

# Hémophilie

et maladie de Willebrand

Juin 2009 N° 186



Revue trimestrielle de l'Association française des hémophiles

## Les produits antihémophiliques en France Etat des lieux et perspectives

### Science et médecine

La variante de la  
maladie de  
Creutzfeldt-Jakob :  
analyse du risque  
de transmission et  
recommandations

Education  
thérapeutique du  
patient

20<sup>e</sup> anniversaire de  
la Journée mondiale  
de l'hémophilie

Enquête sur les  
discriminations des  
personnes vivant  
avec le VIH

Ecole d'hier et  
d'aujourd'hui

Actualités

Droit et santé

Au quotidien



Prix au numéro : 6 euros

## L'AFH réaffirme ses engagements

Tout d'abord, je tiens à tous vous remercier pour la confiance que vous m'avez conférée, en me réalisant pour la 5<sup>e</sup> année consécutive président de l'Association française des hémophiles. Le Congrès national de l'AFH, organisé cette année à Reims, a une nouvelle fois été un succès et a rassemblé toujours plus de personnes autour de thèmes scientifiques, en présence des autorités de santé, ce qui témoigne du dynamisme de notre association et de son professionnalisme. L'AFH réaffirme le fondement de son engagement : rester toujours un acteur influant auprès des autorités de santé, pour garantir la sécurité des patients hémophiles et atteints de la maladie de Willebrand.



Pour les mois à venir, le conseil d'administration nouvellement élu a fixé prioritairement cinq objectifs qui dessineront le futur des patients et de leur famille et qui seront toujours menés avec autant de détermination, d'engagement, de persévérance et de ténacité :

**1<sup>er</sup> objectif : Le contentieux transfusionnel des patients hémophiles contaminés par le virus de l'hépatite C**  
Suite au travail mené depuis plus de cinq ans par l'AFH, une loi a été votée le 18 décembre dernier, ouvrant une procédure transactionnelle pour la réparation intégrale des préjudices subis. L'AFH est associée à la rédaction du décret d'application de cette loi, qui devrait être signé dans quelques jours, et sera également membre du conseil d'orientation compétent de l'ONIAM\*, qui mettra en place la politique d'indemnisation.

**2<sup>e</sup> objectif : L'organisation des soins**  
Le Plan national maladies rares, pour lequel l'AFH s'engage activement, met en place une gradation à trois niveaux (centres de référence, centres de compétences, réseaux de soins associés) pour réaliser un maillage territorial des soins au plus près des patients.

**3<sup>e</sup> objectif : L'éducation thérapeutique du patient (ETP)**  
Il est important de réaffirmer le rôle majeur de l'AFH dans l'ETP, en étroite collaboration avec les professionnels de santé, pour améliorer l'autonomie des patients dans leur prise en charge globale.

**4<sup>e</sup> objectif : Paris 2012 et communication**  
Un grand travail d'organisation et de promotion du congrès mondial qui se tiendra à Paris en 2012 sera mis en place dès 2009, avec la Fédération mondiale de l'hémophilie. Améliorer et renforcer les actions de communication de l'AFH tant au niveau régional, national, qu'international, est donc l'un des principaux objectifs.

**5<sup>e</sup> objectif : La pérennisation et la diversification des financements**  
Au vu de l'importance des dossiers de santé publique traités par l'association, la pérennisation des financements se fera notamment par la mise en place d'une subvention quadriennale de la Direction générale de la santé.

**Norbert Ferré**  
Président de l'AFH  
Paris, le 11 juin 2009

\* Office national d'indemnisation des accidents médicaux.

Directeur de publication : Norbert Ferré • Rédactrice en chef : Marion Elber • Comité de rédaction : Jean-François Dupont, Marion Elber, Norbert Ferré, Edmond-Luc Henry, Thomas Sannié • Ont participé à ce numéro : Cathy Bronner, Peggy Chocarne, Cécile Combel, Mathilde Coudray, Elisabete de Carvalho, Elise de Haro, Martial de Haro, Dr Jean-Philippe Deslys, Sylvie du Laurent de la Barre, Emmanuelle Fillion, Alice Frécaut, Christophe Hos, Sylvia Lacombe, Philippe Liédet, Marc Martin, Florence Navattoni, Pr Claude Négrier, Christelle Ratignier, Thomas Sannié • Conception graphique et mise en page : Alice Frécaut • Révision : Elise de Haro • Photographie et impression : Imp'Act Imprimerie • Photos : droits réservés, sauf page 1 © AP-HP/Photothèque numérique ; pages 2, 12 © BSIP Phototake Pantages . Tirage : 2400 exemplaires - ISSN : 1632-8515 - Dépôt légal : juin 2009.

## sommaire

### Actualités

- 3 **Actions et agenda**
- 6 **Arrêt sur...**  
Bénévolat en santé et formation
- 7 **Evénement**  
20<sup>e</sup> anniversaire de la Journée mondiale de l'hémophilie : le tour de France de l'hémophilie 2009
- 10 **International**  
Rencontre avec... l'Association roumaine des hémophiles



### Science et médecine

- 11 **Actualités**
- 12 **Arrêt sur...**  
La variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob : analyse du risque de transmission et recommandations
- 15 **Dossier**  
Les produits antihémophiliques en France : état des lieux et perspectives



### Droit et santé

- 19 **Actualités**  
• A l'épreuve du sang contaminé : un livre sociologique
- 20 • Information des usagers du système de santé : un droit fondamental
- 21 **Arrêt sur...**  
Enquête sur les discriminations des personnes vivant avec le VIH

### Au quotidien

- 22 **Arrêt sur...**  
Ecole d'hier et d'aujourd'hui : la scolarisation des enfants malades
- 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.**

## Norbert Ferré décoré de la médaille de la Ville de Paris



Jean-Michel Bouchez (1<sup>er</sup> rang, 2<sup>e</sup> personne en partant de la droite) a été délégué pour recevoir la médaille de la Ville de Paris au nom de Norbert Ferré.

Sous les ors des salons de l'Hôtel de ville, l'événement *Paris, destination congrès* est l'occasion pour la Ville de Paris de mettre en avant son implication dans l'activité de congrès et d'encourager la

communauté scientifique et les membres français d'associations internationales à porter la candidature de Paris pour le congrès de leur spécialité.

Le 9 avril dernier, la Ville de Paris a saisi cette occasion pour honorer dix associations ayant porté, et gagné, la candidature de Paris pour de grands congrès associatifs, dont la manifestation s'est tenue ou se tiendra prochainement. Il leur a été remis la distinction d'ambassadeurs et la médaille de la Ville de Paris, en présence des représentants de la filière congrès, des pôles de compétitivité et scientifiques de renom.

\* Lire la revue n°183 pages 11 et 12.

Norbert Ferré, président de l'AFH, est ainsi devenu ambassadeur de *Paris, destination congrès*, pour l'organisation du 30<sup>e</sup> Congrès mondial de l'hémophilie, qui se tiendra à Paris du 8 au 12 juillet 2012. Norbert Ferré était représenté par Jean-Michel Bouchez, secrétaire général de l'AFH, qui a reçu en son nom la médaille de la Ville de Paris.

L'occasion pour moi, lors du témoignage que j'ai apporté au cours de cette cérémonie, de revenir sur notre victoire à Istanbul\*.

Cette distinction concrétise pour l'AFH trois années de collaboration étroite avec le Bureau des congrès de Paris, qui se poursuivra jusqu'en 2012, lors du Congrès mondial de l'hémophilie. Nous remercions encore l'Office du tourisme et des congrès de Paris, en particulier Elodie Coudre, Cécile Lupo, Adélaïde Prévost-Sailler, sans oublier Marta Gomes du Palais des congrès de Paris, pour leur professionnalisme, leur efficacité et leur réactivité à chaque étape de la constitution du dossier et de la promotion de la candidature de Paris et de l'AFH. C'est une très belle aventure humaine que nous avons le bonheur de poursuivre tous ensemble jusqu'en 2012.

Elise de Haro  
Trésorière de l'AFH

## La Conférence régionale de santé d'Ile-de-France choisit un représentant de l'AFH comme président

La Conférence régionale de santé est une instance réunissant l'ensemble des acteurs de santé publique : collectivités locales, assurance maladie, professionnels de santé et leurs institutions représentatives, partenaires économiques et sociaux, associations de patients, de consommateurs et de familles et experts. La conférence régionale répond à une double mission : promouvoir et faire respecter les droits des usagers du système de santé d'une part, assurer le suivi et l'évaluation du plan régional de santé publique d'autre part.

Présente dans toutes les régions, la Conférence régionale de santé, dans le cadre de la loi *Hôpital, patients, santé et territoires (HPST)*, verra son rôle s'accroître pour devenir un organe de contrôle essentiel de la politique régionale de santé mise en œuvre par la future Agence régionale de santé (ARS). Munie de pouvoirs nouveaux, notamment un

droit d'interpellation, la conférence voit son champ de compétences s'étendre à l'ensemble des missions de l'ARS.

Ainsi, elle pourra discuter de l'efficacité et proposer des ajustements de la politique régionale de santé, en ce qui concerne, par exemple, les maladies rares ou la présence dans la région d'une offre de soins hospitalière et libérale, de proximité et de qualité.

Soutenu par le Collectif interassociatif sur la santé (CISS) et son bureau régional d'Ile-de-France, Thomas Sannié, vice-président de l'AFH et président du comité Ile-de-France, a été désigné président de la Conférence régionale de santé d'Ile-de-France et aura la charge d'ancrer la conférence dans le paysage de la santé francilienne.

## Distribution de roses au profit du comité Haute-Normandie de l'AFH

C'est à l'occasion de l'arbre de Noël 2008 organisé par le comité Haute-Normandie, en partenariat avec le centre de traitement de l'hémophilie de Rouen, que l'AFH a fait plus ample connaissance avec Maxence, petit garçon hémophile de deux ans, Emilie, sa grande sœur, et leurs parents Magali et Ludovic, tous deux membres actifs du comité.

Samedi 14 février, les couples étaient nombreux à fêter la Saint-Valentin. Quelque part dans le nord-ouest de l'hexagone, le comité des fêtes d'une petite commune de 386 habitants de Haute-Normandie s'active aux préparatifs d'un dîner en l'honneur de tous les amoureux de la commune. Libérés pour la soirée de leurs obligations parentales, Magali et Ludovic ont souhaité participer au dîner de Saint-Valentin organisé pour les couples. Belle occasion d'échanger sur l'hémophilie.

Chaque année, la présidente du comité des fêtes favorise une association lors de la soirée en lui proposant d'acheter puis de revendre des roses dont le bénéfice est remis directement au représentant de l'association : ce soir-là, c'est l'AFH et la Journée mondiale de l'hémophilie qui ont été mis à l'honneur ! 150 euros ont été récoltés par nos membres actifs au cours de cette belle soirée.

Le comité Haute-Normandie remercie vivement le jeune couple pour son implication lors de la vente des roses et remercie la commune d'Epinay-sur-Duclair, ainsi que toutes les personnes qui ont contribué à collecter cette somme.

**Sylvie du Laurent de la Barre**  
Secrétaire du comité Haute-Normandie

## Stage d'éducation thérapeutique pour les jeunes hémophiles du comité Basse-Normandie



Comme chaque année depuis 1998, le centre de traitement de l'hémophilie (CTH) de Caen et le comité Basse-Normandie de l'AFH ont organisé un stage d'éducation thérapeutique à destination des jeunes hémophiles, mais aussi des plus anciens, du 25 au 31 octobre

2008 au centre des Marines de Ouistreham.

Nous avons accueilli une vingtaine de jeunes hémophiles âgés de 7 à 16 ans, pour la plupart hémophiles sévères. Depuis plus de dix ans, ces stages ont vocation à rendre plus autonomes et plus responsables les jeunes hémophiles, en leur permettant à la fois de mieux connaître leur maladie, d'apprendre son traitement, de prévenir les complications et les hémorragies et de savoir dépister les accidents.

Au programme, l'apprentissage de l'autoperfusion présenté par Patricia Guillon, infirmière du CTH et présidente de la FIDEL'HEM\* : des gestes techniques destinés à faire progresser les hémophiles vers l'autonomie, par l'administration d'un concentré du facteur coagulant déficitaire. La matinée a été consacrée aux ateliers thématiques autour de la maladie et des traitements (les gestes de la perfusion, la génétique, la pharmacie de l'hémophile, la préservation des articulations,

l'hygiène bucco-dentaire) et l'après-midi a été dédié à des moments ludiques et conviviaux, qui ont permis aux enfants de découvrir les activités sportives qu'ils peuvent pratiquer, avec un encadrement médical approprié (piscine, canoë, catamaran, char à voile...).

L'éducation thérapeutique représente un enjeu très important pour l'AFH et les Drs Borel-Derlon et Gautier du CTH de Caen. C'est la clé qui ouvrira la porte de l'autonomie et de l'indépendance des enfants et des adultes. Un nouveau stage aura lieu fin août 2009, ainsi qu'au cours de l'été 2010.

**Christophe Hos**  
Président du comité Basse-Normandie



\* Fédération des infirmières françaises de l'hémophilie et des maladies hémorragiques.

# Education thérapeutique du patient L'AFH confirme son engagement

L'Association française des hémophiles, en complémentarité avec les professionnels de santé, est un acteur à part entière de l'amélioration de la prise en charge globale des patients. Cette amélioration passe nécessairement par l'éducation thérapeutique du patient (ETP), pour laquelle l'AFH confirme aujourd'hui encore son engagement<sup>1</sup>.



L'AFH, la COMETH, FIDEL'HEM, le GRIKH et le CRMH souhaitent annoncer que depuis le 11 décembre 2008, ils ont engagé un travail collaboratif visant à établir pour 2009-2010 des Recommandations de Bonnes Pratiques Professionnelles en matière d'éducation thérapeutique du patient adaptées aux personnes atteintes d'hémophilie.

L'éducation thérapeutique des patients (ETP) est un enjeu majeur de la prise en charge des patients atteints d'une maladie chronique. L'hémophilie est une pathologie emblématique des maladies chroniques puisque même si elle bénéficie de traitement, ce dernier reste très lourd et le patient doit recevoir un apprentissage adapté pour éviter les séquelles handicapantes.

Engagé sur le terrain de l'ETP depuis plus de 30 ans, l'AFH a, de septembre 2007 à Juin 2008, en collaboration étroite avec la communauté scientifique réuni un groupe de travail multidisciplinaire pour imaginer ensemble une pratique innovante d'Education du patient : l'intégration d'un patient, appelé "Patient-ressource", au sein des stages d'ETP, en complémentarité avec les soignants.

**Fort de ce succès, le travail en cours concerne les stages d'ETP proprement dit.**

Ce travail se déroulera en plusieurs étapes sur 2009 et 2010 dont la première est un état des lieux des pratiques d'ETP dans le domaine de l'hémophilie. Puis, à partir de ces constats, il sera établi des recommandations de bonnes pratiques professionnelles.

À nouveau, infirmières, kinésithérapeutes, psychologues, médecins et patients se réunissent pour travailler ensemble et fonder une communauté de point de vue sur l'ETP adaptée aux hémophiles. Notre démarche se place donc dans le cadre du rapport de Juin 2007 HAS-INPES et intègre l'ETP dans la prise en charge globale nécessaire des patients atteints d'hémophilie et de leur famille.

Comme pour le "Patient-Ressource", ce groupe de travail bénéficie de l'appui méthodologique du Laboratoire de Pédagogie de la santé de l'Université Paris 13, par la présence d'une étudiante et d'une personne diplômée du Master 2 Education-Santé, et ce sous la direction du Pr Rémi Gagnayre.

**Contacts et signataires :**  
 Pour l'AFH, Norbert Ferré et Thomas Sannié ([norbert.ferre@afh.asso.fr](mailto:norbert.ferre@afh.asso.fr)) ([thomas.sannie@afh.asso.fr](mailto:thomas.sannie@afh.asso.fr))  
 Pour Fidel'hem, infirmière Patricia Guillon, ([guillon\\_p@chu-caen.fr](mailto:guillon_p@chu-caen.fr))  
 Pour la Cometh, Dr Annie Borel-Derlon, ([borelderlon-dr@chu-caen.fr](mailto:borelderlon-dr@chu-caen.fr))  
 Pour le Centre référence maladie rare hémophilie, Dr Thierry Lambert ([thierry.lambert@bctaphp.fr](mailto:thierry.lambert@bctaphp.fr))  
 Pour le Grikh, kinésithérapeutes, Michel Raymond et Christian Fondanesche ([mraymon1@free.fr](mailto:mraymon1@free.fr)) ([christian.fondanesche@wanadoo.fr](mailto:christian.fondanesche@wanadoo.fr))

<b>AFH</b>	<b>Fidel'hem</b>	<b>Cometh</b>	<b>CRMH</b>	<b>GRIKH</b>
				

Avec le soutien du Laboratoire de Pédagogie de la santé de l'Université Paris 13



Pr Rémi Gagnayre

L'AFH a entrepris un travail collaboratif<sup>2</sup> visant à l'établissement de recommandations de bonnes pratiques en matière d'ETP et à l'intégration d'un patient, appelé Patient-ressource, au sein des stages d'éducation thérapeutique. Cette pratique innovante a pour objectif de passer de l'autotraitement, mis en place par l'AFH depuis une trentaine d'années et fondamental pour l'hémophilie, à une éducation globale et multidisciplinaire. L'AFH a un rôle de précurseur dans la mise en place de ce projet, qui pourra être repris par les autres pathologies chroniques.

L'hémophilie est une maladie rare, qui nécessite des soins tout au long de la vie. Il n'existe pas aujourd'hui de moyen de la guérir. Les personnes atteintes d'hémophilie doivent donc apprendre à toujours mieux connaître leur pathologie, par l'acquisition d'un savoir qui évolue au fil des âges. À 15, 30 ou 50 ans, la prise en charge n'est pas la même, car les contraintes et les possibilités du patient ne sont pas les mêmes.

Parler d'ETP à des patients atteints d'hémophilie ou de la maladie de Willebrand depuis leur naissance peut parfois paraître surprenant : « Je vis avec ma maladie depuis toujours, qu'aurais-je à apprendre ? » ; « Je suis sous prophylaxie depuis longtemps, je n'ai quasiment jamais d'hémarthrose, je gère très bien ma maladie, que devrais-je savoir de plus ? ». Telles sont les interrogations de certains patients, mais la réalité est souvent différente : vivre avec la maladie, ce n'est pas si simple. Savoir ce qu'il faut faire, au bon moment, cela s'apprend et l'expérience seule ne suffit pas. Les méthodes pour se soigner évoluent, de mauvaises habitudes s'installent. Parler de sa maladie n'est pas toujours évident à l'école, au travail ou à son médecin. Les stages d'ETP sont l'occasion de rencontrer d'autres patients, de profiter du vécu et du ressenti du Patient-ressource, de situer sa vérité individuelle par rapport à celle d'autres patients.

**Thomas Sannié**  
Vice-président de l'AFH

1 • Lire la revue n°181 page 21.  
 2 • En partenariat avec le Centre de référence de l'hémophilie (CRMH), la Coordination médicale pour l'étude et le traitement des maladies hémorragiques constitutionnelles (COMETH), la Fédération des infirmières françaises de l'hémophilie et des maladies hémorragiques (FIDEL'HEM), le Groupe de réflexion et d'information sur la kinésithérapie des maladies hémorragiques (GRIKH), et avec le soutien du laboratoire de pédagogie de la santé de l'Université Paris 13.

## National

Réunion de bureau  
**Vendredi 18 septembre** à Paris.  
**Vendredi 11 décembre** à Paris.

Conseil d'administration  
**Samedi 19 septembre** à Paris.  
**Samedi 12 décembre** à Paris.

Formation sur la transfusion sanguine, dispensée par l'INTS (Institut national de la transfusion sanguine)  
**Samedi 4 juillet** à Paris.

Formation à l'écoute  
**Samedi 12 et dimanche 13 septembre** à Strasbourg.

Colonie de vacances  
**Du 5 au 19 juillet** à Mons-la-Trivalle.

Commission « Famille »  
**Du 3 au 19 juillet** : Scotland to Paris.

Commission « Femmes »  
**Dimanche 20 septembre** : réunion à Paris.

Commission « Jeunes »  
**Du 25 juillet au 1<sup>er</sup> août** : stage de plongée à Cerbère.

Commission « Kinésithérapie »  
**Samedi 3 octobre** : formation à Lyon.  
**Samedi 10 octobre** : formation à Bordeaux.

## Régional

Comité Basse-Normandie  
**Du 28 août au 1<sup>er</sup> septembre** : stage d'éducation thérapeutique du patient.

Comité Centre  
**Du 13 au 15 novembre** : week-end Ateliers de vie, stage d'ETP sur l'île de Noirmoutier.

Comité Ile-de-France  
**Samedi 12 septembre** : petit-déjeuner santé autour de l'indemnisation VHC.  
**Samedi 14 novembre** : petit-déjeuner santé autour de l'adolescence.

Comité Lorraine  
**Dimanche 13 septembre** : AG\* à Amnéville.

Comité Pays-de-la-Loire - Poitou-Charentes  
**Samedi 26 septembre** : AG\* à Fouras.

Comité PACA-Corse  
**Du 16 au 22 août** : stage de voile à Marseille.  
**Dimanche 18 octobre** : AG\* à Marseille.

## International

Consortium européen de l'hémophilie 2009  
**Du 11 au 13 septembre** à Vilnius, Lituanie.

Forum mondial sur la sécurité et l'accessibilité des produits  
**Jeudi 24 et vendredi 25 septembre** à Montréal, Canada.

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

\* AG = Assemblée générale

# Bénévolat en santé et formation

Le poids social et économique du monde associatif - avec plus d'un million d'associations actives, dont 11 % appartiennent au champ de l'action sociale et de la santé - est connu et reconnu. Pour autant, le bénévolat demeure un phénomène mal compris<sup>1</sup> et nécessite souvent une formation.

**A**ujourd'hui, la place du bénévolat dans la production de richesses et sa force d'innovation sociale attirent l'attention des chercheurs, des acteurs économiques et des pouvoirs publics. Le monde associatif regroupe 14 millions de bénévoles et 1,9 millions de salariés, notamment dans le secteur sanitaire et social. Les engagements bénévoles correspondent à l'équivalent d'un million d'emplois à temps plein, soit près de 5 % des emplois rémunérés en France.

## Que sait-on des bénévoles engagés dans la santé ?<sup>2</sup>

48 % des bénévoles ont entre 18 et 40 ans et se sont engagés précocement. Le premier facteur déclenchant l'engagement bénévole est le besoin d'activité (38 %), suivi de motivations liées à une histoire personnelle (32 %), ou encore à l'image de l'association (23 %) et à la mise en pratique de valeurs personnelles (23 %). Les bénévoles s'engagent à 80 % par souhait d'être utiles, à 51 % par besoin d'un épanouissement personnel ; seuls 39 % des bénévoles s'engagent réellement pour la cause défendue. Comme pour les autres secteurs associatifs, les bénévoles appartenant au champ du social et de la santé ont aujourd'hui la volonté de bien vivre leur action. Leur engagement veut rester une démarche individuelle, libre et volontaire : penser aux autres avant tout, et ne pas s'oublier pour autant. Seuls 8 % des bénévoles sont en recherche de reconnaissance sociale lors de leur premier engagement. Fait étonnant, dans le secteur de la santé, seuls 6 % des bénévoles souhaitent pouvoir mesurer le fruit de leurs efforts.

## ■ Bénévolat et formation

Dans le domaine de la santé, deux nouveaux bénévoles sur trois sont formés à leur arrivée dans l'association, ce qui constitue une



Le CISS délivre des formations aux représentants des usagers.

différence importante avec les autres secteurs associatifs. Les femmes demeurent moins formées que les hommes, les jeunes étant les plus nombreux bénéficiaires de formation. 85 % des bénévoles estiment avoir reçu une bonne information de la part de leur association. Enfin, 54 % des bénévoles ont pu s'appuyer sur l'aide d'un parrain ou d'un tuteur, dans le champ des associations de santé.

Le monde associatif est amené à s'organiser et à se professionnaliser davantage, s'il veut s'inscrire dans la durée. Les bénévoles quant à eux doivent répondre à des attentes de plus en plus formalisées de la part des associations elles-mêmes, des usagers, des partenaires économiques et des institutions. Cette constatation est d'autant plus vraie dans le secteur de la santé, qui implique un engagement collectif dans un milieu très professionnalisé. Le bénévole en santé n'est pas un nouveau professionnel, mais il est un acteur social qui se doit d'être éclairé par des formations, et que le Collectif interassociatif sur la santé (CISS) nomme « expert profane ».

Sylvia Lacombe

Responsable de la formation  
des représentants des usagers du CISS

1• Lire la revue n°183 pages 21 et 22.

2• « La France bénévole », Mars 2008, Le baromètre d'opinion des bénévoles, France bénévolat et Centre d'étude et de recherche sur la philanthropie (CerPhi).

# 20<sup>e</sup> anniversaire de la Journée mondiale de l'hémophilie

## Le tour de France de l'hémophilie 2009

Cette année, l'AFH a célébré, le 17 avril dernier, le 20<sup>e</sup> anniversaire de la Journée mondiale de l'hémophilie à travers un tour de France de l'hémophilie\*. L'invitation de l'association au lancement de l'action « Ensemble, vivre à 100 pour sang » a remporté un franc succès : cinq TGV, avec à leur bord bénévoles associatifs et professionnels de santé, ont sillonné le pays à la rencontre des Français, pour leur faire découvrir la maladie à travers de nombreuses animations sur les lignes de Lyon, Mulhouse, Marseille, Toulouse et Perpignan, au départ de Paris.

### ■ Déroulement de l'animation

Dans le cadre de l'opération Solidar'ID, la SNCF a permis à l'AFH d'entrer en relation directe avec les voyageurs en leur proposant des animations. Cinq équipes de quatre bénévoles, composées de membres de l'association (hémophile, parent ou proche de la famille) et professionnels de santé (médecin, infirmière ou kinésithérapeute) ont donc rallié les villes de Lyon, Marseille, Mulhouse, Toulouse et Perpignan. Installées dans l'espace animation situé dans les wagons-bars des TGV, ces équipes ont renseigné les voyageurs présents et leur ont expliqué le rôle de l'AFH, ses différents projets, le quotidien des personnes hémophiles et l'évolution de leur qualité de vie, à travers une exposition pédagogique. Les intervenants ont également distribué aux voyageurs un questionnaire de sensibilisation, des carnets de jeux, des plaquettes d'information et de nombreux objets promotionnels : tee-shirts, bracelets, stylos, ballons... Une bénévole nous raconte : « J'ai rencontré un enfant de 10 ans qui m'a dit qu'il connaissait l'hémophilie, il l'avait vue la veille avec la maîtresse à l'école ! ». Afin de toucher un plus large public, des stands d'information aux couleurs de l'AFH étaient installés dans trois gares parisiennes.

### ■ Bilan de l'opération

La journée à bord des différents TGV a été très positive pour l'ensemble des bénévoles mobilisés, pour les voyageurs, mais surtout pour l'ensemble de la communauté hémophile, qui bénéficie des avancées en matière de sensibilisation de la population et des médias. Les bénévoles ont été très bien accueillis par les nombreux voyageurs et l'ensemble du personnel navigant. Les contacts avec les passagers ont été très sympathiques, ces derniers se sont montrés particulièrement curieux et intéressés par le sujet et ont apprécié la distribution d'objets promotionnels. Après cette journée bien remplie et toutes ces rencontres en tête, les bénévoles rentrent satisfaits : « C'était une belle et riche expérience ! ». L'objectif est donc atteint, merci à tous les bénévoles pour leur participation à cette formidable Journée mondiale de l'hémophilie 2009 !

\* Avec le soutien du laboratoire Bayer et en partenariat avec le service iDTGV de la SNCF.



Un stand d'information aux couleurs de l'AFH était installé dans les gares parisiennes.

Alice Frécaut  
Assistante de communication

L'équipe des bénévoles à bord de l'iDTGV Paris-Toulouse.



## Témoignage de Philippe, membre du comité Centre de l'AFH

« Ludovic, un des bénévoles présents sur la ligne Paris-Toulouse, a eu l'idée de se servir des enquêtes et des quiz sur l'hémophilie comme point de départ des discussions avec les passagers. Les voyageurs se sont montrés très intéressés. A la question « Un hémophile peut-il voyager normalement ? », la plupart des gens disaient, en nous désignant : « La preuve ! ». Des médecins, élèves infirmiers, étudiants en biochimie sont venus à notre rencontre, mais aussi des jeunes gens : un adolescent nous a rejoints en voiture-bar et nous a dit : « J'ai lu le document que vous aviez déposé sur les fauteuils, j'ai entendu l'annonce du contrôleur et, comme je suis seul dans le train pendant trois heures, je suis venu voir ». Cette journée a été très riche en rencontres et nous a permis de faire découvrir un peu mieux le quotidien des patients hémophiles. »

# Les manifestations de la JMH 2009 en région

Pour le 20<sup>e</sup> anniversaire de la Journée mondiale de l'hémophilie, retrouvez en détail le tour de France de l'hémophilie de l'AFH, à travers les différentes manifestations des comités régionaux. Un grand bravo à tous les comités pour l'organisation de ces événements et aux bénévoles pour leur engagement et leur motivation.



## GUADELOUPE

Le 17 avril, journée d'information dans le grand hall du centre de traitement de l'hémophilie et conférence-débat organisée par le Dr Beltan.



## REUNION

Journées d'information scientifique et médicale les 17 et 18 avril. Ateliers créatifs pour les enfants avec des clowns, des sculptures en ballon, des séances de maquillage et baignades dans la piscine de l'hôtel.

## BASSE-NORMANDIE

Journée d'information avec les bénévoles autour d'un stand dans le hall du centre de traitement de l'hémophilie de Caen : communication interne, invitation de la presse et vente de gâteaux.



## HAUTE-NORMANDIE

Soutien du magasin Intersport Barentin, merci à son équipe et à la direction. Le 18 avril, journée Famille découverte du parc écologique Eana parc et apprentissage du recyclage des déchets médicaux.



## PAYS-DE-LA-LOIRE - POITOU-CHARENTES

Rencontre familiale le 18 avril. Tout a commencé autour d'un apéritif, suivi d'un repas face au port de Bourgenay. Visite du musée de l'automobile de Talmont et interviews.

## MIDI-PYRÉNÉES

Match de rugby au Stadium toulousain.



## TOULOUSE

Opération iDTGV.



### NORD-PAS-DE-CALAIS

Journée d'information auprès des intervenants sociaux de la ville de Calais, avec la présence du maire, des membres du conseil municipal et des journalistes.  
Le 26 avril, journée récréative et rencontres familiales à Nausicaa.



### PICARDIE

Le 16 mai, journée au parc Astérix. Journée d'information et de formation le 27 juin, avec la visite de la Côte d'Opale et week-end Enfants, avec une formation à l'auto-traitement.



### LORRAINE

Journée de convivialité à Epinal, le 19 avril. Journée d'information le 29 avril, à l'Institut de formation en soins infirmiers (IFSI) pour faire connaître l'association, la pathologie et le quotidien des hémophiles, au futur personnel soignant.



### ALSACE

Quatre concerts irlandais le week-end de Pâques, précédés d'un après-midi d'information, avec la présence d'un stand sur la place d'Austerlitz à Strasbourg et la participation des bénévoles de l'association.



### MULHOUSE

Opération iDTGV.



### RHÔNE

Réunion d'information sur le thème « Réseau de soins en Rhône-Alpes », déjeuner et visite du Musée de l'eau, le 18 avril.



### LYON

Opération iDTGV.



### ALPES

Les 25 et 26 avril, journées de formation à l'autotraitement, suivies de l'assemblée générale du comité.



### MARSEILLE

Opération iDTGV.



### PACA-CORSE

Le 25 avril, visite de Digne-les-Bains et des environs, suivie par un dîner de gala. Dimanche 26 avril, conférence autour de l'hémophilie et de la maladie de Willebrand, sous la conduite du Pr Chambost.



### PARIS

Ville de départ de l'opération iDTGV.



### BRETAGNE

Support de sport de l'équipe direction. Familles, logistique usage du médical.



### PERPIGNAN

Opération iDTGV.

## Rencontre avec... L'Association roumaine des hémophiles



Nous vous faisons découvrir, dans chaque numéro de la revue, l'association des hémophiles d'un pays européen. Ce mois-ci, Martial de Haro, vice-président de l'EHC<sup>1</sup>, a interrogé Daniel Andrei, vice-président de l'Association roumaine des hémophiles.

**Martial de Haro** *En quelle année votre association a-t-elle été créée ?*

**Daniel Andrei** Tout d'abord, je tiens à vous transmettre nos sincères félicitations pour avoir gagné l'opportunité d'organiser le congrès mondial de l'hémophilie, qui aura lieu à Paris en 2012. L'Association roumaine des hémophiles a commencé son activité en 1992, comme association régionale, pour devenir trois années plus tard, grâce à l'implication active des patients et des médecins, une association reconnue par le ministère de la Santé, représentant les intérêts de tous les patients hémophiles de Roumanie. Notre organisation compte aujourd'hui environ 500 membres.

**M. de H.** *Votre association a-t-elle été créée par des patients ou des médecins ?*

**D. A.** La création de l'association, l'initiation d'un programme national dédié à l'hémophilie, son financement et l'organisation en 2000 du congrès de l'EHC, sont dues au dévouement et à la passion du Pr Serban Margit, actuellement président d'honneur de l'association.

**M. de H.** *Un traitement prophylactique est-il disponible pour les personnes hémophiles ?*

**D. A.** La prophylaxie n'est pas disponible pour les patients hémophiles, ce qui provoque souvent des accidents hémorragiques sévères et des situations articulaires graves.

**M. de H.** *Les patients hémophiles ont-ils recours au traitement à domicile ?*

**D. A.** Le traitement est administré en général seulement dans des conditions d'hospitalisation. Il s'agit surtout de traitement à la demande, avec des répercussions sur les articulations et sur la qualité de vie des patients. Le traitement substitutif, souvent réalisé avec du plasma et du cryoprécipité - les concentrés de facteur étant moins fréquemment utilisés - est

distribué dans les hôpitaux locaux. L'hospitalisation systématique des patients mène à des absences répétées de l'école ou du lieu de travail.

**M. de H.** *Les personnes souffrant d'hémophilie ont-elles accès à des professionnels de santé pour préserver leur capital musculaire et articulaire ?*

**D. A.** Tout hémophile, après un épisode hémorragique ou une intervention chirurgicale, peut bénéficier à titre gratuit de récupération physique. Le Centre de médecine clinique d'évaluation et de récupération de Buzias propose des activités éducatives liées à l'hémophilie, comme l'apprentissage de l'auto-traitement, des exercices de récupération et des conseils psychologiques pour les patients hémophiles.

**M. de H.** *Quelles sont les activités que votre association propose à ses membres ?*

**D. A.** L'association organise des événements tels que la Journée mondiale de l'hémophilie, des séminaires scientifiques, une colonie de vacances, des campagnes médiatiques. Un site Internet<sup>2</sup> et une revue sont mis à disposition des patients et leur donne accès aux informations. Des activités en vue de l'apprentissage de l'autotraitement sont également mises en place.

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

**D. A.** Nous espérons une association encore plus forte, qui sera un acteur important dans la prise de décisions dans le domaine de l'hémophilie en Roumanie. Nous souhaitons mettre en place un plan national pour l'hémophilie, en collaboration avec le ministère de la Santé, afin d'améliorer la prise en charge de notre pathologie, comme cela a été fait en France et dans d'autres pays de l'Union Européenne.

1• Consortium européen de l'hémophilie.  
2• [www.hemofilic.ro](http://www.hemofilic.ro)

## Prix Nobel de médecine 2008

### Les Prs Françoise Barré-Sinoussi et Luc Montagnier récompensés pour leur découverte du rétrovirus du sida

Le Prix Nobel de médecine 2008 a été attribué à deux chercheurs français, Françoise Barré-Sinoussi, professeur à l'Institut Pasteur et directrice de recherche à l'INSERM<sup>1</sup>, et Luc Montagnier, professeur émérite à l'Institut Pasteur, directeur de recherche émérite au CNRS<sup>2</sup> et membre de l'Académie des sciences, pour la découverte en 1983 du rétrovirus responsable du sida.

En 1981 émerge une nouvelle maladie, le sida. C'est en effectuant des prélèvements dans les ganglions lymphatiques des personnes atteintes que l'équipe médicale des Prs Barré-Sinoussi et Montagnier détectent la présence d'un nouveau rétrovirus, le LAV (lymphadenopathy associated virus), qui sera plus tard rebaptisé VIH (virus de l'immunodéficience humaine). Cette découverte est capitale et « a été essentielle à la compréhension actuelle de la biologie de cette maladie et à son traitement antirétroviral », a indiqué le comité Nobel.

Les deux chercheurs consacrent aujourd'hui encore leur vie au sida, qui touche près de 1 % de la popu-

lation mondiale. Le Pr Montagnier a déclaré, en marge de la conférence internationale sur le sida à Abidjan : « Mon travail de recherche à l'heure actuelle, c'est de trouver des traitements complémentaires qui vont permettre d'éradiquer l'infection, afin que les patients soient traités dans un délai assez court et ensuite soient guéris. » Les résultats de ses recherches de vaccin thérapeutique pourraient être publiés d'ici « trois ou quatre ans ».

L'AFH tient une nouvelle fois à adresser ses plus vives félicitations aux Prs Françoise Barré-Sinoussi et Luc Montagnier pour l'obtention du Prix Nobel de médecine et se réjouit de la distinction qui leur a été décernée. A cette occasion, l'AFH exprime sa grande reconnaissance pour le soutien témoigné par les Prs Barré-Sinoussi et Montagnier aux hémophiles et à l'association, dès les premières contaminations par le VIH par voie transfusionnelle.

Marion Elber  
Rédactrice en chef

1 • Institut national de la santé et de la recherche médicale.  
2 • Centre national de recherche scientifique.

## ReFacto AF® remplace ReFacto®

ReFacto AF® est, comme ReFacto®, un facteur VIII (FVIII) de coagulation recombinant indiqué dans le traitement et la prophylaxie des épisodes hémorragiques chez les patients atteints d'hémophilie A. Son procédé de culture cellulaire, de purification et sa formulation finale sont exempts de tout dérivé d'origine humaine ou animale.

ReFacto AF® sera commercialisé dans l'ensemble des pays européens en septembre 2009. Dès lors, le laboratoire ne fournira plus de ReFacto®. Le renouvellement du traitement des patients concernés pourra être effectué avec ReFacto AF®, sur la base d'une prescription encore valable de ReFacto®, mais, afin d'assurer au mieux le passage à ReFacto AF®, nous vous invitons à consulter votre médecin. Les patients ne doivent utiliser ReFacto AF® qu'après épuisement de leur stock de

ReFacto®. Ainsi, il est possible de commencer à diminuer sa réserve de ReFacto® dès à présent, afin de débiter le traitement par ReFacto AF® dès qu'il sera disponible. Les patients concernés ne devront plus utiliser ReFacto® après l'initiation du traitement avec ReFacto AF®. En cas d'erreur en relation avec le traitement, il est recommandé de contacter votre médecin.

\* ReFacto® et ReFacto AF® sont des produits de Wyeth pharmaceuticals.



# La variante de la maladie de Creutzfeldt

## Analyse du risque de transmission et



Modèle moléculaire du prion observé chez la souris.

Nous vous informions en temps réel, dans notre précédente revue<sup>1</sup>, que des examens post-mortem de routine réalisés en février dernier sur un hémophile britannique avaient mis en évidence pour la première fois une contamination par des prions. Ce patient, âgé de 74 ans, est mort d'une cause non liée à la variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (vMCJ) et n'en a pas développé les symptômes.

La cause de cette contamination par la vMCJ du patient britannique décédé peut être due à plusieurs facteurs : l'exposition au risque alimentaire de la « vache folle », élevé en Grande-Bretagne, l'administration de produits

sanguins labiles (PSL) et l'exposition à un lot de facteur VIII provenant d'un donneur s'étant révélé porteur de la maladie de Creutzfeldt-Jakob postérieurement à son don. Les recherches ont révélé que ce patient britannique avait été exposé onze ans plus tôt à un lot impacté. Ainsi, le lien de causalité entre la présence d'une protéine anormale et le traitement de l'hémophilie par des médicaments dérivés du sang (MDS) n'est pas formellement prouvé, mais fortement probable.

L'Association française des hémophiles a pris la mesure de l'importance de cette alerte et a organisé le 14 mars dernier, en présence des autorités de santé et de médecins spécialistes<sup>2</sup>, une conférence scientifique d'information à destination des patients et de leur famille sur la question de la maladie de Creutzfeldt-Jakob, l'état de la recherche, l'information du patient et les procédés de sécurisation des produits plasmatiques, dont nous vous présentons aujourd'hui un résumé.

### La variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob

#### Qu'est-ce que la maladie de Creutzfeldt-Jakob ?

La maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) est la principale forme humaine d'encéphalopathie spongiforme transmissible (EST). C'est une maladie dégénérative du système nerveux central due à l'accumulation dans le cerveau d'une forme anormale d'une molécule de structure du système nerveux, la protéine du prion (PrP). L'apparition de cette protéine anormale peut être d'origine génétique ou encore résulter de l'introduction accidentelle du prion dans l'organisme, comme pour la variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (vMCJ).

La vMCJ est considéré comme la forme humaine de l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB), mieux connue sous l'appellation de « maladie de la vache folle ». Le mode de transmission probable de cette maladie de l'animal à l'homme se fait par l'ingestion d'aliments contaminés, tels que la cervelle ou la moelle épinière d'animaux malades. La transmission de la vMCJ

d'homme à homme, par voie sanguine, est aujourd'hui considérée comme probable.

#### La vMCJ en chiffres

Le premier cas officiel de vMCJ a été recensé en 1996 en Grande-Bretagne. En réalité, on estime que les premiers cas sont apparus deux ans plus tôt, en 1994. A l'occasion de la conférence sur la vMCJ organisée par l'AFH, le Dr Jean-Philippe Deslys, de l'Institut des maladies émergentes et des thérapies innovantes du Commissariat à l'énergie atomique (CEA/IMETI), a présenté les chiffres de la vMCJ. La courbe des contaminations a augmenté très rapidement et a atteint le pic de 28 contaminations en 2000 en Grande-Bretagne, pour 6 contaminations en 2005 et 2006 en France. Près de 200 000 bovins atteints de MCJ ont été recensés en Grande-Bretagne et on estime à 4 millions le nombre de bovins contaminés passés dans la chaîne alimentaire, la France étant le premier importateur de produits bovins provenant de Grande-Bretagne.

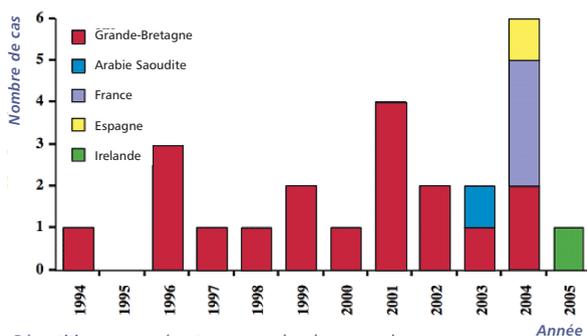
En Grande-Bretagne, 167 personnes sont atteintes de la vMCJ. La France est le deuxième pays le plus touché par la vMCJ, avec 23 malades recensés, suivie de l'Espagne et de

1• Lire la revue n°185 pages 2, et 21 à 23.

2• La conférence et les débats ont eu lieu en présence de la Direction générale de la santé (DGS), de l'Institut de veille sanitaire (InVS), de l'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (Afsaps), des représentants des Centres de référence de l'hémophilie (CRMH) et de la maladie de Willebrand (CRMW), de l'Institut des maladies émergentes et des thérapies innovantes du Commissariat à l'énergie atomique (CEA/IMETI) et du président du conseil scientifique de l'AFH.

# - Jakob recommandations

l'Irlande. Parmi ces patients contaminés par la vMCJ, certains ont été donneurs de sang, antérieurement à la déclaration de leur maladie (voir le graphique ci-dessous), ce qui pose la problématique de la transmission humaine par voie sanguine de la vMCJ.



Répartition par année et par pays des donneurs de sang déclarés vMCJ ultérieurement à leur don

## Etat de la recherche en matière de vMCJ

La souche de la vMCJ est identique sur l'homme et le macaque. Le Dr Deslys a exposé l'état des recherches en cours de réalisation, qui permettront d'envisager l'incidence de la vMCJ sur l'homme, à travers les expériences réalisées sur les primates. Lors des tests, la transmission de l'agent ESB au macaque se fait par voie intraveineuse et par injection intracérébrale. Des prélèvements sont réalisés dans le cerveau, les amygdales, la rate et les ganglions lymphatiques de ces singes. Un macaque, comme un humain, ne résiste pas à l'ingestion de 5 g d'ESB. A ce jour, aucun test n'a diagnostiqué de prion dans le sang des macaques, car la protéine ne subsiste pas de la même façon que dans le cerveau, mais il ne serait pas surprenant d'en découvrir prochainement des traces.

Fait inquiétant concernant la vMCJ, la période d'incubation est très longue, on ne peut donc pas exclure une nouvelle vague de vMCJ dans les années à venir. En effet, un primate de 10 ans appartenant à l'étude en cours est en phase d'incubation depuis sa naissance. La période d'incubation silencieuse peut même atteindre 50 ans chez l'homme.

D'autre part, il semblerait que le prion soit également un des facteurs d'une autre pathologie : il apparaîtrait que les plaques d'amyloïde responsables du processus neurodégénératif de la maladie d'Alzheimer se fixent sur les protéines de prion normales.

## Les questions que vous nous avez posées

**Question :** Combien d'hémophiles ont été traités par facteur IX plasmatique ?

**Réponse de l'Institut de veille sanitaire (InVS) :** D'après les données de la base du Réseau FranceCoag, 72 % des hémophiles B et 47 % des hémophiles A ont reçu au moins un produit plasmatique.

**Question :** Le risque de transmission de la vMCJ est-il multiplié pour les patients atteints de la maladie de Willebrand, qui reçoivent à la fois des FvW et des FVIII plasmatiques ?

**Réponse des prescripteurs :** Le risque ne peut pas être totalement exclu, dès lors qu'il y a utilisation de médicaments plasmatiques. L'utilisation d'un FVIII recombinant, en plus du FvW plasmatique, réduirait les risques. Aujourd'hui, aucun facteur Willebrand recombinant n'est disponible sur le marché. L'industrie pharmaceutique est en train d'effectuer des recherches.

**Question :** Est-il possible de ponctionner la rate in vivo des patients ayant reçu des lots impactés, afin de savoir s'ils sont atteints de la vMCJ ?

**Réponse du CEA :** Il n'est pas recommandé de faire des biopsies dans la rate d'un patient vivant, en raison des risques d'hémorragies. Cependant, il y a une possibilité d'effectuer une ponction lors d'une opération de l'appendice, des amygdales ou de ponctionner un ganglion lymphatique. Mais cela ne résoudrait pas la question en cas de résultat négatif : la vMCJ pourrait se déclarer à un autre endroit ou plus tard. Des tests de détection de la vMCJ dans le plasma sont actuellement en cours d'étude.

**Question :** Les patients ayant reçu des lots impactés ont-ils tous été avertis ?

**Réponse de l'Afssaps :** Tous les lots impactés ont fait l'objet d'une information. Les patients ont été informés par leur médecin.

**Question :** Comment l'information liée à la vMCJ doit-elle être délivrée aux patients mineurs ?

**Réponse des prescripteurs :** Les médecins jugent de l'aptitude du patient à recevoir l'information. Si le patient présente des difficultés de compréhension, le médecin peut choisir de ne pas délivrer l'information, d'autant qu'aucune action immédiate ne peut être faite dans le cas d'un patient ayant reçu un lot impacté.

**Question :** Le patient ayant reçu un lot impacté risque-t-il d'être exclu du système de soins ?

**Réponse de l'AFH :** Certains patients relatent le cas de médecins ayant refusé de pratiquer des actes invasifs sur des patients atteints du virus de l'hépatite C (VHC) par peur d'une contamination. De la même manière, le risque de transmission de la vMCJ lors des interventions invasives impliquant un matériel réutilisable (actes dentaires ou chirurgicaux) peut engendrer dans certains cas un refus de soin.

**Question :** Faut-il envisager l'arrêt de l'utilisation des produits sanguins français et privilégier l'importation de produits en provenance de pays « ESB free », c'est-à-dire n'ayant pas été touchés par la « maladie de la vache folle » ?

**Réponse de l'Afssaps :** Les médicaments plasmatiques sont indispensables au traitement de certains hémophiles et des patients atteints de la maladie de Willebrand. L'arrêt de l'utilisation du sang français pourrait amener à une situation tendue en termes d'autosuffisance de la France en produits plasmatiques et en termes d'organisation du système de soins. D'autre part, le cas de la France pour ce qui est de la contamination par la vMCJ n'est pas comparable à celui de la Grande-Bretagne, qui a mis en place de telles mesures.

\* Lire également l'article page 20.

**vMCJ et transmission : analyse du risque et recommandations**

**Produits plasmatiques et produits recombinants**

Le cas de l'hémophile britannique décédé, chez qui les analyses post-mortem ont révélé une présence de prion, met en exergue la question de la transmission de la vMCJ par les produits anti-

qualification du matériel de départ (sélection clinique et biologique des donneurs de sang, déleucocytation des PSL), l'évaluation de l'efficacité des procédés d'élimination et d'inactivation des virus et agents transmissibles par des étapes de fractionnement et de purification, ainsi que les contrôles virologiques en cours de production. Les laboratoires pharmaceutiques



L'AFH a organisé le 14 mars dernier une conférence d'information sur la vMCJ.

hémophiliques issus du sang. A cette occasion, l'AFH réitère ses recommandations d'utilisation, par mesure de précaution, chaque fois que cela est possible, de produits antihémophiliques recombinants.

Deux facteurs VIII (FVIII) plasmatiques et quatre facteurs VIII recombinants sont disponibles sur le marché français. 18 % des FVIII distribués en France en 2008 sont des produits plasmatiques (68 651 090 UI<sup>3</sup>), 82 % sont des recombinants (301 583 500 UI). Pour le traitement des hémophiles B, trois facteurs IX (FIX) plasmatiques et un facteur IX recombinant sont disponibles sur le marché français. Les FIX plasmatiques représentent 45 % des facteurs distribués en France en 2008 (25 396 310 UI), contre 55 % pour les FIX recombinants (30 601 750 UI). Pour le traitement de la maladie de Willebrand, deux produits plasmatiques sont disponibles en France. Il n'existe pas à ce jour de facteur Willebrand (FvW) recombinant disponible sur le marché<sup>4</sup>.

**Sécurisation des médicaments dérivés du sang (MDS)**

L'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (Afssaps) a présenté les procédés mis en place par l'industrie pharmaceutique pour la sécurisation des MDS.

Pour tout produit d'origine biologique humaine ou animale, utilisé pour la fabrication d'un médicament, la sécurité virale est évaluée pour les substances actives, les excipients et les produits utilisés en cours de production. La sécurité virale est également évaluée pour l'ensemble des procédures d'autorisation (autorisation de mise sur le marché AMM, essais cliniques, dispositifs médicaux, importation).

La sécurité virale spécifique à l'ESST (encéphalopathie spongiforme subaiguë transmissible) repose sur trois approches complémentaires : la

appliquent des étapes d'élimination (chromatographie, nanofiltration...) et d'inactivation (pasteurisation, traitement S/D...) lors de la fabrication des MDS. L'efficacité des procédés d'élimination des prions est validée par l'Afssaps, puis confirmée par des études spécifiques menées en laboratoire.

L'Afssaps juge le risque résiduel de la vMCJ très faible pour l'ensemble des produits plasmatiques et estime que les mesures en vigueur sont efficaces, proportionnées et garantissent le bénéfice des produits sanguins. De plus, des mesures de retrait de lots sont prises en cas d'information post-don signalant un donneur atteint de la vMCJ.

**Analyse du risque et mesures de précaution**

Au regard de ces différents éléments, l'AFH demande la mise en place d'une cohorte de surveillance épidémiologique des patients hémophiles ayant reçu des MDS issus des pools de plasma provenant des donneurs qui se sont révélés porteurs de la vMCJ ultérieurement à leur don, incluant des analyses post-mortem le cas échéant, comme cela est pratiqué en Grande-Bretagne. Le ministère de la Santé a confirmé la mise en place d'un groupe de travail sur la question des examens post-mortem pour les patients concernés. De plus, une information spécifique doit être apportée par les médecins aux patients ayant reçu des lots de MDS impactés et un soutien psychologique doit leur être apporté.

L'Association française des hémophiles participera le 23 juin à la réunion du groupe multidisciplinaire d'experts mis en place par l'Afssaps pour l'analyse du risque de la transmission potentielle des ESST par les composants du sang et les MDS.

**Marion Elber**  
Rédactrice en chef

3• UI : unité internationale de facteur anti-hémophilique.

4• Chiffres communiqués par l'Afssaps. Pour en savoir plus sur les produits antihémophiliques disponibles en France, lire également le dossier pages 15 à 18.

# Les produits antihémophiliques en France

## Etat des lieux et perspectives

Ces vingt dernières années, la prise en charge thérapeutique des patients hémophiles a beaucoup évolué, tant avec le développement de l'autotraitement et de la prophylaxie, qu'avec l'apparition des médicaments recombinants et l'évolution des traitements en matière d'efficacité et de sécurité.

C'est pourquoi, nous vous présentons ici un article sur l'actualité et les perspectives des médicaments antihémophiliques, présenté par le Pr Négrier, coordonnateur du Centre de référence de l'hémophilie<sup>1</sup>, ainsi qu'un tableau des produits antihémophiliques disponibles sur le marché français, présenté par Marc Martin, Cécile Combet et Peggy Chocarne de l'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (Afssaps).

**L**e développement progressif, réclamé par beaucoup depuis la fin des années 1970, de l'autotraitement à domicile et du traitement prophylactique<sup>2</sup> des accidents hémorragiques, a conféré au patient hémophile un rôle d'acteur véritable dans sa prise en charge thérapeutique. Une telle prise d'autonomie a malheureusement été freinée par le drame du sang contaminé, qui a constitué un traumatisme profond dans les années 1980 pour la communauté des hémophiles et pour le monde médical. Il représente toutefois le catalyseur qui a permis d'accélérer l'élaboration de produits plasmatiques hautement sécurisés de nos jours, et de mettre au point des facteurs de coagulation élaborés à l'aide des techniques du génie génétique<sup>3</sup> (produits recombinants). On peut donc mesurer de façon assez précise les efforts extraordinaires entrepris pour mettre à disposition des patients des médicaments exempts de risques infectieux reconnus et prendre ensemble la route de la modernité. La sécurité à l'égard des agents infectieux, quelles que soient leur nature et leur dangerosité réelle, est donc devenue une priorité pour tous, patients, médecins, industriels, sous le contrôle rigoureux d'agences de santé nationales (Afssaps pour la France) et internationales (EMEA<sup>4</sup> pour l'Europe et FDA<sup>5</sup> pour les Etats-Unis par exemple).

### ■ Les médicaments plasmatiques

Pour les médicaments dérivés du plasma, c'est toute la chaîne de production qui a été revue, depuis les critères de sélection des donneurs de sang, jusqu'à l'introduction de méthodes uniques, puis combinées, d'inactivation virale visant à détruire les éventuels agents infectieux présents, en passant par l'utilisation de tests spécifiques pour détecter plus précocement les marqueurs viraux, comme les techniques d'amplification génique. Des virus modèles, représentant au plus près les agents infectieux humains, ont été utilisés pour démontrer de façon convaincante à échelle réduite, que les méthodes employées par les industriels du fractionnement permettaient d'éliminer de façon quasi-complète toute dangerosité des produits administrés chez l'homme. Des surveillances épidémiologiques ont été mises en place à l'échelle des pays ou de façon internationale, pour bien vérifier que l'on ne retrouvait pas d'infection transmise chez l'homme par ces médicaments fabriqués à partir des dons de plasma humain.

- 1 • Hôpital Edouard Herriot de Lyon.
- 2 • Traitement prophylactique : démarche thérapeutique visant, dans le cas de l'hémophilie, à prévenir les accidents hémorragiques par des injections régulières et systématiques de facteur antihémophilique. La prophylaxie dite « primaire » désigne un traitement préventif destiné à éviter tout accident hémorragique en perfusant tous les deux ou trois jours les enfants dès qu'ils sont en âge de marcher. La prophylaxie dite « secondaire » désigne un traitement préventif mais limité à certaines circonstances (opération chirurgicale, rééducation, effort particulier, etc.) et à une période déterminée.
- 3 • Génie génétique : ensemble des techniques de la biologie moléculaire permettant l'étude de la modification des gènes.
- 4 • Agence européenne des médicaments.
- 5 • Administration des denrées alimentaires et des médicaments.

**FACTEURS VIII (traitements de l'hémophilie A)**

	<b>Factane®</b> 	<b>Octanate®</b> 	<b>Kogenate Bayer®</b>  <b>Helixate NexGen®</b>	<b>Refacto®</b>  <i>(sera remplacé par Refacto AF® en septembre 2009)</i>	<b>Advate®</b> 
<b>Laboratoire</b>	LFB	Octapharma	Bayer Schering Pharma CSL Behring	Wyeth	Baxter
<b>Origine</b> Plasma humain Recombinaison génétique	Oui Non	Oui Non	Non Oui Cellules de hamster BHK milieu de culture HPPS*	Non Oui Cellules de hamster CHO milieu de culture albumine bovine	Non Oui Cellules de hamster CHO
<b>Purification**</b> Chromatographie Ultrafiltration/Diafiltration	Oui Non	Oui Oui	Oui Oui	Oui Non	Oui
<b>Élimination virale</b> Nanofiltration	Oui Planova 15 nm	Non	Non	Non	Non
<b>Inactivation virale</b> Solvant/Détergent Chaleur	Oui Non	Oui Oui	Oui Non	Oui Non	Oui Non
<b>Produit final stabilisé par albumine humaine</b>	Non	Non	Non	Non	Non
<b>Protéine résiduelle de production</b> Origine hamster Origine bovine Origine murine	Non Non Non	Non Non Non	Oui Non Oui	Oui Non Oui	Oui Non Oui
<b>Conservation</b>	Entre +2 et +8°C Conservation possible <25°C pendant 6 mois	Entre +2 et +8°C	Entre +2 et +8°C Conservation possible <25°C pendant 3 mois	Entre +2 et +8°C Conservation possible <25°C pendant 3 mois	Entre +2 et +8°C Conservation possible <25°C pendant 6 mois

\* HPPS : Human plasma protein solution.

\*\* Certaines étapes du procédé de purification, telles que les chromatographies, peuvent contribuer à l'élimination virale.

**■ Les médicaments recombinants**

L'identification des gènes du facteur VIII et du facteur IX au milieu des années 1980 a donné un autre signal de démarrage : celui de la production de ces protéines humaines par génie génétique. Bien que relativement difficiles à fabriquer sur des cellules de mammifères (on introduit l'information génétique du

facteur VIII ou du facteur IX humain dans des cellules en culture d'ovaire ou de rein de hamster), en moins de dix ans, les efforts industriels ont été couronnés de succès, puisque les premières administrations humaines de facteur VIII recombinant ont eu lieu à la fin des années 1980. Ces premiers facteurs VIII recombinants contenaient toutefois, à la fois dans leur procédé de fabrication et dans leurs

composants de stabilisation, des dérivés biologiques humains ou animaux. Ceux-ci ont été progressivement éliminés du processus de fabrication, et patients et médecins ont maintenant à leur disposition des médicaments dits de 3<sup>e</sup> génération, dont le procédé de fabrication inclut également des étapes d'inactivation et de sécurisation vis-à-vis d'hypothétiques agents infectieux. Depuis la fin des années 1980, aucune transmission d'agent infectieux consécutive à l'administration de ces produits n'a été documentée dans le monde et certains pays ont fait le choix politique et stratégique

de n'utiliser que ces médicaments recombinants. L'AFH recommande d'ailleurs le choix des produits recombinants, chaque fois que cela est possible. Cette technique de fabrication ouvre, de plus, des perspectives nouvelles, puisque l'on envisage aujourd'hui de modifier de façon subtile les gènes du facteur VIII ou du facteur IX pour conférer des propriétés avantageuses à ces molécules thérapeutiques futures (plus forte activité vis-à-vis de la coagulation, allongement de la demi-vie dans l'organisme...).

### FACTEURS IX (traitements de l'hémophilie B)

	<b>Betafact®</b> 	<b>Octafix®</b> 	<b>Mononine®</b> 	<b>Benefix®</b> 
<b>Laboratoire</b>	LFB	Octapharma	CSL Behring	Wyeth
<b>Origine</b> Plasma humain Recombinaison génétique	Oui Non	Oui Non	Oui Non	Non Oui Cellule de hamster CHO
<b>Purification</b> Chromatographie Ultrafiltration/Diafiltration	Oui	Oui Oui	Oui 2 UF à 100 KD	Oui
<b>Élimination virale</b> Nanofiltration	Oui Planova 15 nm	Oui Viresolve 70 KDa	Non	Oui Viresolve 70 KDa
<b>Inactivation virale</b> Solvant/Détergent  Pasteurisation	Oui  Non	Oui  Non	Thiocyanate de sodium Non	Non  Non
<b>Produit final stabilisé par albumine humaine</b>	Non	Non	Non	Non
<b>Protéine résiduelle de production</b> Origine hamster Origine bovine Origine murine	Non Non Non	Non Non Non	Non Non Oui	Oui Non Non
<b>Conservation</b>	Entre +2 et +8°C Conservation possible <25°C pendant 6 mois	Conservation possible ≤25°C pendant 2 ans	Entre +2 et +8°C Conservation possible <25°C pendant 1 mois	Entre +2 et +8°C Conservation possible <25°C pendant 1 mois

### Les perspectives pour les patients hémophiles

La marge de sécurité développée en l'espace de vingt ans est donc absolument impressionnante. La confiance est revenue et l'on assiste au développement rapide des traitements prophylactiques, notamment chez l'enfant et le jeune adulte, qui peuvent faire maintenant espérer une insertion sociale et professionnelle aussi parfaite que possible, évitant ainsi les redoutables complications musculaires et articulaires de cette maladie. Cette transition majeure a bien été perçue par la société,

puisque l'offre de diagnostic prénatal, bien que beaucoup plus performante qu'autrefois sous l'angle technologique, est de moins en moins sollicitée par les couples dans notre pays comme dans d'autres en Europe, démontrant par là même le changement de perception sociétale de cette maladie chronique. Ainsi, les données épidémiologiques les plus récentes montrent que l'espérance de vie des hémophiles se rapproche significativement de celle de la population contrôlée, en l'absence d'infection virale.

Pr Claude Négrier

### Les traitements de l'hémophilie A ou B avec inhibiteurs

	Feiba	NovoSeven
		
<b>Laboratoire</b>	Baxter	Novo Nordisk
<b>Origine</b> Plasma humain Recombinaison génétique	Oui Non	Non Oui Cellule de hamster (BHK) Présence de sérum de veau en début de culture
<b>Purification</b> Chromatographie Ultrafiltration/Diafiltration	Oui Non	Oui Oui
<b>Élimination virale</b> Nanofiltration	Oui Planova 35 nm	Non
<b>Inactivation virale</b> Solvant/Détergent Chauffage	Non Vapeur sous pression 10h à 60°C puis 1h à 80°C	Détergent uniquement Non
<b>Produit final stabilisé par albumine humaine</b>	Non	Non
<b>Protéine résiduelle de production</b> Origine hamster Origine bovine Origine murine	Non Non Oui	Oui Oui Oui
<b>Conservation</b>	Entre +2 et +8°C Conservation possible <25°C pendant 1 mois	≤25°C

# A l'épreuve du sang contaminé

## Un livre sociologique pour comprendre les métamorphoses du monde de l'hémophilie

Révolte des victimes, indignation publique, médecins et politiques sur le banc des accusés... Jamais avant le sang contaminé, la santé n'avait été en France une telle affaire d'Etat. Pourtant, l'épidémie transfusionnelle par le virus du sida est restée pendant des années confinée au monde de l'hémophilie, composé de quelques centaines de malades et de leurs médecins.

**P**our comprendre comment le drame d'un univers médical restreint est devenu une crise politique majeure, j'ai voulu revenir sur les malades hémophiles et leurs proches, leur association – l'Association française des hémophiles – et leurs médecins. Les nombreux articles et ouvrages sur l'affaire du sang contaminé me semblaient en effet avoir trop souvent négligé (quand ils ne l'ignoraient pas complètement) l'expérience concrète de ceux qui avaient été les plus directement touchés et que j'avais eu la chance de connaître de près, en travaillant plusieurs années pour l'AFH.

L'ouvrage *A l'épreuve du sang contaminé* s'appuie essentiellement sur des entretiens que j'ai menés avec des patients hémophiles, des parents et des médecins (une centaine au total), et je profite de cet article pour les remercier très chaleureusement. Mon souhait a été de montrer comment les gens pensent et agissent face à une catastrophe et à un scandale majeurs. Sans évacuer la question de la responsabilité, je voulais me dissocier du plaidoyer comme de l'accusation. Une sociologie proche des individus permet d'explorer la relation thérapeutique entre un malade et son médecin : sur quelles bases (morales et scientifiques) elle se fonde, jusqu'où la médecine est jugée légitime...

Le monde de l'hémophilie est ressorti profondément bouleversé de cette épreuve brutale qu'a été l'affaire du sang contaminé. Globalement, la médecine apparaît aujourd'hui plus conforme qu'autrefois aux critères de rigueur scientifique. Elle est aussi plus fermement réglementée et encadrée. Les malades de leur côté s'en remettent moins à leurs médecins et s'impliquent davantage dans les décisions

thérapeutiques les concernant. L'AFH se situe désormais dans une position de vigilance face aux innovations thérapeutiques et entend jouer son rôle de « lanceur d'alerte », comme en témoignent les épisodes récents sur le prion, la grippe A et leur transmissibilité aux receveurs de produits sanguins. Cela ne signifie pas pour autant que la sécurité et la démocratie sanitaires règnent désormais, ni que tout le monde s'accorde sur ces principes. Les leçons retenues ont leurs limites, la médecine en général et celle de l'hémophilie en particulier ne seront probablement jamais des univers tout à fait sécurisés ni pacifiés.

Il n'en reste pas moins que l'affaire du sang contaminé a changé la face de la santé publique et s'impose comme un précédent, systématiquement invoqué lorsqu'émerge un risque nouveau. L'affaire du sang contaminé a créé une matrice – notamment pour ce qui concerne la mobilisation des victimes et l'exigence de sécurité sanitaire – dont on retrouve bon nombre d'éléments dans les dossiers de la vache folle, de l'amiante, de

l'hormone de croissance et demain peut-être dans des affaires de sécurité environnementale... Un intérêt majeur de la démarche sociologique a été, de ce point de vue, d'éclairer le rôle des affaires et des scandales dans les transformations de la médecine et de la santé, à l'articulation entre histoire individuelle et histoire collective.

**Emmanuelle Fillion**

*Sociologue spécialiste de la santé*

*Chercheuse au Centre de recherche médecine, science, santé et société (CERMES)*



# Information des usagers du système de santé

## Un droit fondamental



Le Collectif interassociatif sur la santé (CISS) propose aux lecteurs de notre revue une série d'articles sur l'information des usagers du système de santé. Dans ce numéro, nous abordons la question du droit à l'information, fondement de la relation entre le soignant et le soigné et préalable indispensable à tout soin.

**I**ndépendamment du droit à l'accès à son dossier médical (thème que nous abordions dans la précédente revue\*), le patient possède un droit à l'information délivrée par le médecin sur son état de santé, sur les actes qu'il aura à pratiquer ou encore sur leur coût. Sans cette information, l'usager ne serait pas en mesure d'exprimer un consentement libre et éclairé aux soins. Cette question du consentement et du droit à participer aux décisions qui concernent la santé du patient sera abordée dans le prochain numéro de la revue.

### ■ Le principe du droit à l'information

L'information du professionnel de santé à son patient doit être complète et porter non seulement sur les investigations, traitements ou actions de prévention envisagées, mais également sur leurs caractéristiques, leur utilité, leurs conséquences (bénéfices, risques et effets indésirables...). L'information doit être délivrée oralement lors d'un entretien individuel et doit être adaptée aux éventuelles difficultés de compréhension ou de communication du patient. Enfin, elle est nécessairement simple, accessible, intelligible et loyale. Elle peut être complétée par la remise de documents écrits, cette possibilité ne dispensant absolument pas le professionnel de son obligation d'information orale.

Au-delà de l'information de type thérapeutique, les professionnels de santé en exercice libéral, ainsi que les établissements publics ou privés de santé sont débiteurs des demandes d'information, formulées par les usagers, sur les coûts des consultations ou des actes médicaux, ainsi que sur leur prise en charge par les régimes d'assurance maladie.

Il est à noter que ce droit d'être informé ne s'oppose en aucun cas à ce que l'usager exprime sa volonté de rester dans l'ignorance de son état de santé, sauf dans le cas où des tiers seraient exposés à un risque de transmission.

### ■ Les aménagements au principe du droit à l'information

En pratique, deux types de situations peuvent principalement poser des difficultés : les mineurs et les personnes majeures sous mesure de tutelle ne sont pas titulaires de ce droit à l'information. Celui-ci est exercé par leurs tuteurs ou par les détenteurs de l'autorité parentale. Néanmoins, le professionnel de santé doit délivrer au mineur une information adaptée à son degré de maturité, et au majeur protégé, une information conforme à ses facultés de discernement. Par ailleurs, sous certaines conditions, le mineur peut exercer son droit d'opposition à l'information et à la consultation des titulaires de l'autorité parentale sur son état de santé.

D'autre part, lorsqu'un usager est hors d'état de recevoir l'information, le médecin doit, dans la mesure du possible et en dehors des situations d'urgence, informer la personne de confiance (si elle a été désignée par le patient), la famille ou, à défaut, les proches, de toute intervention ou investigation qu'il compte mener.

Outre ces cas particuliers, le secret médical s'oppose à ce que tout tiers à la prise en charge médicale soit informé de l'état de santé du patient.

**Florence Navattoni**  
Coordinatrice adjointe – Santé info droits

\* Lire la revue n°185 page 19.



- ▶ Les principes du droit à l'information du patient sont définis par la loi du 4 mars 2002 et les articles L1111-2 à L1111-5 du Code de la santé publique.
- ▶ Pour en savoir plus, vous pouvez également consulter le guide du représentant des usagers du système de santé sur le site Internet : [www.leciss.org](http://www.leciss.org).

# Enquête sur les discriminations des personnes vivant avec le VIH

## Sida : une maladie toujours stigmatisante

L'association Sida info service a réalisé pour la quatrième fois une enquête sur les discriminations à l'encontre des personnes vivant avec le VIH (virus de l'immuno-déficience humaine)\*. Au-delà de faire état d'une situation pour le moins inquiétante tant dans la sphère sociale que privée, ces enquêtes ont mis en exergue les différents types de discriminations auxquelles sont confrontées les personnes atteintes du VIH. L'édition 2009 de l'étude s'intéresse plus spécifiquement à deux domaines : le milieu de la santé et celui du travail.

**A**ujourd'hui encore, plus d'une personne interrogée sur deux (54 %) se sont déjà senties discriminées du fait de leur séropositivité. Fait d'autant plus inquiétant que les personnes concernées font état de situations récentes de discrimination : plus de la moitié (53 %) datent de moins de quatre ans.

### Près d'une personne sur deux discriminée dans le milieu médical

Près de la moitié des participants (48 %) ont rapporté au moins une situation de discrimination dans le domaine de la santé. Si les dentistes sont les professionnels les plus cités, toutes les catégories médicales et paramédicales sont évoquées : proctologue, rhumatologue, anesthésiste, gynécologue, etc. Au-delà des propos ou attitudes déplaisants, le rejet dont sont parfois victimes les malades peut aller jusqu'au refus de soin. Le non-respect du secret médical est également évoqué.

#### Discriminations rapportées dans le domaine de la santé

Par un professionnel de la santé spécialisé	37,5 %
Par un médecin généraliste	21,6 %
Par un infirmier	15,5 %
Par un employé du milieu médical	11,0 %
<b>Par au moins l'un des quatre</b>	<b>48,4 %</b>

### Plus d'un quart des personnes interrogées discriminées au travail

Plus d'une personne sur quatre (27 %) a vécu un événement discriminatoire dans le cadre de son travail. La gamme des situations évoquées est très large : mises à l'écart lors des moments conviviaux, chuchotements, injures et harcèlement moral. Tous les temps de la vie professionnelle sont concernés, de l'embauche au licenciement, en passant par le maintien dans l'emploi ou la réinsertion professionnelle. Ces

situations peuvent mener à la fin du contrat de travail et contribuer à la précarisation des personnes vivant avec le VIH.

#### Discriminations rapportées dans le milieu professionnel

Par un collègue	20,6 %
Par l'employeur	15,0 %
Par le médecin du travail	7,9 %
<b>Par au moins l'un des quatre</b>	<b>27,1 %</b>

Seules treize personnes ont entrepris une démarche juridique. Pourtant, une sur cinq aurait souhaité le faire. La méconnaissance des droits, la peur des représailles ou de la divulgation de la séropositivité, ainsi que la difficulté d'apporter la preuve de la discrimination sont les principaux obstacles évoqués.

### « Ce n'est pas le VIH qui tue, mais plutôt les autres. » Femme, 30 ans.

Les résultats de cette enquête rappellent que le sida est aussi une maladie sociale et que la stigmatisation des personnes atteintes contribue à les marginaliser, et ce encore en 2009. En France comme partout dans le monde, les discriminations à l'encontre des personnes vivant avec le VIH demeurent un frein à la prévention et à la prise en charge.

Mathilde Coudray  
Chargée d'études

Elisabete de Carvalho  
Responsable observatoire



**Sida Info Service**  
**0 800 840 800**  
24h/24, confidentiel, anonyme et gratuit  
[www.sida-info-service.org](http://www.sida-info-service.org)

- Pour plus d'informations, vous pouvez consulter l'intégralité de l'enquête sur le site Internet ([www.sida-info-service.org](http://www.sida-info-service.org), rubrique publications) ou appeler Sida info service au 0800 840 800.
- Si vous êtes victime de discrimination, n'hésitez pas à contacter la HALDE (Haute autorité de lutte contre les discriminations et pour l'égalité) au 08 1000 5000.

## Ecole d'hier et d'aujourd'hui

### La scolarisation des enfants malades

Depuis plusieurs années, nous menons différentes actions favorisant l'intégration scolaire des enfants atteints d'hémophilie ou d'un autre trouble de la coagulation. La Journée mondiale de l'hémophilie 2007, consacrée à l'intégration de l'enfant hémophile en milieu scolaire, avait entraîné une avalanche d'actions en région, avec des journées de formation et d'information des médecins et infirmiers scolaires, des éducateurs et des travailleurs sociaux. Ces actions associatives ont participé à l'amélioration de l'autonomie de l'enfant et au développement du sport en milieu scolaire. Certains aspects restent néanmoins à perfectionner sur le plan de l'intégration à l'école et en centres de vacances.

#### ■ L'école d'hier

Durant les années 1950-1960, l'école primaire pour les enfants malades se déroulait souvent auprès des sœurs, soit directement dans des couvents, soit dans des écoles catholiques exprimant rigueur et sévérité. La maladie des enfants devait être cachée et éloignée.



Centre médico-éducatif de Montain, année scolaire 1964-1965.

Vers les années 1975, de nombreux hémophiles ont intégré les instituts médico-éducatifs (IME) nouvellement créés :

« Si je remonte dans mes souvenirs, je dois dire que l'école maternelle a été une période délicate. En effet, la séparation du cocon familial et la découverte d'une nouvelle forme de liberté ont augmenté les risques dus à ma pathologie.

Interpellé par l'institutrice, je me retourne vivement vers elle et trébuché sur une chaise. Ouverture importante au niveau du menton... Le

premier geste de l'enseignante a été de prévenir mes parents, dans la hâte, puis les secours. Je me souviens d'une longue absence de l'école... Bien des mois plus tard, mes parents m'ont expliqué cet épisode qui a effrayé mon entourage et le personnel de l'école.

Pour mon passage à l'école primaire, mes parents envisageaient de me placer dans un centre spécialisé du côté de Paris, maman était plutôt contre cette idée. J'ai finalement rejoint un établissement pour handicapés (IME) proche de mon domicile. J'étais sous haute surveillance, vu les problèmes d'hémarthroses fréquents que je développais à ce moment-là. Ma scolarité en a souffert et j'ai dû suivre des cours par correspondance, mes absences se répétaient et le contact avec mes amis me manquait... >>> (Pascal, hémophile, 45 ans)

Les plus anciens membres de nos comités nous disent qu'aujourd'hui, le problème de la scolarisation est bien sûr moins préoccupant. Mais est-ce vraiment le cas ? Quelles évolutions l'école a-t-elle vécues ?

#### ■ Les grandes étapes législatives de la scolarisation des enfants malades

L'article 1<sup>er</sup> de la loi d'orientation n°75-534 du 30 juin 1975 en faveur des personnes handicapées édicte que la prévention et le dépistage des handicaps, les soins, l'éducation, la formation et l'orientation professionnelle, l'emploi, la garantie d'un minimum de ressources, l'intégration sociale et l'accès aux sports et aux loisirs du mineur et de l'adulte handicapés physiques, sensoriels ou mentaux constituent une obligation nationale. Les enfants et adolescents handicapés

sont soumis à l'obligation éducative en recevant soit une éducation ordinaire, soit, à défaut, une éducation spéciale, déterminée en fonction des besoins particuliers de chacun d'eux (article 4). En 1983, la circulaire n°83-082 demande la mise en place d'actions de soutien et de soins spécialisés en vue de l'intégration dans les établissements scolaires ordinaires des enfants et adolescents handicapés ou en difficulté en raison d'une maladie. L'assistance pédagogique à domicile en faveur des enfants et adolescents atteints de troubles de la santé évoluant sur une longue période est préconisée (circulaire n°98-151 du 17 juillet 1998). L'année 2003 voit la mise en place du dispositif du Projet d'accueil individualisé (PAI) permettant l'intégration en collectivité des enfants et des adolescents malades de longue durée. Enfin, la loi n°2005-102 du 11 février 2005 relative à l'égalité des droits et des chances décrète que « toute personne handicapée a droit à la solidarité de l'ensemble de la collectivité qui lui garantit l'accès aux droits fondamentaux reconnus à tous les citoyens, ainsi que le plein droit de sa citoyenneté. [...] L'action poursuivie vise à assurer l'accès de l'enfant, de l'adolescent, aux institutions ouvertes à l'ensemble de la population et son maintien dans un cadre ordinaire de scolarité, de travail et de vie. »

## ■ L'école d'aujourd'hui

En retraçant l'historique législatif de la scolarisation des enfants atteints d'un handicap ou d'une maladie chronique, on s'aperçoit que l'évolution majeure de ces dix dernières années s'est produite d'une part avec la loi du 11 février 2005 relative à l'égalité des droits et des chances, et d'autre part avec la naissance du PAI, passeport pour une intégration réussie.

Le PAI permet de tout mettre en œuvre pour éviter l'exclusion et l'isolement dans lequel la maladie peut placer l'enfant ou l'adolescent. Les dispositions proposées ont pour but d'harmoniser les conditions d'accueil des enfants atteints de maladie chronique, de leur permettre de suivre leur scolarité tout en bénéficiant de leur traitement, d'assurer leur sécurité et de compenser les inconvénients liés à leur état de santé. Le PAI organise les modalités de la vie quotidienne et fixe les conditions d'intervention de partenaires, comme le rôle de

l'équipe médicale ou paramédicale, les méthodes et les aménagements souhaités. Le PAI définit les adaptations apportées à la vie de l'enfant durant son temps de présence au sein de la collectivité. Il indique les aménagements horaires, les dispenses de certaines activités incompatibles avec son état de santé et les activités de substitutions proposées. Le PAI est mis au point à la demande de la famille, par le directeur de l'école, à partir des besoins thérapeutiques précisés par le médecin qui suit l'enfant, en concertation étroite avec le médecin ou l'infirmière scolaire. Avec la mise en place du Projet d'accueil individualisé, l'école d'aujourd'hui est capable d'accueillir des enfants souffrant d'hémophilie, de la maladie de Willebrand ou d'un autre trouble de la coagulation.



Pour faciliter l'intégration des enfants hémophiles dans les écoles, des interventions bénévoles sont possibles. Une école primaire du Bas-Rhin, à son initiative, a invité un membre de l'AFH à expliquer aux enfants des huit sections ce qu'est un trouble de la coagulation. Mehbub, atteinte d'un déficit en facteur XIII, peut aujourd'hui suivre une scolarité normale dans l'école primaire de son quartier, avec ses amis, en participant aux activités physiques comme extrascolaires.

**Cathy Bronner**  
Vice-présidente de l'AFH  
Responsable de la commission « Famille »

## ALPES

Maison des associations  
67, rue Saint François de Sales  
73 000 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  
67 000 Strasbourg  
PRÉSIDENT  
Jean-Pierre Bernhard  
Tél. : 06 83 70 58 40  
afh-alsace@wanadoo.fr

## AQUITAINE

Le Bourg  
24 350 Montagnier  
PRÉSIDENT  
Roland Nardou  
Tél. et fax : 05 53 91 64 73  
roland-nardou@wanadoo.fr

## AUVERGNE

15, rue des Biernets  
03 200 Abrest  
PRÉSIDENT  
Jean-Louis Gourcy  
Tél. : 04 70 32 89 03  
afh.auvergne@wanadoo.fr

## BOURGOGNE – FRANCHE-COMTÉ

1, avenue de la Gare  
25 680 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  
29 200 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  
45 700 Villemandeur  
PRÉSIDENT  
Jean-François Duport  
Tél. : 02 38 98 28 16  
jean-francois.duport@wanadoo.fr

## CHAMPAGNE-ARDENNE

15, rue René-Blondet  
51 100 Reims  
PRÉSIDENT  
Jean-Marc Dien  
Tél. : 03 26 36 67 61  
afh.champarden@laposte.net

## ILE-DE-FRANCE

6, rue Alexandre Cabanel  
75 739 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  
34 000 Montpellier  
PRÉSIDENT  
Régis Marchiaro  
Tél. : 04 67 66 12 47  
resmar34@free.fr

## LORRAINE

73, rue des Vosges  
57 790 Nitting  
PRÉSIDENT  
Bernard Gajowski  
Tél. : 03 87 24 85 12  
bernard.gajowski@laposte.fr

## MIDI-PYRÉNÉES

22, avenue de Lespinet  
31 400 Toulouse  
PRÉSIDENT  
Francis Fort  
Tél. : 05 61 53 95 05  
afh.midipyrenees@numericable.fr

## NORD-PAS-DE-CALAIS

79, rue des Anciens d'AFN  
62 215 Oye-Plage  
PRÉSIDENT  
Christophe Dufosse  
Tél. : 03 21 82 67 59  
chrisedufosse@aol.com

## BASSE-NORMANDIE

8, rue Jean Giono  
14 550 Blainville-sur-Orne  
PRÉSIDENT  
Christophe Hos  
Tél. : 02 31 95 86 09  
chos77@free.fr

## HAUTE-NORMANDIE

10, rue Rembrandt  
27 950 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  
44 093 Nantes CEDEX 1  
PRÉSIDENT  
Jean Rivet  
Tél. : 02 41 63 16 08  
afh.plpc@wanadoo.fr

## PICARDIE

46, rue du Général-Leclerc  
60 250 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  
13 351 Marseille CEDEX 05  
PRÉSIDENT  
Giovanni Vescovi  
Tél. et fax : 04 91 49 88 66  
secretaire@afhwpacacorse.com

## RHÔNE

12, rue Paul Bernascon  
38 230 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  
97 139 Les Abymes  
PRÉSIDENTE  
Christel Maurin  
Tél. : 06 90 73 79 45  
afhguadeloupe@yahoo.fr

### MARTINIQUE

CHRU de La Meynard CTS  
97 261 Fort-de-France  
PRÉSIDENT  
Dr Serge Pierre-Louis  
Tél. : 05 96 71 30 36 ou  
05 96 60 63 23 (poste 3349)

### RÉUNION

11, chemin des Avocats  
97 417 La Montagne  
PRÉSIDENTE  
Laurence Arlanda  
Tél. : 06 92 64 99 54  
hemophilelareunion@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 - 75 739 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  
Assistante de communication : Alice Frécaut  
Secrétaire : 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 : Jean-Michel Bouchez  
Secrétaire général adjoint et coordination  
des comités régionaux : Jean-François Duport  
Trésorière : Elise de Haro  
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 et Martial de Haro  
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 Régner (†)  
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