collectivement, nous souhaitons tous en savoir plus.



■ L'information du patient

La question de l'information recueillie sur Internet doit se distinguer de la question de l'information d'une personne sur son état de santé – information primordiale, qui concerne la relation du patient avec les professionnels de santé. En application des articles L.1111-2 à L.1111-5 du Code de la santé publique, le patient a le droit d'être informé sur son état de santé. Ces articles, et les règles déontologiques qui y sont liées, précisent que l'information doit être simple, accessible, intelligible et loyale et doit pouvoir être délivrée dans le cadre d'un entretien individuel. Le secret médical n'est pas opposable au patient lui-même¹.

■ Savoir distinguer les sources d'information sur Internet

Quand il s'agit d'obtenir une information sur Internet, les sources doivent être hiérarchisées et ne doivent pas être mises au même niveau. Ainsi, les sites associatifs, les sites des professionnels de santé, de l'industrie, les forums², les sites communautaires³ et les blogs, parce qu'ils n'ont pas la même fonction, ne peuvent pas répondre aux mêmes attentes.

De manière générale, quand vous allez sur un site Internet, sur un forum, un blog ou un site communautaire, il apparaît toujours nécessaire de se poser les questions suivantes : l'information est-elle identifiée, son auteur se présente-t-il clairement ? Est-elle objective, impartiale, pluraliste, mentionne-t-elle d'autres sources d'information ? L'information est-elle complète, pertinente, compréhensible et régulièrement actualisée ? Est-elle conforme aux exigences réglementaires ?

■ Le dialogue avant tout

Dans la recherche d'information sur une maladie, aller sur Internet peut aider un patient à formuler des questions. Mais rien ne remplace le dialogue avec un médecin et avec d'autres patients. La vérité d'une pathologie est souvent complexe et se construit dans le temps. Cliquer sur la souris de son ordinateur n'apportera jamais la solution, et nous le savons bien. Alors, surfez bien, mais pas seulement...

Thomas Sannié
Vice-président de l'AFH
Chargé de la santé publique

- 1 • Pour en savoir plus sur l'information des usagers du système de santé, vous pouvez lire l'article publié page 18 et les revues n° 185 page 19, n° 186 page 20 et n° 187 page 20.
- 2 • La commission « Willebrand » de l'AFH a mis en place un forum de discussion. Pour plus d'informations, vous pouvez contacter les membres de la commission par e-mail : willebrand@afh.asso.fr.
- 3 • Tels que Facebook, Youtube, Dailymotion, Doctissimo...



C'est l'absence et la mauvaise qualité de l'information qui sont sources d'inquiétude pour les patients, pas l'inverse.

Voici quelques sites sur l'hémophilie que vous pouvez consulter sur Internet...

Les sites associatifs

- www.afh.asso.fr 
- www.wfh.org 
- www.ehc.eu 
- www.hemophilia.ca 
- www.hemophilia.org 

Les sites des collectifs d'associations

- www.leciss.org 
- www.alliance-maladies-rares.org 

Les sites des agences de santé

- www.afssaps.fr 
- www.francecoag.org 
- www.donusang.net 
- www.ints.fr 

Les sites des professionnels de santé

- www.cometh.net 
- www.isth.org 
- www.rbdd.org 

Le site des maladies rares

- www.orpha.net 

Ateliers de vie

Pour la 4^e fois, le comité Centre de l'AFH et le centre de traitement de l'hémophilie (CTH) de Tours, avec l'aide du CTH de Nantes, ont organisé des Ateliers de vie. Du 13 au 15 novembre, plus de 70 personnes se sont rencontrées au centre des Quatre vents de l'île de Noirmoutier pour suivre ce stage d'Education thérapeutique du patient (ETP).

L'organisation des Ateliers de vie dans un cadre extérieur au domaine hospitalier revêt une grande importance. Le dépaysement est très favorable aux échanges entre familles, patients et cadres médicaux. Ce stage d'ETP, de révision et d'initiation à la prise en charge globale de l'hémophilie a pour but de permettre aux patients de partager, tous ensemble, leur vécu, leurs expériences, leurs désirs, et de transmettre le savoir entre les différentes générations. Certaines familles reviennent à chaque stage et apportent leur assurance et leur expérience aux nouveaux stagiaires. La présence lors de ce stage du Patient ressource* de l'AFH, Ludovic Robin, joue également un rôle très important : il sait trouver les mots justes pour expliquer le ressenti de sa pathologie aux jeunes parents, aux jeunes hémophiles et aux frères et sœurs. Il est le lien entre le monde médical et les familles. Cette année, les Ateliers de vie étaient composés de fratries au grand complet : même les bébés étaient de la partie. Les nourrices ont eu beaucoup de travail, mais cette pause parentale était indispensable pour que les familles soient concentrées lors de nos différents ateliers.

A travers cinq ateliers différents, chaque stagiaire a abordé, en petits groupes, tous les aspects de l'hémophilie, afin d'acquérir les règles primordiales. Le partage d'expériences avec d'autres personnes ayant les mêmes difficultés aide à l'épanouissement personnel et provoque l'émulation des stagiaires. Plus les patients connaissent leur pathologie, plus ils sont armés et réceptifs vis-à-vis de la prise en charge complète de la maladie, et plus ils deviennent autonomes. Les Ateliers de vie prônent une ligne de conduite novatrice : être acteur de sa maladie, pour obtenir l'autonomie



– autonomie qui passe en premier lieu par l'apprentissage de l'autotraitement. L'acquisition de certaines compétences permet aux patients de prendre en charge de manière active leurs soins, toujours en collaboration étroite avec les soignants. Acquérir certaines règles et adhérer étroitement aux diverses modalités du traitement permet d'éviter aux patients hémophiles la survenue de certaines complications.

Pour compléter les quatre ateliers habituellement proposés aux patients lors de ces stages, nous avons décidé cette année d'ajouter un atelier sur la maîtrise de la douleur, la sophrologie (voir les encadrés ci-contre). Un professionnel de santé libéral nous a accompagnés dans cette démarche. Cette initiation a été, pour ceux qui l'ont suivie, une découverte et une réelle prise de conscience de leur corps. Chaque groupe de travail, composé de plusieurs patients, parents, épouses, frères et sœurs, passait dans chaque atelier pendant environ 1h30. Dans chaque atelier, une personne était présente comme observateur ; le débriefing de fin de stage a souligné leur qualité d'écoute et l'apport de leur expérience. La découverte, en fin d'après-midi du samedi, du tai-chi-chuan, art martial chinois, sorte de gymnastique reconnue pour son rôle de fortification du corps, a été très appréciée par une grande partie des stagiaires.

En deux jours, il est très difficile d'acquérir des gestes techniques et de prendre pleinement conscience de toutes les facettes de l'hémophilie. Ces Ateliers de vie ne s'arrêtent pas à ces deux journées de formation, mais donnent de bons fondements aux patients, qui pourront en tirer les bénéfices tous les jours dans le traitement quotidien de leur pathologie.

* Un Patient ressource est un patient hémophile confronté régulièrement à l'autotraitement, qui met son expérience au service d'autres patients, dans le cadre de l'ETP. Lire la revue n° 187 page 3.



Pendant ce week-end, le partage a été très fort entre les familles, les soignants et les soignés. La complémentarité entre le monde associatif et le monde médical hospitalier ou libéral est un exemple à suivre pour les stages d'ETP. Cette réussite est le fruit d'une excellente collaboration avec les CTH de Tours et de Nantes, qui avaient dépêché médecins, infirmières, kinésithérapeute, psychologues et assis-

tante sociale. Nous tenons à adresser de grands remerciements à tous les acteurs, ainsi qu'aux observateurs, au patient ressource, au personnel du centre des Quatre vents et à tous les membres du comité Centre de l'AFH qui ont œuvré pour cet événement, mais surtout à tous les stagiaires, sans qui nos actions resteraient sans écho.

Jean-François Duport
Secrétaire général de l'AFH
Coordinateur des comités régionaux
Président du comité Centre

L'atelier infirmier

Cet atelier apporte une approche de l'autotraitement et un rappel des grandes lignes de l'hémophilie. Certains exercices sont fondés sur la préparation des produits et sur l'apprentissage de l'injection (sur des marionnettes ou sur les bras des parents et des infirmières).



L'atelier médecin

Cet atelier aborde différentes questions médicales, dont celle de l'éducation du patient : les hématomes, les hémarthroses, les saignements intramusculaires, la courbe de récupération, les traitements antihémophiliques...

L'atelier kinésithérapie

La kinésithérapie fait partie intégrante de la prise en charge thérapeutique de l'hémophilie. Lors de cet atelier, sont abordés son rôle, son efficacité, les différents gestes à acquérir, les sports, l'activité physique...

L'atelier d'échanges

L'atelier d'échange est un groupe de parole où chacun peut découvrir le vécu et l'expérience des autres. Les échanges étant toujours très forts, cet atelier est toujours conduit par des psychologues.

L'atelier sophrologie

Sur une idée de la kinésithérapeute du CTH de Tours, un nouvel atelier a été initié lors de ce stage : l'atelier sophrologie. Un sophrologue est intervenu afin de présenter cette discipline et son intérêt dans la prise en charge de la douleur d'une maladie chronique. Au cours de séances de trente minutes, le sophrologue accompagne de la voix les différentes étapes, sur un fond musical approprié. La séance commence en portant son attention sur la respiration, puis sur les différentes parties du corps, pour arriver à une relaxation musculaire. On atteint alors un état modifié de conscience à la limite du sommeil, dans lequel on reste sensible à des images amenant à une relaxation mentale. Enfin, on prépare le retour et la reprise d'une activité normale par la respiration et la mobilisation progressive des muscles. La réaction habituelle face à la douleur est de la rejeter, mais plus on résiste, plus l'énergie de défense se renforce, entraînant un stress. Quand le schéma corporel a été perturbé par les traumatismes, les techniques de sophrologie apportent des sensations de bien-être lié au corps et permettent de se réconcilier avec lui.

Philippe Liédet
Trésorier du comité Centre

ALPES

Maison des associations
67, rue Saint François de Sales
73000 Chambéry
PRÉSIDENT
Alain Cote
CONTACT
Williams Fosse
Tél. : 06 82 85 19 90
afh.alpes@laposte.net

ALSACE

Maison des associations
La Place des Orphelins
67000 Strasbourg
PRÉSIDENT
Jean-Pierre Bernhard
Tél. : 06 83 70 58 40
afh-alsace@wanadoo.fr

AQUITAINE

Le Bourg
24350 Montagnier
PRÉSIDENT
Roland Nardou
Tél. et fax : 05 53 91 64 73
roland-nardou@wanadoo.fr

AUVERGNE

15, rue des Biernets
03200 Abrest
PRÉSIDENT
Jean-Louis Gourcy
Tél. : 04 70 32 89 03
afh.auvergne@wanadoo.fr

**BOURGOGNE –
FRANCHE-COMTÉ**

1, avenue de la Gare
25680 Rougemont
PRÉSIDENT
Michel Sandoz
Tél. : 03 81 86 03 80 (dom.)
Tél. : 03 81 86 91 98 (bur.)
Tél. : 06 07 05 55 79 (port.)
Fax : 03 81 86 01 73
sandozmiafh@wanadoo.fr

BRETAGNE

6, rue Marcel-Pagnol
29200 Brest
PRÉSIDENT
Jean-Michel Bouchez
Tél. : 02 98 01 17 79
Fax : 02 98 03 76 47
afh.bretagne@orange.fr

CENTRE

38, rue du Vieux-Bourg
45700 Villemandeur
PRÉSIDENT
Jean-François Duport
Tél. : 02 38 98 28 16
jean-francois.duport@wanadoo.fr

CHAMPAGNE-ARDENNE

15, rue René-Blondet
51100 Reims
PRÉSIDENT
Jean-Marc Dien
Tél. : 03 26 36 67 61
afh.champarden@laposte.net

ILE-DE-FRANCE

6, rue Alexandre Cabanel
75739 Paris Cedex 15
PRÉSIDENT
Thomas Sannié
Tél. : 01 45 67 57 30
Tél. : 06 07 38 02 44
thomas.sannie@afh.asso.fr

LANGUEDOC-ROUSSILLON

7, rue Castel Moton
34000 Montpellier
PRÉSIDENT
Régis Marchiaro
Tél. : 04 67 66 12 47
resmar34@free.fr

LORRAINE

73, rue des Vosges
57790 Nitting
PRÉSIDENT
Bernard Gajowski
Tél. : 03 87 24 85 12
bernard.gajowski@laposte.net

MIDI-PYRÉNÉES

22, avenue de Lespinet
31400 Toulouse
PRÉSIDENT
Francis Fort
Tél. : 05 61 53 95 05
afh.midipyrenees@numericable.fr

NORD-PAS-DE-CALAIS

79, rue des Anciens d'AFN
62215 Oye-Plage
PRÉSIDENT
Christophe Dufossé
Tél. : 03 21 82 67 59
chrisdufosse@aol.com

BASSE-NORMANDIE

8, rue Jean Giono
14550 Blainville-sur-Orne
PRÉSIDENT
Christophe Hos
Tél. : 02 31 95 86 09
chos77@free.fr

HAUTE-NORMANDIE

10, rue Rembrandt
27950 Saint-Marcel
PRÉSIDENT
Michel du Laurent de la Barre
Tél. : 02 32 21 60 29
michel.delabarre@sfr.fr

**PAYS-DE-LA-LOIRE –
POITOU-CHARENTES**

30, boulevard Jean-Monnet
44093 Nantes cedex 1
PRÉSIDENT
Jean Rivet
Tél. : 02 41 63 16 08
afh.plpc@wanadoo.fr

PICARDIE

46, rue du Général-Leclerc
60250 Mouy
PRÉSIDENTE
Céline Huard
Tél. et fax : 03 44 70 17 29
afh.picardie@neuf.fr

PACA-CORSE

6, rue du Lieutenant
J.-B. Meschi - BP 43
13351 Marseille Cedex 05
PRÉSIDENT
Giovanni Vescovi
Tél. et fax : 04 91 49 88 66
secretaire@afhwpacacorse.com

RHÔNE

12, rue Paul Bernascon
38230 Chavagneux
PRÉSIDENT
Francis Gress
Tél. : 04 72 46 31 91
Tél. : 06 13 09 05 92
afhrhone@yahoo.fr

DOM-TOM

GUADELOUPE

Résid. Callebassiers 2 – n° 203
Palais Royal
97139 Les Abymes
PRÉSIDENTE
Christel Maurin
Tél. : 06 90 73 79 45
afhguadeloupe@yahoo.fr

MARTINIQUE

Résidence les Pléiades
Rue Cluny
97233 Schoelcher
PRÉSIDENT
Dr Serge Pierre-Louis
Tél. : 05 96 60 63 23

RÉUNION

11, chemin des Avocats
97417 La Montagne
PRÉSIDENTE
Laurence Arlanda
Tél. : 06 92 64 99 54
hemophilidelareunion@yahoo.fr



**Association française
des hémophiles**

Reconnue d'utilité publique par décret du 15 mai 1968
Agréée par le ministère de la Santé par arrêté du 18 décembre 2006

Siège national

Association française des hémophiles
6, rue Alexandre Cabanel - 75739 Paris Cedex 15
Tél. : 01 45 67 77 67 - Fax : 01 45 67 85 44
E-mail : info@afh.asso.fr
Site Internet : www.afh.asso.fr

Rédactrice en chef : Marion Elber
Secrétaire comptable : Sandrine Lefebvre

Conseil d'administration

Sont administrateurs les membres du bureau national, les présidents des comités régionaux et les chargés de mission élus à la dernière assemblée générale.

Bureau

Président : Norbert Ferré
Vice-présidents : Cathy Bronner,
Thomas Sannié et Alain Weill
Secrétaire général et coordination
des comités régionaux : Jean-François Duport
Secrétaire général adjoint : Jean-Marc Dien
Trésorier : José-Ramon Goicoechea
Trésorier adjoint : Pascal Hantz
Questions juridiques : Jean-Pierre Bernhard

Chargés de mission

Commission « Famille » et relations sociales :
Cathy Bronner
Commission « Femmes » :
Murielle Pradines et Yannick Collé
Commission « Jeunes » :
Jean-Marc Dien et Dorothee Pradines
Commission « Kinésithérapie » :
Christian Fondanesche et Michel Raymond
Commission « Senior » :
Francis Fort
Commission « Willebrand » :
Marie-Anne Olivier et Jeannine Klein
Affaires européennes et internationales :
Alain Weill
Informatique et information santé :
Jean-Michel Alcindor
Informatique et Internet :
Christian Le Gall
Jumelages, partenariats et DOM-TOM :
Jean-Michel Bouchez
Questions juridiques :
Régis Marchiaro, Jean-Pierre Bernhard,
Edmond-Luc Henry et Jean Rivet
Relations interassociatives :
Alphonse Cailleau (CHV), Thomas Sannié (CISS)
et Rémi Hurel (AMR)

Santé publique :
Thomas Sannié

Présidents d'honneur

Jean-Louis Dubourdieu
Francis Graëve
Edmond-Luc Henry
Bruno de Langre
James Mauvillain
Dr Patrick Wallet

Membres d'honneur

Pr Daniel Alagille (†)
Pierre Desroche
Pr Pierre Izarn
Jean-Pierre Lehoux (†)
René Régnier (†)
Pierre Roustan (†)

**Membres associés au conseil
d'administration**

Dr Anne-Marie Berthier
Dr Michel Duhamel
Jean Lugan
Pr Claude Négrier
Dr Francis Sicardi

Anciens présidents

Henri Chaigneau (†), fondateur, 1955-1970
André Leroux (†) 1970-1988
Bruno de Langre 1988-1992
Patrick Wallet 1992-1996
Edmond-Luc Henry 1996-2000
Jean-Louis Dubourdieu 2000-2003
Michel Mécrin 2003-2004
Edmond-Luc Henry 2004-2005