

Hémophilie

et maladie de Willebrand

Avril 2015 N° 208

Revue trimestrielle de l'Association française des hémophiles



Actualités

Santé publique

Science et médecine

Recherche

Au quotidien

Le plan d'action 2015 de l'AFH

Au fait... pourquoi adhérer à l'AFH ?

International

Perspectives pour les troubles hémorragiques : les enseignements du congrès de l'EAHAD

Les commissions « Femmes » et « Willebrand » vont au devant des gynécologues

Les enjeux du réseau FranceCoag

Dossier central :
La prothèse de la cheville est-elle une solution thérapeutique ?

Participer à un essai clinique : deux patients témoignent

Vivre avec l'hémophilie en Malaisie



Former une grande famille solidaire

Prix au numéro : 6 euros

Diversité des attentes, diversité des actions : répondre à chacun et ne faire qu'une grande famille

Depuis longtemps, l'AFH s'adresse à des publics différents, qui n'ont pas les mêmes attentes. Personne hémophile sévère et modérée d'un côté et personne hémophile mineure de l'autre, personne concernée par la maladie de Willebrand avec une forme sévère ou mineure, personne souffrant d'un trouble très rare de la coagulation ou, depuis peu, personne souffrant d'une pathologie plaquettaire. Personne âgée, jeune parent, parent, grand-parent, adulte, jeune adulte, adolescent, enfant. Tous, vous n'avez pas les mêmes centres d'intérêts. Diversité des demandes, diversités des besoins : c'est un défi pour l'association. Pourtant, tous, nous partageons un point commun : nous sommes concernés par une maladie hémorragique rare.

Alors, conscients de cette diversité et de l'intérêt commun que l'AFH, par son histoire et son expérience, peut représenter et porter, nous souhaitons y répondre. Les thèmes abordés dans ce numéro 208 traduisent cet engagement. Tout d'abord, par une présentation générale des actions diverses qui seront mises en œuvre en 2015¹. Ensuite, plus particulièrement, par la présentation d'actions autour de quatre thématiques centrales : l'éducation, les actions de proximité, la santé et la recherche. Ainsi, sans être exhaustif, sont à l'honneur dans notre revue : l'innovant programme de formation patient/parent ressource et soignant² ; les actions régionales avec notamment le bel hommage mérité du comité Aquitaine à son ancien président Roland Nardou³ ; l'actualité sur les questions médicales, avec le compte-rendu du congrès européen de l'EAHAD à Helsinki⁴, le dossier médical sur les prothèses⁵ et la présentation du futur FranceCoag, notre registre patient national⁶ ; la recherche également grâce à deux personnes qui témoignent de leur participation récente à un essai clinique⁷. À cela s'ajoute un livret présentant les dernières données de FranceCoag et qui fait un focus sur les troubles très rares de la coagulation, ainsi qu'un guide sur la déclaration des effets indésirables.

Mais ce n'est pas tout, car la revue est accompagnée des professions de foi des candidats au prochain conseil d'administration, dont l'élection aura lieu lors de l'AG du samedi 30 mai prochain. Ils témoignent de la diversité de l'AFH. Vous recevrez très prochainement le dossier complet de présentation. Nous vous encourageons à voter largement par correspondance !

Former une grande famille solidaire, c'est aussi cela : la diversité dans l'unité !

Thomas Sannié
Président de l'AFH
Paris, le 30 mars 2015

Directeur de publication : Thomas Sannié • Rédactrice en chef : Dorothée Pradines
Comité de rédaction : Claire Arcé, Jean-Marc Dien, Norbert Ferré, Dorothée Pradines, Nadège Pradines, Thomas Sannié • Ont participé à ce numéro : Claire Arcé, Joseph-Guy Asencio, Laurence Arlanda, Jean-Christophe Bosq, Claire Compagnon, Marion Di Schino, Nicolas Guiraud, Jeannine Klein, Christian Leonardi, Ludovic Robin, Pierre Séguier, Christine Virenque, David Virenque • Conception graphique et mise en page : Claire Arcé • Réviseur : Thierry Klajman • Photogravure et impression : Impact Imprimerie • Photos : tous droits réservés sauf p.3, © Marseille.fr ; pp. 9 à 11, © EAHAD ; pp. 14 à 17, © Joseph-Guy Asencio, Christian Leonardi, Marion Di Schino.
Tirage : 2 400 exemplaires – ISSN : 1632-8515 - Dépôt légal : avril 2015

L'AFH remercie le ministère des Affaires sociales et de la Santé pour son soutien continu.

sommaire

Actualités

3 Actions et agenda

6 Arrêt sur...

- Le plan d'action 2015 de l'AFH
- Au fait... pourquoi adhérer à l'AFH?

8 Événement

JMH 2015 : former une grande famille solidaire

9 International

Perspectives pour les troubles hémorragiques : les enseignements du congrès de l'EAHAD

Santé publique

12 Actualités

Les commissions « Femmes » et « Willebrand » vont au devant des gynécologues

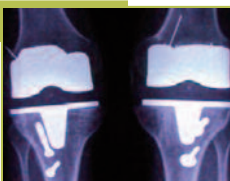
13 Arrêt sur...

Les enjeux du réseau FranceCoag

Science et médecine

14 Dossier

La prothèse de la cheville est-elle une solution thérapeutique ?



Recherche

19 Actualités

Participer à un essai clinique : deux patients témoignent

Au quotidien

21 Arrêt sur...

Vivre en Malaisie avec l'hémophilie

23 Bande dessinée

24 Contacts de l'AFH



Encart central

Bulletin d'adhésion



Une brochure sur l'importance de déclarer les effets indésirables est jointe à ce numéro et sera diffusée dans tous les centres de traitement de l'hémophilie.

L'AFH remercie ses partenaires de l'industrie pharmaceutique pour leur soutien continu :

Or : Baxter

Argent : Novo Nordisk, Pfizer, Bayer Pharma

Bronze : CSL Behring, LFB Biomédicaments, Octapharma, Sobi

1• Lire l'article page 6.
2• Lire l'article pages 4.
3• Lire l'article page 5.
4• Lire l'article page 9.
5• Lire l'article page 14.
6• Lire l'article page 13.
7• Lire l'article page 19.

Rémi Hurel, médaillé en tennis de table

Rémi Hurel, président du comité lorrain de l'AFH, est désormais également médaillé de tennis de table ! Il porte les couleurs du club de Velaine-en-Haye (Meurthe-et-Moselle) dans la catégorie handisport assis. Le 11 novembre dernier, aux championnats de Lorraine de sport adapté et handisport, il a remporté la médaille de bronze à l'issue d'un tournoi « open » (tous les joueurs se rencontrent).

Une belle performance pour sa première compétition !

Bonne chance pour les prochaines !

Dorothée Pradines
Rédactrice en chef



Noël au soleil de la Réunion !

Le dimanche 30 novembre 2014, le comité Île de la Réunion a organisé son arbre de Noël. Ce fut une superbe journée, où parents et enfants se sont amusés à travers différents jeux.

En l'absence du Père Noël, un peu débordé en cette période de l'année, son ami Mickey a distribué les cadeaux avec grand plaisir.

Laurence Arlanda
Présidente du comité Réunion



Colonie de vacances : dernier appel avant l'embarquement pour la Vendée !

La prochaine colonie de vacances de l'AFH aura lieu du 11 au 25 juillet 2015 au centre de vacances « Le Porteau », sur la côte vendéenne. Elle accueillera une vingtaine de jeunes âgés de 9 ans à 14 ans révolus, atteints d'hémophilie, de la maladie de Willebrand ou d'autres maladies hémorragiques rares. Ce séjour convivial et éducatif permettra à l'enfant de s'amuser en pratiquant des activités de loisirs sur de nouveaux espaces, de développer le sens de l'autonomie et de bénéficier d'ateliers consacrés à l'éducation thérapeutique et à l'éducation à la santé. À noter : les parents doivent être adhérents à l'AFH et à jour de leur cotisation annuelle 2014. Par ailleurs, la structure d'accueil de la colonie ne permet malheureusement pas d'accueillir des enfants avec inhibiteur ou pour lesquels les injections doivent être faites par l'intermédiaire d'une chambre implantable, compte tenu des difficultés inhérentes au traitement. Pour plus de renseignements et pour les inscriptions, contactez Stacy-Ann Lee Leloup, soit par téléphone au 01 45 67 57 30, soit par courriel à l'adresse stacy-ann.lee@afh.asso.fr

Inscriptions ouvertes pour le stage de voile à Marseille

Comme chaque année, le comité PACA-Corse de l'AFH organise un stage de voile pour les jeunes de 13 à 18 ans. Il a lieu cette année du 9 au 15 août (arrivée entre 9h et 11h30 et départ vers 17h30).

La participation demandée est de 180 € pour la semaine ; le trajet aller et le trajet retour restent à la charge des participants.

Pour tout renseignement et pour les inscriptions, contactez Eugène Carbone, soit par téléphone au 04 91 73 99 81 ou au 06 09 12 74 88, soit par courriel à l'adresse eugene.carbone@free.fr



Élection du conseil d'administration : les professions de foi figurent dans le livret joint à la revue

Comme annoncé dans la précédente revue, la nouvelle procédure d'élection des membres du conseil d'administration de l'AFH implique de la part des candidats la soumission d'une profession de foi. Afin que cela s'ajoute au contenu habituel de la revue et à la diversité des informations proposées aux lecteurs (rubriques associative mais aussi internationale, médicale, pratique, etc.), le comité de rédaction a choisi de faire paraître ces professions de foi sous la forme d'un livret. Il vous est adressé avec cette revue. Lisez-le, et n'oubliez pas de voter !

Dorothée Pradines
Rédactrice en chef

Une rencontre « historique, émouvante, efficace et essentielle »



11 soignants et 10 patients et parents ressources (PPR) étaient réunis à Paris.

Voici les mots par lesquels je qualifierais la formation à laquelle 11 soignants et 10 patients et parents ressources (PPR), dont moi-même, ont participé les 17 et 18 janvier 2015. Retour sur deux jours qui feront date.

Pour que les patients et les soignants apprennent à travailler efficacement ensemble

Cette formation a pu voir le jour grâce à l'appel à projets de la Direction générale de la santé (DGS) que l'AFH a remporté en association avec les sociétés savantes en hémophilie et les centres de référence hémophilie et maladie de Willebrand et avec l'appui méthodologique du laboratoire éducations et pratiques de santé EA 3412 de l'université Paris 13.

Son but est de permettre aux personnes présentes en binômes d'apprendre à travailler efficacement ensemble. C'est une première : jamais auparavant soignants et patients n'avaient été réunis dans un tel

objectif. Certes, depuis quelques années, nous œuvrons tous dans le but d'améliorer notre collaboration, mais j'ai le sentiment qu'une grande étape vient d'être franchie.

Des échanges d'égal à égal

Pendant ces deux jours, nous avons pu nous accorder un temps de travail commun que tous les binômes présents n'avaient pas forcément eu la possibilité de prendre auparavant. Nous avons pu échanger sur les difficultés et obstacles à la mise en place de séances d'ETP et nous sommes aperçus que, souvent et quelle que soit l'équipe, nous rencontrions les mêmes. Principalement, nous avons identifié la difficulté de communiquer pour faire venir des participants aux ateliers.

Tout cela s'est déroulé dans une ambiance sereine, conviviale et rassurante. Il n'y avait pas de soignants ni de PPR, mais seulement des équipes dont les membres échangeaient d'égal à égal.

Faire émerger des thèmes peu ou jamais traités

La méthodologie de cette formation s'appuie, en toute logique, sur le travail collaboratif. Nous avons d'abord pris le temps d'apprendre à tous nous connaître, pour ensuite enchaîner par une réflexion isolée sur les thèmes qu'il serait bon d'aborder en ETP. Après la mise en commun de ces réflexions, un travail de tri collectif a fait ressortir plusieurs thèmes essentiels à aborder. Ont ainsi vu le jour des sujets peu ou jamais traités jusqu'à maintenant, comme la sexualité ou les relations entre soignants et soignés.

Parmi ces thèmes, chacun des quatre sous-groupes en a choisi un sur lequel travailler pour élaborer des conducteurs de séances, étape suivante de notre formation. Ce sont au final les sujets les moins courants qui ont été choisis. Ce choix de la difficulté, pour mon plus grand plaisir, traduit selon moi l'envie commune de faire avancer les choses sur des thèmes que personne ou presque n'a jusque-là osé aborder ou développer en séances d'ETP.

Prendre le temps aussi de s'amuser ensemble pour mieux se comprendre

Enfin, je dirais que le génie de cette formation est cette idée brillante qui nous a occupés une bonne partie de notre samedi soir : un jeu de piste dans le quartier de l'Odéon à Paris ! Quoi de mieux qu'une telle collaboration ludique pour nous montrer que chacun a ses points forts et ses points faibles, mais surtout que quand on travaille ensemble, chacun dans son rôle, on surmonte aisément toutes les difficultés.

Quelle leçon tirer de ces deux jours ? Je dirais que, grâce à cette formation, nous avons tous pu constater qu'il est efficace de coopérer, avec nos expériences complémentaires. Isolément, nous n'aurions pas réussi à faire le quart de ce qui est ressorti de cette formation. Et je désire plus que jamais continuer avec mon binôme ce travail de collaboration. Le plus fantastique dans tout cela, c'est que je suis certain que ce sentiment est partagé. Suite à cette formation, mon binôme et moi nous sommes d'ailleurs fixé des objectifs à court et à moyen termes. Le travail a déjà commencé. À suivre...



Jamais soignants et patients n'avaient été réunis pour travailler de concert.

Ludovic Robin,

Animateur du groupe de travail « Éducation thérapeutique du patient »

Passation de pouvoir en Aquitaine : merci Roland !

Quand Midi-Pyrénées prend le contrôle de l'Aquitaine

En 1999, lors de l'assemblée générale du comité d'Aquitaine convoquée par son président Yves Arnaud, on note la présence d'un nouveau venu, Roland Nardou. Il est à cette occasion agréé comme représentant la Dordogne. Six ans plus tard, il devient président du comité d'Aquitaine.

Midi-pyrénéen d'origine, Roland, qui travaille à Montauban et est suivi par le CRTH de Toulouse, n'est venu résider en Dordogne que pour se rapprocher de ses parents. Cela n'empêche pas ce nouvel Aquitain de totalement s'investir dans les activités du comité, se rendant rapidement indispensable. D'une rigueur morale à toute épreuve, très sensible aux aspects humains, sociaux et médicaux, il défendra en permanence l'intérêt personnel de chaque personne hémophile ou atteinte par la maladie de Willebrand, auprès tant du corps médical aquitain que des diverses administrations. Il faudrait une demi-page pour citer tous les organismes auprès desquels il a représenté les patients !



Merci à Roland Nardou pour ses huit années de présidence du comité Aquitaine.

Une présidence unanimement appréciée et respectée

Après une période de tension en Aquitaine entre administration du CHU, CRTH et dirigeants du comité, Roland Nardou va représenter la voie de la sérénité retrouvée. Il devient président du comité en 2006, est élu au conseil d'administration de l'AFH lors du Congrès national de Tours en mai 2007, et s'entoure d'une solide équipe régionale.

Pendant les huit années qui ont suivi, lui et son équipe ont proposé ou soutenu de nombreuses actions : sorties pour les familles, rencontres inter-comités, conférences médicales et, surtout, des participations très soutenues aux commissions « Femmes », « Willebrand » et « Seniors », cette dernière lui tenant particulièrement à cœur. Il joua également un rôle essentiel en 2012 dans la pérennisation du CRTH et la continuité de l'offre de soins en Aquitaine pour les patients souffrant d'un trouble de la coagulation. Il animait les réunions de bureau du comité avec la ferveur qu'on lui connaît, amenant le débat et la réflexion sur tous les sujets.

Une succession bien préparée

Roland a progressivement préparé sa succession en s'attachant Christine et David Virenque, en les positionnant dans les rouages essentiels du comité et de l'AFH, en les introduisant au conseil d'administration, puis en les soutenant lors de l'organisation du Congrès national de Pau l'an dernier. Roland a laissé la présidence à David, mais son engagement ne s'arrête pas. Il figure toujours dans l'équipe du comité, et vous pouvez toujours compter sur lui.

Nous tenons aujourd'hui à lui exprimer toute notre gratitude et toute notre amitié : il aura su porter avec force et humilité la voix de notre comité et de notre communauté. Un grand merci à lui !

Pierre Séguier, Christine et David Virenque
Comité Aquitaine

National

Stage « Tous chercheurs »
Mardi 28, mercredi 29 et jeudi 30 avril à Marseille

Formation ETP – module 2
Samedi 23 et dimanche 24 mai à Paris

Assemblée générale, conseil d'administration et Journées Bénévolat
Vendredi 29, samedi 30 et dimanche 31 mai à Paris

Formation ETP – module 3
Samedi 6 et dimanche 7 juin à Paris

Colonie de vacances
Du 11 au 25 juillet à Talmont-Saint-Hilaire

JMH 2015

Comités Lorraine, Bourgogne – Franche-Comté et Champagne-Ardennes
28 et 29 mars à Gérardmer

Comité Pays de la Loire – Poitou-Charentes
11 avril à Louresse Rocheminie

Comités Rhône-Alpes et Alpes
11 avril à Monthieux

Comités Aquitaine, Auvergne, Limousin et Midi-Pyrénées
11 et 12 avril à Toulouse

Comité Basse-Normandie
17 avril à Caen

Comité Réunion
17 avril à Saint-Paul

Comités Haute-Normandie et Ile-de-France
19 avril à Rouen

Comités PACA – Corse et Languedoc-Roussillon
16 et 17 mai à Sainte-Tulle

Régional

Week-end du comité Auvergne
Samedi 6 et dimanche 7 juin à Clermont-Ferrand

Stage de voile, comité PACA-Corse
Du 9 au 15 août à Marseille

Stage de plongée sous marine, comité Midi-Pyrénées
Du 23 au 30 août à Cerbère

Stage ETP, comité PACA – Corse
Du 25 au 27 septembre à Carry-le-Rouet

Le plan d'action 2015 de l'AFH

Le budget de 770 000 € adopté en décembre par un conseil d'administration unanime est la traduction du plan d'action de l'AFH pour l'année 2015. Outre quatre priorités identifiées dans le plan, d'autres événements sont prévus, ainsi que la poursuite des actions de fond de l'AFH, tant en matière de plaidoyer qu'à destination de ses différents publics.

Grâce aux bénévoles, un champ d'action plus large que le budget adopté

Traduction d'un budget adopté à l'unanimité des administrateurs, ce plan d'action comporte quatre axes prioritaires pour l'AFH : les actions de proximité, les actions internationales, la recherche et l'éducation à la santé. Pour financer ces actions, l'AFH a voté un budget de près de 770 000 € pour 2015. Ce budget ne reflète pas l'ensemble des actions de l'AFH, notamment en matière de santé publique, domaine pour lequel l'AFH rassemble des compétences bénévoles pour assurer une veille et développer des argumentaires. En outre, des dossiers sont travaillés sur plusieurs années et peuvent ne pas avoir de traduction immédiate dans un budget.

Soutien aux actions locales, sociales et d'information

Ainsi, en 2015, l'accent est mis dans le plan d'action sur les comités et les antennes régionales de l'association pour améliorer le service rendu aux adhérents. Outre les actions qui sont prévues pour la Journée mondiale de l'hémophilie (JMH) et qui font l'objet d'un financement spécifique, les comités et les antennes régionales bénéficieront d'une enveloppe dédiée pour les aider à organiser des actions de proximité (hors JMH et assemblée générale régionale) : réunions d'adhérents autour de thèmes originaux, activités physiques et stages d'éducation thérapeutique.

Par ailleurs, un budget a été dégagé pour travailler sur les actions sociales à mettre en place en faveur des adhérents. En outre, dès le mois de juin, une bourse pour des jeunes qui sont étudiants ou en formation professionnelle pourra être attribuée dans la limite du budget prévu à cet effet.

Un effort sera également fait pour développer les ressources d'information à disposition des adhérents : des brochures sur l'hémophilie, la maladie de Willebrand et les pathologies plaquettaires seront publiées, ainsi que d'autres publications sur des thèmes comme l'activité physique, les médicaments ou le vieillissement. Le site Internet fera l'objet d'une attention toute particulière (nouvelles pages et vidéos).

Honorer les engagements internationaux pris en 2012

L'AFH poursuit également son action sur le plan international. Comme elle s'y est engagée en 2012 et sur les fonds reçus à la suite du Congrès mondial de l'hémophilie qui a eu lieu à Paris, elle met en œuvre des programmes de formation à destination des patients et des professionnels de santé en direction de pays africains francophones, en collaboration avec la Fédération mondiale de l'hémophilie et l'Institut national de la



Le conseil d'administration a adopté le budget 2015 à l'unanimité.

transfusion sanguine. Un comité de pilotage international a sélectionné le Burkina-Faso et Madagascar pour être les premiers bénéficiaires de ces actions.

Des rencontres entre chercheurs et patients, en attendant le FRH

Sur le plan de la recherche, en attendant que le Fonds de dotation de recherche sur l'hémophilie (FRH) se mette en place, l'AFH développe son action d'information dans ce domaine en créant des rencontres entre chercheurs et patients avec le concours de l'Inserm et de l'association « Tous chercheurs ». Ces actions concernent l'hémophilie, la maladie de Willebrand et les pathologies plaquettaires.

Étendre l'éducation thérapeutique aux Willebrand

Les actions d'éducation thérapeutique du patient ne sont pas en reste. Outre le programme de formation de patients et parents ressources mis en œuvre grâce à la dotation du ministère de la Santé avec l'appui méthodologique de l'Université Paris 13 et le partenariat de toutes les sociétés savantes et des centres de références, l'AFH et ses partenaires organiseront au dernier trimestre le premier stage national d'éducation thérapeutique en faveur des personnes Willebrand.

Hors ces quatre priorités, d'autres événements en 2015 et un soutien renouvelé aux commissions

Enfin, quelques actions emblématiques trouvent naturellement leur place dans ce plan d'action. Tout d'abord, la colonie de vacances 2015, qui aura lieu dans l'ouest de la France au mois de juillet. Mais aussi le programme de commémoration du drame du sang contaminé, qui se poursuit par un travail de recueil de témoignages, qui sera présenté fin 2015. Par ailleurs, les différentes commissions de l'AFH, Seniors, Jeunes adultes, Femmes, Jeunes parents, Willebrand, Pathologies plaquettaires et Kinésithérapie, ont une dotation spécifique pour mener à bien leurs projets. À noter, pour la première fois, que l'AFH soutiendra également des actions proposées par un groupe d'adolescents membres de l'AFH. Enfin, la célébration du 60^{ème} anniversaire de l'association commencera au cœur de l'été pour s'achever à Paris au mois de juin 2016.

Claire Compagnon
Chargée de mission

Au fait... pourquoi adhérer à l'AFH ?

Nous donner les moyens d'aider la vie et de porter la voix de milliers de personnes malades et de leurs proches. Plus nous serons nombreux, plus nous serons représentatifs, plus notre voix sera entendue, plus nous pourrions agir !

Être acteur dans le combat contre les troubles de l'hémostase

Être membre de l'AFH, c'est prendre part à l'action quotidienne de l'Association. Être membre, cela peut passer par un engagement comme bénévole mais aussi comme adhérent et/ou donataire. Car si l'AFH s'engage à limiter ses dépenses de fonctionnement, elle a besoin d'une équipe de salariés qui viennent soutenir l'action des bénévoles. Votre soutien financier contribue à ce que l'AFH reste indépendante et lui permet de mener ses actions d'information des malades et de formation des bénévoles.

En renouvelant votre adhésion chaque année, en mettant en place un prélèvement ou en faisant un leg à l'AFH, vous nous donnez les moyens d'agir très concrètement !



Par ailleurs, l'AFH étant un organisme d'intérêt général, votre adhésion et vos dons sont déductibles de l'impôt sur le revenu à hauteur de 66%!

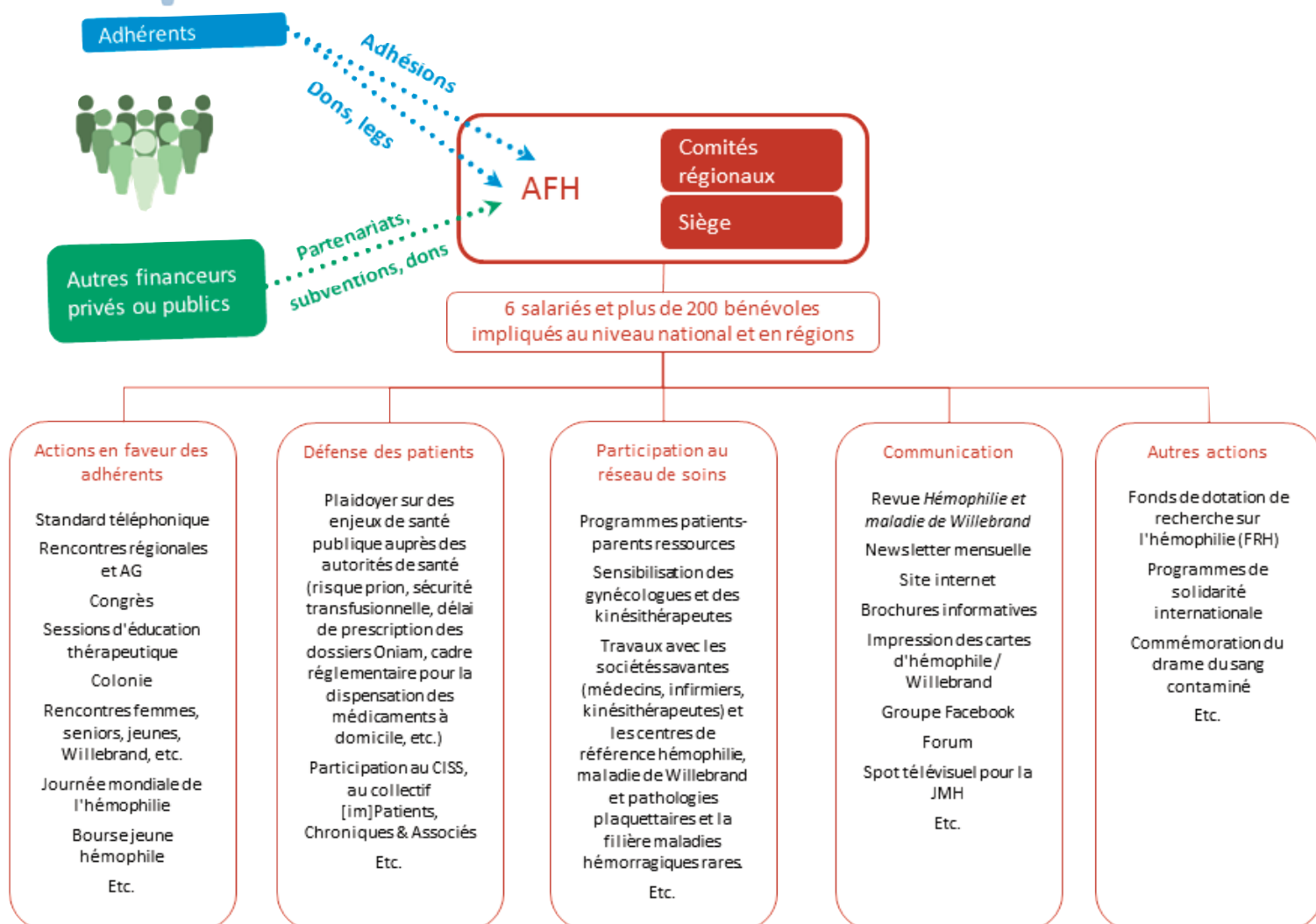
L'AFH, une association reconnue

Reconnue d'utilité publique depuis 1968, l'AFH est désormais un acteur incontournable dans le monde de la santé aux niveaux tant national (ministère, HAS, ANSM) que régional (ARS, hôpitaux, etc.), et même européen !

L'AFH étant agréée pour représenter les usagers dans les instances de santé depuis 2006, ses membres sont présents là où les décisions se prennent. Nous sommes également dans le combat collectif avec les CISS régionaux (Collectifs interassociatifs sur la santé), avec l'Alliance des maladies rares, avec [im]Patients, Chroniques & Associés pour porter la voix des malades et de leurs proches. De même, sur le plan international, nous agissons avec le Consortium européen de l'hémophilie (EHC) et la Fédération mondiale de l'hémophilie (FMH).

Claire Arcé

Chargée de communication et de collecte de fonds



Journée mondiale de l'hémophilie 2015

Former une grande famille solidaire



Depuis de nombreuses années, l'AFH a décidé de prendre son destin en main pour vaincre les idées reçues sur l'hémophilie, la maladie de Willebrand et les autres troubles rares de l'hémostase – mais aussi pour accompagner dans leur quotidien les personnes malades et leurs proches.

Cette année, la Fédération mondiale de l'hémophilie a décidé, pour la Journée mondiale de l'hémophilie (JMH), d'aborder le thème de la famille et de la solidarité. L'AFH, membre de la FMH, s'est donc saisie de cette belle thématique.

En France, plus de 15 000 personnes sont concernées par les maladies représentées par l'AFH (l'hémophilie, la maladie de Willebrand, les pathologies plaquettaires, et tous les autres troubles rares de la coagulation). Selon une étude menée par l'Observatoire des maladies rares, 48% des personnes atteintes par une maladie rare souffrent d'isolement vis-à-vis de leur famille et de leurs amis.

La Journée mondiale de l'hémophilie offre une tribune pour sensibiliser la famille éloignée, les amis, les collègues ainsi que les soignants à la situation des personnes atteintes d'un trouble de coagulation héréditaire, afin qu'ils leur apportent à l'avenir davantage de soutien et une écoute toute particulière.

À cette occasion, l'AFH s'est dotée d'un nouveau film, produit cette année encore par Arnaud Lemaire et réalisé par Laurent Fleutot (lire l'encart ci-dessous), qui sera diffusé dès la deuxième semaine d'avril sur plusieurs grandes chaînes télévisées et qui sera visible sur le site Internet (www.afh.asso.fr) et les réseaux sociaux (Facebook, Twitter et YouTube) de l'AFH. Comme chaque année, des actions sont en outre organisées dans toute la France par les comités régionaux de l'association.

En 2015, essayons de « former une grande famille solidaire » !

1 • Avec le soutien de Baxter, Bayer Healthcare, CSL Behring, Novo Nordisk, Pfizer et Sobi.



Le 3 mars dernier, le tournage du clip s'est déroulé au parc de La Villette.

Making-of du film de la JMH 2015

Après avoir réalisé le film de la commémoration du drame du sang contaminé le 18 novembre dernier, Laurent Fleutot s'est proposé pour concevoir ce spot en collaboration avec Arnaud Lemaire. Ce dernier a réalisé puis produit le clip de la JMH chaque année depuis 6 ans maintenant. Laurent Fleutot a fait appel à un professionnel du BMX freestyle et à une troupe de danseurs, qui donnent à cette édition un élan joyeux et dynamique ! Des membres de l'AFH ont participé à cette aventure en tant que figurants.

Laurent était sincèrement ravi de cette journée en leur compagnie : « J'ai beaucoup apprécié [leur] aide, [leur] soutien et [leur] courage face à toutes les difficultés que nous avons rencontrées ! » En effet, le soleil a alterné avec la pluie toute la journée, compliquant le tournage, mais tous en gardent un très bon souvenir !



Les danseurs arboraient des foulards aux couleurs de l'AFH.



Laurent Fleutot, très concentré à côté du caméraman.



Paul, professionnel du BMX freestyle.

Claire Arcé

Claire Arcé
Chargée de communication et de collecte de fonds

Perspectives pour les troubles hémorragiques : les enseignements du congrès de l'EAHAD

Pendant trois jours, du 11 au 13 février dernier, près de 1200 professionnels de santé européens se sont retrouvés, à Helsinki, en Finlande, au congrès de l'EAHAD, l'alliance européenne des maladies hémorragiques rares. C'est le Pr Philippe de Moerloose, médecin aux Hôpitaux



Universitaire de Genève, qui préside l'EAHAD. Ce médecin est bien connu de l'AFH puisqu'il fait partie du comité de pilotage de notre programme en Afrique francophone (Afath). Le compte-rendu de ces journées ne peut être exhaustif tant les thématiques sont nombreuses mais sont ici présentés les sujets qui vous concernent le plus.

Regards de professionnels sur l'hémophilie au quotidien

Le congrès de l'EAHAD a commencé par deux interventions sur les défis auxquels doivent répondre les personnes hémophiles dans les premiers âges de la vie.

La première intervention venait d'une infirmière, la seconde d'un médecin. Les deux soulignent l'importance d'une équipe multidisciplinaire dans le suivi tout au long de la vie des personnes hémophiles et Willebrand (PHW) : infirmière, médecin, kinésithérapeute, psychologue. Ce suivi commence dès la grossesse pour les futures mères et continue au moment de la naissance proprement dite pour éviter notamment les risques d'hémorragies intracrâniennes pour l'enfant à naître. Ce moment crucial nécessite une forte collaboration avec les CRTH et les médecins accoucheurs et sages-femmes. Au-delà des premières heures de la vie, ce suivi doit être poursuivi avec notamment la prophylaxie, qu'il s'agit de mettre en place dans les premiers âges de la vie. Ensuite, la surveillance de l'état des articulations est très importante.

Commentaire de l'AFH : Ce qui était frappant dans ces deux présentations, c'était combien l'intervenant médecin ne voyait la prise en charge qu'à travers des incidents potentiels et que les infirmières parlaient, de leur côté, de la nécessité pour les PHW d'acquiescer des compétences tout au long de la vie. Vivre avec l'hémophilie ou la maladie de Willebrand, c'est bien cela : apprendre tout au long de la vie sur sa santé. En France, aujourd'hui, de nombreux centres de traitement n'ont pas suffisamment de moyens pour offrir une prise en charge multidisciplinaire. C'est le défi de l'AFH et des centres de référence de peser de tout leur poids pour que ces moyens soient obtenus.

L'enjeu du diagnostic des femmes porteuses d'hémophilie

Le Dr Roseline d'Oiron (AP-HP – Bicêtre) a souligné que le diagnostic des femmes porteuses d'hémophilie reste un enjeu majeur. Suivant la littérature scientifique, de 30 à 90 % des femmes restent ignorantes de leur statut de porteuse de l'hémophilie avant d'être enceinte, ce qui les empêche d'accéder à un conseil génétique préalable et à un suivi adapté tout au long de la grossesse, et donc de prévenir d'éventuels risques de l'accouchement pour elle et pour l'enfant. Cette situation retarde également le diagnostic de l'enfant.

Le défi pour les professionnels est d'identifier ce qui peut empêcher ou retarder la mise en place des tests génétiques. Actualiser régulièrement l'arbre généalogique d'une famille pour évaluer les risques hémorragiques familiaux avec plus d'exactitude et aider les familles à dépasser la peur d'une stigmatisation du statut de porteuse d'une maladie hémorragique sont deux voies de progrès importantes. Il faut rappeler qu'une femme porteuse d'une maladie hémorragique peut être amenée à saigner. L'hémophilie ne doit plus être considérée comme simplement une maladie qui ne concerne que les hommes. Contrairement à ce que l'on peut penser, un tiers des femmes porteuses de l'hémophilie ont un taux de facteur de coagulation inférieur à 40%, et des scores de saignement (*bleeding scores*, en anglais) considérés comme importants, ce qui en fait des hémophiles mineures devant recevoir le même suivi que les hommes de cette catégorie.

L'enjeu du diagnostic est particulièrement important, comme l'a indiqué également le Pr Hervé Chambost (AP-HM – La Timone), qui intervenait au sujet des nouveaux-nés hémophiles. En effet, la connaissance du potentiel statut hémorragique de la mère ou de l'enfant permet de prendre des décisions adaptées au moment de l'accouchement en



Des conférences et des posters ont fait le point sur des sujets comme le diagnostic, les traitements du futur ou encore la prise en charge quotidienne des troubles hémorragiques.

évitant notamment toute action pouvant entraîner des hémorragies intracrâniennes (notamment les forceps), mais également le risque d'inhibiteur, qui est particulièrement important dans les toutes premières semaines de la vie.

Commentaire de l'AFH : La connaissance sur la maladie est une nécessité absolue. Il faut pouvoir parler de l'hémophilie et des autres maladies hémorragiques sans honte et librement. Notre capacité à aider les personnes concernées et à leur offrir des espaces de discussion est un enjeu important pour l'association. La journée mondiale de l'hémophilie 2015 est une bonne occasion de discuter de ces questions importantes.

La maladie de Willebrand : risque de sous et de sur diagnostic

Le Dr Eikenboom, de l'Université de Leiden (Pays-Bas), introduit son propos en rappelant que la maladie de Willebrand est une maladie hémorragique héréditaire autosomale due à un défaut qualitatif ou quantitatif de facteur von Willebrand. Ce facteur de coagulation joue un rôle majeur dans l'adhésion et l'agrégation des plaquettes au lieu de la blessure vasculaire et il est également celui qui transporte le facteur VIII. Les manifestations cliniques de la maladie sont variables suivant le taux actif dans le sang des facteurs VIII et von Willebrand. Le diagnostic de la maladie de von Willebrand peut s'avérer délicat et nécessite même une série de tests pour déterminer le sous-type de la maladie. Cette étape est indispensable pour envisager les traitements et les

conseils génétiques les plus adaptés. Si les formes graves de la maladie se diagnostiquent de manière relativement évidente, les formes plus modérées sont plus difficiles à diagnostiquer. Dans ce cas, parfois les formes modérées de la maladie sont sous-diagnostiquées, ce qui conduit à l'exposition à un risque hémorragique non pris en compte. D'autres fois, la maladie est sur-diagnostiquée, avec le risque d'une sur-médication. Cela est particulièrement vrai pour une partie des personnes concernées par un Willebrand de type 1. Ainsi, pour ces patients, plutôt que de désigner une maladie, on devrait sans doute parler, en cas de taux abaissé de facteur de von Willebrand, de « facteur de risque de saignement accru ».

Commentaire de l'AFH : Pour les professionnels spécialistes, le risque hémorragique n'est pas le même pour l'ensemble des personnes ayant un déficit en facteur von Willebrand. L'enjeu est donc bien pour les professionnels et pour les patients de mettre les mots exacts sur une réalité médicale. Mais nous ne sommes pas égaux devant les représentations que nous avons d'un risque pour notre santé. « Maladie » et « facteur de risque de saignement accru » sont pourtant deux notions bien distinctes qui peuvent induire des comportements de vie différents. L'enjeu est donc de comprendre, avec justesse, le sens derrière les mots qui sont posés. Pour cela, l'information des patients et l'éducation thérapeutique sont des outils indispensables sur lesquels AFH et professionnels de santé doivent travailler de concert pour pouvoir le mieux possible s'adapter à la réalité des personnes.

Traiter des personnes atteintes d'hémophilie A sévère sans facteur VIII ?

Les patients atteints d'hémophilie A ou B doivent jusqu'à ce jour injecter par voie intraveineuse du facteur de coagulation VIII ou IX, afin de pouvoir stopper un épisode hémorragique, un saignement, ou, pour un traitement préventif, des hémorragies dites spontanées (prophylaxie). L'équipe du Dr Shima (Université de Nara, Japon) a mis au point un anticorps qui reconnaît à la fois le facteur IX activé et le facteur X, et qui rapproche ces deux molécules. Cette action mime les fonctions physiologiques du facteur VIII. Après avoir testé cet anticorps sur l'animal, l'équipe japonaise a pu le tester sur des patients. Une première étude de phase I a été conduite sur 64 personnes en bonne santé pour tester l'innocuité du produit. Puis l'étude a été poursuivie auprès de 18 patients atteints d'hémophilie A sévère avec ou sans inhibiteurs pendant 12 semaines. Le médicament est injecté par voie sous-cutanée. Les premiers résultats sont très encourageants et si des effets indésirables ont été recensés, un seul a été noté comme significatif. Aucun anticorps n'a été développé contre le produit. Un rythme d'injections hebdomadaire a permis de réduire la fréquence des épisodes hémorragiques de manière très importante.

Il s'agit d'une avancée à potentiel considérable dans le concept et la réalisation du traitement prophylactique dans l'hémophilie A sévère, avec ou sans inhibiteur.

Commentaire de l'AFH : C'est une première étape. Elle nécessite encore de nouveaux développements de recherche. Elle montre l'importance du rôle que les malades et les proches peuvent jouer dans la recherche. Que ce soit en participant à des essais thérapeutiques de nouveaux médicaments, mais après avoir fait ce choix de manière réfléchie et libre, ou en aidant au financement de la recherche. C'est justement le rôle qu'entend jouer le Fonds de dotation de recherche sur l'hémophilie (FRH) que l'AFH vient de créer avec le soutien de plus de 96% de ses membres.

Comment utiliserons-nous au quotidien les médicaments FVIII et FIX à durée de vie allongée ?

La prophylaxie, comme le souligne le Dr Berntorp, de l'Université de Malmö (Suède), est devenue le traitement standard de l'hémophilie, mais celui-ci s'effectue par intraveineuse et la durée de vie des médicaments dans le sang est relativement courte, ce qui oblige les patients à des

injections répétées. Ces difficultés peuvent constituer des obstacles réels à un suivi strict de la prophylaxie. L'arrivée annoncée des médicaments à durée de vie allongée est en mesure de lever une de ces difficultés en diminuant le nombre d'injections par semaine. Ceci est particulièrement vrai pour les malades atteints d'une hémophilie B, puisque ces médicaments devraient leur permettre, en principe, de ne se faire qu'une injection par semaine.

Cependant, l'allongement de la durée de vie de ces médicaments nécessite d'étudier avec une attention nouvelle la courbe de récupération¹ (pharmacocinétique) des malades entre deux injections. En effet, si l'on prolonge de manière exagérée le temps entre deux injections, le risque de saignement augmente et donc le risque d'arthropathie à long terme, qui pourrait être identique à ce que nous connaissons aujourd'hui.

Pour les patients qui sont à l'aise avec leur prophylaxie et qui ont une vie active soutenue qui nécessite une prophylaxie avec des injections rapprochées dans le temps, le changement vers ces médicaments doit être considéré avec attention. Pour ceux qui ont plus de difficulté avec leur prophylaxie, l'utilisation des médicaments à durée de vie allongée peut être une solution. Ainsi, dans les prochaines années, les médicaments à durée de vie allongée permettront d'envisager d'allonger le temps entre deux injections, ce qui facilitera le traitement, réduira la fréquence d'utilisation des chambres implantables, améliorera le respect de la prophylaxie et la qualité de vie, et enfin diminuera le risque d'arthropathie en augmentant le nombre de personnes sous prophylaxie.

Commentaire de l'AFH : Avec les médicaments à durée de vie allongée, l'enjeu sera, pour les personnes atteintes d'hémophilie et les parents, d'appréhender et de comprendre l'intérêt d'établir une courbe de récupération, défendu depuis longtemps par l'AFH. Il reste qu'il sera nécessaire que l'AFH et les professionnels de santé travaillent ensemble à la mise en place d'ateliers d'éducation thérapeutique dédiés à la transmission aux personnes vivant avec l'hémophilie des connaissances et des compétences nécessaires pour utiliser cette courbe dans la gestion de leur prophylaxie. N'oublions jamais une chose : ce sont les personnes qui vivent avec une maladie qui gèrent en « bout de chaîne » leur traitement. Si un nouvel outil apparaît pour adapter leur traitement à leur besoin, ce sont eux les premiers concernés.

Thomas Sannié
Président de l'AFH

Un poster français primé

À noter que de nombreux posters sont affichés lors de ce type de congrès. Ils permettent de présenter des études ou des cas cliniques intéressants. L'équipe du Pr Hervé Chambost, de Marseille, et le réseau FranceCoag ont gagné le prix du meilleur poster pour une présentation sur « Les dispositifs d'accès central veineux (ou chambre implantable) pour les garçons atteints d'hémophilie : expérience d'une cohorte française. ».



1 • La courbe de récupération est établie en faisant une injection du facteur de coagulation puis une mesure régulière pendant 24h du taux de facteur de coagulation résiduel dans le sang. Elle permet de voir à partir de quand la personne atteint un taux en dessous duquel le risque de saignement peut être important. Des recherches sont menées actuellement pour réduire le nombre de prises de sang nécessaires.

Les commissions « Femmes » et « Willebrand » vont au devant des gynécologues



Maryse Dien, pour la commission « Femmes », et Nicolas Guiraud, pour la commission « Willebrand », sur leur stand au congrès des gynécologues.

Début décembre, les deux commissions ont tenu un stand au congrès annuel du Collège national des gynécologues et obstétriciens français pour faire connaître les problèmes gynécologiques associés aux troubles de l'hémostasie. Les échanges qui en ont découlé permettent d'envisager la poursuite de cette sensibilisation large et nécessaire des professionnels de santé.

Modifier les méthodes de sensibilisation pour une meilleure diffusion de l'information

Après l'organisation par la commission « Willebrand » de deux journées « gynécologues » en 2010 et 2013, force a été de constater qu'il nous fallait modifier notre démarche de sensibilisation de cette profession.

Tout d'abord, on ne peut pas aborder la maladie de Willebrand sans élargir le sujet à la prise en charge gynécologique et au dépistage de toutes les femmes atteintes de maladies de l'hémostasie. Ensuite, ce n'est

pas aux gynécologues de venir vers nous, mais à nous d'aller au devant d'eux.

Un stand au congrès rassemblant plus de 3000 professionnels

Les commissions « Femmes » et « Willebrand » se sont donc mises d'accord pour demander au Collège national des gynécologues et obstétriciens français (CNGOF) l'autorisation de participer à leur congrès annuel. Celui-ci s'est tenu à Paris, au CNIT La Défense, du 3 au 5 décembre 2014.

Ce rassemblement réunit 3000 à 3500 congressistes (gynécologues, obstétriciens, sages-femmes principalement), dont une part importante vient de pays francophones (Algérie, Maroc, Tunisie, Côte d'Ivoire, Cameroun, Sénégal, Burkina Faso, etc.) ou de pays ayant gardé des liens avec la francophonie (Vietnam et Laos).

Nous y avons présenté un stand sur le thème de la prise en charge gynécologique des femmes atteintes d'une maladie de l'hémostasie.

Une brochure a été spécialement préparée

Pour préparer ce congrès, nous avons pris contact avec le Centre de référence des pathologies gynécologiques rares (CRPGR) pour l'élaboration commune d'une plaquette à destination des gynécologues. Grâce à l'investissement de tous, cette plaquette a pu être réalisée en moins de 2 mois et présentée lors du congrès.

Ce livret, à destination des gynécologues, a pour but de les sensibiliser à la nécessité d'une collaboration étroite entre gynécologues et hématologues pour un suivi spécifique au cours de la vie d'une femme atteinte d'une maladie de l'hémostasie. De plus, il est un outil supplémentaire pour le dépistage, notamment en cas de suspicion d'une pathologie de l'hémostasie chez une patiente. Il nous a paru important que ce dernier point soit inclus dans

le livret car les récits de femmes qui nous sont parvenus ont fait apparaître une sous-estimation ou une méconnaissance des symptômes pouvant faire penser à une anomalie sanguine. Cette brochure apporte également une information technique permettant aux gynécologues de mettre en place un diagnostic spécifique et approprié à ces pathologies et d'orienter les patientes vers les centres compétents.

Un réel succès révélateur de la demande d'information

On peut dire, sans fausse modestie, que la réalisation et la diffusion de cette plaquette ont rencontré un réel succès auprès des congressistes – la phrase entendue le plus souvent : « Vous comblez un manque ! »

Les contacts établis au cours de ce congrès ont été très enrichissants de part et d'autre et ont permis de nombreux échanges pour de futurs projets. En premier lieu, nos entretiens avec le professeur Bernard Hédon, président du CNGOF, et le docteur Olivier Graesslin, secrétaire général, nous laissent espérer que ce thème pourrait être abordé lors des prochains congrès et, pourquoi pas, faire l'objet d'une conférence médicale.

Deuxièmement, le docteur Michel Dagues-Bié, directeur de la polyclinique de L'Ormeau à Tarbes, organisateur depuis de nombreuses années de journées Infogyn rassemblant environ 1500 personnes à chaque fois, nous a demandé si nous serions intéressés pour y participer. Nous avons accepté dans l'objectif, encore une fois, d'apporter l'information au plus grand nombre.

Un encouragement à poursuivre notre action

Enfin, nous avons eu l'agréable surprise de rencontrer le docteur Diane Francoeur, gynécologue à Montréal (Canada), qui est la coordinatrice du programme « Code rouge » de la Société canadienne de l'hémophilie. Ravie de voir notre action auprès du monde soignant, elle nous a encouragés à persévérer dans cette voie.

Un grand merci aux docteurs Maud Bidet et Magali Viaud pour la rédaction de ce livret et nous avoir aidés à « porter notre voix ». Merci aussi au CNGOF pour son accueil chaleureux et pour avoir mis gracieusement un stand à notre disposition.

Que cette « pierre blanche » marque le début de nombreuses actions pour la reconnaissance de cette cause qui nous tient tant à cœur !

Nicolas Guiraud
pour les commissions « Femmes » & « Willebrand »

Les enjeux du réseau FranceCoag

En raison d'un recentrage des missions et des priorités de l'Institut de veille sanitaire (InVS), celui-ci se dessaisit du réseau FranceCoag. Sa pérennisation dans de bonnes conditions fait l'objet d'une réflexion à laquelle l'AFH se montre particulièrement attentive.



■ Qu'est-ce que le réseau FranceCoag ?

Le réseau FranceCoag est un dispositif reposant sur un suivi de patients porteurs d'un déficit héréditaire en protéines coagulantes qui enregistre, depuis 2003, les patients atteints d'hémophilie, d'une maladie de Willebrand ou d'une autre maladie hémorragique héréditaire rare.

Le dispositif FranceCoag s'intègre dans le cadre du suivi clinique habituel des patients sans intervention sur le traitement, la réalisation d'examens spécifiques, ou le rythme des visites. La coordination est assurée par l'Institut de veille sanitaire (InVS) depuis janvier 2004, et un comité d'orientation, auquel appartient l'AFH, assure sa conduite.

■ Un outil pour mieux connaître les troubles de la coagulation

Les objectifs initiaux de ce réseau sont importants :

1. Connaître de façon exhaustive la répartition géographique, les caractéristiques et l'évolution de la population atteinte de maladies hémorragiques rares prise en charge dans les centres de traitement spécialisés.
2. Disposer d'un outil de veille sanitaire permettant l'investigation rapide de toute suspicion de transmission par des préparations de facteurs de coagulation d'un agent nouvellement identifiable.
3. Mieux connaître les facteurs de risque d'apparition d'anticorps inhibiteurs anti-facteur VIII ou anti-facteur IX chez les patients atteints d'hémophilie sévère et leurs modalités de prise en charge.
4. Évaluer la faisabilité, l'observance, la tolérance et l'impact de la prophylaxie, en particulier chez les enfants atteints d'une hémophilie sévère.

■ L'InVS ne peut plus porter FranceCoag

Récemment est apparue pour l'InVS la nécessité de se recentrer sur le cœur de ses missions et de hiérarchiser ses priorités de surveillance alors que le deuxième plan national maladies rares ne lui confiait plus de rôle dans la surveillance épidémiologique des maladies rares. Devant cette nécessité pour l'InVS de se dessaisir du réseau FranceCoag, les professeurs Chambost et Auquier ont exprimé leur intérêt pour un transfert de ce dispositif vers le CHU de Marseille.

Une lettre de mission signée du directeur général de la santé a été transmise au Pr Chambost le 30 avril 2014, afin de constituer un groupe visant à préciser les modalités de ce projet de portage du réseau FranceCoag. Ce groupe de travail a produit un rapport, auquel a participé l'AFH, qui a été remis début octobre 2014 au directeur général de la santé pour instruction.

■ Enjeux du portage par le CHU de Marseille

Les enjeux de ce portage sont importants. Il s'agit de garantir la pérennité du dispositif, du point de vue tant du financement et des moyens que de la capacité de l'organisme candidat à gérer une telle base de données. L'AFH considère par ailleurs qu'un tel projet peut s'accompagner de nouvelles opportunités et de nouvelles contraintes. Dans le cadre de la mission de portage du dispositif FranceCoag, l'AFH porte donc un certain nombre d'exigences.

Il s'agit d'assurer un suivi exhaustif des patients atteints de troubles rares de l'hémostase, en intégrant en particulier les pathologies plaquettaires, dans la même dynamique que celle de la constitution, par les professionnels de santé, de la filière « Maladies hémorragiques constitutionnelles », regroupant les trois centres de référence CRMH¹, CRMW² et CRPP³.

L'AFH est attentive au maintien d'une veille sanitaire qui permette de détecter toute apparition de virus au sein de la cohorte de patients suivis dans FranceCoag, à la mise en place d'un protocole de pré-alerte, à la garantie d'un maintien d'une bibliothèque de patients hémophiles et malades de Willebrand sévères, ainsi qu'à une veille sanitaire sur le risque prion et la traçabilité des lots reçus.

■ Des améliorations du dispositif sont possibles

L'AFH propose également plusieurs voies d'amélioration du dispositif. Il s'agit de permettre, grâce au réseau FranceCoag, une optimisation de l'accompagnement médico-social et éducatif des patients, notamment vis-à-vis des enjeux d'amélioration de leur qualité de vie. La quantification de la qualité de vie des patients devrait se concrétiser par l'intégration d'un certain nombre de scores médicaux (radiologique, musculaire, etc.) et d'indicateurs d'actions d'éducation thérapeutique (dont l'auto-traitement).

Tout en respectant la confidentialité des données (sous couvert d'anonymat si nécessaire), l'efficacité du dispositif vis-à-vis de l'accompagnement des patients se trouverait renforcée par un accès facilité tant pour les professionnels que pour l'AFH, ainsi que par la possibilité pour les patients d'intégrer eux-mêmes des données complémentaires à celles enregistrées par les cliniciens.

■ Améliorer continûment le suivi médical et la qualité de vie

Il est essentiel que FranceCoag soit maintenu avec un financement pérenne. Un tel registre de patients doit permettre de développer des services aux patients fondés sur des critères objectifs de suivi de cohorte et de disposer d'un outil permettant de réaliser de véritables évaluations médico-économiques des traitements ou des stratégies de soin, afin d'améliorer continûment le suivi médical et la qualité de vie des patients.

1• Centre de référence des maladies hémorragiques.

2• Centre de référence de la maladie de Willebrand.

3• Centre de référence des pathologies plaquettaires.

Jean-Christophe Bosq

Animateur du groupe de travail « Santé publique »

Lésions ostéo-articulaires de la cheville chez les personnes hémophiles et Willebrand : la prothèse est-elle une solution thérapeutique ?

Dans ce dossier médical, Joseph-Guy Asencio, Christian Leonardi et Marion Di Schino présentent les résultats d'une de leurs études, réalisée avec le concours du CRTH de Montpellier (Pr Jean-François Schved et Dr Christine Biron-Andreani)¹ et publiée dans la revue internationale *Foot and Ankle Surgery*. Cet article revient sur les enseignements à tirer de plus de 10 ans d'expérience en matière de pose de prothèses de la cheville en cas de lésions ostéo-articulaires chez des personnes concernées par un trouble de la coagulation.

Nota bene : Les termes techniques soulignés sont expliqués dans le lexique figurant à la fin du dossier.

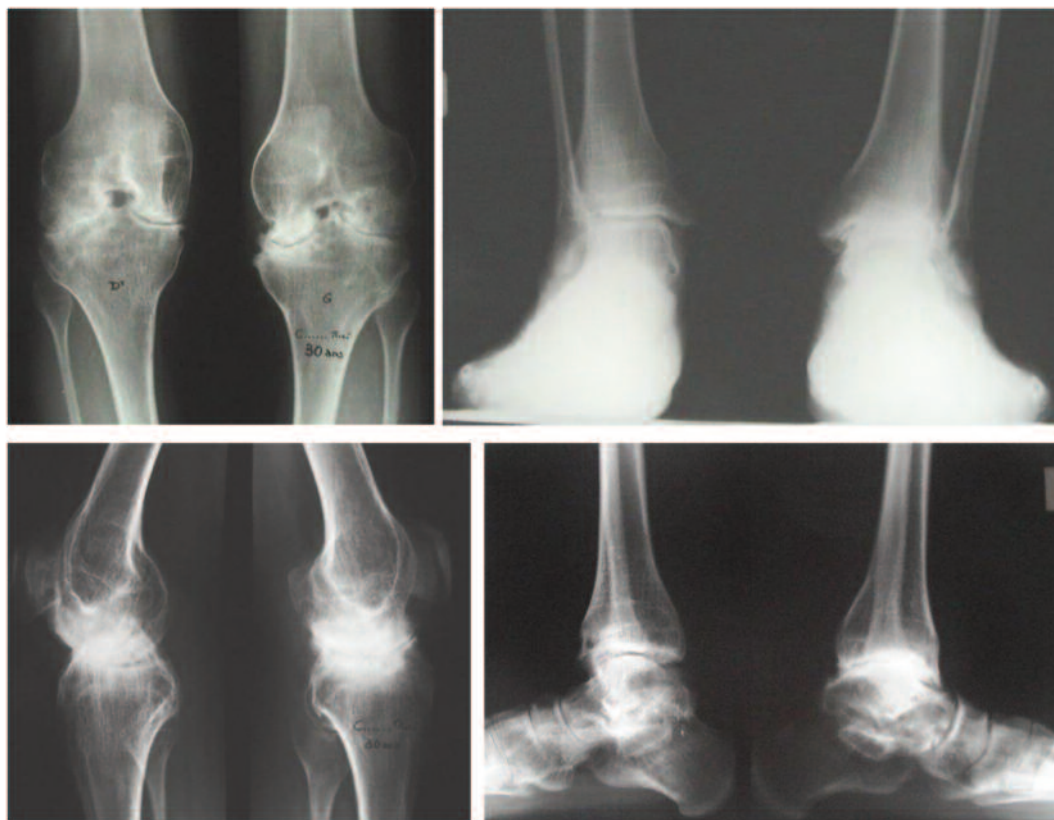
Pourquoi les troubles hémorragiques entraînent-ils de l'arthropathie ?

Les hémophilies A et B sont des troubles de la coagulation liés au chromosome X, causés par une carence soit en facteur VIII, soit en facteur IX ; une diminution très importante de ces facteurs de coagulation (<1 UI/dL) entraîne des saignements spontanés dans les articulations et les muscles. Il en va de même pour la maladie de

Willebrand de type III. La récurrence de ces saignements dans la même articulation, alors considérée comme « cible », conduit à des modifications inflammatoires, à une prolifération synoviale puis à une synovite chronique.

De petites hémorragies, répétées, dès la seconde, peuvent entraîner des lésions dégénératives qui feront progressivement le lit d'une arthropathie.

¹ « Short-term and mid-term outcome of total ankle replacement in haemophilic patients », J.G. Asencio, C. Leonardi, C. Biron-Andreani, J.F. Schved, *Foot and Ankle Surgery*, août 2014



Genoux et chevilles en 2002 — Hémophile sévère 30 ans



10 ans plus tard — Genoux et chevilles en flexion et en extension

La cheville est une articulation particulièrement sensible

Les articulations du membre inférieur (hanche, genou et cheville) sont agencées et alignées pour qu'il y ait une bonne répartition verticale des pressions. Chez l'enfant, par atteinte du cartilage de croissance, le mauvais alignement des pièces osseuses aggrave le processus arthropathique de la cheville et peut également affecter le genou et la hanche susjacentes.

Coudes, genoux et chevilles sont les articulations le plus touchées par les saignements.

Les plus récentes publications montrent que la cheville est l'articulation cible, la plus fréquemment atteinte dans la deuxième décennie de la vie. Cela se caractérise par la douleur, la raideur et la déformation de l'articulation. C'est une cause importante de morbidité, souvent associée à une déformation du pied et de la cheville entraînant une mobilité réduite, ce qui compromet les activités quotidiennes et diminue la qualité de vie.

Lorsque la prophylaxie ne suffit pas, le recours à la chirurgie s'impose

La prophylaxie régulière avec facteurs de coagulation concentrés est le moyen le plus efficace de prévenir l'arthropathie hémophilique ; toutefois, la gestion prudente et le traitement conservateur sont parfois insuffisants et le recours à une chirurgie invasive se révèle nécessaire.

Jusqu'à présent, le traitement standard pour les patients souffrant d'arthropathie douloureuse de la cheville était

l'arthrodèse tibio-talienne avec de bons résultats sur la douleur et les saignements sporadiques, mais au prix d'une mobilité nulle se répercutant progressivement sur les articulations sus- et sous-jacentes, voire controlatérales, par la boiterie alternée.

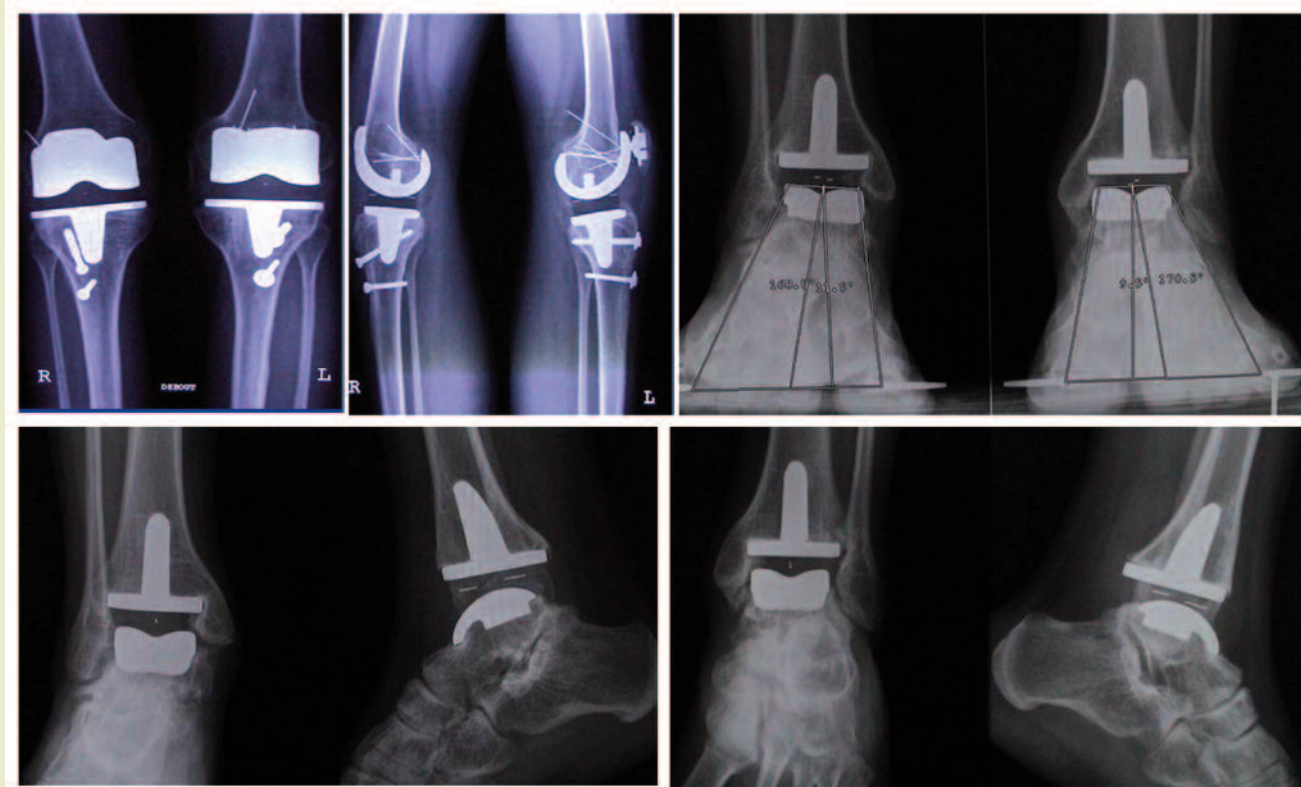
Contre-indications à la pose d'une prothèse de troisième génération et contraintes pour les hémophiles

Depuis les années 90, le développement de prothèses de cheville de troisième génération à trois composants a permis d'obtenir la conservation de la mobilité, la restauration du roulement et de la rotation et, de ce fait, la protection des articulations sus- et sous-jacentes. Toutefois, les défauts d'axe du membre inférieur et de l'arrière-pied, les instabilités ligamentaires et les autres déformations de croissance soit sont des contre-indications, soit imposent des gestes supplémentaires évalués après étude d'examens radiographiques complémentaires en charge des deux membres inférieurs et des deux pieds.

Chez le patient hémophile, la prothèse de cheville pose des problèmes particuliers : la gestion de l'hémostase post-opératoire et pendant la rééducation, jusqu'à ce que la structure péri-articulaire (capsule et synoviale) se soit reconstituée, soit 30 à 45 jours.

Une étude sur 21 personnes hémophiles et Willebrand

Notre expérience des prothèses de cheville remonte à 1989. Les bons résultats obtenus nous ont permis d'envisager le même traitement chez le patient hémophile et la pre-



Résultat des 4 prothèses à 10 ans.

mière expérience remonte à 2002. Nos résultats à moyen terme sur une étude rétrospective de 32 cas chez 21 patients issus de divers CRTH ont été acceptés pour publication dans une revue internationale spécialisée dans la chirurgie du pied et de la cheville (*Foot and Ankle Surgery*).

Les patients étaient âgés d'au moins 18 ans et présentaient des séquelles de maladies hémorragiques : 17 atteints d'hémophilie A, 3 d'hémophilie B, 1 de la maladie de Willebrand ; 7 d'entre eux étaient séropositifs.

La thérapie de remplacement de facteurs de coagulation a été supervisée exclusivement par le CRTH de Montpellier à tous les stades de la procédure. Le niveau de facteurs anti-hémophiliques ciblé était de 80 % au cours de la chirurgie (contrôle quotidien) puis progressivement dégressif (contrôle hebdomadaire) jusqu'à 30 % à la sortie du centre de rééducation.

Un protocole a été établi, en partenariat avec le CRTH de Montpellier

Dans le cadre de notre protocole, le CRTH de Montpellier établit et contrôle le programme d'administration du facteur anti-hémophilique à tous les stades de la procédure pré-, per-, postopératoire et durant 1 mois au centre de rééducation.

Mais c'est à l'hôpital privé Les Franciscaines à Nîmes que la personne hémophile est opérée par deux chirurgiens orthopédistes expérimentés. Nous avons utilisé deux types de prothèses, l'AES et l'Hintegra. En postopératoire immédiat, le patient est porteur d'une botte amovible permettant la rééducation en décharge dès le lendemain. L'opéré est muté au centre de rééducation au 5^e jour environ et ce pour un total de 30 jours, la mise en charge étant autorisée au 15^e jour. La rééducation est poursuivie à domicile pendant 2 à 3 mois.

Évaluation clinique

Tous les patients ont été évalués avant et après la chirurgie à l'aide de scores cheville-arrière-pied élaborés par les sociétés savantes. Sur 100 points, les scores sont basés sur la douleur, la fonction (marche, escaliers, terrain irrégulier, canne, stabilité de la force musculaire), la position de l'arrière-pied, l'équin et la laxité.

Évaluation radiologique

Tous les patients ont bénéficié de radiographies des deux pieds en charge étudiant la position de l'arrière-pied et de clichés radiographiques fonctionnels (visant à mesurer l'amplitude de flexion-extension de la cheville).

Résultats

Les prothèses ont été placées entre juillet 2002 et septembre 2009.

L'âge moyen s'élevait à 44 ans $\pm$ 12 (plage : 24 à 67 ans).

Sur 21 patients, 11 patients ont eu une prothèse bilatérale (une prothèse à chaque cheville, d'où un total de 32 prothèses), dont deux au cours de la même intervention. Par ailleurs, deux patients avaient eu précédemment une prothèse avec échec, reprise par une prothèse AES de reprise (prothèse Ramses, les deux côtés pour un patient, un seul côté pour l'autre).

Les patients ont été suivis pendant au minimum 4 ans après mise en place de la prothèse. À ce jour, aucun d'eux n'a été perdu de vue.

Pour apprécier les résultats, il convient de comparer trois scores : le score pré-opératoire, le score post-opératoire et le score quatre ans après la pose de la prothèse.

Le score pré-opératoire était en moyenne de 34 sur 100

avec une douleur invalidante sévère chez 18 patients.

Le score post-opératoire se répartit de la façon suivante :

Degré de douleur	Équivalent en points	Nombre de prothèses concernées
Totalement indolore	45	16
Douleur minimale occasionnelle	40	14
Douleur quotidienne modérée	30	2
Douleur sévère	0	0

- Pour la douleur, un tableau résume bien les résultats :
- Le score fonctionnel est, lui, passé de 21 à 35 points.
- En matière d'amplitude, la flexion plantaire n'a pas varié : 20 degrés en moyenne. En revanche la

flexion dorsale a nettement augmenté, passant de -10° en pré-opératoire à $+10,3^\circ (\pm 5^\circ)$ à la sortie du centre de rééducation. Ce gain s'est globalement conservé.

- Enfin, équin, laxité et position de l'arrière-pied comportent une correction de -2 à 5 points.

Après 60 jours de rééducation, le score global a été porté à 85 points (± 11) sur 100. L'alignement était bon pour toutes les chevilles (axe de l'arrière-pied en charge) sur des clichés de Meary.

À moyen terme, soit quatre ans après l'opération, les résultats sont superposables, avec un total moyen de 82 points.

Concernant la douleur, 25 chevilles sont indolores, 4 souffrent d'une douleur minimale occasionnelle et une d'une douleur quotidienne modérée. La flexion dorsale s'est stabilisée à 5° (extrêmes : de 3° à 10°) avec une parfaite stabilité. Équin, laxité et position de l'arrière-pied comportent toujours une correction de -2 à 5 points.

Lors du dernier contrôle radiographique, les composants métalliques tibial et talien sont stables et en place dans tous les cas.



Complications et révisions

Deux complications orthopédiques se sont déclarées : pour l'un des patients en raison de l'aggravation de la douleur, pour l'autre à cause d'un « débricolage » (il s'agissait de l'une des deux reprises de prothèse). Les patients ont bénéficié d'une arthrodèse de la cheville avec greffe.

Le taux global de révision majeure, définie comme toute procédure nécessitant le retrait ou le remplacement d'un ou de deux composants métalliques, est donc de 2/32, soit 6 %.

Conclusion

Au vu de nos résultats, nous pensons, en accord avec les différentes publications référencées dans la littérature au sujet d'arthrose de la cheville, que même chez les patients

hémophiles la prothèse totale de cheville peut être une alternative à l'arthrodèse tibio-talienne, traitement proposé jusqu'à présent. Elle est indiquée en raison des excellents résultats en matière de réduction de la douleur et du mouvement de la cheville, en particulier la flexion dorsale, dans notre série de 21 patients (32 chevilles).

Cette technique conserve la mobilité de la cheville donc, par contiguïté, elle préserve les articulations voisines. En permettant un important soulagement de la douleur, elle améliore d'autant la qualité de vie des patients hémophiles.

Joseph-Guy Asencio, Christian Leonardi, Marion Di Schino
Hôpital privé Les Franciscaines, Nîmes

Lexique

Arthrodèse : intervention chirurgicale qui a pour objectif de fusionner deux os qui s'articulent entre eux, dans le but de corriger une déformation ou de réduire la douleur.

Arthrodèse tibio-talienne : arthrodèse qui a pour objectif de faire fusionner les os de la cheville.

Arthropathie : atteinte des articulations.

Articulation contro-latérale : articulation symétrique (exemple : l'articulation contro-latérale de la cheville droite est la cheville gauche).

Articulation sous-jacente : articulation située au-dessous du membre ou de l'articulation dont il est question.

Articulation sus-jacente : articulation située au-dessus du membre ou de l'articulation dont il est question.

Capsule articulaire : ensemble des tissus qui enveloppent l'articulation, permettant aux surfaces articulaires de se maintenir en contact et au liquide synovial de baigner l'articulation.

Clichés de Meary : clichés radiographiques permettant notamment de mesurer l'axe de l'arrière-pied.

En charge / en décharge : en charge signifie que le membre supporte le poids du corps (debout, par exemple) ; en décharge signifie qu'il est au repos.

Équin : position de la cheville en pointe ; à l'appui, le talon ne peut pas être appliqué au sol.

Laxité : relâchement, défaut de tension et de résistance de l'articulation

Lésion ostéo-articulaire : atteinte des structures osseuses du squelette et des articulations.

Membre inférieur : jambe au sens large (du bassin au pied)

Synovite : inflammation de la membrane synoviale, membrane située dans les articulations et sécrétant un liquide, la synovie, qui permet à l'articulation de bien coulisser.

Participer à un essai clinique : deux patients témoignent

Après des découvertes en recherche fondamentale, les essais cliniques¹ sur l'homme représentent une étape cruciale et indispensable qui doit être franchie pour aboutir à de nouveaux médicaments et à l'autorisation de leur mise sur le marché (AMM). Cette étape nécessite la participation à la fois de patients et de volontaires non atteints par la maladie.

Le groupe de travail « Recherche » de l'AFH a publié, en septembre 2014, un guide pratique destiné à informer les patients sur les essais cliniques². Pour poursuivre cette information,

Jeanne Klein, membre du groupe de travail, a recueilli le témoignage de deux patients, Jean-Marc, hémophile A, et Arnault, hémophile B, au sujet de leur participation à des essais cliniques sur les nouveaux facteurs de coagulation à action prolongée.



Arnault, hémophile B sévère, « volontaire avant l'heure... »

Jean-Marc, hémophile A sévère, « il faut être acteur de l'essai clinique »



Arnault et Jean-Marc avaient déjà tous les deux participé, il y a une vingtaine d'années, aux essais cliniques lors de la mise au point des produits recombinants. Jean-Marc a participé à un deuxième essai s'étalant sur 10 mois de février à décembre 2013, concernant le facteur VIII à durée de vie allongée. Arnault est toujours inscrit dans un essai clinique depuis octobre 2012, visant à tester l'efficacité d'un facteur IX à durée de vie allongée. Ils reviennent chacun sur les raisons de leur engagement, les modalités de la recherche clinique à laquelle ils ont participé ou participent encore et le bilan qu'ils en tirent.

AFH Qu'est ce qui vous a poussé à participer à un deuxième essai clinique ?

Jean-Marc Aussi bizarre que cela puisse paraître, j'ai eu une première approche directe par un représentant de laboratoire. Évidemment cette attitude n'est pas admissible et j'ai décliné en précisant que je traiterai de ce sujet uniquement en concertation avec mon hématologue. J'ai ensuite eu une proposition de participer à une étude pour tester des produits à durée de vie allongée par mon médecin. J'étais en prophylaxie avec 2 à 3 injections par semaine. Je n'avais pas de besoin, ni de demande de changer de marque de produit, ni d'attente particulière. Cependant, j'ai à cœur de me rendre utile et de contribuer à améliorer les traitements. Aussi, je me suis laissé convaincre

en m'assurant que je pourrais, le cas échéant, quitter le test à tout moment et continuer à m'auto-injecter mon ancien produit en cas de besoin. Pour moi, et c'est très important, le patient doit rester « acteur de l'essai clinique » et ne pas entrer dans un traitement médicalisé où les injections des produits à tester ne se feraient qu'à l'hôpital. Par ailleurs, je suis enseignant et je pouvais me dégager des disponibilités pour répondre à certaines exigences dans le cadre du test.

Arnault Je suis suivi par le Docteur Thierry Lambert du centre régional de traitement des hémophiles de l'hôpital du Kremlin-Bicêtre (AP-HP), qui est à la pointe de l'innovation médicale. Je suis « volontaire avant l'heure ». En effet, depuis longtemps, j'ai fait part à mon hématologue de mon souhait de participer à une étude sur des produits de nouvelle génération. Je suis militant, j'ai envie que la recherche avance, que les jeunes hémophiles puissent bénéficier de produits toujours plus performants. Je ne pense pas aux risques, je suis atteint par 3 virus et j'estime que je n'ai rien à perdre. Au contraire, mon engagement permet de mettre au point de nouveaux médicaments plus efficaces. C'est ma modeste contribution pour offrir aux patients de meilleurs traitements qui leur permettront d'améliorer leur quotidien. Par ailleurs, je suis en invalidité et donc aussi disponible pour ce type d'études. Avant l'étude, j'étais en prophylaxie avec 2 injections par semaine.

¹• Un essai clinique est une étude scientifique pratiquée sur l'être humain. Elle permet d'évaluer de nouveaux médicaments, de nouveaux schémas thérapeutiques, de nouvelles associations de traitements, etc. Elle vise à tester l'efficacité des traitements et leur tolérance par les personnes traitées.

²• Le guide a été envoyé à tous les adhérents de l'AFH avec la revue de septembre. Il est également disponible en ligne : <http://www.afh.asso.fr/Essais-cliniques>

Arrêt sur...

AFH Quelles ont été les conditions de participation à votre essai clinique?

Jean-Marc Le test a été pris en charge par un service de l'hôpital indépendant du centre régional de traitement de l'hémophilie (CRTH). Il s'agit du centre d'investigation clinique (CIC)³. Il a piloté l'essai clinique avec, dès le départ, communication du détail du protocole, des convocations aux examens tous les mois, des tests de récupération, etc. Bien sûr il y a eu une grande coopération entre le personnel de ce service et le personnel du CRTH. Au commencement du test, j'ai signé un consentement pour participer à l'essai clinique. J'étais volontaire pour l'étude mais je pouvais la quitter à tout moment. Le protocole était souple. Dès le départ, des ajustements en terme de quantité injectée et de fréquence ont été nécessaires pour pallier les saignements de gencives, l'apparition de douleurs aux articulations, etc. En conséquence, au cours du temps et en cas de nécessité, l'étude adapte la posologie à chaque patient. De toute façon, il est important de rester dans l'échange avec son hématologue.

Arnault Le formalisme pour l'entrée dans l'étude clinique est impressionnant. Il s'agit d'un consentement avec un protocole à lire et à signer devant le médecin. C'est l'occasion d'aborder toutes les questions que l'on se pose. Pour l'étude, je dispose d'un smartphone sur lequel je remplis un questionnaire à chaque injection (heure perfusion, lot, heure fin perfusion, ressenti sur douleurs, etc.). Je me trouve à 120 km de mon centre de traitement. Les contrôles tous les mois peuvent être pesants. Il faut être disponible, prévoir également les vacances en conséquence. Je peux quitter l'étude à tout moment.

Je sais aussi que même si l'étude est finie, je peux continuer à recevoir ce nouveau traitement même si l'autorisation de mise sur le marché n'est pas encore accordée.

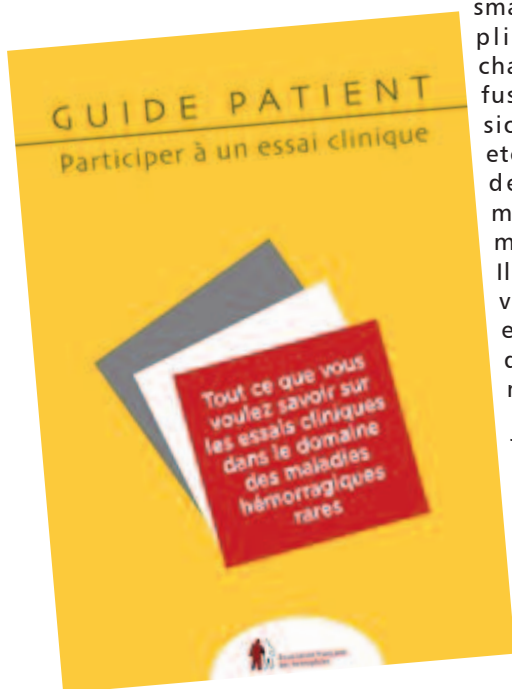
AFH Quel bilan tirez-vous de cette expérience?

Jean-Marc L'objectif était de passer de 3 injections à 1 par semaine. Mais le résultat n'a pas été significatif. Par ailleurs, après avoir mené l'étude jusqu'au bout, je suis revenu à mon produit initial car les modalités d'injection sont plus rapides, plus ergonomiques, les produits plus concentrés. Avec l'âge, il est vrai que l'on est installé dans ses habitudes d'injection. Le nouveau produit pour supplanter l'ancien doit vraiment apporter un plus du point de vue de l'efficacité mais aussi de la facilité de préparation, de la concentration et de l'ergonomie. Cela n'a pas été le cas dans l'étude clinique à laquelle j'ai participé. C'est dommage.

Arnault Les courbes de récupération attestent que 15 jours après l'injection des nouveaux facteurs à durée de vie allongée, mon taux de facteur IX est de 10% dans le sang. Au début, psychologiquement, cela a été difficile d'accepter qu'avec 1 injection tous les 15 jours j'étais aussi bien couvert qu'avec 2 injections par semaine. J'ai 52 ans, mes habitudes d'injection sont ancrées et il m'a fallu du temps pour m'adapter. Le protocole est souple et s'adapte au cas de chacun. Aujourd'hui, j'ai une injection une fois tous les 15 jours, tout se passe bien et c'est vraiment une avancée considérable.

Si vous aussi vous avez participé à un essai clinique, faites nous part de votre expérience ! Si vous souhaitez participer à un essai clinique, parlez-en à votre médecin. Si vous vous posez des questions sur les essais cliniques, n'hésitez pas à nous solliciter en adressant un mail à recherche@afh.asso.fr.

3• Implantés au sein d'établissements hospitaliers ou dans les centres privés d'investigation, ces centres sont autorisés et régulièrement inspectés. Les bonnes pratiques cliniques y sont respectées et contrôlées tout au long des différentes étapes de l'essai. Elles garantissent la qualité des résultats et le respect du droit des volontaires participants.



En Malaisie, deux tiers des patients ne sont pas encore diagnostiqués

En 2020, le congrès de la Fédération mondiale de l'hémophilie se tiendra à Kuala Lumpur, l'une des deux capitales de la Malaisie. Une occasion de nous renseigner sur la prise en charge des personnes touchées par un trouble de la coagulation dans ce pays.

AFH Est-ce simple pour une personne atteinte d'hémophilie d'être diagnostiquée ? Et la maladie de Willebrand ? Y a-t-il des hémophiles non diagnostiqués ?

Zack Dans certains endroits de Malaisie, il est plutôt difficile pour les personnes hémophiles et malades de Willebrand de se faire diagnostiquer, faute de machines de test. Le sang de la plupart des patients doit être envoyé aux hôpitaux principaux pour être analysé. Dans les espaces très ruraux, les parents ne se rendent pas à l'hôpital parce que c'est loin et trop pénible.

Cela dit, le diagnostic n'est pas mauvais dans la Malaisie occidentale. Mais dans la Malaisie orientale (voir la carte), diagnostiquer les patients est un vrai problème. Même aujourd'hui, certains hémophiles ne savent pas exactement quel est leur taux de facteur habituel. On estime que seul un tiers des patients est connu... et encore, environ 15 % de ces personnes diagnostiquées ne vont pas à l'hôpital pour se faire traiter, à cause d'un manque d'éducation à propos de l'hémophilie ou de la maladie de Willebrand. Nous travaillons d'arrache-pied pour apprendre à ces personnes à se rendre à l'hôpital pour leur traitement.

Et donc deux tiers des personnes malades ne sont pas encore diagnostiqués !

AFH Qui a accès au traitement (approches financière et géographique) et quel type de traitement est-ce ?

Zack Chez nous, chaque personne malade a accès au traitement car les médicaments sont entièrement financés par le gouvernement. Cependant, le type de traitement diffère d'un hôpital à l'autre. Certains hôpitaux ne donnent que deux à trois doses de secours que le patient peut emporter chez lui, et le patient vient voir le médecin quand il a un saignement. Ma maison est à deux heures et demie de route de l'hôpital. C'est donc vraiment inconfortable de s'y rendre à chaque hémorragie.

Un nouveau modèle de centre de traitement se développe. Là, le patient vient sur rendez-vous et obtient un stock de produits pour trois à quatre mois, selon le cas. Les centres de traitement ont un budget spécifique pour l'achat de concen-



Le stand de l'association malaisienne de l'hémophilie au congrès de Melbourne.

trés de facteurs, fondé sur leur liste de patients. Du coup, les patients qui peuvent aller dans un centre de traitement ont une prophylaxie à faible dose, alors que les autres hôpitaux ne donnent qu'un traitement à la demande. Il n'y a actuellement que cinq ou six centres en Malaisie et nous voulons vraiment étendre ce modèle à davantage d'hôpitaux.

AFH Est-ce que les personnes atteintes d'un trouble de la coagulation vivent une vie normale (école, études, emploi, etc.) ?

Zack La génération actuelle vit une vie normale. Les enfants diagnostiqués vont à l'école, font des activités et étudient normalement parce qu'ils ont un traitement approprié. Nous faisons beaucoup pour les encourager à faire de l'exercice et être en meilleure forme.

Pour les générations précédentes, trouver un emploi est difficile parce que certains ont des articulations endommagées, faute de traitement adapté par le passé. Cet état limite leurs possibilités d'être recrutées. Personnellement, je pense qu'il est délicat de trouver un emploi si on déclare son



Rencontre d'un groupe de jeunes de l'association malaisienne de l'hémophilie.



La Malaisie est formée de la Malaisie occidentale, rattachée au continent asiatique, et d'une petite partie de l'île de Bornéo, appelée Malaisie orientale.

trouble hémorragique au potentiel employeur. Une petite partie d'entre eux s'en fiche, mais la plupart des employeurs préfèrent des employés sans problèmes.

AFH Parfois, les mères sont considérées coupables de l'hémophilie de leur enfant et souffrent beaucoup de cette prétendue culpabilité. Est-ce le cas en Malaisie ?

Zack Oui. C'est très courant que la famille blâme la mère. J'en ai été témoin. Pour contrer cela, nous avons créé un groupe de femmes. Le groupe a organisé des ateliers et des sessions de partage pour rassembler mères et familles et mettre fin au cercle de culpabilisation. À la fin de l'année dernière, nous avons également reçu une bourse pour l'éducation des femmes atteintes d'un trouble de la coagulation, donc on devrait pouvoir s'occuper de cette question également.

AFH Est-ce que l'hémophilie est taboue en Malaisie ? Avec la famille ? Avec d'autres personnes ?

Zack L'hémophilie n'est pas taboue au sein de la famille. Mais elle peut l'être vis-à-vis d'autres personnes qui ne comprennent pas la maladie et qu'il faut instruire. La plupart du temps, une fois que les gens comprennent l'hémophilie, le tabou tombe.

AFH Quels seront les principaux défis à relever par les personnes atteintes de troubles hémorragiques dans les années à venir ?

Zack Amener les gens à comprendre l'hémophilie demeure un défi. En Malaisie, où l'éducation supérieure dépend beaucoup des bourses, il faut entrer dans une école secondaire de bonne réputation pour augmenter ses

chances d'en avoir une à l'université. Hélas, certaines bonnes écoles demandent aux hémophiles d'aller dans une autre, parce qu'elles ont peur que le patient dégrade les bons résultats de l'école.

Et puis il y a un grand nombre d'hémophiles qui rencontrent des problèmes d'emploi, comme je l'ai mentionné.

Il faudra aussi du temps pour changer totalement le type de traitement, de l'ancienne méthode à la nouvelle organisation en centres de traitement. Le problème concerne aussi bien les médecins que les patients, méfiants vis-à-vis du changement, même s'il est dans leur intérêt.

AFH Un dernier mot ?

Zack J'espère avoir répondu à toutes les questions. J'espère aussi rencontrer davantage de personnes de votre communauté de patients. En partageant votre grande expérience, nous pourrions sans doute améliorer ce qui se fait chez nous.

Propos recueillis par Nadège Pradines,
Animatrice du groupe de travail « Actions internationales »



Zack montre à des enfants et à des parents de la communauté hémophile malaisienne comment s'auto-traiter. L'auto-traitement est encore peu répandu dans ce pays.



Rencontres au congrès de Melbourne ; de gauche à droite : Nadège (France), Ekawat (Thaïlande), Zack (Malaisie) et Pablo (Argentine).

« Zack » Zulhilmi Ismadi est hémophile sévère. Il est né et a grandi en Malaisie. Durant ces dernières années, il a partagé sa vie entre la Malaisie et Melbourne, où il étudiait en thèse, grâce à une bourse à laquelle il n'aurait jamais cru avoir droit un jour. En dépit de difficultés de santé persistantes, il est désormais diplômé et récompensé internationalement pour ses travaux dans son domaine d'expertise. De son propre aveu, s'il n'a jamais baissé les bras, « c'est pour inspirer la communauté des troubles hémorragiques tout autour du monde. C'est pour donner des arguments dans le plaidoyer auprès des gouvernements pour un meilleur traitement ; pour montrer au monde jusqu'où peuvent s'élever des personnes comme moi quand elles ont accès à une prise en charge complète et à l'égalité des chances. C'est pour dire au monde ce qu'est l'hémophilie. On pourrait commencer par les livres d'enfants : faire en sorte que la lettre H, ce soit le H de l'hémophilie ».



20

► Retrouvez la suite des aventures d'Alexandre* dans le prochain numéro de la revue et sur le site Internet de l'AFH (www.afh.asso.fr) !

* Avec le soutien d'Octapharma.

ALPES

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

ALSACE

5 rue du milieu
67340 Lichtenberg
PRÉSIDENTE
Cathy Bronner
Tél. : 06 83 70 58 40 (portable)
afh-alsace.cbronner@orange.fr
afh-alsace.e-monsite.com

AQUITAINE

8 Route d'Herm
64170 Audejos-Lacq
PRÉSIDENT
David Virenque
Tél. : 05 59 71 55 41
david.virenque123@orange.fr

AUVERGNE

2^e impasse du Rassat
63000 Clermont-Ferrand
PRÉSIDENT
Christophe Besson
Tél. : 06 82 14 10 50 (portable)
afh.auvergne@free.fr

BOURGOGNE-FRANCHE-COMTÉ

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

BRETAGNE

12 rue Charles-Tillon
35136 Saint-Jacques-de-la-Lande
PRÉSIDENT
Philippe Dutertre
Tél. : 02 98 01 17 79
02 99 35 55 28
abhws@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

ÎLE-DE-FRANCE

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

LANGUEDOC-ROUSSILLON

7, rue Castel-Moton
34000 Montpellier
(intérim assuré par le siège national)
Tél. : 01 45 67 77 67
info@afh.asso.fr

LIMOUSIN

16, rue Haroun-Tazieff
87350 Panazol
PRÉSIDENT
Guy Gabriel
Tél. : 05 55 70 16 13
guy.gabriel0684@orange.fr
www.sante-limousin.fr/public/associations-dusagers/les-associations-membres/association-francaise-des-hemophiles-comite-limousin-afh

LORRAINE

CTH de Lorraine
Laboratoire d'hémostase
CHU Brabois - rue du Morvan
54511 Vandœuvre-lès-Nancy Cedex
PRÉSIDENT
Rémi Hurel
Tél. : 03 83 44 04 55
afh.lorraine@gmail.com

MIDI-PYRÉNÉES

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

NORD-PAS-DE-CALAIS

17 rue Jules Guesde
59217 Cattenières
PRÉSIDENT
Patrick Noël
Tél. : 06 26 38 66 73 (portable)
patrick.noel42@wanadoo.fr
www.afhnordpasdecalsais.org

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

CTH - CHU Hôtel-Dieu
Place Alexis-Ricordeau
44093 Nantes Cedex 1
PRÉSIDENT
Bernard Daviet
Tél. : 02 51 52 56 76
06 73 41 93 51 (portable)
afh.plpc@afh-plpc.org
afhplpc.free.fr

PICARDIE

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

PACA-CORSE

Hôpital Sainte-Marguerite
270, bd de Sainte-Marguerite
13274 Marseille Cedex 09
PRÉSIDENT
Jean-Christophe Bosq
Tél. : 09 61 04 82 64
comite@afhwpacacorse.com
www.afhwpacacorse.com

RHÔNE-ALPES

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

Outre-mer

GUADELOUPE

chez Arnaud Schaeffer
Route de la Baie Olive-Cocoyer
97118 Saint-François
PRÉSIDENTE
Vanessa Placidoux Jean-Bart
Tél. : 06 90 59 36 84 (portable)
hemophiles971@hotmail.fr

MARTINIQUE

33, résidence les Moubins
97228 Sainte-Luce
PRÉSIDENT
Justin Bonniat
Tél. : 06 96 31 52 61 (portable)
jmbonniat@gmail.com

NOUVELLE-CALÉDONIE Océan Pacifique

8, rue Higginson
98800 Nouméa
PRÉSIDENTE
Marie Pecou
Tél. : 00687 79 42 30
mlevasseur@netcourrier.com

RÉUNION

11, chemin des Avocats
97417 La Montagne
PRÉSIDENTE
Laurence Arlanda
Tél. : 06 92 64 99 54 (portable)
hemophiledelareunion@yahoo.fr
hemophiledelareunion.hautetfort.com



Association française des hémophiles

Reconnue d'utilité publique par décret du 15 mai 1968
Agréée par le ministère de la Santé par arrêtés du 18 décembre 2006
et du 29 septembre 2011

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

Directrice générale :

Marion Berthon-Elber (intérim par Claire Compagnon,
chargée de la coordination des actions)
Chargée de mission « Éducation thérapeutique du patient » :
Sophie Ayçaguer

Chargée de communication et de collecte de fonds :
Claire Arcé

Secrétaire :

Patricia Canizares
Chargée de mission « Adhérents, bénévoles et comités »
et « Actions internationales » :

Stacy-Ann Lee-Leloup

Comptable :

Aurélien Le Flaouter

Conseil d'administration

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

Bureau

Président : Thomas Sannié
Secrétaire général, animateur groupe
de travail « Communication » : Jean-Marc Dien
Trésorier, animateur groupe de travail
« Ressources humaines et finances » :
Emmanuel Piot
Animateur groupe de travail
« Adhérents, bénévoles et comités » :
Michel du Laurent de La Barre
Animatrice groupe de travail
« Actions internationales » : Nadège Pradines
Animateur groupe de travail
« Éducation thérapeutique du patient » :
Ludovic Robin
Animatrice groupe de travail
« Recherche » : Geneviève Piétu
Animateur groupe de travail
« Santé publique » : Jean-Christophe Bosq

Chargés de mission

Commission « Jeunes parents » :
Intérim assuré par le siège national
Commission « Femmes » :
Yannick Collé et Maryse Dien
Commission « Jeunes adultes » :
Gaétan Duport et Abdou Ramane Diallo
Commission « Kinésithérapie » :
Christian Fondanesche et Michel Raymond
Commission « Pathologies plaquettaires » :
Manuela Leurent
Commission « Seniors » :
Francis Fort
Commission « Willebrand » :
Misha Prout
Formation :
Virginie Lanlo
Internet, informatique et information santé :
Jean-Michel Alcindor

Relations interassociatives :

Gaétan Duport (CISS), Rémi Hurel (AMR),
Dorothee Pradines (Iim) Patients, chroniques
& associés), Olivia Romero-Lux (EHC)
Sous-groupes de travail :
Martin Briot (Hécos - hémophilie et économie
de santé)

Présidents d'honneur

Jean-Louis Dubourdieu
Norbert Ferré
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 (†)

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)
Norbert Ferré (2005-2012)