

Gazetenn A.F.H.

Association Française des Hémophiles - Comité Bretagne - Daniel Seignoux.

Président: Jean Michel BOUCHEZ - 6, rue Marcel Pagnol - 29200 BREST

Numéro 8 - mai 2002

Secrétaire: Christian LE GALL - 1, rue du portail - 35135 CHANTEPIE

Editorial

Cette année, cap au sud, l'assemblée générale de notre comité s'est déroulée à Auray (Morbihan).

Nous avons été agréablement surpris, cette année, de la forte participation des adhérents. Les équipes médicales présentes étaient également bien représentées :

Centre médical Rey-Leroux et CHUR:

- Docteur COATMELEC
- Docteur BERTHIER
- Docteur POMMEREUIL
- M. BLANDIN

Hôpital de Lorient :

- Docteur LE DREULT

D'autre part Gérard DANDELLOT, coordinateur des comités, nous a fait le plaisir d'être présent, et de présenter sa mission au sein de l'AFH.

Si l'assemblée générale 2002 fut un succès il s'avère que le nombre total des cotisants est toujours en chute. Sachez que votre association ne peut vivre que grâce à votre soutien financier. Si vous n'avez pas réglé votre cotisation 2002 n'attendez pas d'avantage, nous avons besoin de vous.

Le secrétaire du comité

Sommaire

1. **L'assemblée générale 2002.**
 - **Activité du comité.**
 - **La prophylaxie.**
 - **L'hépatite C.**
2. **La sortie rencontre 2002**
3. **L'agenda.**
4. **Dernière minute**
5. **Votre courrier.**

1. L'assemblée générale du 27/01/2002

Point financier :

Le trésorier, Sébastien DROUIN, présente les comptes du comité. Il précise que le bilan de l'année 2001 révèle un déficit de 8172 F.

Total des recettes = 36 110,26 F

Total des dépenses = 44 282,80 F

Déficit = 8 172,54 F

Activités du comité :

Le président, Jean-Michel BOUCHEZ, présente l'activité du comité :

Suivi de la pénurie des produits anti-hémophiliques recombinants. Si cette crise n'est pas encore terminée, la coordination inter comités a permis de limiter la crise.

4 réunions de bureau ont eu lieu en 2001.

Pour garder le sourire, les adhérents qui l'ont souhaité ont pu se rendre durant le week-end du 24 août 2001 en visite au parc Astérix.

Le secrétaire du comité a représenté le comité à l'assemblée générale nationale en Arles du 18 au 20 mai 2001. Le comité PACA/Corse ayant choisi les thèmes : « Les encéphalopathies spongiformes transmissibles, la maladie de Willebrand, une approche sociologique de l'hémophilie »

Intervention de Gérard DANDELLOT:

Gérard DANDELLOT, président du comité Centre, et coordonnateur des comités, précise son rôle ainsi que les activités du siège de l'AFH.

Il met l'accent sur l'importance des commissions et invite les adhérents à y prendre part :

Commission « Famille » représentée en Bretagne par Nathalie LE NEZET. Son rôle est essentiellement axé sur un travail de réflexion permettant de créer des guides à destination des adhérents et des enseignants, médecins etc.

Commission « Jeunes ». Les activités organisées pour les hémophiles a pour objectif de créer un espace de convivialité afin que les jeunes hémophiles puissent mieux se connaître.

Gérard DANDELLOT, insiste à son tour, sur l'importance de régler sa cotisation. La survie de l'association. en dépend. La baisse des cotisations est probablement due à la baisse de des problèmes rencontrés par les hémophiles. Mais, c'est un leurre, les problèmes existent toujours. Certains centres de traitement sont menacés de fermeture, les médicaments antihémophiliques demandent un suivi régulier et nécessitent des arbitrages en cas de crise de production. La cotisation a effectivement augmentée, c'est indispensable si l'on veut que l'AFH puisse de maintenir en vie. Il faut remarquer toutefois que la cotisation pour les non imposables n'a pas augmentée. D'autre part il est possible d'accorder des facilités de paiement : par exemple en établissant 2, 3 ou 4 chèques encaissés d'une manière échelonnée.

Pour finir son intervention, Gérard DANDELLOT, demande l'avis de l'assemblée relatif à la nouvelle présentation de la revue. Les personnes présentes sont satisfaites de la nouvelle formule. Il fait remarquer en outre qu'il a été ajouté au nom de la revue « L'hémophilie » « et maladie de Willebrand », conformément au souhait de l'assemblée générale de La Rochelle.

Centres de traitement :

Jean-Michel BOUCHEZ reprend la parole pour sensibiliser l'assemblée sur les difficultés des centres de traitement des hémophiles. En particulier le centre médical Rey-Leroux de La Bouëxière. Une action est en cours auprès des autorités afin de débloquent les fonds nécessaires au maintien de ces centres. Le fait de déclencher cette action a mis en évidence des problèmes dans d'autres centres comme par exemple Clermont-Ferrand, Versailles, Caen, Brest.

Vote pour le renouvellement partiel du bureau :

19	Votes en séance
5	Votes par correspondance
24	Total

Candidats :

Jean-Michel BOUCHEZ	24 voies
Sébastien DROUIN	24 voies
Christian LE GALL	24 voies

Les 3 candidats sont réélus.

Les membres du nouveau bureau se sont réunis pour définir sa composition :

Président	Jean-Michel BOUCHEZ
Vice-présidentes	Solange BURBAN Josiane DELAUNAY
Trésorier	Sébastien DROUIN
Secrétaire	Christian LE GALL
Membres actifs	William AUGIRON

Pause

10H10 Conférences :

« **La prophylaxie chez le jeune hémophile** » par le Docteur COATMELEC du centre médical Rey-Leroux - CTH La Bouëxière

Qu'est-ce que la PROPHYLAXIE?

« PROPHYLAXIE = Ensemble des mesures prises pour prévenir l'apparition ou la propagation d'une maladie. »

En matière de prophylaxie, la France n'est pas en avance, en effet depuis 1958, la Suède a débuté ce traitement préventif.

L'objectif de la prophylaxie est d'éviter les séquelles orthopédiques chez l'hémophile. Les études montrent que les

hémophiles sévères ont tous eu au moins une hémarthrose à l'âge de 36 mois (cf. tableau ci-dessous)

Age	Pourcentage ayant eu une hémarthrose
12 mois	25 %
18 mois	50 %
29 mois	75 %
36 mois	100 %

On a remarqué que l'hémophile modéré n'est confronté que rarement à des épisodes hémorragiques.

Aussi le traitement prophylactique chez l'hémophile sévère aura pour but de le transformer en hémophile modéré, soit un taux de facteur compris entre 2 et 5%.

Quand traiter ?

Etudes sur les séquelles provoqués par les hémarthroses :

Nb accidents	Signes		
	IRM	Clinique	radio
2	-	-	-
3	+	-	-
+3	+	+	+

L'étude révèle qu'à partir du second saignement dans la même articulation met en évidence des signes à l'IRM alors que les signes cliniques sont encore inexistantes.

La prophylaxie PRIMAIRE sera mise en place dès la première hémarthrose. La prophylaxie SECONDAIRE sera mise en place dès un deuxième saignement dans une même articulation.

Est-ce efficace ?

Comparaison chez les mêmes enfants, avant et après la mise en place de la prophylaxie :

	Nombre de saignements par an :	
	Avant	Après
Hémarthroses	3,61	0,40
Hématomes	2,45	0,17
Tous saignements	15,45	1,86

Inconvénients de la prophylaxie :

1. Contraintes de vie : jusqu'à 3 injections par semaine, de préférence la matin.
2. Difficulté pour piquer le jeune hémophile. Il peut être nécessaire de mettre en place une chambre

implantatoire qui nécessite des contraintes d'hygiène strictes.

3. Méconnaissance de l'hémophile et des séquelles, ce qui fait que le jeune adulte peut se laisser aller en n'assure pas une bonne prise en charge de ses épisodes hémorragiques.

Paliers de prophylaxie :

Palier 1 : 50UI/kg – 1 fois / semaine
Palier 2 : 30UI/kg – 3 fois / semaine
Palier 3 : 25 UI/kg (jour 1 et 3 ;
50 UI/kg (jour 5)

Autre cas de prophylaxie :

Dans le cas d'intervention chirurgicale, la prophylaxie est obligatoire. Le protocole est établi par consensus. On voit de plus en plus l'utilisation de perfusion en continue en post-opératoire. A l'avenir, l'utilisation de pompe portable sera possible (seulement quelques cas actuellement).

Avenir du traitement de l'hémophilie :

La thérapie génique permettra de remplacer les injections fréquentes de la prophylaxie. Le taux de facteur qu'il faudra obtenir devra être d'environ 3%.

Le principe de la thérapie génique consiste à transférer le gène dans les cellules du patient.

Deux moyens sont actuellement envisagés :

- Injection intraveineuse. La difficulté majeure concerne la maîtrise des cibles de l'injection.
- Mise en culture des cellules du patient, puis réimplantation.

« **Les traitements** » par le Docteur BERTHIER du centre médical Rey-Leroux - CTH La Bouëxière

Médicaments dérivés du sang :

Mesures de sécurisation actuelles :

- déleucocytation du plasma
- nanofiltration

Médicaments recombinants :

Première génération : médicament stabilisés par de l'albumine humaine (*) dans la formulation finale. Ex : Recombinate(CHO), Cogenate (BHK).

Seconde génération : Ex : Refacto (facteur délété du domaine B), Cogenate Bayer (stabilisé par du sucre).

Troisième génération : utilisation de protéine de fruit. Ex : recombinante PFM, Refacto AF.

(*) Albumine humaine => risque potentiel de transmettre les prions.

Médicament pour hémophile ayant un inhibiteur :

- Feiba
- Facteur 7 recombinant.

Médicament pour hémophile A mineur (>7% de facteur)

- DDAVP

⇒ nécessite un test d'efficacité.

Thérapie génique :

Un certains nombres d'essais d'efficacité ont eu lieu, mais les techniques ne sont pas encore au point.

Ex :

- Shanghai : Utilisation de fibroblastes, efficacité 400j.
- USA en 1999 : essai de faisabilité et de tolérance

« L'hépatite C » par le Docteur LE DREAULT de l'hôpital de Lorient

1. Qui est concerné, qui dépister ?

Les personnes ayant eu :

- Une transfusion avant 1991
- Soins dentaires
- Endoscopie
- Un tatouage, un piercing

Ou encore :

- Les toxicomanes
- Les séropositives VIH,
- Les détenus

2. Comment dépister ?

Transaminases : indicateur peu fiable étant donné que souvent le taux est peu supérieur à la normale.

Dosage des anticorps anti-HVC (qui sont des anti-corps non protecteur).

Recherche de l'ARN viral en utilisant la PCR. Seuil de détection > 100

Quantification et typage : le typage doit déterminer s'il s'agit du type I ou non, en effet le type I est moins bien répondeur au traitement.

3. Evaluer les risques d'évoluer vers la cirrhose :

Transaminases : indicateur peu fiable étant donné que souvent le taux est peu supérieur à la normale.

Ponction du foie (biopsie) permettant d'évaluer le degré de fibrose.

4. Qui traiter ?

Les personnes ayant des lésions modérées ou sévères qui n'ont pas de contre indications. Du fait des effets secondaires du traitement (fatigue, déprime) les personnes doivent être motivées.

Dans un but préventif, dans le cas de désir d'enfant par exemple.

5. Qui ne pas traiter ?

- Les porteurs sains (1 sur 4 environ)
- Les personnes ayant des transaminases toujours normales (contrôle sur plusieurs mois consécutifs)
- Les personnes déprimées.
- Les insuffisants cardiaques, hépatiques ou rénales.
- Epileptiques
- Les personnes ayant des auto-anticorps.
- Les personnes ayant un taux de plaquettes, globules rouges ou blancs trop bas.
- Les greffés
- Les alcooliques
- Les toxicomanes
- Les personnes âgées.

6. Comment traiter ?

- Interféron (3 injections par semaine)
- Interféron Pegile (1 injection par semaine)
- Ribavirine (2 prises par jour)

L'association Interféron Pegile + Ribavirine donne 80% de guérison. La durée du traitement est d'un an pour un virus de type I.

Pour les personnes qui ne guérissent pas, il peut être envisagé un traitement supérieur à un an, avec un dosage éventuellement plus faible de manière à limiter l'évolution.

7. Tolérance du traitement :

10% des personnes arrêtent le traitement à cause des effets secondaires qu'ils ne supportent pas.

Exemples d'effets secondaires :

- symptôme grippal
- déprime
- baisse des globules rouges et globules blancs
- Furonculoses, ulcères (dû à la Ribavirine)

8. Evaluation :

Si au bout de 6 mois il n'y a plus d'ARN viral dans le sang, on continue le traitement. Dans le cas contraire le traitement n'est pas efficace, il faudra statuer sur le bien-fondé de la poursuite du traitement.

5 ans après la fin du traitement, une biopsie de contrôle sera pratiquée.

9. Le cas particulier des hémophiles :

La biopsie est actuellement la seule méthode d'évaluation de l'évolution de la maladie. L'hémophile sera hospitalisé sous prophylaxie pendant 3 à 4 jours.

Si l'on refuse la biopsie, l'échographie peut donner quelques résultats. Un marqueur de fibrose, actuellement en cours d'homologation, semble prometteur, il suffira alors que d'une prise de sang.

10. Co-infection VIH

Le traitement est bien moins efficace puisque le taux de guérison passe de 80% à 20%.

11. Transplantation :

Il y a, en France, environ 700 greffes de foie par an.

Cette indication aura lieu en cas d'insuffisance hépatique majeure.

Il est à remarquer que l'hépatite C reviendra et que l'interféron ne pourra être utilisé sous peine de risquer le rejet du greffon



ASSOCIATION FRANCAISE DES HEMOPHILES
Comité Régional de Bretagne - Daniel Seignoux
Jean Michel Bouchez 6, rue Marcel Pagnol - 29200 BREST
Christian Le Gall - 1, rue du portail - 35135 CHANTEPIE

Président: Jean Michel BOUCHEZ - ☎ 02.98.01.17.79

6, rue Marcel Pagnol - 29200 BREST

E-mail: afh.bretagne@wanadoo.fr

Secrétaire: Christian LE GALL - ☎ 02.99.41.45.03

1, rue du portail - 35135 CHANTEPIE

E-mail: Christian_LE_GALL@compuserve.com

WEB : http://ourworld.compuserve.com/homepages/Christian_LE_GALL/afh.htm

Erreur! Signet non défini.

- Faites une photocopie de cette page.
- Remplissez là.
- Envoyez là sans tarder à (au plus tard le 30/06):

AFH - Christian LE GALL
1, rue du portail
35135 CHANTEPIE

- N'oubliez pas de joindre votre règlement libellé à :
 - AFH comité Bretagne

- INSCRIPTION -

	Nombre	Prix unitaire	Prix total
Adultes adhérents (*) , ou enfant de plus de 12 ans accompagné par un adulte adhérent:		50 euros	euros
Enfants - 12 ans accompagné par un adulte adhérent (*)		40 euros	euros
Adultes NON-ADHERANT, ou enfant de plus de 12 ans accompagné par un adulte non-adhérent:		80 euros	euros
Enfants -12 ans accompagné par un adulte non adhérent		70 euros	euros
		TOTAL	euros

(*) Adhérent à jour de sa cotisation pour l'année 2002 – le comité participe au frais de la sortie.

Je n'ai pas encore réglé ma cotisation 2002, j'en profite pour le faire :

- J'adhère à l'AFH et verse pour l'année 2002, ma cotisation. La cotisation ne comprend pas l'abonnement à la revue « Hémophilie et maladie de Willebrand »
 - 61 €** (400,13 F) Etant **imposable**, la moitié des versements à l'association sera déduit de vos impôts.
 - 20 €** (131,19 F) Etant **non imposable**, je ne peux prétendre à la réduction d'impôts dans le cadre des versements à l'association
- Je m'abonne pour un an à la revue « Hémophilie et maladie de Willebrand » au prix de :
 - 20 €** (131,19F) étant donné que j'ai réglé ou que je règle ce jour ma cotisation pour l'année 2002
 - 69€** (452,61 F) n'étant pas adhérent.
- Je fais un don à l'association d'un montant de euros, je recevrai un reçu fiscal.

2. La sortie rencontre 2002: En Saumurois, au Pays troglodytes

Réservez votre week-end du:
31 août - 1 septembre 2002

Samedi 31 août:

- Départ 16h00 du CMRL de La Bouëxière
- Pique nique (à prévoir avec vous)
- Hébergement

Dimanche 1 septembre:

- Visite du village troglodytique de Rochemenier
- Promenade libre dans le jardin des roses de Doué-La-Fontaine
- Visite du musée des Commerces Anciens

- Déjeuner en cave troglodytique
Découverte des FOUEES, petits pains qui sortent tout chauds du four à feu de bois et que l'on garnit de beurre salé, rillettes, haricots, fromage de chèvre.
- Visite du Zoo de Doué-La-Fontaine.
- Retour vers la Bretagne

FRAIS DE PARTICIPATION:

ADHERENTS DU COMITE:

Adultes: 50 € (327,98 F)

Enfants (- de 12 ans): 40 € (362,38 F)

NON-ADHERENTS:

Adultes: 80 € (524,77 F)

Enfants (- de 12 ans): 70 € (459,17 F)

3. L'agenda.

- Congrès national 2002 à Paris :

Le congrès de l'AFH aura lieu cette année à Paris du 23 au 24 juin 2002.

5. Dernières minutes...

N'hésitez pas à contacter votre représentant à la commission « famille » - Nathalie LE NEZET : 02.97.55.27.50

6. Votre courrier

N'hésitez pas à faire partager votre expérience, cela peut être utile à tout le monde, par avance merci de votre participatio