

NOUS AVONS ÇA DANS LE SANG



Chiffre d'affaires
en milliards d'euros

1,6

+6 %
2015: 1,51

Résultat opérationnel
en millions d'euros

383

+9 %
2015: 351

Collaborateurs

7 094

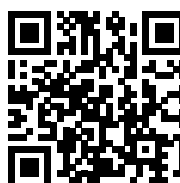
+14 %
2015: 6 213

Table des matières

- 1 Synthèse**
- 2** Editorial du Président et du PDG
- 4** Conseil d'administration
- 6** Nos domaines thérapeutiques
- 8 Hématologie**
- 32 Immunothérapie**
- 48 Soins intensifs**
- 56 Notre entreprise**
- 56** Portée mondiale
- 62** Histoires de donateurs
- 68** Revue financier
- 70 Résultats financiers**
- 70** Chiffres clés
- 73** Compte de résultat
- 74** Situation financière
- 76** Tableau des flux de trésorerie
- 77** Rapport des commissaires aux comptes
- 78 Nous contacter**

À propos de nous

Octapharma est l'un des premiers fabricants au monde de protéines humaines. Nous développons et produisons des médicaments issus de plasma humain et de lignées cellulaires humaines. Octapharma est un groupe familial qui investit fortement en recherche et développement afin d'améliorer la vie des patients; c'est notre vocation depuis 1983, parce que nous avons ça dans le sang.



Visitez le site Web du rapport annuel d'Octapharma pour découvrir nos vidéos d'histoires de patients:
www.annualreport.octapharma.com

Vision: Passionnés, nous apportons de nouvelles solutions de santé pour améliorer la vie des patients.

Mission: Pour un usage optimisé et sécurisé des protéines humaines.

**TADEO**

9

**EDGAR**

21

**ED CARLOS**

33

**PATSY**

45

**NATHAN**

13

**DAVID**

25

**GABRIELA**

37

**LISA**

49

**ERIC**

17

**JANNIK**

29

**DONNA**

41

Faire progresser la vie humaine.
Nous avons ça dans le sang.



Wolfgang Marguerre – Président-Directeur Général

Chiffre d'affaires en milliards d'euros

1,6

Collaborateurs

7 094

J'ai l'immense fierté de présenter ce rapport annuel spécial consacré aux patients dont la vie a été bouleversée par l'arrivée de nos thérapies. Compilant les récits d'enfants, de femmes et d'hommes qui vivent en Argentine, au Brésil, au Canada, en Europe et aux États-Unis, ce rapport reflète la vision de notre entreprise : « Notre passion nous pousse à proposer de nouvelles solutions de soins pour que progresse la vie humaine ». J'ai été bouleversé par la passion et le courage de tous les participants, et notamment les familles, les porte-parole de malades, les infirmières, les médecins et les scientifiques qui suivent ces patients atteints de maladies rares et complexes. Je remercie toutes les personnes interrogées qui, dans un esprit d'ouverture, n'ont pas hésité à nous faire partager leur histoire.

Depuis la fondation d'Octapharma en 1983 à laquelle j'ai participé, l'entreprise a grandi jusqu'à devenir un groupe à l'envergure véritablement internationale. Au fond, nous restons une entreprise familiale, mais élargie, qui emploie 7 094 collaborateurs au service de patients répartis dans 113 pays. Cette année, nous avons réalisé le chiffre d'affaires record de 1,6 milliard d'euros et un bénéfice avant impôts de 388 millions d'euros.

Nous avons investi dans l'avenir pour poursuivre notre croissance de manière pérenne, avec notamment l'augmentation de nos capacités de fractionnement pour venir en aide à un nombre encore plus grand de personnes qui en dépendent. Les cinq valeurs de l'entreprise – sens des responsabilités, intégrité, leadership, développement durable et esprit d'entreprise – continueront de dicter l'ensemble de nos décisions et de nos actions.

Tenus par notre obligation de répondre à la demande en hausse de thérapies dérivées du plasma d'Octapharma, nous sommes en train d'élargir le nombre de nos centres de don de plasma. Nous avons franchi une étape marquante avec l'agrément que la Food and Drug Administration (FDA) aux États-Unis a accordé à notre laboratoire de pointe dédiés aux essais sur le plasma, situé à Charlotte, qui augmentera notre maîtrise et renforcera nos opérations.

Nous nous sommes engagés à mettre au point des solutions d'un genre nouveau pour répondre aux besoins non satisfaits des patients atteints de maladies rares. Nous accélérons le développement de nouveaux produits tant au niveau de notre réserve de produits plasmatisés que de produits recombinants. Notre nouvelle immunoglobuline intraveineuse 10 % de troisième génération, Panzyga®, a été lancée au Canada. Elle devrait arriver sur d'autres grands marchés en 2017 et au-delà. Nous avons également soumis notre nouveau concentré fibrinogène pour enregistrement dans l'UE, aux États-Unis et au Canada.

De nombreux patients n'hésitent pas à changer leur traitement et à adopter Nuwiq®, notre concentré de facteur VIII (FVIII) de coagulation humain recombinant de quatrième génération.



Le développement des inhibiteurs reste le plus gros défi à relever pour les patients atteints d'hémophilie. Nos résultats intermédiaires officiels de l'étude des patients naifs, NuProtect, ont été présentés lors du Congrès mondial de la Fédération mondiale de l'hémophilie à Orlando et ont fait valoir la validation du concept de l'étude.

Octapharma continue d'investir fortement dans les essais cliniques – à la fois en termes d'études à l'appui de l'enregistrement, destinées à accompagner les demandes d'autorisations de mise sur le marché de nouveaux produits, que d'études à l'appui de nouvelles indications pour des produits existants. Conscients du caractère individuel de chaque patient, nous poursuivons d'importantes études cliniques dans la « prophylaxie personnalisée » pour les patients atteints d'hémophilie A et B avec Nuwiq® (NuPreviq) et notre produit de facteur IX (FIX), octanine®F (ProNINE).

L'accès aux médicaments continue de représenter un dilemme dans de nombreux pays pour diverses raisons, qui vont de l'absence de diagnostic et de connaissances à l'insuffisance des systèmes de soins en passant par des priorités contradictoires. Octapharma a soutenu le programme d'aide humanitaire de la Fédération mondiale de l'hémophilie en fournissant plusieurs millions d'UI de Nuwiq®.

En 2016, j'ai fêté mes 75 ans et les 33 ans d'Octapharma. Ces dates anniversaires me font songer à tout ce que nous avons accompli en termes de progrès scientifique et de possibilités de traitement. Je tiens à remercier tous les membres d'Octapharma pour leur engagement dans l'entreprise et dans son bien-être. Ma famille s'est engagée à conduire cette entreprise vers l'avenir. Nous poursuivrons nos efforts pour mettre nos thérapies salvatrices à la disposition des patients du monde entier.

Wolfgang Marguerre
Président-Directeur Général

Investir dans une gouvernance solide. Nous avons ça dans le sang.

De gauche à droit, debout:

SIGURD KNAUB
RECHERCHE ET DÉVELOPPEMENT

FLEMMING NIELSEN
PRÉSIDENT, OCTAPARMA USA, INC.

FREDERIC MARGUERRE
PRÉSIDENT DES REPRÉSENTANTS
DES ACTIONNAIRES,
OCTAPARMA PLASMA INC. USA

WOLFGANG MARGUERRE
PRÉSIDENT DIRECTEUR GÉNÉRAL,
GROUPE OCTAPARMA

TOBIAS MARGUERRE
DIRECTEUR GÉNÉRAL,
OCTAPARMA NORDIC AB

ROGER MÄCHLER
DIRECTEUR FINANCIER,
GROUPE OCTAPARMA

De gauche à droit, assise:

MATT RIORDAN
MEMBRE DU CONSEIL D'ADMINISTRATION

JOSEF WEINBERGER
DIRECTEUR QUALITÉ ET
COMPLIANCE PHARMACEUTIQUE,
GROUPE OCTAPARMA

NORBERT MÜLLER
MEMBRE DU CONSEIL D'ADMINISTRATION

GEROLD REMPETERS
DIRECTEUR DE LA PRODUCTION,
GROUPE OCTAPARMA

OLAF WALTER
MEMBRE DU CONSEIL D'ADMINISTRATION



Les décisions de notre Conseil d'administration sont dictées par les cinq valeurs de notre entreprise. « **Sens des responsabilités** » signifie que nous assumons et que nous sommes pleinement redevables de notre conduite. Notre « **intégrité** » guide notre avancée dans le respect d'une déontologie exigeante. Il nous importe moins d'avoir eu raison que d'avoir fait le bon choix.

La pierre angulaire d'un « **leadership** » remarquable, c'est de diriger en montrant l'exemple et de toujours s'efforcer d'être les meilleurs dans notre domaine. Le « **développement durable** » rappelle à chacun d'entre nous de garder le cap sur le long terme et de répondre aux besoins des patients non seulement aujourd'hui, mais également demain. Notre « **esprit d'entreprise** » est un hommage à nos racines, et encourage en nous une réflexion innovante qui nous inspire et nous fait aller de l'avant.



Priorité aux soins des patients.

Transformant la vie des patients depuis 1983, Octapharma a pour vocation de permettre à des patients toujours plus nombreux de vivre pleinement l'aventure de leur vie.

HÉMATOLOGIE

Chez certaines personnes présentant des troubles hémorragiques, le processus de la cascade de la coagulation est imparfait. Dans l'hémophilie A, l'hémophilie B et la maladie de Willebrand, ce sont respectivement le facteur de coagulation VIII, le facteur de coagulation IX ou le facteur de Willebrand qui sont présents en quantité insuffisante ou ne sont pas fonctionnels.

Ces patients souffrent de saignements plus persistants que les personnes dont les concentrations sanguines de ces facteurs sont normales. La plupart des saignements sont internes, au niveau des articulations ou des muscles. Ces hémorragies répétées, sans la mise en place d'un traitement rapide, peuvent endommager les cartilages et les os des articulations, se traduisant par l'apparition d'une arthrite chronique ou d'un handicap. Un traitement précoce, soit à la demande soit dans le cadre d'un traitement prophylactique, ayant pour but de substituer le facteur de coagulation manquant, permet de contrôler efficacement, voire prévenir, les hémorragies aiguës chez ces patients.

LIRE L'HISTOIRE D'ÉRIC

17



IMMUNOTHÉRAPIE

Les personnes atteintes de déficits immunitaires présentent parfois des infections graves dues à un manque d'anticorps protecteurs d'origine naturelle (les immunoglobulines). Ces patients ont besoin d'un produit de substitution aux immunoglobulines qui leur font défaut afin d'être protégés des infections et pouvoir mener une vie normale.

D'autres pathologies peuvent se traduire par un déséquilibre du système immunitaire, on les qualifie alors de maladies auto-immunes qui forment un sous-groupe bien connu. L'immunothérapie traite des déficits immunitaires ou des maladies auto-immunes, améliorant l'immunité par l'apport d'immunoglobulines, ou éliminant une réaction immunitaire par immunomodulation. Dans ce cas de figure, la dose d'immunoglobulines est souvent plus importante.

LIRE L'HISTOIRE DE GABRIELA

37



MÉDECINE D'URGENCE ET SOINS INTENSIFS

Les patients pris en charge aux soins intensifs et en médecine d'urgence ont souvent besoin de soins médicaux immédiats afin d'éviter toute complication et rétablir rapidement la volémie sanguine normale et la fonction de coagulation normale.

Le plasma et les dérivés plasmatiques sont employés dans les situations médicales graves et critiques par les urgentistes réanimateurs et personnels soignants des services d'urgence/réanimation dans le monde entier.

LIRE L'HISTOIRE DE LISA

49





JE VEUX ÊTRE UN SUPERHÉROS.

ALEJANDRO ET SOFIA PARENTS DE TADEO, 6 SALTA, ARGENTINE

Notre vie est jalonnée par deux grands moments de type « avant et après ». Le premier, c'est lorsque l'on a diagnostiqué une hémophilie A sévère à notre fils aîné, Mateo, qui a 13 ans. Le deuxième, c'est lorsque l'on a diagnostiqué un diabète insulino-dépendant de type 1 à notre fils Tadeo de 6 ans, quand il avait 2 ans.

Le diagnostic d'hémophilie A sévère de Tadeo alors qu'il avait deux mois n'a pas été une surprise étant donné que son frère aîné souffrait déjà de cette maladie. Lorsque Tadeo est né, nous étions surtout très préoccupés par les conséquences du fait qu'il était né prématuré, pas de savoir s'il allait souffrir d'hémophilie comme son frère. Lorsque le diagnostic a été posé, nous étions déjà préparés à affronter cette hémophilie et nous savions que nous serions épaulés par l'équipe de la Fondation de l'hémophilie de Salta.

À partir du moment où Tadeo a été diagnostiqué avec un diabète de type 1, son hémophilie a été reléguée au second plan de nos priorités. Aujourd'hui, l'hémophilie ne freine en aucune manière le développement quotidien de Tadeo car son concentré de facteur VIII, Nuwiq®, fonctionne bien. Le traitement de Tadeo, deux fois par semaine, nous tranquillise et nous rassure car nous savons qu'au moins ses niveaux de facteur VIII sont stables. Mateo s'en sort également bien avec l'octanate®. Il joue le rôle de garde du corps de Tadeo, en le chérissant et en le protégeant.

Il est important d'expliquer l'hémophilie de nos enfants aux autres car il existe tellement de malentendus, voire de désinformation, qui circulent dans la société. L'un des autres gros enjeux pour nous, c'est l'ignorance des enseignants à l'école. Nous tâchons d'y remédier en communiquant aux

« À partir du moment où Tadeo a été diagnostiqué avec un diabète de type 1, son hémophilie a été reléguée au second plan de nos priorités. Aujourd'hui, l'hémophilie ne freine en aucune manière le développement quotidien de Tadeo. »



maîtres et aux maîtresses des informations claires et précises. Nous leur expliquons que Tadeo n'est pas maltraité, que sa maladie n'est pas contagieuse et nous leur expliquons qui appeler en cas d'urgence.

La Fondation a nettement amélioré notre vie et celle de nos enfants. Par son intermédiaire, ils ont rencontré d'autres enfants atteints d'hémophilie. La Fondation nous a dispensé conseils, formation et soutien. Sans elle, nous n'aurions pas su quoi faire en tant que parents. Chaque fois que nous avons une question qui nous taraude, la Fondation nous accueille à bras ouverts. Nos enfants se sentent responsabilisés et protégés grâce à leur traitement prophylactique permanent.

Le diabète de Tadeo est cent fois plus puissant que son hémophilie car il est plus difficile à maîtriser. Notre plus gros défi, c'est de maintenir la stabilité de ses niveaux de glucose dans le sang. Le diabète ne nous laisse aucun répit à longueur de journée car il a un lien direct avec l'alimentation, l'exercice physique, le climat et l'humeur de notre enfant.

Ainsi, Tadeo prend 16 unités d'insuline le matin, puis au moins huit doses à la demande lorsque nous mesurons ses niveaux de glucose dans le sang tout au long de la journée. Tadeo gère ses symptômes et il sait quand son taux de glucose est bas ou élevé. Mais il ne gère ni son traitement médical, ni le dosage ; pour cela, il est dépendant d'un adulte qui doit connaître sa pathologie.

Notre meilleur conseil à une famille qui vient d'apprendre que son enfant souffre d'hémophilie : faites-vous accompagner et informez-vous. Ne surprotégez pas votre enfant. N'écoutez pas les recommandations de médecins qui ne connaissent pas cette maladie. N'allez pas consulter des guérisseurs qui prétendent soigner l'hémophilie avec des plantes. Apprenez à votre enfant l'importance de la prophylaxie et comment elle fonctionne. Rassurez et sécurisez votre enfant.



En tant que parents, nous sommes des esprits libres. Nous nous sommes engagés à tirer des leçons de chaque jour et à grandir avec nos enfants. Nous pouvons commettre des erreurs et nous pouvons essayer d'en tirer des enseignements. Nous instillons de la joie, un état d'esprit positif et responsable à nos enfants. Nous partageons un maximum de choses avec eux. Notre but, c'est d'encourager systématiquement leur indépendance.

Tadeo ne s'ennuie jamais. Il adore jouer avec d'autres enfants. À l'école, il aime la natation et l'éducation physique. Il est fan de superhéros et de jeux vidéo. Tadeo collectionne les figurines de Dragon Ball, une série manga japonaise.

Son rêve : être un superhéros.

UN DIAGNOSTIC D'HÉMOPHILIE, CE N'EST PAS LA FIN DU MONDE.

DR MARIA SOL CRUZ, PRÉSIDENTE DE LA FONDATION POUR L'HÉMOPHILIE DE SALTA

La Fondation pour l'hémophilie de Salta se consacre au diagnostic et à l'ensemble des soins à dispenser aux personnes souffrant d'hémophilie. Dans la province de Salta, on dénombre 63 personnes atteintes d'hémophilie (dont 45 % sont des enfants), 100 qui souffrent de la maladie de von Willebrand et 20 qui sont atteints d'autres déficits en facteurs de coagulation. Nous proposons des diagnostics, des traitements, des soins pluridisciplinaires et des informations sur ces maladies et la façon d'améliorer sa qualité de vie.

En Argentine, les professionnels de santé locaux n'ont souvent pas les connaissances et la formation requises pour la prise en charge de l'hémophilie. On observe une compréhension insuffisante de la façon de prendre en charge les personnes qui souffrent de troubles de la coagulation, sans compter les nombreux malentendus et autres barrières psychologiques. Consciente de ces problèmes, la Fondation s'attèle à ces défis en développant des programmes de formation destinés aux professionnels de santé, ainsi que des programmes pour former les patients et les familles.

Notre mission première, c'est de démystifier l'hémophilie. La prophylaxie signifie qu'aujourd'hui, les enfants ne souffrent pas des mêmes problèmes orthopédiques et articulaires que ceux qu'ont connus les adultes qui n'ont pas reçu de traitement préventif au cours de leur croissance. Aujourd'hui, les familles ne doivent pas avoir peur de cette maladie. Un diagnostic d'hémophilie, ce n'est pas la fin du monde.

Notre rôle principal, c'est d'épauler les familles en leur donnant des outils, en partageant notre savoir-faire et en leur prodiguant des conseils. Les familles se réapproprient la maladie une fois qu'elles l'ont comprise. Nos familles ont des liens directs avec la Fondation et accès à tout un réseau de médecins dans plusieurs disciplines et à d'autres professionnels de santé.

Un diagnostic précoce est aussi important que la prescription du bon traitement. En Amérique latine, il nous manque souvent les outils et le personnel de laboratoire spécialisé pour accompagner le diagnostic. Le premier défi, c'est en effet un diagnostic adapté ; ensuite, il s'agit de fournir le bon traitement en temps utile. L'un de nos objectifs, c'est d'aider les médecins à mieux comprendre la maladie et l'importance du traitement. Un autre de nos objectifs, c'est d'informer et d'éduquer la société, par exemple, en venant à bout du mythe selon lequel les enfants souffrant d'hémophilie ne peuvent pas faire de sport. Pour aider les familles, nous avons élaboré des guides qui s'adressent aux parents et aux enseignants. Nous nous déplaçons aussi dans les écoles pour dispenser des formations.

Il n'a pas été facile de démontrer la valeur de notre travail. Nos premières tentatives pour mettre en place un service de soins consacré à l'hémophilie ont d'abord été rejetées par le ministère de la Santé. J'étais tellement heureuse le jour où une loi a été signée par le ministre de la Santé en juillet 2016, reconnaissant officiellement l'ampleur du travail mené par la Fondation.

Après m'être rendue au Congrès de la Fédération mondiale d'hémophilie (WFH) à Melbourne en Australie en 2014, nous avons déposé une demande légale pour l'utilisation de Nuwiq® avant son approbation réglementaire en Argentine. Cette autorisation a été accordée et nous avons actuellement quatre patients sous traitement prophylactique à titre exceptionnel par ce médicament. Ma propre expérience du produit a été excellente. Avec la seringue pré-remplie, ce produit est facile à préparer, rapide à perfuser et la demi-vie est super, ce qui veut dire moins de perfusions par semaine.

Le cas de Tadeo est particulier car il souffre de deux maladies : une hémophilie A sévère et un diabète de type 1. C'est malheureux pour lui, mais pour nous, c'est l'occasion d'essayer de mieux comprendre l'impact de ces deux maladies majeures, agissant en parallèle. Nous apprenons chaque jour à lui faciliter un peu les choses. Je suis tellement contente que les parents de Tadeo soient si déterminés à comprendre ce qu'ils peuvent faire pour améliorer sa qualité de vie.

J'aime beaucoup travailler avec les familles et entretenir des interactions sociales avec tant de personnes différentes. J'aime soigner les gens et voir leur état s'améliorer de jour en jour. Je voyage dans le monde entier et dans mon pays et j'apprends tout le temps. Je suis toujours impatiente de rentrer pour appliquer et partager ce que j'ai appris.

Mère Teresa disait : « On ne peut pas faire de grandes choses, rien que des petites, mais avec un immense amour ». Ce que nous faisons peut paraître bien modeste, mais quand c'est fait avec amour, cela peut avoir d'immenses retombées.





L'HÉMOPHILIE FAIT SIMPLEMENT PARTIE DE CE QUE SONT MES FILS, COMME LE FAIT D'ÊTRE DE GRANDE TAILLE.

DARRYL, PÈRE DE NATHAN, 7 NEWMARKET, ONTARIO (CANADA)

Mes fils, Nathan (7 ans) et Ben (9 ans) débordent d'énergie ; ils sont très drôles et amusants. Ils pratiquent le basket-ball et veulent jouer en NBA lorsqu'ils seront grands. J'entraîne leurs équipes de basketball et avant qu'ils ne partent à l'entraînement, je leur injecte des concentrés de facteurs. Nathan et Ben souffrent d'hémophilie A sévère. Ben adore tous les sports et plus que tout, il aimerait jouer au hockey ; encore aujourd'hui, il me demande toujours pourquoi il ne peut pas pratiquer ce sport. Pour mes garçons, pas question de faire du hockey ni du football américain.

D'étranges ecchymoses ont commencé d'apparaître sur le corps de Ben lorsqu'il n'avait que dix mois. Il souffrait d'œdèmes importants et par chance, notre pédiatre connaissait son affaire et a tout de suite reconnu les symptômes liés à un problème de coagulation. Il nous a envoyés consulter à l'hôpital pédiatrique de Toronto. Le diagnostic nous a terrassés. Nous étions sous le choc. Nous avons alors dû faire face à ce que cette maladie signifiait pour notre fils, et nous représenter comment vivre avec. La trajectoire de notre vie a pris un énorme virage. Nous n'avons pas bien su gérer. Nous avons traversé un véritable processus de deuil, en nous lamentant sur ce que nous pensions qu'allait être notre vie. Il y avait beaucoup d'angoisses.

Puis nous avons fini par réaliser que le diagnostic n'était pas la fin du monde, mais que notre monde ne serait plus le même. Avec le soutien de notre système de santé et en travaillant avec des infirmières, nous avons beaucoup appris. Nous avons appris que si nous leur donnons les traitements qu'il leur faut, nos enfants vont bien. Nous avons à présent trouvé la voie à suivre pour cohabiter avec ce diagnostic. En fait, toute la famille est mobilisée au sein de la communauté touchée par les troubles de la coagulation, grands-parents compris, au niveau du comité

« Mon Dieu, donne-moi la sérénité d'accepter ce que je ne peux pas changer ; le courage de changer ce que je peux changer et la sagesse de reconnaître la différence. »



national et au niveau local. Nous communiquons avec des familles pour lesquelles le diagnostic vient de tomber et nous leur donnons des outils pour y faire face.

Les enfants reçoivent leur concentré de facteur un jour sur deux. Nous sommes passés au traitement administré à domicile il y a sept ans. On adopte une routine. Il faut mettre le réveil de bonne heure pour le donner. Administrer une injection à mes fils tous les deux jours m'aide dans mon boulot de papa, et eux, ça les aide à faire leur job, celui d'être des enfants. Nous essayons de tirer le meilleur parti du temps que nous passons à faire ces injections. Nous discutons ; en fait, nous sommes devenus très forts pour parler et ce n'est pas le cas dans toutes les familles où on ne prend pas le temps d'échanger.

Ben avait 20 mois lorsqu'il s'est sérieusement mordu la langue. Le facteur recombinant que nous lui avons donné a déclenché un inhibiteur. Cela faisait à peine 10 mois que nous vivions avec cette maladie et d'un coup le traitement ne marchait plus. C'était pratiquement le coup de grâce. Nous avons rapidement appris à administrer le traitement d'induction de la tolérance immune (ITI) qui oblige le corps à se soumettre. Imaginez un peu, perfuser 3 000 UI de facteur de coagulation par jour dans le corps d'un petit de deux ans ; la dose de Ben est actuellement égale à la moitié de cette quantité. Ben a été débarrassé de l'inhibiteur en un an, mais ce fut une année éprouvante. Aucun enfant n'a envie de rester sans bouger pendant une heure. Nous avons pris l'habitude de l'allonger et de l'envelopper dans une serviette pour le maintenir immobile. Encore aujourd'hui, nous nous battons avec des problèmes de confiance car nous avons dû lui faire subir des choses qui, dans l'esprit d'un enfant, sont traumatisantes. Il ne comprenait pas et je pense que ça a eu des répercussions sur lui.





L'équipe du centre de traitement des hémophilies avait peur que Nathan développe un inhibiteur, comme son frère l'avait fait avant lui. Elle nous a recommandé d'utiliser le wilate®. Au début, nous l'utilisons à la demande, à chaque fois saignement ; puis à partir de l'âge de neuf mois, Nathan a commencé un traitement prophylactique à base de wilate®. Par chance, cette approche a bien fonctionné et Nathan n'a pas développé d'inhibiteur.

C'est toujours difficile d'être un peu différent, mais l'hémophilie ne définit pas mes fils ; cela fait simplement partie de qu'ils sont, comme le fait d'être de grande taille. Cette année, nos garçons sont partis, pour la première fois, dans un camp d'été pour hémophiles. Ce séjour d'une semaine en dehors du foyer familial et en compagnie d'autres enfants atteints d'hémophilie est une énorme expérience qui alimente la confiance en soi. Elle leur donne un sentiment d'indépendance. Des personnels infirmiers étaient présents pour administrer le facteur de coagulation aux enfants qui ne savaient pas le faire. Ben est en train d'apprendre à s'auto-perfuser ; il positionne sa main sur celle de son infirmière et devient plus actif. Les enfants doivent apprendre à vivre avec leur maladie. Savoir s'auto-perfuser signifie qu'ils peuvent décider du moment et de l'opportunité d'une perfusion et ils sont responsables des conséquences. Nous voulons qu'ils s'approprient leur traitement.

Chaque fois que mon téléphone sonne, je vérifie toujours qui m'appelle, même si je suis en réunion car c'est peut-être l'école et ma première pensée, c'est de me dire : « Que s'est-il passé ? »

L'hémophilie en a fait des enfants davantage dans la compassion et la bienveillance. Nous nous rendons à l'hôpital pédiatrique deux fois par an et nous passons beaucoup de temps dans cet établissement qui traite aussi des enfants atteints de cancer. Se confronter à des enfants et à des jeunes dont la vie est altérée par la maladie n'est pas sans répercussions. Lorsqu'on les compare à ces autres enfants malades, nos garçons ont juste besoin d'une piqûre tous les deux jours. Cela les rend plus attentifs et plus enclin à l'empathie. Je suis épaté par leur calme lorsque je les perfuse, et par leur vision de la vie.

Nous avons de la chance d'avoir le système de soins de santé dont nous disposons au Canada. Il est bon, mais pourrait toujours être meilleur. Notre objectif, c'est de l'améliorer.

Les traitements ont fait d'énormes progrès et les laboratoires pharmaceutiques poursuivent les travaux de recherche pour qu'il soit plus facile de vivre avec ces pathologies au quotidien. En tant que leaders de la communauté, nous devons faire en sorte de préserver notre formidable système de santé et ne pas le considérer comme acquis. Nous devons également faire progresser les mentalités dans le monde pour veiller à ce que les enfants d'autres pays aient accès aux traitements disponibles pour cette maladie qui peut être traitée. Cela devrait faire partie des droits de l'homme de ne pas vivre dans la crainte de se blesser parce qu'on souffre d'hémophilie.

Je ne suis pas versé dans la religion, mais ma prière est une prière de sérénité : « Mon Dieu, donne-moi la sérénité d'accepter ce que je ne peux pas changer ; le courage de changer ce que je peux changer et la sagesse de reconnaître la différence ».





MÊME QUAND J'AI MAL, JE ME CONCENTRE SUR TOUT CE QUI EST POSITIF.

ERIC, 18 ÉTUDIANT EN HISTOIRE WINNIPEG, CANADA

Je suis reconnaissant pour tout ce que j'ai reçu dans la vie. Vivre avec une hémophilie A sévère m'a rendu plus humble et m'a appris à surmonter les difficultés. Je ne pense pas que ça serve à grand chose de se lamenter sur son sort. Certes, le diagnostic est une chose insupportable, mais à un moment donné, tu réalises : c'est ma vie et être triste, ça ne m'aide pas, pas plus que cela n'aide les autres. On peut toujours être reconnaissant de quelque chose. Même lorsque j'ai très mal, je me concentre toujours sur les points positifs ; par exemple, au moins j'ai encore de la mobilité au niveau des bras.

Même si la situation peut vraiment se dégrader, elle finira par s'améliorer. Pour ma part, j'ai beaucoup souffert de douleurs neurologiques chroniques et de mon inhibiteur. Je ne veux pas minorer les difficultés qu'il y a à vivre avec une hémophilie, mais l'hémophilie avec un inhibiteur, c'est une maladie presque radicalement différente. Un inhibiteur, c'est brutal. Quand j'avais 16 mois, j'ai développé un inhibiteur, ce qui veut dire que mon système immunitaire a identifié mon produit de substitution de facteur de coagulation comme un corps étranger et qu'il a développé des anticorps pour lutter contre. Mon corps a éliminé le facteur immédiatement de sorte que des caillots ne se formeraient pas. Dans ma petite enfance, on m'a mis sous induction de la tolérance immune (ITI). C'est un régime sévère qui suppose un traitement quotidien avec de gros volumes. Le traitement n'a pas marché, je suis donc passé en traitement prophylactique et j'utilisais le FVIIa en cas d'hémorragie.

Lorsque j'étais en classe de quatrième, j'ai eu ce que j'ai cru être une série d'hémorragies au genou, dans le dos et à la hanche. J'ai passé un mois et demi alité et je ne pouvais être allongé que sur le côté, ce qui était très frustrant. Finalement, après une IRM, ils ont trouvé qu'il n'y avait pas eu d'hémorragie ni aucun dégât physique. Mon corps simulait la douleur et l'inflammation. On m'a diagnostiqué des douleurs neurologiques chroniques. Nous étions partis à la chasse aux hémorragies fantômes et j'avais enduré toute cette souffrance pour rien. J'ai ressenti une immense déception. Cet épisode m'a beaucoup coûté à moi et à ma famille, sans parler du système de soins. J'ai finalement réussi à me sortir de ce mauvais pas en associant les médicaments qu'il me fallait à la physiothérapie.

À 14 ans, mon hématologue m'a suggéré de tenter une nouvelle fois un traitement par induction de la tolérance immune. J'étais alors adolescent. Il m'appartenait donc de prendre la décision. Je me suis engagé sur un essai de 18 mois et au bout de trois mois à peine, je suis devenu tolérant ; j'avais alors 15 ans et ce fut un nouveau tournant pour moi. Je suis passé à un traitement tous les deux jours à raison de 10 000 unités de wilate®. Je peux à présent vivre ma vie comme je l'entends, dans le respect de mes propres limites. C'est par le wilate® que je contrôle ma qualité de vie en me protégeant des hémorragies.

L'hémophilie m'a appris à surmonter les déceptions. En grandissant, je me suis habitué aux vacances en famille annulées à cause d'une hémorragie. C'est un crève-cœur pour toute la famille, et même si c'est à cause de moi, je ne peux pas m'autoriser à me sentir super mal à cause de cela.

J'ai évoqué les difficultés que je rencontre dans ma vie, mais tant de gens dans le monde n'ont pas accès au traitement dont ils ont besoin. Lorsque j'ai assisté au Congrès 2016 de la Fédération mondiale d'hémophilie à Orlando, j'ai reçu une véritable leçon d'humilité qui m'a sidéré. Le thème central était « un traitement pour tous ». L'hémophilie est une maladie gérable à condition d'avoir accès aux concentrés de facteurs de coagulation ; or 75 % des patients n'y ont pas accès. Pour moi, quand je ressens un début d'hémorragie, la question qui se pose n'est pas de savoir « si » je me traite, mais plutôt « à quel moment » ; j'ai toujours mon facteur de coagulation avec moi. Quantité de gens dans le monde n'ont pas ce luxe.

L'hémophilie a façonné mes centres d'intérêt et mes amitiés à bien des égards. Enfant, le sport m'était interdit. Je jouais aux jeux vidéo et aux jeux de société. Du fait de mon hémophilie, mes centres d'intérêt correspondent surtout à des activités autres que physiques. Je partage ce que j'appelle la « gymnastique de l'esprit ». En novembre 2016, j'ai participé au championnat du monde de Netrunner, un jeu de cartes qui se joue à deux dans un univers dystopique. Lorsque je fais des concours de jeux de cartes au plus haut niveau, je ressens encore une douleur et une raideur dans mes articulations, mais dès que je suis vraiment dans la partie, tout s'estompe et je peux me laisser aller.



Christine, maman d'Éric

L'hémophilie fait de nos vies personnelles et j'en ai aussi fait mon métier. Je suis en effet Directrice générale de la section du Manitoba de la Société canadienne d'hémophilie.

À l'âge de 14 mois, Éric s'est mordu la langue ; c'était une toute petite coupure qui n'a pourtant pas arrêté de saigner pendant plusieurs jours. Nous l'avons amené à l'hôpital et on lui a diagnostiqué une hémophilie A sévère. L'annonce du diagnostic d'Éric nous a plongé dans un état second. Notre cerveau traitait l'information avec trois secondes de décalage. Nous étions accablés de découvrir que notre enfant si parfait était atteint d'une maladie chronique. Vous êtes dans la colère et le déni. Vous pensez à tout ce qui ne sera pas possible ; je me souviens de mon mari Shane me disant : « Il ne sera jamais policier ».

Une fois que vous avez traversé le processus de deuil, vous réalisez que cette petite personne a aussi tant d'autres choses formidables à vous offrir. On apprend à bien savoir gérer la maladie de son enfant. Cela devient votre nouvelle norme. Il n'était absolument pas question que je place Éric dans un centre de soins de jour. J'ai vendu mon affaire pour pouvoir rester à ses côtés, à la maison. J'ai eu la chance de pouvoir le faire. Il est si adorable, ça en vaut la peine.

Mon conseil à des parents qui viennent d'encaisser un tel diagnostic, ce serait d'en apprendre le plus possible sur la maladie, mais pas sur Internet qui véhicule les informations les plus épouvantables. Tout ce que vous avez pu imaginer sur la réalité de cette maladie risque de ne pas être la réalité du tout. Formez-vous et rejoignez la communauté. Pendant cette période noire qui suit le diagnostic, nous avons très rapidement tissé des liens solides avec la communauté. Lors de notre première rencontre, nous avons vu des enfants courir autour de nous, comme des enfants normaux. Cela a été un énorme



« Je suis si fière de son approche positive de la vie. Quand il était petit et qu'il se mettait en colère, nous parlions de toutes les bonnes choses que la maladie nous a apportées, de toutes les expériences de vie que nous en avons tirées et les personnes que nous avons rencontrées. N'oubliez jamais de toujours voir le bon côté des choses. »



soulagement de constater que ces enfants n'étaient pas handicapés. Nous étions également ravis de rencontrer d'autres parents qui avaient déjà vécu ce que nous vivions.

Quand il était petit, Éric a développé un inhibiteur. Il a donc été placé sous traitement par induction de la tolérance immune. Nous faisons des traitements tous les jours, à travers un port-à-cath. Nous l'avons fait pendant très longtemps, mais pas moyen de modifier le niveau de son titrage. Nous avons interrompu ce traitement avant de commencer à utiliser un autre produit plasmatique que nous lui donnions dans le cadre d'un traitement prophylactique, tous les deux jours à raison de deux ou trois fois par semaine et nous utilisions un agent de contournement en cas de saignement.

Au moment où l'inhibiteur est apparu, Éric a connu de sérieux problèmes de coagulation. Quand il disait qu'il avait mal, c'était immédiatement panique à bord. L'expérience de la vie avec l'inhibiteur est une partie clé de sa jeune vie. Depuis qu'il est devenu tolérant à l'âge de 15 ans, je l'ai vu progressivement se défaire de son angoisse. Il peut à présent connaître une douleur corporelle comme tout le monde. Certes, il fait attention, mais il n'y a pas le même degré de crainte ou d'anxiété, et c'est pareil pour moi. Quand on a été informé qu'il était devenu tolérant, j'ai eu l'impression qu'on m'enlevait un poids dont je n'avais même pas conscience. La différence entre la vie avec inhibiteur et la vie sans inhibiteur est incroyable.

Après tout ce que nous avons traversé, nous avons appris une leçon importante : les difficultés n'ont pas vocation à durer. Les périodes difficiles semblent ne devoir jamais s'arrêter mais il faut persévérer et aller puiser au fond de soi, dans ses ressources internes. Vous faites du mieux que vous pouvez, en sachant qu'il n'en sera pas toujours ainsi. Lorsque le diagnostic de douleur neurologique chronique a été posé, la vie d'Éric s'est considérablement améliorée car il savait enfin pourquoi il avait

tout le temps mal. La douleur est mal comprise et souvent pas suffisamment prise en compte dans les troubles de la coagulation.

Nos infirmières sont devenues des membres de la famille. Les soins prodigués par l'équipe ont été incroyables. Ces personnes connaissent Éric depuis sa plus tendre enfance. Notre hématologue, qui est le Directeur du Programme des troubles de la coagulation du Manitoba, était interne quand le diagnostic d'Éric a été posé. Selon moi, les professionnels de santé qui travaillent dans le domaine de l'hémophilie sont véritablement dévoués aux personnes dont ils s'occupent, non seulement au niveau des soins qu'ils leur prodiguent, mais aussi au niveau de leur mobilisation. Nous avons eu beaucoup de chance.

Éric fait preuve d'une résistance et d'une maturité qui ne sont pas de son âge. Enfant, il a très tôt côtoyé surtout des adultes ; il était bien plus mature que les autres enfants de son âge. Des personnes plus âgées au sein de la communauté, qui avait connu des troubles de la coagulation dans leur enfance et se souvenaient comment c'était quand il n'y avait pas de produit pour se soigner, ont fait preuve de gentillesse vis-à-vis d'Éric à cause de ce qu'il vivait. Ils sont devenus amis. Les compétences en sociabilisation qu'il s'est forgées en étant entouré d'adultes tout le temps lui ont été très utiles.

Éric avait 16 ans lorsqu'il a rejoint la communauté des joueurs ; c'est une communauté de gens biens qui l'a chaleureusement accueilli, ce qui a renforcé sa confiance en lui.

Je suis si fière de son approche positive de la vie. Quand il était petit et qu'il se mettait en colère, nous parlions de toutes les bonnes choses que la maladie nous a apportées, de toutes les expériences de vie que nous en avons tirées et les personnes que nous avons rencontrées. N'oubliez jamais de toujours voir le bon côté des choses.



UCF
KNIGHTS

FOOTBALL

L'HÉMOPHILIE N'A JAMAIS DICTÉ MA VIE.

EDGAR, 31

JACKSONVILLE, FLORIDE (ÉTATS-UNIS)

Le jour où j'ai été diagnostiqué comme étant atteint d'hémophilie A modérée, à l'âge de 10 ans, a été le pire jour de ma vie. J'étais sous le choc, terrorisé. Mes parents ont posé la question que pose chaque famille face à un tel diagnostic : « Mon enfant va-t-il mourir ? » C'était comme pénétrer dans un tunnel ; vous regardez devant vous et vous ne voyez pas la sortie. J'ai eu l'impression qu'on me prenait ma vie. C'était dévastateur. J'avais grandi en jouant au baseball et on me disait que je ne pouvais plus pratiquer le sport que j'adorais. Au départ, ça a été très difficile à admettre. Le plus dur avec l'hémophilie, c'est de savoir que c'est une maladie incurable et que pendant le reste de votre vie, il y a des choses que vous ne pourrez pas faire.

Vous connaissez le dicton qui dit : « il faut tout un village pour élever un enfant » ; c'est encore plus vrai avec un enfant hémophile. Après mon diagnostic, on m'a dirigé vers notre centre de traitement de l'hémophilie et vers la Fondation pour l'hémophilie de la région de Greater Florida. Grâce à des formations et à d'autres actions de mise en réseau, nous avons fait la connaissance d'autres familles et nous avons appris à nous familiariser avec le matériel pédagogique et les ressources disponibles. Ça a l'air d'un cliché, mais l'équipe de soignants qui traite votre hémophilie devient un peu comme votre deuxième famille. Lorsque j'étais un petit patient en pédiatrie, ce sont mes parents qui s'entretenaient avec les médecins et qui prenaient les décisions. Mais en grandissant j'ai appris à communiquer avec l'équipe médicale et à leur dire comment je ressens mon traitement, par exemple, si je pense avoir besoin d'augmenter ma prophylaxie. Je conseillerais à la famille d'un enfant qui vient d'être diagnostiqué de s'entourer sans plus tarder de tout le soutien possible. Savoir, c'est pouvoir. Plus vous en savez, mieux vous êtes armé et meilleure sera votre qualité de vie.

« Mes parents ont posé la question que pose chaque famille face à un tel diagnostic : *Mon enfant va-t-il mourir ?* »



Lorsque j'ai grandi, une des plus belles expériences que j'ai vécues, c'est de participer aux camps d'été d'une semaine réservés aux enfants atteints d'hémophilie à Camp Boggy Creek. J'y suis allé pour la première fois quand j'avais 11 ans et c'est là que je me suis fait beaucoup de mes amis. En plus, une semaine par an, ils organisent une retraite pour les familles, une excellente occasion pour les familles de partager, pendant un week-end, leurs expériences. Cela vous aide vraiment à comprendre que vous n'êtes pas le seul. Je suis allé à ce camp tous les étés jusqu'à l'âge de 16 ans. Ensuite, quand j'ai eu 18 ans, j'y ai participé en tant que bénévole pendant quelques années afin de rendre quelque chose et aider les jeunes à se rendre compte que l'hémophilie n'est pas la pire chose du monde.

Jusqu'à ce que vous appreniez à vous perfuser vous-même pour vous injecter le concentré de facteur VIII, vous êtes toujours dépendant d'un membre de votre famille, d'un centre de traitement ou d'une infirmière. Vous devez compter sur eux pour s'occuper de vous. Au début, je ne voulais pas m'auto-perfuser car j'avais peur de me planter une aiguille dans le bras. Mais, j'ai suivi une formation avec une infirmière et j'ai commencé à le faire à l'âge de 16 ans. Une fois que vous avez appris à vous auto-perfuser, vous brisez cette chaîne de dépendance des autres et votre qualité de vie augmente considérablement. Dès les premiers signes d'hémarthrose ou de blessure, vous êtes capables de vous faire rapidement une injection et en cas d'urgence, vous n'avez pas besoin d'attendre. L'auto-perfusion est une libération.

Quand j'étais plus jeune, j'étais plutôt timide et introverti. En grandissant et en apprenant à communiquer et à expliquer mon hémophilie aux adultes, j'ai appris à me dévoiler. Je m'appuie sur mes expériences de vie pour venir en aide à d'autres familles. En tant qu'éducateur de patients pour



Octapharma, mon rôle consiste non seulement à faire partager mon histoire personnelle, mais également à être à l'écoute de notre communauté et à orienter ses membres vers les ressources qui les aideront. Je suis flatté de partager mon expérience et la somme de connaissances que j'ai accumulées au fil des ans, par exemple, en apprenant aux autres à former leurs propres employeurs, leurs enseignants et leurs amis à l'hémophilie. Nous avons aidé beaucoup de personnes à comprendre qu'il y a toujours une solution à chaque problème qui se présente.

J'ai assisté au Congrès mondial 2016 de la Fédération mondiale de l'hémophilie à Orlando, qui m'a vraiment ouvert les yeux. J'y ai rencontré des tas de patients du monde entier, et malgré des différences en termes de disponibilité des traitements, nous avons beaucoup d'expériences en commun, comme les techniques de physiothérapie utiles en cas de saignements. C'était incroyable de découvrir que de nombreux pays luttent pour obtenir des médicaments pour leurs patients ou que dans certains pays, on ne donne pas de traitement aux patients pour

UN ENFANT SOUFFRANT DU VWD DE TYPE 3 EST DÉCÉDÉ APRÈS UN TRAUMATISME CRÂNIEN.

**DR FAISAL KHANANI
CONSULTANT EN PÉDIATRIE, HÉMATOLOGIE ET
ONCOLOGIE. HÔPITAL TAWAM D'ABU DHABI
AUX EMIRATS ARABES UNIS (EAU)**

Notre centre dispense des soins complets à 225 patients souffrant de troubles de la coagulation. Nous essayons de traiter tous les patients qui se rendent dans notre hôpital. Cependant, nous ne sommes pas en mesure de traiter les patients n'ayant pas d'assurance. L'hémophilie peut conduire au handicap si elle n'est pas traitée. C'est donc très difficile lorsque nous ne pouvons pas assister certaines familles qui viennent nous voir.

Outre 100 patients souffrant d'hémophilie, notre centre traite six patients atteints par la forme la plus rare de la maladie de Von Willebrand de type 3. Cette forme sévère de la maladie se caractérise par une totale ou quasi-totale absence du facteur von Willebrand (FvW) dans le plasma et les compartiments cellulaires, ce qui conduit à un déficit profond du facteur plasmatique VIII (FVIII). Nous utilisons le wilate® pour traiter cette pathologie et l'hémophilie A ainsi qu'en guise de traitement de seconde intention pour les inhibiteurs avec induction de la tolérance immunitaire (ITI). Avec le wilate®, les taux de FvW par rapport au FVIII sont proches des valeurs physiologiques (1/1), ce qui facilite la simplicité du dosage et de la surveillance.

Si l'hémorragie n'est pas traitée, elle peut devenir grave. Nous avons récemment eu le cas d'un enfant présentant une MvW de type 3 non diagnostiquée, qui est décédé après un traumatisme crânien. J'espère qu'à l'avenir, l'arrivée des tests génétiques conduira à un diagnostic et des traitements précoces.

Travailler en hématologie et en oncologie, c'est très gratifiant lorsqu'on a affaire à un enfant guéri ou qui se sent mieux et qui commence à profiter de la vie. C'est magnifique de voir ces enfants réussir à l'école. Certains de nos patients développent une fascination pour la médecine. Un de mes patients fait des études de médecine, un autre de pharmacie.

Je suis convaincu que la vie est un don de Dieu. Nous devons embellir le monde en vivant de manière positive, non seulement pour nous-mêmes mais aussi pour la communauté.



des raisons de coûts ou de disponibilité des produits. Aux États-Unis, nous avons énormément de chance.

Ma vie s'est améliorée car je sais que je suis pleinement protégé grâce à mon traitement prophylactique avec Nuwiq®. Je n'ai pas besoin de me soucier de savoir si je peux pratiquer telle activité car je sais que mes concentrations de facteur de coagulation sont à un bon niveau et que s'il se passe quelque chose, j'aurais des moyens sous la main. Avec le précédent produit de substitution que j'utilisais, je souffrais d'effets indésirables très gênants, notamment des vertiges, des maux de tête et des bouffées de chaleur. J'ai changé de produit mais je continuais d'avoir entre 6 et 10 hémarthroses par an, ce qui n'est pas normal avec un traitement prophylactique. J'ai assisté à une table ronde sur l'hémophilie A à Dallas, au Texas et j'ai été étonné par les données cliniques que l'on nous a présentées. À partir de ce jour, j'ai su que je voulais passer à Nuwiq®. J'ai mené mes propres recherches et j'ai d'abord commencé le traitement dans le cadre d'un essai gratuit. Je prends maintenant ce produit depuis février 2016. Je n'ai pas eu d'effets indésirables ni aucune hémarthrose. Je suis ravi de mon choix.

Je respecte mon calendrier de perfusion de manière très rigoureuse ; c'est le fruit de l'expérience. Les années de l'adolescence sont les plus difficiles. Vous risquez de ne pas suivre votre traitement prophylactique correctement car s'occuper de son hémophilie, c'est la dernière des choses que vous avez envie de faire. Vous voulez aller au cinéma et sortir avec les copains. Aujourd'hui, je suis discipliné car je sais que les produits à base de facteur VIII me protègent. Ma fille Amelia a un an. Depuis sa naissance, je prends bien soin de ma santé car je veux être à ses côtés tout au long de sa vie.

Ma vie personnelle est très riche, de même que ma vie professionnelle de représentant commercial, sans oublier mon rôle d'éducateur auprès des patients et ma fonction d'entraîneur d'une équipe de football américain dans un lycée cinq jours par semaine. Quand on fait ce qu'on aime, ce n'est jamais du travail. J'aime guider ces jeunes hommes et les voir progresser pendant les quatre années qu'ils passent avec moi. Le football leur enseigne de précieuses leçons de vie. Ils apprennent à garder leur calme et leur maîtrise, même dans des situations délicates. C'est formidable de voir ces jeunes évoluer pour devenir des acteurs de valeur dans la société.

Je ne laisse jamais l'hémophilie dicter ma vie. Si je veux faire quelque chose, je trouve toujours un moyen de le faire. Avec une formation et un système de soutien appropriés, je crois qu'il n'y a rien d'impossible à accomplir.





LE SCANDALE DU SANG CONTAMINÉ A ÉTÉ UNE IMMENSE TRAGÉDIE, QUI NOUS A CEPENDANT PERMIS DE TIRER BIEN DES ENSEIGNEMENTS.

DAVID PAGE, 64
DIRECTEUR GÉNÉRAL NATIONAL,
SOCIÉTÉ CANADIENNE D'HÉMOPHILIE

Je suis né en 1952 et on m'a diagnostiqué une hémophilie B sévère à l'âge de 11 mois. Les oncles de ma mère en Angleterre sont morts de cette maladie quand ils étaient jeunes. À Montréal en 1953, un petit groupe d'hémophiles, leurs familles (dont mes propres parents et grands-parents) et des médecins ont créé la Société canadienne d'hémophilie.

Dans les années 1950 et 1960, le traitement pour l'hémophilie B consistait à administrer du plasma frais congelé (PFC) en intraveineuse, ce qui voulait dire un séjour à l'hôpital de trois à cinq jours en moyenne tous les mois. Chaque poche de PFC ne contenant que de petites quantités du facteur de coagulation déficitaire, il fallait d'importants volumes pour faire cesser les hémorragies articulaires. Le plasma frais congelé n'était pas efficace en cas de chirurgie grave et une simple ablation de l'appendice pouvait être mortelle.

C'est une maladie curieuse s'il en est car une semaine par mois, vous vous retrouvez en incapacité totale alors que le reste du temps, vous vivez quasi normalement. J'ai manqué un tiers de mes jours de classe, mais cela signifie aussi que j'avais du temps pour lire. À l'hôpital, j'ai appris à apprendre par moi-même, ce qui est une compétence fabuleuse dans la vie. À cette époque, tous les enfants faisaient des séjours réguliers à l'hôpital si bien que tout naturellement, on s'y faisait des amis. Aujourd'hui, du fait des traitements à domicile, les enfants ne vont plus à l'hôpital qu'une ou deux fois par an pour des contrôles. Ils n'entretiennent donc plus ces amitiés nouées à l'hôpital avec d'autres enfants souffrant de la même maladie qu'eux. Maintenant, on construit ces relations précieuses lors des camps de vacances l'été.

« À présent, mon objectif est de transférer mes connaissances à la jeune génération. Mon message aux plus jeunes est le suivant : restez informés et impliqués dans votre santé et dans vos soins. C'est de votre vie dont il s'agit. »



C'est au début des années 1970 que les concentrés de facteurs de coagulation susceptibles d'être injectés à la maison ont commencé à faire leur apparition. J'ai rapidement appris à m'auto-perfuser et cela a bouleversé ma vie. En 1972, j'ai fait un tour d'Europe à vélo, de l'Angleterre jusqu'à Athènes, ce qui n'aurait jamais été possible si je n'avais pas pu emporter mes concentrés sur moi.

Aujourd'hui, on voit des enfants qui, grâce aux progrès des traitements, sont incapables d'identifier une hémorragie lorsqu'elle se produit et qui ne connaissent pas les conséquences de ces saignements. Il faut les former aux causes à l'origine des hémorragies et à savoir comment identifier les saignements pour les prévenir. Le traitement préventif pour les enfants fait vraiment la différence à long terme au niveau de l'état de leurs articulations. Nous voulons faire grandir les enfants de sorte que leurs articulations restent en bon état et qu'il ne faille pas les leur réparer plus tard.

Les personnes âgées atteintes d'hémophilie souffrent à chaque pas car littéralement parlant, chaque pas est une souffrance. Les dégâts ont été causés dans leur jeunesse. En plus de la douleur, elles ressentent une souffrance émotionnelle. Certaines se sentent isolées au plan social et sont incapables de jouer un rôle au plein sens du terme dans la société. D'autres peuvent ne pas avoir reçu d'éducation car elles n'ont pas pu fréquenter les bancs de l'école. D'autres ont le sentiment d'être une charge pour leur famille. Au Canada, les jeunes malades s'épargneront quasiment toute cette douleur et toutes ces souffrances. Certes, les piqûres sont toujours très fréquentes, mais par rapport à ce qui se faisait avant, c'est quasiment le jour et la nuit. Cela étant dit, les inhibiteurs sont le pire cauchemar des parents car lorsqu'un enfant développe un inhibiteur, c'est un véritable retour 50 ans en arrière.

Au début des années 1980, la Société canadienne d'hémophilie a permis de construire un réseau de centres de traitement de l'hémophilie à travers le Canada qui dispense des soins médicaux complets tout au long de la vie des patients. On dénombre 25 centres de traitement de la sorte au Canada. Le patient est au cœur d'un cercle de soins qui associe un hématologue dûment formé, un infirmier coordinateur, un

physiothérapeute spécialisé en prévention et en rééducation, un travailleur social et un psychologue afin d'accompagner les patients dans leur apprentissage de la vie au quotidien avec une maladie chronique.

Pour les parents, la difficulté consiste à trouver le bon équilibre pour ne pas surprotéger leurs enfants, sans pour autant être négligents ou être dans le déni de la maladie. Certains parents déclarent : « Mon enfant est normal, il peut tout faire ». C'est faux. J'encourage les gens à se former sur la maladie de leur enfant et à être le plus ouverts possible aux autres, sans faire un tabou de la maladie.

L'hémophilie est devenue une maladie que l'on peut traiter dans les pays développés, avec une espérance de vie proche de la normale. Dans de nombreux pays, toutefois, la situation n'a guère évolué depuis 50 ans, la disponibilité des produits de facteur VIII (FVIII) et de facteur IX (FIX) étant toujours inexistante, tout comme l'expertise de cette maladie dans les hôpitaux. Dans le monde, 75 % des personnes atteintes d'hémophilie reçoivent un traitement inadapté, voire pas de traitement du tout. Beaucoup meurent avant l'âge de 20 ans et s'ils survivent, souffrent de handicaps. Ces 20 dernières années, la Société canadienne d'hémophilie a mis sur pied 10 partenariats de jumelage réussis avec des pays en développement pour les aider à construire leurs propres organisations d'hémophiles et les épauler dans leurs efforts pour éduquer leurs membres et plaider en faveur de soins.





La contamination de milliers de Canadiens avec le virus VIH et celui de l'hépatite C a été la pire catastrophe de santé publique au Canada et elle aurait pu être évitée. Ce fut une période terrible pour tout le monde : patients, familles et professionnels de santé. Des personnes vivent encore avec les conséquences de cette contamination et certaines ont été dans l'incapacité de retisser une relation de confiance avec le système de soins. La crise a été une immense tragédie, dont on a toutefois tiré d'énormes enseignements. La Commission Krever (1993-1997) a été constituée à l'époque pour enquêter sur les allégations selon lesquelles le système d'organisations publiques, privées et non-gouvernementales chargées de l'approvisionnement en sang et en produits sanguins auprès du système de soins avait autorisé l'utilisation de sang contaminé.

Nombre de nos membres, dont moi-même, avons témoigné. C'était extrêmement pénible d'entendre ce qui s'était passé et d'apprendre qu'une partie de la catastrophe aurait pu être évitée. La Commission Krever a conduit à de nombreux changements dans les établissements du sang à travers le monde et je suis fier du chemin parcouru.

Au Canada, en ce moment, le don de plasma rémunéré est un sujet brûlant. Notre organisation a tendance à considérer que les produits provenant de donneurs rémunérés sont aussi sûrs que ceux issus de donneurs non rémunérés. Il nous faut plus de plasma et le seul moyen d'en obtenir davantage passe par la rémunération des donneurs. Pour certains, c'est une hérésie en raison des problèmes des années 1970 et 1980. Toutefois, il faut pouvoir remettre en cause les idées préconçues et s'intéresser à la science et aux faits. Les choses ont bien changé depuis le scandale du sang contaminé et grâce à tous les progrès scientifiques, des leçons ont été tirées. La question principale qui se pose à présent, c'est celle de la sécurité de l'approvisionnement en produits pour les patients.

Nous sommes une communauté militante et exigeante. En général, les personnes atteintes d'hémophilie ont tendance à être déterminées. Une fois qu'elles ont une idée en tête, elles n'y renoncent pas facilement. C'est un héritage de l'enfance, lorsque ces enfants ont appris à se confronter à des difficultés et à gérer des professionnels de la santé qui ne savaient pas de quoi ils parlaient. Nous savions quelles veines utiliser dès l'âge de 4 ans, et nous étions confiés aux mains d'internes, si bien que dès notre plus tendre enfance, nous avons appris à nous affirmer afin de recevoir les soins qui nous étaient indispensables.

Heureusement, les plus jeunes aujourd'hui n'ont pas à vivre ce que nous avons traversé pendant les années 1980. La Société canadienne d'hémophilie est engagée dans de multiples comités de sécurité sanguine et participe à des conférences médicales. Nous essayons d'impliquer les jeunes générations et de leur accorder la place qui leur revient dans les décisions à prendre. À présent, mon objectif est de transférer mes connaissances à la jeune génération. Mon message aux plus jeunes est le suivant : restez informés et impliqués dans votre santé et dans vos soins. C'est de votre vie dont il s'agit.



UN ENFANT HYPERACTIF ATTEINT D'HÉMOPHILIE EST UN COCKTAIL DANGEREUX.

JANNIK, 21
ÉTUDIANT EN JOURNALISME
REPRÉSENTANT DES JEUNES DE LA SOCIÉTÉ
ALLEMANDE D'HÉMOPHILIE
HAMBOURG (ALLEMAGNE)

J'étais un enfant hyperactif et c'est dangereux lorsqu'en plus, on est atteint d'hémophilie. Je souffre d'un trouble d'hyperactivité avec déficit de l'attention. Quand j'étais jeune, je passais mon temps à courir en permanence dans la maison et à sauter partout. Je n'en ratais pas une. Avec le recul, je dois reconnaître que j'étais un enfant plutôt difficile. J'avais de l'énergie à revendre et j'étais extrêmement actif, d'où quantité d'hémorragies. Élever un garçon comme moi était un vrai sacerdoce pour mes parents, en particulier pour ma mère. Avoir un enfant hyperactif atteint d'hémophilie, c'est un dangereux cocktail.

En tant qu'enfant, j'ai eu beaucoup de mal à accepter mon hémophilie. Je désirais vivement ne pas avoir de saignements et ne pas devoir faire de séjour à l'hôpital. Parfois je resterais à l'hôpital pendant la nuit. C'était dur, mais il m'arrivait parfois d'apprécier mes hospitalisations car je pouvais passer mon temps à regarder des vidéos.

La période la plus délicate pour moi et pour ma maman a été entre l'âge de 9 et 11 ans. J'ai trouvé très difficile d'apprendre à m'injecter moi-même le produit FVIII. C'est dur pour un jeune de s'auto-perfuser. C'était très difficile pour ma mère de faire face à tout ce qui se passait et de s'occuper d'un enfant qui ne voulait pas prendre soin de lui.

Je me revois, seul dans ma chambre, en train de pleurer. J'étais tellement frustré. Je ne pouvais pas de jouer au football avec mes copains. J'ai toujours voulu jouer au ballon, mais c'était tout simplement trop dangereux pour moi, notamment car ma

« Je préférerais qu'on mette davantage de traitement par concentré de facteur à la disposition des gens à travers le monde, plutôt que de mettre au point un médicament qui ne soit disponible qu'en Europe. »



cheville était une articulation cible pour les hémorragies. Tous mes profs de sport étaient au courant de ma maladie, ce qui voulait dire que je ne pouvais pas participer à certains cours de sports. J'étais furieux de ne pas être normal.

J'ai grandi avec la conviction que je souffrais d'hémophilie modérée. Or, récemment mon médecin m'a informé que j'avais une forme sévère de la maladie. Il semble que je n'ai pas autant d'activité au niveau du facteur VIII que par le passé. Mon grand frère qui souffre d'hémophilie légère a tout d'un gars normal. Aujourd'hui, il fait le métier de ses rêves puisqu'il est conducteur de train. Je suis heureux pour lui. Il n'a pas eu les problèmes que j'ai rencontrés en grandissant. Il n'a jamais été sous traitement prophylactique. C'était aussi un enfant bien plus calme. C'était moi le gros problème de ma mère.

Mon grand-père était hémophile et c'était un grand monsieur. Je sais qu'il n'a pas eu la chance de recevoir la thérapie dont il avait besoin. S'il était encore en vie, il serait très heureux de voir les médicaments actuellement disponibles et tous les progrès qui ont été accomplis. Je pense que nous les jeunes, nous devrions apprécier tout ce dont on dispose aujourd'hui. Parfois, on ne s'en rend pas suffisamment compte. C'est du moins mon cas. J'ai dû surmonter de nombreuses difficultés, mais je n'ai jamais été dans une situation où je faisais une hémorragie sans pouvoir accéder à une thérapie. Malheureusement, pour moi, avoir des médicaments sous la main, c'est de l'acquis.

Je devrais prendre mon produit de facteur prophylactique deux fois par semaine, mais parfois je n'ai pas le temps de le faire ou je n'en ai pas envie. Prendre ce médicament, c'est comme un fardeau. Je sais que c'est un comportement stupide. Je comprends que c'est important de le prendre pour être bien protégé. Mais quand on est jeune, on ne prend pas toujours soin de soi comme on le devrait.

Aujourd'hui, je mène une vie quasi normale, malgré des hémorragies dans les articulations cibles, en l'occurrence la cheville. Mon pied enfle de l'intérieur et devient bleu et si le saignement est vraiment important, je ne peux plus marcher. Je suis très impliqué dans la Société allemande d'hémophilie. Je siège au Conseil des jeunes d'Allemagne en tant que représentant des jeunes. J'aime beaucoup ce travail qui s'accompagne d'une charge émotionnelle. Comme je passe beaucoup de temps dans cette communauté, j'y tisse des liens sincères et profonds. Mon engagement a commencé en participant aux camps d'été, ce que j'ai fait tous les ans, depuis l'âge de 9 ans et jusqu'à mon 18e anniversaire. On y fait la connaissance de pleins d'autres enfants atteints d'hémophilie et on réalise qu'on n'est pas le seul. En grandissant, je me suis davantage investi dans le fonctionnement du camp et on m'a donné plus de responsabilités. Les camps d'été, c'est formidable ; en fait, j'y ai vécu certains des meilleurs moments de ma vie.

J'ai assisté aux congrès de la Fédération mondiale d'hémophilie (WFH) à Orlando et à Paris. Ces deux événements m'ont permis de vivre une grande expérience. On y croise des gens du monde entier. J'aimerais voir la majorité des patients hémophiles avoir accès à des produits de soins. Aujourd'hui, seuls 25 % des malades y ont accès. Si j'avais le choix dans l'avenir, je préférerais qu'on mette davantage de traitement par concentré de facteur à la disposition des gens à travers le monde, plutôt que de mettre au point un médicament qui ne soit disponible qu'en Europe.

Je suis musicien, je joue de la guitare depuis que j'ai 11 ans. La lecture et l'écriture de fiction sont mes deux autres grandes passions. J'ai récemment fait une randonnée en montagne avec un ami rencontré lors d'un camp d'été. Le fait même que deux jeunes atteints d'hémophilie puissent partir en montagne atteste de ce que les traitements modernes permettent de faire. Je dirais à un jeune souffrant d'hémophilie qu'il doit participer à la communauté car nous avons besoin de lui. Je lui dirais de ne pas considérer son traitement comme allant de soi. Mène la vie que tu veux car la médecine actuelle te donne cette liberté.





SUSANNE, MÈRE DE JANNIK

À la naissance de mes fils, je savais qu'il y avait une chance qu'ils soient atteints d'hémophilie ; c'est normal chez nous. L'hémophilie touche notre famille depuis les années 1700. Mon père était hémophile et il a grandi à une époque où il n'y avait pas de traitement et où la maladie était mal connue. Les médecins pensaient que la vitamine C et une importante consommation de cacahuètes pouvaient améliorer les choses. On interdisait aux enfants de faire du sport et ils ont souvent dû rester au lit pendant des semaines après s'être blessés. Mon père voulait être chef cuisinier, mais on lui a dit « impossible » car il ne fallait pas qu'il manipule des couteaux aiguisés. Mon père a donc appris à ne pas faire confiance aux médecins. Il était persuadé qu'il y avait plus de chance de mourir à l'hôpital qu'en se traitant soi-même à domicile. Même les dentistes redoutaient de le soigner. Son frère a perdu une jambe encore jeune après s'être coupé – il n'a pas été possible de stopper l'hémorragie. La première fois que mon père a reçu une perfusion de concentré de facteur de coagulation, en 1980, il a attrapé une hépatite C. Je l'avais convaincu d'aller à l'hôpital pour recevoir un traitement afin d'arrêter un saignement du nez.

Le lien entre mère et fils est d'ordinaire très étroit et la plupart des mères se sentent coupable d'être porteuses de la maladie. Même quand vous savez que vous ne pouvez rien y faire et que ce n'était pas votre choix, au fond de votre cœur, vous ressentez les choses différemment. Je me suis sentie coupable pendant longtemps après cela.

Je pensais que mon plus jeune fil Jannik souffrirait d'hémophilie légère, comme mon aîné, mais quand il est né un jeune médecin m'a dit : « Ne le laissez pas pleurer, il va faire une hémorragie du cerveau ». J'étais sous le choc. Bien que sachant que c'était faux, je n'étais pas bien. J'ai répondu que ce n'était pas possible car tout le monde dans la famille avait une hémophilie légère. Ce n'est que récemment qu'on lui a diagnostiqué hémophilie sévère.

Je ne pensais pas que Jannik saignerait autant au cours de son enfance. On ne pouvait jamais prévoir ce qui allait arriver à

cause de son hyperactivité. À la maison, on se croyait parfois dans un service de soins intensifs. C'était devenu trop lourd pour moi, je ne pouvais plus assumer. Je me sentais anéantie. Mon mari ne pouvait pas beaucoup m'aider il ne pouvait pas supporter la vue du sang et il restait en retrait. Quand Jannik a eu 10 ans, je suis allée avec mes deux fils en maison de repos pendant quatre semaines. Je me sentais épuisée et pendant ce temps, j'ai demandé aux médecins d'effectuer les injections. L'année suivante, je me suis rendue compte qu'il était temps pour Jannik de faire ses injections lui-même. Mais il a dit : « Si tu ne le fais pas, personne d'autre ne le fera ». Quand il a eu 11 ans, avec le soutien du service de soins à domicile, Jannik a appris se perfuser lui-même. Quel soulagement!

En 2009, nous avons bâti un réseau pour les familles d'hémophiles en Allemagne. Ce réseau se compose de familles touchées par l'hémophilie qui proposent de donner un coup de main ou d'être à l'écoute d'autres familles. Depuis trois ans, je siège au Conseil d'administration de l'Association nationale d'hémophilie. J'ai beaucoup appris pendant tout ce temps. En novembre, j'ai quitté le conseil d'administration et je concentre entièrement mes efforts sur le réseau.

Je suis spécialiste des soins à domicile. Nous soutenons les patients et les familles avec des enfants hémophiles dans leurs traitements, et les formons sur le traitement à domicile. Aujourd'hui, on observe que de nombreux réfugiés souffrant d'hémophilie arrivent en Allemagne. Parmi ces personnes, certaines n'ont jamais eu accès à un traitement auparavant. D'autres ont ensuite développé des inhibiteurs après traitement. Ces personnes sont dans une situation très difficile et on est confronté à la barrière de la langue. Nous essayons, dans tout ce chaos, de trouver un moyen de les épauler.

Nous ne devrions pas accorder à cette maladie trop de pouvoir sur nos vies. On peut malgré tout vivre une vie heureuse.. Si on peut accepter l'aide des autres, beaucoup de choses deviennent plus faciles. Je suis vraiment curieuse de connaître les améliorations à venir et j'espère que cette maladie pourrabortôt être traitée encore mieux.



QUAND JE DANSE, JE ME SENS LIBRE.

ED CARLOS, 42
PROFESSEUR DE DANSE,
DIADEMA, ÉTAT DE SÃO PAULO, BRÉSIL

J'ai l'air d'être en bonne santé, c'est donc peut-être difficile pour certains de croire que je souffre d'une maladie qui affaiblit mon système immunitaire. Cela veut dire que j'ai une propension à contracter plus facilement des maladies.

Ma première pneumonie, je l'ai faite à l'âge de six ans puis, pendant toute mon enfance, j'ai fait des séjours réguliers à l'hôpital pour pneumonie. À 13 ans, mon état a empiré. Mes alvéoles pulmonaires se sont enflammées et remplies de liquide, ce que l'on appelle « avoir de l'eau dans les poumons ». Il a fallu me retirer ce liquide et cela s'est reproduit à de multiples reprises au cours des cinq années qui ont suivi. Finalement quand j'ai eu 18 ans, il a fallu m'enlever un poumon.

Lorsque j'étais enfant, ma mère et le médecin m'ont conseillé de commencer une activité qui augmente l'oxydation pulmonaire. J'ai commencé la capoeira ; c'est un art martial brésilien qui allie la lutte, l'acrobatie, la musique et la danse. J'adorais pratiquer cet art martial, mais après l'ablation de mon poumon, j'ai dû arrêter. Il fallait que je trouve un autre sport. C'est à ce moment que je me suis mis à la street dance.

À 34 ans, j'ai connu la pire crise de pneumonie de ma vie. Je ne pouvais pas respirer – c'est la sensation la plus affreuse qu'on puisse ressentir. C'était angoissant, j'ai cru que j'allais mourir.

« Si je rencontrais un donneur de plasma, je le remercierais et je lui demanderais s'il mesure combien son geste transforme la vie de certaines personnes, comme moi. »



Pendant cette période difficile, mon objectif principal, c'était de rester en vie, traverser cet épisode et aller au bout d'un spectacle de danse. Au cours de ces années délicates, mes plus grands soutiens ont été mon pneumologue, l'hôpital de São Paulo, ma mère et ma femme.

Mon pneumologue m'a renvoyé vers un spécialiste de l'hôpital de São Paulo et à l'âge de 35 ans, on m'a enfin diagnostiqué un déficit immunitaire commun variable (DICV). Le médecin m'a informé qu'il n'existait aucun traitement et que je devrais vivre avec toute ma vie. J'étais terrorisé, mais également heureux d'avoir une réponse après avoir côtoyé cette maladie depuis si longtemps.

« Aujourd'hui, le traitement me permet de faire tout ce que je veux. J'ai le sentiment qu'on m'a accordé une deuxième vie. »





Ma famille était également soulagée d'entendre ce diagnostic car elle s'était beaucoup inquiétée pour moi. Ma maladie a eu des retentissements sur ma famille tout au long de ma vie. Ma mère, et ensuite ma femme, n'ont pas pu travailler car il fallait m'accompagner à l'hôpital ou s'occuper de moi à la maison. Elles ont perdu des jours et des jours à mes côtés, à l'hôpital.

Bien sûr, c'est difficile de vivre avec une maladie incurable. Mais une fois le diagnostic posé, j'étais rassuré de savoir que j'allais être pris en charge. Depuis sept ans que j'ai commencé un traitement par immunoglobuline intraveineuse, je n'ai pas refait de séjour à l'hôpital. Aujourd'hui, le traitement me permet de faire tout ce que je veux. J'ai repris la capoeira, mais je connais mes limites. J'ai le sentiment qu'on m'a accordé une deuxième vie.

Je suis traité par immunothérapie, avec octagam® 5 % tous les mois. L'immunothérapie me permet de vivre mieux, comme un véritable être humain. Je considère que j'ai deux vies : il y a ma vie avant et ma vie après le traitement par immunoglobuline. Mon conseil à une personne à qui on viendrait de diagnostiquer un déficit immunitaire commun variable serait le suivant : ne vous inquiétez pas, l'immunothérapie vous permettra de vous sentir mieux car l'immunoglobuline, c'est la vie.

Ma grande passion, c'est la danse car cela me booste véritablement dans la vie. Quand je danse, je ressens des tas d'émotions : joie, anxiété, espérance. L'adrénaline circule dans mon corps. Quand je danse, tout mon corps bouge. Maintenant que j'ai 42 ans, chaque année s'accompagne d'un défi différent. Mon corps ne réagit pas de la même manière qu'il avait l'habitude de le faire quand j'étais plus jeune. La street dance suppose une certaine force physique. Pour entretenir ma condition physique, je pratique régulièrement. J'adore danser parce que je retrouve des amis et que je peux faire un métier que j'aime. Mon déficit immunitaire commun variable m'a présenté à la danse. Peut-être que sans cette maladie, je n'aurais jamais été professeur de street dance. Ce que je préfère à propos de la street dance, c'est apprendre une chorégraphie pour ensuite l'enseigner à mes élèves. Quand je danse, j'oublie tout. Je me sens libre.

Si je rencontrais un donneur de plasma, je le remercierais et je lui demanderais s'il mesure combien son geste transforme la vie de certaines personnes, comme moi.

Grâce à l'immunothérapie, j'ai l'impression de vivre une nouvelle vie.



MA MALADIE M'A DONNÉ LA VOLONTÉ DE VIVRE.

GABRIELA, 25
EMPLOYÉE DE BUREAU DANS LA POLICE
SÃO CAETANO DO SUL, ÉTAT DE
SÃO PAULO, BRÉSIL

Enfant, l'hôpital est devenu ma maison. J'avais des infections à répétition et j'étais tout le temps hospitalisée, cela a commencé quand j'avais 5 ans. Je passais une semaine à la maison, une semaine à l'hôpital. Ma mère me faisait la classe pour que je n'accumule pas trop de retard scolaire. Impossible pour moi de jouer avec d'autres enfants. J'ai perdu mon enfance.

Mon pire souvenir en grandissant, c'est la douleur. J'avais d'énormes difficultés pour respirer. C'était difficile pour mes parents de travailler et de s'occuper de moi et de mes deux sœurs. Je trouvais ça dur de voir la souffrance que j'infligeais à ma famille.

Quand j'ai eu 12 ans, j'ai eu deux infections coup sur coup avec hospitalisation. La dernière a été grave. J'ai fait une hémorragie au niveau du tube digestif. J'étais très mal en point. On m'a renvoyé vers une immunologue qui m'a diagnostiqué un déficit immunitaire commun variable (DICV). J'étais contente d'avoir enfin un diagnostic car j'en avais assez d'aller à l'hôpital sans que personne ne puisse me dire ce qui n'allait pas. Avec ce diagnostic, j'ai renoué avec l'espoir. Après ce premier soulagement, j'ai posé quantité de questions afin d'essayer de comprendre pourquoi j'avais cette maladie. Pourquoi suis-je la seule de toute ma famille ? Pourquoi moi ?

Ma famille, malgré ses nombreux doutes et ses peurs, était soulagée parce qu'enfin leur fille allait pouvoir recevoir un traitement. Autre étape difficile, lorsque nous avons appris que ma maladie était incurable. Aujourd'hui, ma principale préoccupation, c'est mon fils de quatre ans. Il y a une possibilité

« Je passais une semaine à la maison, une semaine à l'hôpital. Impossible pour moi de jouer avec d'autres enfants. J'ai perdu mon enfance. »



« Si ma santé s'était améliorée en grandissant, peut-être que je n'aurais pas eu mon diplôme de droit en 2015 et que je ne serais pas une juriste diplômée à ce jour. Mon ambition, c'est d'être directeur dans la police. »

qu'il développe aussi cette maladie. La seule idée que cela puisse arriver à mon petit garçon me terrorise.

J'entretiens une excellente relation avec l'équipe d'immunologie qui me suit. Tous sont attentifs, serviables et professionnels. Tous les mois, je reçois un traitement d'immunoglobuline par intraveineuse avec octagam® 5 %. Depuis le début de ce traitement, je n'ai plus d'infections récurrentes. Avant, j'étais juste en mode survie ; aujourd'hui, je mène une vie normale. Je vis sans restriction. Ma vie s'est améliorée de 100 %. Si je pouvais changer quelque chose à mon traitement, je choiserais de me l'administrer à domicile.

Mon conseil à une personne dont on vient de diagnostiquer un DICV serait de se saisir à bras le corps de cette opportunité. Au début, vous serez peut-être pris de nombreux doutes, mais le traitement d'immunoglobuline vous permettra d'accéder à une nouvelle vie et à la possibilité de vivre comme vous le méritez. Je peux à présent mener une vie normale, comme tout le monde. Le traitement me permet de tout faire. Je peux faire des études, travailler, avoir une vie sociale et danser la samba. Je peux vivre !

LES PATIENTS ONT BESOIN DE TRAITEMENT POR IMMUNOTHÉRAPIE POUR VIVRE EN MEILLEURE SANTÉ.

DR MATTHEW BUCKLAND, CONSULTATION D'IMMUNOLOGIE, HÔPITAUX DE ROYAL FREE ET GREAT ORMOND STREET, LONDRES, ROYAUME-UNI

Les fonctions essentielles du système immunitaire sont la protection contre les infections, la protection contre le cancer et la prévention des maladies auto-immunes. Les déficits immunitaires primaires (DIP) sont des maladies chroniques rares caractérisées par la défaillance ou le mauvais fonctionnement d'une partie du système immunitaire. Les patients ont en général besoin d'interventions médicales tout au long de leur vie sous forme d'immunothérapies pour mener une vie plus saine. Grâce au soutien ainsi apporté au système immunitaire, les infections sont minimisées et les patients mieux protégés contre les lésions tissulaires progressives. Certains d'entre eux avaient pour habitude d'entrer littéralement en hibernation afin d'éviter toute infection. Mais avec les traitements comme le remplacement des immunoglobulines, ils sont davantage protégés.

Il est important de comprendre à quoi le patient veut aboutir avec sa thérapie. En effet, c'est facile de croire qu'on fait bien son boulot de médecin lorsqu'on réussit à faire remonter les niveaux d'immunoglobulines, mais ce n'est peut-être pas ce qui inquiète le plus le patient. Si vous comprenez à quoi ressemble sa vie, alors vous savez comment mieux aborder le traitement.

Malgré le remplacement des immunoglobulines, certains patients continuent de souffrir d'infections fréquentes ou récurrentes. Ils peuvent développer des problèmes intestinaux ou une maladie pulmonaire inflammatoire, ce qui nécessite une immunosuppression. L'enjeu consiste à prévenir l'inflammation. Il peut s'agir d'une voie difficile à suivre.

Mon plus grand espoir, c'est d'être capable de diagnostiquer ces maladies assez tôt dans la vie, avant qu'elles n'aient causé des lésions définitives. Nous avons accompli d'énormes progrès dans la compréhension des gènes impliqués dans la régulation du système immunitaire. Le dépistage néonatal devrait nous permettre d'identifier et de traiter une maladie avant que l'enfant ne développe des complications. À l'avenir, nous espérons pouvoir modifier le gène touché afin de prévenir la morbidité et la mortalité plus tard dans la vie.

L'immunologie est véritablement fascinante car elle touche à tous les domaines de la médecine. Vous suivez des patients et leurs familles pendant de nombreuses années et vous apprenez à les connaître, c'est très gratifiant.



Si je rencontrais un donneur de plasma, je le serrerais dans mes bras et je le remercierais.

Ma maladie m'a donné la volonté de vivre. Elle m'a montré l'importance de ma famille. Ma plus grande passion dans la vie, c'est mon fils. Peut-être que sans cette maladie, je n'aurais pas les mêmes valeurs ni le même comportement. Je n'aurais peut-être pas autant travaillé pour terminer mes études. Si ma santé s'était améliorée en grandissant, peut-être que je n'aurais pas eu mon diplôme de droit en 2015 et que je ne serais pas une juriste diplômée à ce jour. Mon ambition, c'est d'être directeur dans la police.

Je crois que dans la vie tout est possible. Rien n'est impossible aux yeux de Dieu.





C'EST COMME SI UN ÉNORME MARTEAU VOUS TOMBAIT SUR LA TÊTE. CELA REMET TOUT EN PERSPECTIVE.

DONNA HARTLEN, 46
DIRECTRICE GÉNÉRALE DE LA FONDATION
CANADIENNE DU SYNDROME DE
GUILLAIN-BARRÉ (SGB) ET DE LA
POLYNEUROPATHIE DÉMYÉLINISANTE
INFLAMMATOIRE CHRONIQUE (PDIC)

J'ai commencé à ressentir une douleur extrême dans le dos alors que j'étais en vacances de Noël à Halifax, en Nouvelle-Écosse, en 2009. Je prenais un bain toutes les deux heures pour essayer de soulager la douleur. J'avais mal à la gorge et je ne parvenais pas à déglutir correctement. Je me sentais faible. Plus les jours passaient, plus la situation empirait. À un moment, je me suis agenouillée pour changer la couche de ma fille de deux ans et je n'ai pas réussi à me relever.

Cela s'est passé en pleine pandémie de grippe porcine si bien que lorsque je suis arrivée aux urgences, on m'a mis à l'isolement. Ils ont cru que j'avais contracté la grippe porcine. J'avais des fourmillements dans la langue. J'ai eu l'immense chance que le médecin urgentiste reconnaisse que mes symptômes étaient neurologiques. Le neurologue m'a dit que je souffrais soit du syndrome de Guillain-Barré (GBS) soit de sclérose en plaques.

À ce moment-là, j'en étais arrivée à perdre toute sensation dans différentes parties de mon corps. Je n'arrivais plus à marcher, ni à écrire mon nom. Je souffrais de paralysie faciale. Je ne pouvais pas sourire. J'avais du mal à cligner des yeux. J'ai commencé à perdre le réflex de déglutition. Je suis claustrophobe et j'ai peur de ne pas pouvoir respirer correctement. J'avais peur de perdre l'usage de mes poumons, car je savais que ça pouvait arriver. En permanence, je me disais : « Ne perds pas tes poumons ».

Quatre heures après mon arrivée aux urgences, on m'a mis sous immunoglobuline intraveineuse (IGIV). L'immunothérapie

« J'en étais arrivée à perdre toute sensation dans différentes parties de mon corps. Je n'arrivais plus à marcher, ni à écrire mon nom. Je souffrais de paralysie faciale. Je ne pouvais pas sourire. »



« J'étais complètement paralysée, incapable du moindre mouvement à partir du cou. Être paralysée et avoir conscience de tout ce que cela implique est terrifiant. L'IGIV m'a sauvée et j'en éprouve de la reconnaissance. »

a fait ralentir tous les symptômes. J'étais clouée sur un fauteuil roulant mais par chance, grâce au diagnostic rapide et au traitement précoce par IGIV, je n'ai pas eu besoin d'assistance respiratoire.

Lorsqu'on m'a diagnostiqué un SGB, je n'avais aucune idée de la gravité que cela impliquait. Je n'ai pas réalisé que la maladie allait me prendre des mois de ma vie. J'ai fini par passer trois mois à l'hôpital et trois mois en service ambulatoire de physiothérapie.

Après une récupération quasi complète, j'ai envisagé de reprendre mon métier de consultante informatique. Je n'étais plus sous traitement depuis 15 mois et j'allais bien. J'ai ensuite fait deux rechutes début 2011 déclenchées par la grippe. Nous étions en vacances au Mexique. Je me sentais épuisée. J'avais du mal à monter les escaliers. J'ai appelé celle qui était alors la Directrice générale de la Fondation SGB/PDIC, Susan Keast, qui m'a conseillé de contacter mon neurologue.

On m'a diagnostiqué une polyneuropathie démyélinisante inflammatoire chronique (PDIC) après que j'ai eu une nouvelle crise aiguë. La PDIC est considérée comme la contrepartie chronique de la forme aiguë du SGB. Mes symptômes sont aigus, donc que je présente comme un syndrome de Guillain-Barré mais comme je suis en rechute, on considère ma maladie comme étant chronique. On m'a mis sous thérapie par IGIV et je suis restée sous traitement jusqu'en 2015. Mes traitements ont finalement été étalés toutes les six semaines. J'en ai eu assez de devoir me rendre en clinique pour recevoir ma perfusion. J'ai voulu essayer la thérapie à domicile. J'ai participé à une étude sur le traitement par immunoglobuline sous-cutanée pour la PDIC. Cela supposait d'interrompre le traitement par IGIV pour voir si je développais une faiblesse accrue. Au bout de trois mois sans traitement à l'IGIV et en l'absence de nouvel accès de

faiblesse, je suis sortie de l'essai et on a déclaré que je n'avais pas besoin de traitement. Magnifique, c'est du moins ce que j'ai cru.

Si je pouvais vivre dans une bulle, les choses iraient mieux. J'ai attrapé un virus ; il s'agissait d'un rhume banal. J'ai développé une perte sensorielle jusqu'aux genoux et je marchais comme un canard. En mars 2016, après une nouvelle exposition au virus de la grippe, j'ai eu une nouvelle crise aigüe de PDIC. J'étais complètement paralysée, incapable du moindre mouvement à partir du cou. Être paralysée et avoir conscience de tout ce que cela implique est terrifiant. Tout au long de cette épreuve, je n'ai jamais cessé de faire travailler mes doigts et de remuer mes orteils qui possédaient encore un peu de mobilité. J'ai reçu un traitement par IGIV et une dose modérée de prednisone, et 10 jours plus tard, je sortais de l'hôpital avec deux béquilles.

La Fondation canadienne pour le SGB/la PDIC a été à mes côtés pour me soutenir, moi et ma famille lorsque nous en avons eu besoin. Je voulais faire un geste en retour en soutenant les patients récemment diagnostiqués. En 2013, je suis devenue un agent de liaison de la Fondation avant d'en devenir la Directrice générale l'été dernier. Comme je souffre de PDIC aigüe, je peux aussi bien m'adresser aux patients atteints du SGB qu'à ceux qui souffrent de PDIC.

Nous appartenons à la catégorie des maladies rares, à savoir de celles qui touchent 1 ou 2 patients sur 100 000, s'agissant du SGB. Tous nos bénévoles sont soit des patients soit des soignants de patients. Nous avons 32 agents de liaison bénévoles dans tout le Canada et nos patients sont notre principale source d'information. La Fondation tisse des relations avec des médecins et des spécialistes et nous établissons des liens et apportons des informations sur les services, les bonnes pratiques, les obstacles à surmonter et les activités.

J'ai remarqué un dénominateur commun aux personnes qui développent ce type de pathologies : elles ont tendance à être des personnalités de type A, à savoir que ce sont des personnes impliquées dans de multiples activités, qui ont un mode de vie et une carrière très remplis. Lorsqu'on développe un SGB ou une PDIC, c'est comme si on vous donnait un énorme coup de marteau sur la tête. C'est une sonnette d'alarme qui remet tout en perspective. Certains sont à l'écoute, mais à franchement parler, c'est difficile de changer sa personnalité. Maintenant, quand je suis épuisée, j'écoute mon corps. Je m'allonge quelques instants pour tenir le restant de la journée.

L'un des plus gros enjeux pour les patients qui souffrent de ces maladies, c'est la prise en charge insuffisante de la gestion des effets secondaires corollaires. Une fois qu'un patient a été traité pour un SGB ou qu'il est parvenu à stabiliser sa PDIC, nombre d'entre nous se retrouvent avec des effets secondaires qui sont difficiles à gérer. Après un SGB, vous pouvez souffrir de handicaps physiques permanents et vous retrouver en fauteuil roulant. Imaginez si vous étiez plombier et que maintenant vous êtes en fauteuil roulant.

Vous devez accepter que votre vie ait changé. Vous devez faire le deuil de ce que vous pouviez faire avant. Il faut se réconcilier avec sa nouvelle réalité et s'adapter à ce que l'on peut faire physiquement. C'est difficile lorsque vous devez marcher avec une béquille ou si vous avez encore des douleurs violentes. Comment conserver son emploi lorsqu'on est épuisé ? Les conséquences d'un SGB peuvent imposer un changement de métier. Ou encore, vous pouvez avoir des difficultés dans votre

vie familiale car certaines personnes ne savent tout simplement pas comment soutenir un être cher qui est malade.

Nous avons l'habitude de vivre dans l'insouciance. Aujourd'hui, j'ai un mari qui s'inquiète pour moi et deux petites filles qui veillent à ce que je les rassure en permanence que je vais bien. Chaque fois que vous attrapez la grippe, vous vous demandez si vous allez rechuter. Je ne veux pas être sous traitement si je n'ai pas besoin d'y être. Mais chaque fois que j'ai une crise de rechute aigüe, je ne sais pas ce que je vais pouvoir récupérer. Lorsqu'on fait une rechute, il faut énormément de volonté pour s'en relever. À chaque rechute, c'est plus dur d'en sortir. Beaucoup de patients luttent contre la dépression.

La Fondation s'est engagée à s'assurer que quiconque atteint du SGB ou de PDIC ne souffre dans la solitude et que tout le monde ait accès au traitement. Nous sommes une fondation gérée par des patients pour des patients. Nous sommes là pour apporter du soutien et chaque jour, nous nous améliorons dans ce que nous faisons. Dans le cadre de ce travail, j'ai rencontré des personnes formidables venues de tous horizons. Leur courage est une source d'inspiration.

L'IGIV m'a sauvée et j'en éprouve de la reconnaissance. En vivant avec cette maladie, vous faites l'expérience de votre propre mortalité. J'ai vu la mort en face plus d'une fois. Après avoir survécu à une telle expérience, vous embrassez vos enfants plus souvent. Vous dites à votre famille que vous l'aimez plus souvent. Vous vivez au jour le jour et vous appréciez pleinement chaque journée vécue. Vous vivez votre vie à fond. Je tiens à remercier Octapharma de m'avoir donné l'occasion de raconter mon histoire, notre histoire.





DANS LA VIE IL Y A TOUJOURS UN MOMENT POUR L'AVENTURE.

PATSY, 71 CORNOUAILLES, ROYAUME-UNI

Je mène une vie passionnante et variée. Dans ma jeunesse, j'ai voyagé dans le monde entier et j'ai passé plusieurs années à travailler à l'étranger où j'ai exercé différents métiers ; je faisais un peu de tout. J'ai le sentiment d'avoir vraiment vécu avant d'entamer ma vie conjugale. J'en avais déjà beaucoup fait et vu et le mariage était comme l'étape suivante. C'est courant chez les femmes actuellement, mais dans les années 1970, c'était plutôt inhabituel pour une femme de commencer à construire une famille à 30 ans.

Lorsque j'ai eu 45 ans, on m'a diagnostiqué une leucémie lymphoïde chronique (LLC). J'avais alors trois petits garçons de 6, 8 et 10 ans. Le choc a été immense lorsque j'ai appris que je souffrais d'une maladie chronique et incurable. À l'annonce du diagnostic, la spécialiste qui m'a reçue m'a informée que même si elle ne pouvait pas me guérir, son travail consistait à me maintenir en bonne santé jusqu'à ce qu'on trouve de nouveaux médicaments adaptés. Je lui ai fait confiance et je ne l'ai plus quittée pendant les 25 années qui ont suivi.

Mon parcours n'a pas été simple. J'ai connu des moments très difficiles. Il a fallu que je suive une chimiothérapie. J'ai failli mourir lorsqu'on m'a retiré la vésicule biliaire car l'opération s'est mal passée. Ma numération plaquettaire était si basse qu'ils ne parvenaient pas à enrayer l'hémorragie. Mon fils aîné, qui est médecin et travaillait à ce moment-là en Nouvelle-Zélande, a pris un avion pour revenir à mes côtés car tout le monde a vraiment cru que j'allais mourir. Ça n'a pas été facile, mais j'ai survécu et je suis toujours là.

Avec mon mari, nous avons toujours nourri le rêve de dessiner et construire notre propre maison. Nous avons donc acheté un terrain à Looe en Cornouailles. Il s'agit d'une station balnéaire traditionnelle avec une importante activité de pêche, qui offre

de multiples animations à longueur d'année, avec notamment un festival de musique et un de littérature. Le terrain que nous avons acheté surplombe l'estuaire du fleuve : d'un côté, on voit les lumières de la ville qui clignotent, de l'autre les bois et leurs couleurs changeantes. Ce n'était pas la maison la plus simple à construire. En effet, le terrain est en pente à 45°, ce fut donc un défi pour mon mari, qui pourtant était du métier. Je me suis occupée de l'aménagement intérieur car j'avais de l'expérience dans la décoration intérieure. La maison a été achevée en huit mois, une prouesse inattendue ! Le projet a été une grande aventure et le résultat est une merveille : nous adorons notre maison.

Avant d'y emménager, nous avons vécu dans le même village pendant 25 ans. Au départ, les gens s'inquiétaient pour ma santé quand je leur disais que nous allions déménager. En vivant avec une leucémie depuis si longtemps, mon système immunitaire s'était dégradé, j'étais donc sujette aux infections. L'hiver, on me donnait des immunoglobulines par intraveineuse car on pensait alors que c'était le moment de l'année où j'avais le plus besoin de protection. Je tombais souvent malade car mon système immunitaire ne luttait pas correctement contre les infections.

Lorsque nous avons déménagé dans les Cornouailles il y a trois ans, je croyais que j'allais continuer à recevoir mon complément saisonnier d'immunoglobulines l'hiver. Pourtant, à la différence de l'hôpital où j'allais avant, l'hôpital de Derriford Hospital possède un service d'immunologie dédié. On m'a renvoyée vers une spécialiste en immunologie, qui m'a fait réaliser de nombreuses analyses sanguines. Elle m'a appelée la veille de Noël pour me demander de venir à l'hôpital. Elle m'a expliqué que mes niveaux d'immunité étaient très bas et que je devais



commencer une thérapie hebdomadaire à base d'immunoglobuline par intraveineuse.

Mon équipe d'immunologie est formidable : ce sont des gens chaleureux, prévenants et gentils. Je peux les appeler quand je veux. On croise toutes sortes de personnes de tous âges qui sont traitées au centre – des plus jeunes aux plus vieux – tous là pour des raisons diverses et tous entre de bonnes mains.

On m'a demandé si je voulais prendre mon immunoglobuline par voie sous-cutanée à la maison, plutôt que de venir à la clinique toutes les semaines. Les thérapies à domicile ouvrent de nouvelles possibilités en termes de liberté et de déplacements. Teddie Trump, mon infirmière m'a montré comment me perfuser et après une visite au centre toutes les semaines pendant un mois et demi, j'étais prête à m'auto-perfuser à la maison. Teddie est venu chez moi pour voir comment je faisais ma perfusion et s'assurer que je savais ce que je faisais.

Le passage d'un traitement par intraveineuse à un traitement par voie sous-cutanée m'a donné une véritable indépendance. Je m'occupe moi-même de mon traitement. Depuis que j'ai commencé il y a trois ans, ma santé s'est améliorée et je n'ai fait qu'un seul épisode de pleurésie. Il ne faut pas avoir peur de l'auto-perfusion à domicile. Elle vous apporte une telle liberté en brisant la chaîne qui vous lie à l'hôpital. C'est merveilleux – celui qui y a pensé mérite d'être récompensé. Je n'exagère pas quand je dis que le gammanorm® a métamorphosé ma vie.

Maintenant je me rends au centre d'immunologie pour un contrôle annuel. Pour ma leucémie, j'ai rendez-vous avec l'hématologue tous les trois mois. Nous avons beaucoup de chance au Royaume-Uni ; je ne remercie jamais assez le National Health Service. S'il n'y avait pas le NHS, je ne serais peut-être pas là aujourd'hui.



« Il ne faut pas avoir peur de l'auto-perfusion à domicile. Elle vous apporte une telle liberté en brisant la chaîne qui vous lie à l'hôpital. »



La voile, c'est ma grande passion dans la vie. Depuis que mon mari est à la retraite, nous pouvons passer plus de temps sur notre yacht, que nous partageons avec des amis. Je ne m'embarque pas quand la mer est grise et agitée. Je préfère naviguer sur une mer calme, sous un soleil resplendissant. L'été dernier, nous avons navigué pendant neuf semaines dans les îles grecques. C'est incroyable de me dire que je peux vivre ces aventures sans souci dans le monde entier, 26 ans après un diagnostic de leucémie. C'est une vie idyllique. La voile est le meilleur moyen d'explorer les îles grecques, qui sont toutes splendides, chacune à sa manière. Même choisir son itinéraire relève de l'aventure car il faut attendre que le vent tourne. Lors de ces voyages, j'emporte mon gammanorm® et je le conserve dans un petit frigo rose sous la table à cartes où nous planifions notre itinéraire de navigation.

Avant de commencer la thérapie à domicile, je devais y réfléchir à deux fois avant d'entreprendre quoi que ce soit car j'étais toujours restreinte par mes visites à l'hôpital. Maintenant, c'est fini ; où que je me trouve, je peux me perfuser une fois par semaine et je sais que je suis protégée. J'ai une ceinture qui me permet de me perfuser pendant que je me promène ou que je jardine. Je préfère quand même m'installer en relevant mes pieds et lire un livre pendant ce temps.

Je suis une personne très optimiste, heureuse et active. En plus de la voile, je marche beaucoup avec mon chien et pour me maintenir en forme, je fais du Pilate. J'ai également l'esprit créatif : J'aime peindre, je fais partie d'un club de composition florale et en ce moment, je retape une vieille lampe un peu complexe. J'aime passer du temps avec mes amis, j'aime cuisiner et recevoir à dîner. J'adore passer du temps avec mes petits-enfants qui sont adorables. Il faut savoir profiter de la vie et je suis convaincue qu'il y a toujours dans la vie un temps pour l'aventure.

MAIS AUCUNE APPROCHE UNIFORMISÉE NE CONVIENT À TOUS LES PATIENTS PARCE QU'ILS ONT TOUS UNE VIE DIFFÉRENTE.

TEDDIE TRUMP, INFIRMIER CLINIQUE SPÉCIALISÉ EN IMMUNOLOGIE HÔPITAUX DE PLYMOUTH NHS TRUST, ROYAUME-UNI

Je m'occupe de patients qui souffrent d'immunodéficience et suivent une thérapie de remplacement d'immunoglobulines à domicile. Lorsqu'on diagnostique une immunodéficience, la personne est souvent soulagée d'enfin connaître la raison pour laquelle elle se sent souffrante depuis si longtemps. Après le diagnostic, il lui faut accepter le fait qu'elle est porteuse d'une maladie chronique et aura donc besoin d'un traitement à vie.

Il y a 90 patients dans mon service et je connais bien chacun d'entre eux ; c'est une relation qui s'étale sur une vie entière. Nous exposons aux patients qui viennent d'être diagnostiqués le fonctionnement du système immunitaire et nous leur expliquons ce qu'implique une thérapie de remplacement des immunoglobulines. Il existe deux principaux types d'administration d'immunoglobulines : par voie intraveineuse (c'est-à-dire dans une veine) et par voie sous-cutanée (sous la peau).

Mais aucune approche uniformisée ne convient à tous les patients parce qu'ils ont tous une vie différente. Vous avez tout un éventail de patients, de l'adolescent qui a du mal à accepter sa maladie et la voit comme une faiblesse, aux personnes plus âgées qui ont du mal à se rendre à l'hôpital se faire perfuser. Le traitement doit également pouvoir être adapté aux changements qui interviennent dans le mode de vie. Il faut s'intéresser au cas de chaque patient à titre individuel et trouver l'approche qui fonctionne bien dans son cas.

Si le patient choisit le traitement par voie sous-cutanée, nous lui apprenons à s'administrer son traitement lui-même, à domicile. Nous lui montrons comment utiliser la seringue et insérer les aiguilles. Nous passons tout en revue avec lui, de l'importance de la propreté à la logistique pour que les produits lui soient livrés à domicile. Nous prenons tout notre temps avec les patients pour qu'une fois chez eux, ils se sentent en confiance et heureux. J'adore ça quand je me rends au domicile d'un patient et que je le vois heureux de vivre chez lui. J'aime savoir que le traitement va s'intégrer en douceur dans sa vie, et non l'inverse, à savoir que le patient va essayer d'intégrer sa vie dans un emploi du temps jalonné de perfusions.

Dans notre établissement, il y a une photo de Patricia qui se fait une perfusion de gammanorm® alors qu'elle est sur son bateau. Cette image est une véritable source d'inspiration pour nous. Elle aide les nouveaux patients à imaginer qu'ils pourront, eux aussi, un jour profiter d'une telle liberté d'action.





J'AI LA CHANCE D'ÊTRE EN VIE.

LISA, 47
GARDE D'ENFANTS,
WEST MERSEA, ROYAUME-UNI

J'étais au travail et j'ai commencé à sentir des fourmillements dans mon bras et du côté gauche du corps. Ma bouche s'est mise à pendre. J'ai ensuite su que j'avais fait un mini AVC.

Tout avait commencé quelques semaines auparavant, lorsque j'avais commencé à ressentir une immense fatigue et à ne pas me sentir bien. Le blanc de mes yeux avait pris une couleur jaune et une fois, j'avais eu du sang dans les urines. Le médecin a pensé que c'était peut-être une anémie, mais les résultats de mon analyse de sang ne sont pas arrivés à temps.

Ce qui m'est arrivé au travail était terrifiant mais par chance, mes collègues ont réagi sans tarder, en appelant immédiatement une ambulance. On m'a conduite au service des urgences de l'Hôpital général de Colchester. Ils ont d'abord cru à une migraine. J'ai été admise aux urgences et tout au long de la journée, les symptômes n'ont pas cessé d'empirer. On était en train de me faire un prélèvement sanguin lorsque j'ai fait une attaque. À partir de ce moment, c'est le trou pour moi.

La seule chose dont je me souviens ensuite, c'est de me réveiller et de voir des lumières qui brillent. J'avais les idées confuses et je ne savais pas où j'étais. Je n'avais aucun souvenir de mon transfert à l'Hôpital University College de Londres (UCLH) en ambulance. J'étais en soins intensifs.

Les infirmières étaient très gentilles et très patientes avec moi. Il a fallu qu'elles me répètent à plusieurs reprises que j'avais une maladie qui s'appelait un PTT (purpura thrombotique thrombocytopenique) et que c'était très grave. Je n'arrivais pas à croire que c'était si grave que cela vu que je me sentais tellement mieux qu'au cours des semaines précédentes. Je me suis également réveillée plutôt bizarrement, avec un fort

« Les infirmières étaient très gentilles et très patientes avec moi. Il a fallu qu'elles me répètent à plusieurs reprises que j'avais une maladie qui s'appelait un PTT (purpura thrombotique thrombocytopenique) et que c'était très grave. »

accent cockney de Londres. Je trouvais que tout était très drôle et je n'arrêtais pas de faire des blagues, même si à l'intérieur de mon corps, ce qui se passait n'avait rien d'amusant.

Le PTT est une maladie si rare que c'est quasi unimaginable de penser que c'est ce que j'avais. Mais c'était bien le cas. J'ai eu la chance que l'hématologue de l'Hôpital général de Colchester connaisse cette maladie rare. S'il n'avait pas réagi aussi vite et s'il ne m'avait pas fait transférer vers le centre spécialisé, je ne serais peut-être pas là aujourd'hui.

Je suis restée en soins intensifs pendant quelques jours, puis on m'a mise dans une chambre individuelle avec une magnifique vue sur Londres. Mon traitement comportait un échange plasmatique, ce qui est une véritable machine à miracle. Pendant plusieurs heures d'affilée, j'avais plusieurs aiguilles dans le cou tandis qu'on me soustrayait mon plasma pour le remplacer par celui d'autres personnes. J'ai subi ce processus maintes et maintes fois, jusqu'à ce que ma numération plaquettaire revienne à la normale. Je suis restée à l'hôpital pendant deux semaines. C'est presque un hôtel de luxe, avec un personnel tellement gentil, attentionné et prévenant. Le spécialiste qui me suit, le Dr Marie Scully, et tout le personnel m'appelaient par mon nom. Malgré les circonstances de mon séjour, c'est un bel endroit. Vous avez l'impression que vous êtes le seul patient.

Toute cette expérience a été extrêmement traumatisante pour moi et pour ma famille. Ma maman, qui a 70 ans, ne comprenait pas ce qui se passait, et le fait qu'il lui était difficile de me rendre visite pendant mon séjour à l'hôpital à Londres n'arrangeait pas les choses. Ma fille, qui a 13 ans, était en vacances en Floride avec son père lorsque je suis tombée malade. Ma maman a dû attendre que son avion se pose pour l'appeler et lui dire que j'étais inconsciente aux soins intensifs.

« J'ai rencontré un membre du personnel du laboratoire de transfusion de l'hôpital et quand je lui ai dit mon nom, il m'a dit : « Je connais votre sang ! » Il ne m'avait jamais rencontré, mais il connaissait mon histoire ! »





Après ce qui s'était passé, ma fille ne voulait plus s'éloigner de moi ou me laisser aller quelque part. Elle redoutait que cela m'arrive à nouveau. C'est le plus affreux avec ma maladie : impossible pour le corps médical de dire si je vais faire une rechute ou pas.

Le Réseau PTT est un groupe de patients constitué par des patients pour soutenir les patients et leurs familles. Le PTT est une maladie tellement rare que c'est extraordinaire de pouvoir rencontrer d'autres patients qui ont vécu la même chose que vous. Cela tisse des liens très forts instantanément. Plus les gens sont informés sur cette maladie, mieux c'est. Personne dans mon entourage n'en avait jamais entendu parler avant que cela ne m'arrive. En tant que patients, nous voulons savoir pourquoi nous avons eu un PTT et si nous allons rechuter. J'ai participé récemment à une journée consacrée aux patients atteints de PTT à Londres. C'était formidable de voir que plusieurs membres du personnel de l'hôpital avaient aussi répondu à l'appel. Ils avaient choisi de passer une partie de leur temps libre avec nous, ils se sentent vraiment concernés. Nombre d'entre nous ont également participé à une marche pour la recherche et l'information sur le PTT lors de l'édition 2016 du London Bridgathon organisé par l'Hôpital University College de Londres, qui lève des fonds et informe sur la maladie. J'ai rencontré un membre du personnel du laboratoire de transfusion de l'hôpital et quand je lui ai dit mon nom, il m'a dit : « Je connais votre sang ! » Il ne m'avait jamais rencontré, mais il connaissait mon histoire !

Ce n'est pas facile de composer avec la vie lorsqu'on a vécu une expérience de mort imminente. J'ai dû m'arrêter de travailler pendant trois mois et il m'a fallu du temps pour récupérer physiquement. Nombre des patients que j'ai rencontrés ont connu des effets secondaires postérieurs à leur PTT, notamment des dépressions ou une fatigue extrême, mais cela n'a pas été mon cas. Je mène à présent une vie parfaitement normale. Je fais un travail très physique puisque je garde de jeunes enfants. Je ne reste jamais assise. Je suppose que j'ai réagi de façon relativement positive à ce qui m'est arrivé. Je sais que je fais partie des chanceux qui ont survécu. Je suis bien plus heureuse qu'avant. Je suis tellement reconnaissante d'être encore en vie. Je suis encore plus convaincue qu'avant qu'il faut vivre à fond l'instant présent.

NOUS AVONS VU DES PERSONNES ATTEINTES DE PTT MOURIR TRÈS JEUNES ET TRÈS RAPIDEMENT.

DR MARIE SCULLY

HÔPITAL UNIVERSITY COLLEGE DE LONDRES

Le purpura thrombocytopénique thrombotique (PTT) est un trouble de la coagulation potentiellement mortel extrêmement rare qui peut survenir à tout moment de la vie et touche en général les femmes entre 30 et 40 ans. Cette maladie auto-immune entraîne la formation de caillots sanguins dans les petits vaisseaux dans tout le corps et peut endommager des organes tels que le cerveau, le cœur ou les reins.

Le PTT se manifeste de façon très brutale et les personnes qui en souffrent se présentent souvent au service des accidents ou des urgences, 10 % d'entre elles ayant déjà plongé dans un coma. Nous avons vu des personnes atteintes de PTT mourir très jeunes et très rapidement. Une fois que vous avez assisté à cela, vous ne l'oubliez jamais.

Un retard de diagnostic peut avoir des conséquences considérables sur le risque de décès du patient. Dès que le PTT est identifié, le patient est traité par échange plasmatique avec octaplas®, ce qui agit comme un processus de nettoyage, en enlevant son plasma et ses anticorps et en les remplaçant. L'échange de plasma dure jusqu'à ce que le taux de plaquettes sanguines augmente ; c'est à ce moment qu'on l'observe une rapide amélioration clinique. Avant l'existence de l'échange plasmatique, le taux de mortalité était de 90 %. Aujourd'hui, le taux de survie est de 90 %. Notre priorité, c'est de faire en sorte que nos patients survivent à la phase aiguë de la maladie.

Les patients sont souvent confrontés à des problèmes chroniques résultant d'une expérience effrayante de mort imminente. Ils deviennent anxieux et c'est la spirale vers le bas, d'où une dépression clinique. Il existe une probabilité élevée (de 30 à 50 %) de rechute des patients. Ces personnes ont des enfants en bas âge, un emploi et des partenaires. Leur vie est gravement perturbée et elles vivent dans la crainte de revivre ce qu'elles ont connu. Le PTT peut radicalement bouleverser la vie d'un individu.

L'Hôpital University College de Londres est un centre d'excellence dans la prise en charge du PTT. Nous avons pour objectif de parvenir à un diagnostic plus rapide pour les patients, d'améliorer le traitement et la vie après une PTT, notamment en trouvant des moyens de prévoir qui va rechuter.

Avec un PTT, les choses peuvent très vite mal tourner. Nous agissons rapidement et nous traitons les patients comme nous aimerions nous-mêmes être traités. Nous sommes tous animés par cette philosophie. Autrement, nous ne serions pas des êtres humains.

UN PATIENT SUR DIX QUI ARRIVE À L'HÔPITAL AURA BESOIN D'UNE TRANSFUSION SANGUINE.



DR JEANNIE CALLUM
DIRECTRICE DE LA MÉDECINE TRANSFUSIONNELLE
ET DES BANQUES DE TISSUS
CENTRE DES SCIENCES DE LA SANTÉ DE
SUNNYBROOK, TORONTO (CANADA)

Un patient sur dix qui arrive à l'hôpital aura besoin d'une transfusion sanguine. Notre centre est spécialisé dans l'accompagnement de la transfusion des patients souffrant de traumatismes, des patients en hématologie et en oncologie, des patients de la chirurgie cardiovasculaire et des nouveau-nés. Nous possédons le plus grand centre de soins des patients souffrant de traumatismes du Canada. Lorsque des patients souffrant de traumatismes arrivent avec une hémorragie massive, ils subissent toute une panoplie de tests complexes afin de nous permettre d'identifier les facteurs de coagulation qui leur font défaut. Si on donne à un patient en état d'hémorragie trop peu de sang, il continue de saigner ; cependant, si on lui en donne trop, il se retrouve en surcharge liquidienne. La complication la plus courante de la transfusion qui conduit à la morbidité ou à la mort est une surcharge circulatoire liée à une transfusion. Cela arrive avec des patients généralement âgés de 60 à 70 ans, qui souffrent de problèmes cardiaques ou d'anémie chronique. La surcharge circulatoire liée à une transfusion entraîne une insuffisance cardiaque, ce qui se produit dans 1 à 3 % des cas de transfusion.

Nous étions l'un des premiers hôpitaux du Canada à pousser à l'utilisation d'octaplex®, un concentré de complexe prothrombique qui contient des facteurs de coagulation II, VII, IX et X. Lorsqu'on est sous thérapie anticoagulation par la warfarine, le sang est essentiellement empoisonné si bien que ces facteurs de coagulation sont bas. L'objectif avec la warfarine, c'est que le patient ne développe pas de caillots de sang. Mais si vous avez une hémorragie, vous avez cependant besoin d'un antidote à

la warfarine. Les concentrés de complexe prothrombique servent à inverser les effets d'une thérapie anticoagulation par voie orale en cas d'hémorragie. Avant le lancement de l'utilisation d'octaplex®, nous utilisions le plasma frais congelé (PFC). Le concentré de complexe prothrombique a montré sa capacité à réduire le risque de réactions lors des transfusions, notamment de surcharge circulatoire liée à une transfusion, et accélère le temps d'inversion de la warfarine. Nos médecins savent, dans l'ensemble, qu'il vaut mieux utiliser un concentré de complexe prothrombique plutôt que du PFC. Toutefois, lors de notre dernier audit en 2013 pour la Province de l'Ontario, il s'est avéré que 10 % de notre utilisation de plasma était encore destiné à inverser l'effet de la warfarine, malgré la mise à disposition d'une solution alternative plus sûre. Nous avons à présent mis en place un processus interceptif en vertu duquel, lorsqu'arrive une demande de plasma, les techniciens vérifient s'il s'agit d'une indication appropriée pour le plasma ou l'inversion de l'effet de la warfarine et, si tel est le cas, ils font en sorte que le médecin modifie sa requête et demande un concentré de complexe prothrombique.

Nous menons actuellement des recherches pour déterminer si l'administration de concentré de fibrinogène à des patients en état d'hémorragie améliore les résultats. La fibrinogène est le premier facteur de coagulation qui joue un rôle essentiel pour stopper l'hémorragie. Elle contribue en effet à la fonction plaquettaire et joue un rôle décisif dans la formation de caillots. En cas de traumatisme, la diminution de la fibrinogène à l'arrivée augmente le risque de décès. Nous essayons d'établir si l'utilisation de concentrés de fibrinogène améliore les résultats chez les patients souffrant de traumatismes avec hémorragies graves. Nous cherchons également à savoir si l'utilisation de concentrés de fibrinogène après une chirurgie cardiaque pourrait réduire le besoin des patients en transfusions de globules rouges. Le concentré de fibrinogène est viro-inactivé, à la différence du cryoprécipité ; parce qu'il est lyophilisé plutôt que gelé, son il est plus rapidement disponible que le cryoprécipité.

Je crois que « le parfait est l'ennemi du bien ». On ne change jamais rien si on s'attache aux moindres détails. Il faut continuer à avancer. Les patients doivent avoir confiance car ils ont affaire à une équipe pluridisciplinaire, composée de scientifiques spécialisés dans la transfusion sanguine, de techniciens, de médecins et de partenaires pharmaceutiques dédiés à l'amélioration de la prise en charge des hémorragies, qui travaillent chaque jour d'arrache-pied. La collégialité dans ce domaine de la médecine est très importante, entre différents centres et différents pays. On observe que des milliers de personnes à travers le monde travaillent et qu'elles vouent leur vie professionnelle à améliorer la sécurité tant côté donneurs que patients, avec passion pour mettre au point des solutions innovantes et les transfusions sanguines.

DERRIÈRE CHAQUE TUBE À ESSAI, IL Y A UN PATIENT.



KENNETH AMENYAH
DIRECTEUR DU LABORATOIRE DE TRANSFUSION
LABORATOIRE DE TRANSFUSION SANGUINE DE
VIAPATH, HÔPITAL DE KING'S COLLEGE NHS
FOUNDATION TRUST, LONDRES, ROYAUME-UNI

On estime que 70 % de l'ensemble des décisions prises concernant le diagnostic et le traitement d'un patient reposent sur les services de laboratoire. Les biologistes médicaux effectuent un large éventail d'analyses biologiques et scientifiques pour étayer le diagnostic et le traitement des maladies. J'assume la responsabilité scientifique et technique générale de la gestion de notre équipe de biologistes médicaux et de techniciens de laboratoire, en surveillant la qualité de nos procédés de travail et en accompagnant le personnel dans ses besoins en formation, apprentissage et développement.

Au laboratoire de transfusion sanguine, nous effectuons des analyses pour déterminer le groupe sanguin, dépister les anticorps ainsi que des tests spécialisés pour identifier des anticorps afin d'améliorer la mise en œuvre de transfusions sans risque et compatibles pour les patients. Dans notre laboratoire, nous traitons en moyenne 300 échantillons par jour. Nous discutons du cas des patients qui présentent des besoins complexes ou particuliers avec les cliniciens avant de décider du sang et des produits sanguins les plus adaptés pour chaque patient. On pourrait qualifier ce qui se passe dans notre laboratoire de « fil conducteur » de l'hôpital. Même si nous ne sommes pas en contact direct avec les patients, nous ne perdons jamais de vue que derrière chaque tube à essai, il y a un patient.

La transfusion désigne l'administration de produits sanguins issus de dons tels que globules rouges, plaquettes ou plasma. Une transfusion sanguine est indiquée dans le traitement de diverses maladies lorsqu'il y a une perte de sang ou lorsque l'organisme n'arrive pas à produire du sang ou des composés sanguins en quantité suffisante pour répondre aux besoins de l'organisme (par ex. troubles de la coagulation ou perte sanguine dus à une chirurgie ou à des traumatismes). La thérapie par transfusion sanguine peut permettre de sauver des vies.

Dans notre laboratoire, nous stockons le médicament dérivé du sang octaplas®LG du groupe AB sous forme pré-décongelée pour les patients souffrant de traumatismes afin d'assurer la mise à disposition en temps utile de ce produit lorsque des patients présentent des saignements ou font une hémorragie. Nous utilisons également octaplas®LG pour les patients qui font l'objet d'un échange plasmatique à visée thérapeutique.

La transfusion de composés sanguins est une procédure importante qui ne doit être entreprise que lorsque les bénéfices cliniques pour le patient sont supérieurs aux risques potentiellement encourus. Il convient de respecter des procédures strictes pour s'assurer que le bon composant sanguin est administré et toute réaction indésirable doit être traitée avec rapidité et efficacité.

Ces dernières années, de nombreuses mesures ont été mises en œuvre afin d'accroître la sécurité des composants sanguins et garantir l'innocuité de la procédure de transfusion clinique. Les programmes d'hémovigilance permettent de rapporter les risques principaux pour les patients dans le cadre d'une transfusion. Un usage approprié des produits sanguins est un objectif qui en vaut la peine.

La réussite du traitement d'un patient est déterminée par une bonne appréciation clinique, une intervention en temps utile et une communication efficace entre le laboratoire et l'univers clinique. Je suis toujours satisfait lorsque le personnel reçoit une solide formation pour remplir son rôle au sein de notre laboratoire et, en fin de compte, améliorer les soins dispensés aux patients.

LE SANG EST INDISPENSABLE AU BIEN-ÊTRE DE CHACUN.



DR TAREK OWAIDAH
SPÉCIALISTE EN HÉMATOLOGIE
HÔPITAL ET CENTRE DE RECHERCHE SPÉCIALISÉ
ROI FAYÇAL, RIYADH, ARABIE SAOUDITE

En Arabie saoudite, notre plus gros problème, c'est la disponibilité de donneurs de sang en nombre suffisant pour répondre à la demande croissante en produits sanguins. Malheureusement, il n'existe pas d'établissement central qui fonctionne comme une banque du sang si bien que chaque hôpital doit être auto-suffisant et gérer son propre approvisionnement en sang grâce aux dons qu'il reçoit. Je fais campagne pour la mise en place d'un système centralisé en Arabie saoudite. L'un de mes objectifs principaux, c'est que davantage de produits sanguins soient mis à la disposition des patients qui en ont besoin. Nous avons créé une organisation caritative pour les patients hémophiles. Nous menons des opérations de sensibilisation et nous faisons campagne pour récolter des fonds et disposer de produits de substitution de facteurs de coagulation. Les défis mettent du piment dans la vie.

Lorsqu'un patient a besoin de plasma, son groupe sanguin ABO est validé. La demande partira à la banque du sang, qui recommandera le meilleur produit pour le traitement en fonction du groupe sanguin du patient et de la quantité nécessaire. Nous utilisons le plasma frais congelé (PFC) et, pour les patients dont le groupe sanguin est rare, nous utilisons octaplas®. On sort le plasma du congélateur afin qu'il décongèle à la température du corps : 37 ° Celsius.

Les transfusions de plasma sont le plus souvent motivées par des interventions chirurgicales. Les chirurgiens font des perfusions prophylactiques de plasma afin de prévenir toute hémorragie pendant l'intervention. Ils sont notamment inquiets des risques hémorragiques lors des opérations de la cavité, abdominales, intracrâniennes et orthopédiques. Ils ont tendance à être proactifs pour éviter les hémorragies, notamment lors des transplantations d'organes. Le deuxième groupe le plus courant de patients nécessitant un recours au plasma à long terme, ce sont les patients atteints de troubles de la coagulation rares, notamment de déficits du facteur X ou II. Ces patients sont particulièrement enclins aux hémorragies en cas de traumatismes, blessures, exercice physique excessif ou chirurgie. Ils ont besoin de perfusions régulières de plasma afin d'augmenter leurs niveaux de facteur de coagulation.

Nous consommons un gros volume de plasma pour le traitement des patients atteints de purpura thrombocytopenique thrombotique (PTT). Dans notre registre, nous avons 100 patients atteints de PTT. Le PTT est une maladie rare, potentiellement mortelle associée à un déficit de l'enzyme ADAMTS13. Le PTT est souvent associé à une défaillance rénale et à des manifestations neurologiques. Le PTT nécessite un échange plasmatique et nous utilisons en général le plasma frais décongelé. Cependant, lorsque le groupe sanguin est rare, nous utilisons octaplas®. Ces patients reçoivent de gros volumes de plasma ; pour les patients gravement atteints, l'échange plasmatique peut durer entre cinq jours et un mois en fonction de leur réaction. Nous avons eu un cas intéressant de PTT lorsqu'une jeune femme en plein accouchement a fait une prééclampsie. Elle avait un PTT et avait besoin d'un échange plasmatique quotidien pendant deux mois. Elle était du groupe AB, ce qui est très rare, et compliquait la tâche de trouver suffisamment de donneurs pour collecter assez de plasma dans son cas. On lui a administré 13 à 15 unités d'octaplas® par jour pendant deux mois. Au cours de l'année passée, elle a reçu un supplément d'octaplas® de routine.

Les produits sanguins entrent en jeu dans tellement de disciplines médicales. C'est un domaine dynamique de la médecine qui connaît un formidable essor. Les progrès en termes de connaissances réalisés au cours de mes 18 années de pratique professionnelle ont été spectaculaires. C'est un domaine passionnant et vital car le sang est indispensable au bien-être de chacun.

AVEC L'HÉMOVIGILANCE, NOTRE OBJECTIF EST DE GARANTIR LA SÉCURITÉ MAXIMALE DE TOUS LES ASPECTS DE LA TRANSFUSION.



BRENDAN BRANIGAN RESPONSABLE DE L'HÉMOVIGILANCE HÔPITAL BEAUMONT, DUBLIN (IRLANDE)

Je suis infirmier. J'ai travaillé pendant plus de neuf ans comme infirmier anesthésiste, au bloc et en salle de réveil. J'ai aussi travaillé dans des services pédiatriques, aux soins intensifs et comme bénévole dans une zone de conflit à l'étranger. Pendant ce séjour, j'ai souvent prêté main forte dans des opérations comportant beaucoup de victimes. Aujourd'hui, mon rôle consiste à former médecins et infirmières aux directives applicables à la transfusion sanguine. J'aime particulièrement enseigner comment prendre en charge des patients qui ont besoin de transfusions massives en raison de traumatismes ou pour d'autres raisons. J'occupe ce poste depuis dix ans.

La transfusion sanguine est un domaine de la santé complexe, qui connaît des évolutions rapides. C'est pourquoi la formation compte autant pour s'assurer que médecins et infirmières possèdent des connaissances à jour. D'après l'Organisation mondiale de la santé (OMS), « l'hémovigilance est tenue de détecter et prévenir l'occurrence ou la récurrence d'événements indésirables liés à la transfusion, d'augmenter la sécurité, l'efficacité et l'efficience de la transfusion sanguine, en couvrant toutes les activités de la chaîne transfusionnelle, du donneur au receveur ». Le système d'hémovigilance englobe la surveillance, l'identification, la déclaration, l'enquête et l'analyse des événements indésirables, des quasi-accidents et des réactions liés à la transfusion et à la fabrication de produits sanguins.

Avec l'hémovigilance, notre objectif est de garantir la sécurité maximale de tous les aspects de la transfusion. Nous veillons à ce que médecins et infirmières comprennent les toutes dernières directives et les mesures pour éviter les risques. Aujourd'hui, le plasma est traité dans le respect des normes les plus rigoureuses qui existent. Nous pouvons être assurés que les patients sont préservés des infections virales provenant des produits sanguins. Toutefois, la transfusion sanguine s'accompagne de certains enjeux inhérents au simple fait qu'un patient est transfusé avec une substance biologique provenant d'un autre être humain. Une partie de mon rôle consiste à enquêter sur toute suspicion de réactions lors d'une transfusion, lesquelles sont, par chance, rares et en général peu virulentes.

Certains patients n'ont véritablement pas la moindre idée des bénéfices que leur apporte la science de la transfusion sanguine. Ils peuvent même complètement occulter ces bénéfices. Ils peuvent en être informés par leur médecin ou une infirmière : « Nous avons dû vous donner dix pintes de sang » – si seulement ils savaient que c'était bien plus compliqué que cela !

Il y a quelques années, alors que je faisais du kayak à Stockholm, j'ai été étonné de voir le logo Octapharma au-dessus d'un immeuble. Cette rencontre due au hasard a donné lieu à une visite extraordinaire dans l'un des sites de production d'Octapharma. J'y ai appris plein de choses sur le fractionnement du plasma, ainsi que sur la passionnante histoire de la production de plasma à Stockholm.

J'ai de nombreux interlocuteurs à l'international dans le domaine de la transfusion. Nous nous épaulons les uns les autres et nous partageons nos connaissances et nos expériences. La transfusion sanguine est un domaine fascinant de la santé et j'aime beaucoup enseigner et apporter des idées nouvelles à mon établissement qui profitent ensuite aux patients.



DONNA
TORONTO, CANADA
p 41



DAVID
MONTREAL, CANADA
p 25



ERIC
WINNIPEG, CANADA
p 17



NATHAN
NEWMARKET, CANADA
p 13

- ▲ Siège social du Groupe Octapharma
- Siège social d'Octapharma Plasma Inc.
- Octapharma dans le monde
- Sites de production
- Centres de don de plasma

- Patients traités par nos produits
- Hématologie : histoires vécues
- Immunothérapie : histoires vécues
- Soins intensifs : histoires vécues

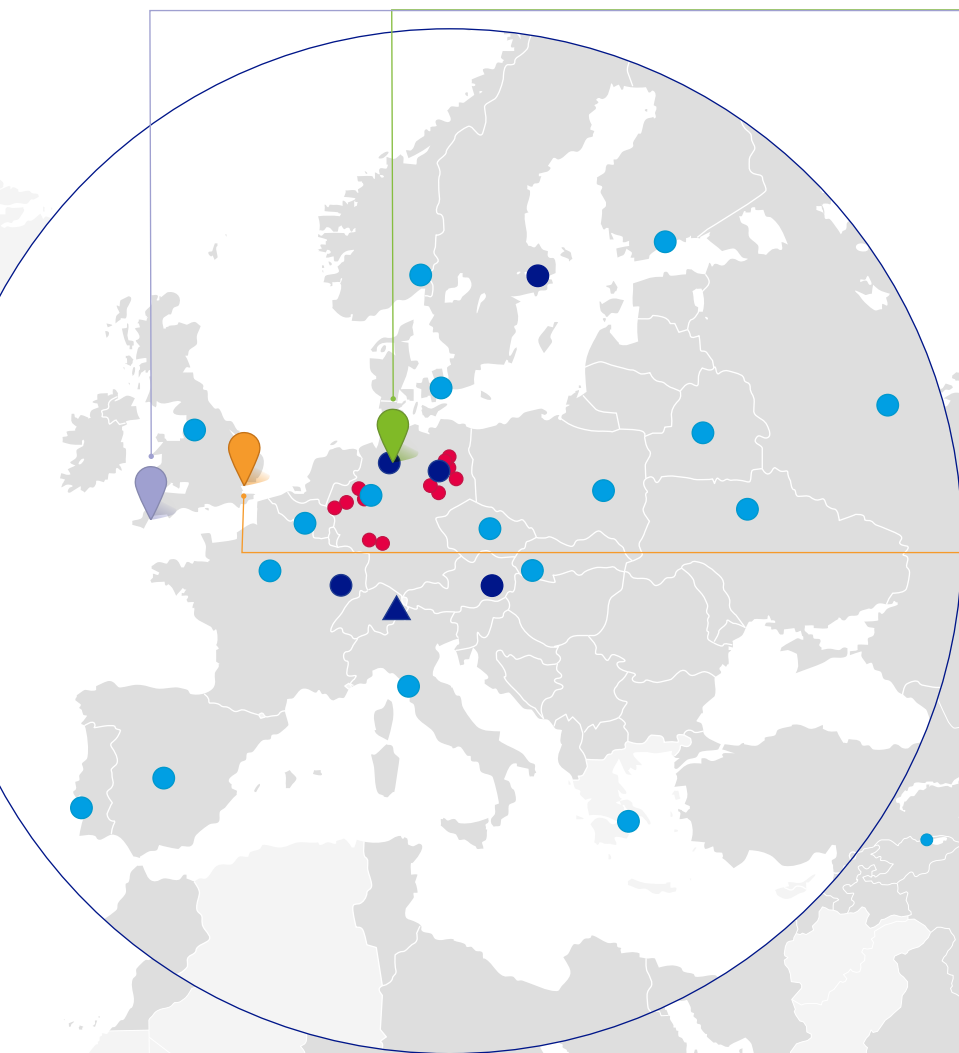


EDGAR
JACKSONVILLE,
ETATS-UNIS
p 21

Vision: Passionnés,
nous apportons de
nouvelles solutions de
santé pour améliorer
la vie des patients.

Valeurs :

- Sens des responsabilités
- Intégrité
- Leadership
- Développement durable
- Esprit d'entreprise



PATSY
CORNWALL,
ROYAUME-UNI
p 45



JANNIK
HAMBURG,
ALLEMAGNE
p 29



LISA
MERSEA,
ROYAUME-UNI
p 49



TADEO
SALTA, ARGENTINE
p 9



ED CARLOS
SAO PAULO, BRÉSIL
p 33



GABRIELA
SAO PAULO, BRÉSIL
p 37

Nous sommes fermement résolus à faire la différence dans la vie de nos patients à travers le monde et à comprendre les enjeux de santé qui se posent au niveau local.



IMAD ISSA DIRECTEUR COMMERCIAL RÉGIONAL, CONSEIL DE COOPÉRATION DU GOLFE POUR LES ETATS ARABES (CCG)

Lorsque je suis arrivé chez Octapharma en 2002, notre stratégie dans cette région consistait à promouvoir le concept de qualité pour les produits dérivés du plasma et à faire la distinction entre les marques disponibles pour le plus grand bénéfice des patients en termes d'efficacité, d'innocuité, d'engagement et de disponibilité des produits. Nous avons lancé une campagne de formation adressée aux médecins et aux pharmaciens dans toute la région. Baptisé *Plasma Quality Program*, ce programme a pour objectif d'accroître la sensibilisation aux bonnes pratiques par rapport aux dérivés plasmatiques et aux directives internationales pour sélectionner des produits de qualité supérieure. Le programme a reçu l'aval du Council for Health Specialists et ses participants se voient créditer d'heures de formation médicale continue.

La grande tendance dans les pays de la région du Golfe en matière de produits dérivés du plasma, ce sont les appels d'offres. Il existe notamment un grand appel d'offres qui couvre la demande de ces produits pour l'Arabie Saoudite, les Emirats Arabes Unis, le Koweït, Oman, le Qatar et Bahreïn. Nous avons réussi à relever le niveau des instructions relatives à cet appel d'offres en y ajoutant des normes de qualité internationales, ce qui a eu des retombées très favorables sur les patients.

Le plus gros enjeu dans cette région du monde, c'est la disponibilité des produits plasmatiques afin de répondre à l'augmentation incessante de la demande. En 2013, le ministre de la Santé d'Arabie

Saoudite a ajouté Octaplas®, notre plasma humain traité par solvant-détergent standardisé ayant reçu l'agrément pharmaceutique à sa Liste centrale des spécialités pharmaceutiques, ce qui nous donne l'autorisation de commercialiser Octaplas® dans tous les hôpitaux relevant de la tutelle du ministère. Ce feu vert est très précieux pour les patients car il leur permet de bénéficier d'un approvisionnement fiable et ininterrompu en Octaplas®, sans oublier tous les atouts cliniques de ce produit par rapport au plasma frais congelé d'un seul donneur. C'est particulièrement important dans le traitement des patients atteints de purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT) et d'un déficit en facteur V de la coagulation.

Je compatis avec les familles et les personnes qui ont besoin de produits plasmatiques. Tout comme le pain, la nourriture et l'eau, ces produits leur sont essentiels pour vivre. Imaginez, vous êtes parent et vous donnez à votre enfant un foyer, vous le nourrissez et lui donnez à boire. Vous lui procurez tout ce dont il a besoin pour vivre et être en pleine santé, mais il y a quelque chose d'indispensable que vous ne pouvez pas lui donner. Sans produits dérivés du plasma, la vie devient épouvantable.

La veille de l'Aïd, j'ai ainsi reçu un appel d'une maman d'un enfant atteint d'hémophilie B. Son petit garçon était rentré de l'école et saignait du genou. La mère était en larmes. Elle était désespérée car elle avait besoin de facteur IX pour son fils. En tant qu'être humain, quand vous recevez un appel de la sorte, vous ne pouvez rien faire d'autre que laisser tomber ce que vous étiez en train de faire et mobiliser tout ce qui est en votre pouvoir pour dénicher le médicament essentiel. En appréhendant l'urgence de ce cas, nous avons immédiatement commencé à mettre en place une solution coordonnée et nous avons donné des instructions à la maman pour qu'elle se procure de l'Octanine®F pour son fils.

Plus tard dans la soirée, la mère m'a envoyé une photo de son fils qui riait aux éclats. J'ai alors ressenti un tel bonheur de savoir que ce patient allait bien. Dans cette région du monde, l'hémophilie est traitée à la demande, plutôt que de manière prophylactique. Je suis persuadé que l'introduction de traitements prophylactiques et des thérapies à domicile contribuera à améliorer considérablement la qualité de vie de tous les patients hémophiles. Lorsque je regarde la photo de ce petit garçon qui rit aux éclats, j'ai vraiment le sentiment d'avoir fait quelque chose de bien. La maman n'apparaît pas sur la photo, mais je suis sûr qu'elle affichait aussi un immense sourire, signe de son bonheur retrouvé.



CHEN XUYU, DIRECTEUR PAYS, CHINE

Depuis 1986, le gouvernement chinois a formellement interdit l'importation, dans son pays, de tous les produits dérivés du sang et du plasma, à l'exception de l'albumine humaine. Cette interdiction qui dure depuis trente ans venait en réponse à quatre cas d'infection au VIH causés par du facteur VIII (FVIII) d'importation, qui avaient été détectés en 1983. Aujourd'hui, la Chine compte environ 25 établissements en charge du fractionnement du plasma qui fournissent des produits dérivés du plasma, notamment des immunoglobulines et des facteurs de coagulation, à une population de 1,4 milliard d'habitants.

Malgré son embargo sur les importations étrangères, la Chine n'est pas auto-suffisante en produits plasmatiques. En Chine, la collecte de plasma est interdite dans les grandes villes. Elle n'est possible que dans les zones rurales. Il existe une forme de stigmatisation liée au don de plasma. Ces derniers temps, les établissements chinois de fractionnement du plasma ont lancé des campagnes visant à éduquer la population et expliquer en quoi le don de plasma peut contribuer à sauver de nombreuses vies.

En Chine, la demande en albumine est énorme, sachant que la moitié environ de ce produit est importée. L'albumine est très couramment employée dans les hôpitaux chinois. Elle fait partie d'un arsenal décisif pour sauver des vies. Elle est principalement utilisée dans les services de soins intensifs ou aux urgences, lorsque des personnes souffrent de traumatismes ou de brûlures. Elle est également employée dans le traitement de pathologies gastro-intestinales et des maladies du foie.

Tous les ans, Octapharma fournit à la Chine d'importants volumes d'albumine humaine, Alburnorm®, fabriqué en majeure partie dans notre site de production de Vienne. En 2016, nous avons également commencé à produire Alburnorm® destiné au marché chinois dans notre usine de Stockholm.

La China Food and Drug Administration (CFDA) a instauré une nouvelle politique en vertu de laquelle chaque produit médical doit obligatoirement recevoir un numéro de série. La Chine est le premier pays à introduire un tel système qui améliore la traçabilité et la classification des produits médicaux. Chaque emballage fourni, de la boîte à la palette, comporte un numéro de série unique. Cette numérotation accroît la sécurité pour les patients et la traçabilité des produits, en rendant plus difficile leur contrefaçon et le trafic de médicaments par des intermédiaires non autorisés. Alors que la Chine fait figure de pionnière, les pays sont de plus en plus nombreux à renforcer leurs dispositifs de protection contre le trafic de faux médicaments. Une équipe pluridisciplinaire, composées notamment d'experts en graphisme, de spécialistes de l'informatique, de l'emballage et de la production, a collaboré pour mettre en place de tels systèmes de suivi et de traçabilité dans nos usines de Vienne et Stockholm.

J'espère que dans l'avenir, les autorités chinoises lèveront leur interdiction sur les importations de produits dérivés du plasma dans leur pays. Aujourd'hui, les patients chinois atteints d'hémophilie souffrent de pénuries de produits de coagulation dérivés du plasma. Certains patients sont décédés faute d'accès au traitement. Les pouvoirs publics ont fini par autoriser l'importation de produits de facteurs de coagulation recombinants pour en finir avec ces problèmes de pénurie. Octapharma réalise actuellement un essai clinique en Chine pour Nuwiq®, son produit de facteur VIII recombinant humain.

Le marché chinois recèle de multiples défis, mais un proverbe chinois dit : « Quand on veut, on peut ». Nous poursuivrons notre dur labeur dans ce pays pour plaider, éduquer et essayer d'influer en faveur du changement en Chine et d'une approche différente de la mise à la disposition des patients de ces médicaments indispensables à leur survie.



ABEL FERNANDES
VICE-PRÉSIDENT, AMÉRIQUE LATINE

En 2012, Octapharma a mis en place le réseau « Red Lapi » qui compte 14 médecins, chacun représentant un pays différent. Ce réseau se réunit deux fois par an dans différentes villes d'Amérique latine pour discuter enjeux et bonnes pratiques, et élaborer des stratégies destinées à améliorer la situation des patients hémophiles.

L'Amérique latine présente un profil très divers en matière de soins de santé. Certains pays comme l'Argentine, la Colombie, le Chili et l'Uruguay disposent de systèmes de santé très élaborés. Ils ont des programmes de traitement de l'hémophilie très efficaces, qui se doublent de solides infrastructures de diagnostic. Dans d'autres pays du continent, il reste encore énormément de travail à faire en matière de diagnostic et de traitements. Lorsqu'on consulte le dernier rapport sur l'étude mondiale menée en 2015 par la Fédération mondiale de l'hémophilie, on note un besoin d'amélioration dans le domaine de l'éducation à la maladie et des bonnes pratiques. Plusieurs pays ont fait état d'une très faible consommation de produits à base de facteur VIII (FVIII), inférieure à 1 UI par habitant. Nous observons par ailleurs l'existence de programmes de diagnostic très insuffisants dans d'autres pays.

Les associations de patients ont également un rôle essentiel à jouer pour faire entendre la voix des patients afin de convaincre les pouvoirs publics de la nécessité d'adopter ces diagnostics et traitements. Elles poursuivront leur campagne de sensibilisation aux nouveaux concepts de traitement et aux bonnes pratiques, en s'appuyant sur les recommandations de la Fédération mondiale de l'hémophilie.

La division LATAM (Amérique latine) d'Octapharma représente l'ensemble des pays du continent, y compris ceux d'Amérique centrale et des Caraïbes, à l'exclusion du Brésil et du Mexique. La présence d'Octapharma en Amérique latine remonte à de nombreuses années. Au départ, ses activités étaient gérées depuis l'Europe. En juillet 2014, Octapharma s'est doté d'un bureau de représentation au Panama, ce qui nous a permis de tisser des liens plus forts avec nos distributeurs et nos interlocuteurs dans la région. Nous avons conçu de multiples ateliers et les rencontres baptisées « Octa Academy » dans les domaines thérapeutiques les plus pertinents. De nombreux praticiens de santé ont participé à ces formations scientifiques.

Octapharma a renforcé son activité en Amérique latine. Ces trois dernières années, la croissance de ses ventes y a dépassé le chiffre de 20 % par an. Forts de notre solide position sur le marché des produits de coagulation avec Octanate® et Octanine®F, nous nous sommes également bien renforcés sur des produits comme Alburnorm®, Octagam® 5 % et 10 %, et le complexe prothrombique humain, Octaplex®.

En 2016, Octapharma a lancé son concentré de facteur FVII humain recombinant Nuwiq® dans plusieurs pays : Colombie, Paraguay, Equateur, Chili et Guatemala, sachant que le lancement en Argentine et au Pérou est imminent. Nous prévoyons d'introduire Nuwiq® dans les autres pays d'Amérique latine courant 2017. A présent, nous nous attachons à obtenir l'enregistrement du nouveau produit à base d'immunoglobulines par voie intraveineuse d'Octapharma, Panzyga®. Nous tablons sur un lancement courant 2018 sur les marchés les plus importants de cette région.

Pour moi, travailler dans un environnement pharmaceutique et socioculturel complètement différent a été un énorme défi au plan personnel et professionnel et une expérience passionnante. L'équipe en charge de l'Amérique latine est basée au Panama. Elle reçoit le soutien de nombreux collègues répartis dans le monde. Pour accompagner notre leadership et poursuivre notre croissance sur le créneau de marché de la biopharmacie, nous devons renforcer le support et la collaboration avec nos partenaires locaux afin de mettre en place et concevoir des rencontres et des ateliers scientifiques avec les interlocuteurs clés de la région. De nombreux axes de développement et d'investissement sont encore à venir, notamment l'introduction des nouveaux produits et un meilleur accès aux médicaments afin de concourir à une amélioration de la qualité de vie des patients.

DR KATHARINA POCK DIRECTEUR PRINCIPAL DE RESEARCH & DEVELOPMENT (R&D) PLASMA

Au sein de R&D Plasma, mon groupe est chargé du développement préclinique de nouveaux produits thérapeutiques à base de protéines dérivées du plasma ainsi que de la gestion du cycle de vie du portefeuille de produits plasmatisques déjà en place, en s'attachant aux questions de réglementation, de production et de marketing. L'un de nos principaux objectifs est de nous assurer qu'Octapharma fait un usage optimal de la moindre goutte de cette matière première si précieuse que représente le plasma humain.

En 1998, j'ai terminé ma thèse de doctorat sur la caractérisation du facteur VIII chez Octapharma. Depuis, je travaille pour la société. Au cours de la caractérisation des protéines du plasma, on élucide la structure de la protéine. L'objectif de la purification consiste à séparer et protéger la protéine spécifique, tout en optimisant le rendement du produit. L'intégrité de la protéine doit être maintenue tout au long du procédé car le composé plasmatisque purifié qui en résulte sera, en dernière instance, administré à nos patients. La protéine doit donc être pure, active et aussi proche que possible de son état natif dans le plasma. À l'aide de diverses techniques d'analyse, dont des dosages chromogéniques et des tests d'activité, nous analysons et établissons le profil de la structure et des propriétés de la protéine de plasma purifiée.

Il existe tellement de protéines dans le plasma, toutes de concentrations, de masses moléculaires, de demi-vies et de stabilités différentes. C'est un domaine fascinant et je suis fière d'occuper un poste qui allie activité scientifique et gestion des ressources humaines. C'est très gratifiant de collaborer avec d'autres dans des domaines qui posent des défis sur le plan scientifique pour mettre au point des produits à même de sauver des vies. Nous pouvons vraiment apporter une amélioration au niveau de la qualité de vie, par exemple, en développant de nouvelles applications pour des produits existants pour les rendre plus pratiques et permettre aux patients d'être plus autonomes dans la prise en charge de leur maladie. C'est particulièrement important lorsqu'on prend en compte que nombre de nos patients ont besoin d'un traitement à vie.



L'une des façons d'améliorer le confort des patients, c'est de développer un produit de moindre volume pour l'administration par voie intraveineuse ou encore de concevoir l'application sous-cutanée d'un produit déjà disponible par administration intraveineuse. Lorsqu'on s'aventure dans un tel projet, il y a plusieurs facteurs à prendre en considération. En effet, la formulation d'un produit sous-cutané doit être plus concentrée par rapport à sa version intraveineuse car il n'est pas possible de perfuser une grande quantité de produit par la voie sous-cutanée. Par conséquent, la protéine doit être stable à des concentrations supérieures. Nous devons également veiller à ce que le principe actif ne se dégrade pas lors de l'administration sous-cutanée.

En mars 2016, nous avons organisé une cérémonie à l'occasion de l'inauguration de notre nouveau centre de R&D de Vienne. Celui-ci hébergera mon groupe R&D Plasma ainsi que le service CRD (Clinical Research & Development) de recherche et développement clinique. D'une superficie de 4 500 m² au sol, ce bâtiment ne compte pas moins de six étages et 13 laboratoires (1 600 m²) ainsi que 39 bureaux (1 200 m²). Il peut accueillir une centaine de personnes environ ; 60 sont affectées à la R&D et une quarantaine aux activités du CRD. Nous étions installés dans nos locaux depuis 18 ans si bien qu'il a fallu concevoir le nouveau bâtiment en adoptant une optique de long terme pour envisager ce que seront les besoins futurs, notamment dans le cadre de la croissance continue d'Octapharma. L'investissement réalisé dans ces nouveaux locaux témoigne de l'engagement à long terme d'Octapharma dans la R&D.

Ce sont des vies que nos donneurs transforment en donnant leur plasma pour que nos patients puissent recevoir des médicaments qui révolutionnent leur existence.



SHERRY – 60 ANS, PINEVILLE, CAROLINE DU NORD

Sherry est arrière-grand-mère, couturière, conseiller fiscal et donneur de plasma anti-D depuis longtemps. Elle dirige son propre cabinet de conseil fiscal et depuis 40 ans, elle donne son plasma deux fois par semaine, même au plus fort de la saison fiscale. Elle consacre l'heure nécessaire pour donner son plasma à la lecture sur sa tablette et à la détente.

Sherry a appris l'existence du don de plasma après la naissance de son deuxième garçon. En tant que mère au rhésus négatif, elle courait un risque de complications pendant sa grossesse. Elle ne savait pas grand-chose sur le facteur rhésus à ce moment-là. Mais elle a appris qu'un traitement à base de plasma pendant la grossesse était nécessaire pour préserver la santé du fœtus en plein développement. Elle déclare : « Je suis vraiment très reconnaissante à ce traitement et à la santé de mes deux bébés ».

Elle donne car elle veut augmenter les chances des futures mères de mener leur grossesse à terme en toute sécurité et d'avoir un bébé en pleine santé. Elle encourage tout le monde dans sa famille à donner son plasma, même son fils qui fait actuellement son service dans l'armée. Sherry estime que ses dons de plasma, et son histoire personnelle, sont ce qu'elle a de plus important à partager avec les autres.

MARK – 48 ANS, MILWAUKEE, WISCONSIN

Mark a appris l'importance vitale des dons de plasma lorsqu'il servait dans les marines pendant la Guerre du Golfe. En mai 2016, il a appris l'ouverture d'un centre de don de plasma d'Octapharma à proximité de chez lui. En tant que père célibataire, il a commencé à faire des dons au centre afin d'aider les autres et par la même occasion de gagner de l'argent à mettre de côté pour organiser la cérémonie de confirmation de sa fille.

Pour rejoindre le centre, Mark fait deux heures de bus aller-retour. Si l'on compte le temps passé pour le déroulement du prélèvement de son plasma, chaque voyage lui prend environ trois heures. Au départ, comme l'investissement en temps était tel, Mark avait prévu de ne faire de dons que jusqu'à la confirmation de sa fille et d'arrêter ensuite. Il a cependant décidé de continuer lorsqu'il s'est rendu compte du nombre de personnes qui bénéficiaient de ses dons réguliers. À ce jour, Mark consacre toujours trois heures de son temps deux fois par semaine pour aller donner son plasma.

Il le fait pour permettre à des patients de recevoir des médicaments qui peuvent changer leur vie. Il dit : « Le plasma ne se fabrique pas en laboratoire et c'est, pour moi, une façon simple d'aider les autres. Le don de plasma est l'une de mes façons préférées de faire un geste en retour pour la collectivité ».



NOS MESURES D'INACTIVATION DE VIRUS SE SONT AVÉRÉES UN SUCCÈS CONTRE LE VIRUS ZIKA.

DR DENIS KÜHNEL DIRECTEUR D'ÉTUDES, VALIDATION DES VIRUS ET DU PRION, OCTAPharma, FRANCFORT

Le 1er février 2016, l'Organisation mondiale de la santé (OMS) a déclaré que le virus Zika constituait une urgence de santé publique de portée internationale. Le consensus scientifique est en effet le suivant : le virus Zika, un flavivirus transmis par le moustique et repéré pour la première fois chez l'homme en 1952, entraîne des troubles neurologiques, notamment une microcéphalie et un syndrome de Guillain-Barré.

Le groupe Validation des virus et du prion d'Octapharma à Francfort a alors réagi rapidement pour programmer et réaliser des études destinées à valider ses processus actuels d'inactivation et d'élimination des virus à l'encontre de Zika. Octapharma utilise diverses mesures spécifiquement destinées à inactiver ou éliminer les virus dans ses procédés de fractionnement afin de garantir l'innocuité de ses produits dérivés du plasma. Pour un virus à enveloppe, le traitement par solvant-détergent reste toujours, quelques trois décennies après son lancement par Octapharma, la norme de référence en matière d'inactivation. Pour un virus de taille supérieure à 20 nanomètres, la nanofiltration permet d'éliminer le virus.

Comme le virus Zika est un virus à enveloppe, le traitement par solvant-détergent ou par pasteurisation l'inactive de façon très efficace et comme il mesure plus de 20 nanomètres, la nanofiltration est parfaitement capable de l'éliminer. Même si nous savions que nos procédés de fabrication actuels inactiveraient et élimineraient le virus Zika en théorie, nous tenions à le démontrer du point de vue scientifique et à prouver que nos techniques de fabrication réussissent bien à l'inactiver.

Nos équipes de scientifiques se sont toutes mobilisées lors des études sur le virus Zika. Le virus a été ajouté aux phases intermédiaires de l'étape de fabrication concernée. Les techniques d'inactivation virale du traitement par solvant-détergent et par pasteurisation (60 °C) ont été appliquées ; puis nous avons cherché à établir si le titrage du virus était inférieur à la limite de détection et si les mesures de sécurité virale étaient suffisantes pour inactiver le virus Zika. Nous avons finalisé les études pour quatre produits Octapharma, avant d'analyser et de compiler les résultats entre février et juin 2016. Les conclusions ont été satisfaisantes car nos mesures d'inactivation de virus déjà solidement établies se sont avérées un succès contre le virus Zika. Les résultats des études ont été publiés dans le journal « *Transfusion* ».

Dans nos travaux de routine, nous effectuons des études de validation de virus et de prion pour tous les produits d'Octapharma, aussi bien les dérivés plasmatiques que les produits recombinants, ainsi que les produits en cours de développement. Nous vérifions l'efficacité des méthodes d'inactivation ou d'élimination de virus employées dans nos procédés de fabrication en réalisant des études conformes aux Bonnes pratiques de laboratoire à l'échelle d'un laboratoire.



Dans nos études, nous utilisons des échantillons de produits d'Octapharma provenant de nos différents sites de fabrication. Dans nos laboratoires, nous ajoutons divers virus intermédiaires aux produits, notamment le virus de l'immunodéficience humaine (VIH), le virus du Nil occidental ou celui de l'hépatite A, dans le but de réaliser nos études de validation.

Je sais que quantité de gens n'aimeraient pas travailler dans un laboratoire de sécurité biologique, mais moi ça me plaît. Je suis fasciné par le fait que nous manipulons de dangereux virus qui peuvent causer des maladies mortelles. Je suis très fier de faire partie d'une équipe chargée de la sécurité virale et du prion des produits fabriqués par Octapharma. La sécurité virale est l'idée même qui a présidé à la constitution d'Octapharma. Grâce à nos mesures de sécurité virale, aucun patient ne doit craindre d'être infecté par un virus par le biais d'un de nos produits. Je suis fier d'observer que nos produits viennent en aide à un si grand nombre de patients à travers le monde. Mark Twain a dit : « Donnez à chaque jour la chance de devenir le plus beau jour de votre vie ». Chaque jour, j'essaie de faire en sorte que ce soit le cas.

DONNER MON PLASMA M'AIDE À ACHETER LES LIVRES DONT J'AI BESOIN POUR TOUS MES COURS.



JAMIE – 23 ANS, MILWAUKEE, WISCONSIN

Pendant des années, la grand-mère de Jamie a compté sur les dons essentiels effectués par des inconnus pour rester en bonne santé. Jamie a commencé à donner son plasma en hommage à sa grand-mère décédée, afin d'aider d'autres personnes vivant dans la même situation. Jamie déclare : « Si le don de plasma ne servait pas à une bonne cause, je ne le ferais probablement pas. J'aime aider les autres, même si je ne les connais pas ».

Donner son plasma permet à Jamie, pour l'heure étudiante à l'université de sa ville, d'acheter des livres pour tous ses cours. Elle travaille à plein temps au siège social d'une chaîne de magasins de vente au détail et elle étudie en parallèle la gestion de la chaîne d'approvisionnement et le marketing afin de progresser dans son parcours professionnel.

Jamie vient donner son plasma après le travail, au moins une fois par semaine. Le temps que se déroule le prélèvement, elle en profite pour écouter de la musique, consulter Pinterest et réfléchir à ses projets de photographie, de scrapbooking et à ses autres loisirs créatifs. Jamie déclare : « Donner son plasma ne représente pas un gros engagement en termes de temps ; c'est facile et ça ne fait pas mal. Chaque fois que je fais un don, je suis impressionnée par la propreté des installations d'Octapharma et par la gentillesse du personnel ».



AMBER – 31 ANS, MILWAUKEE, WISCONSIN

Amber est une mère célibataire qui donne son plasma auprès d'Octapharma Plasma depuis huit mois environ. Elle a commencé à donner son plasma parce qu'elle voulait trouver un moyen de financer des vacances avec sa fille et qu'elle aimait l'idée d'être capable de gagner de l'argent, tout en faisant la différence.

Amber a consulté plusieurs sociétés qui collectent le plasma avant de commencer à donner le sien. Une fois qu'elle est tombée sur le site Internet d'Octapharma Plasma, elle s'est sentie à l'aise avec le processus de don, elle a pris confiance dans la sécurité de son geste et elle a su qu'elle venait de trouver le centre de don qu'il lui fallait. Amber vient donner son plasma pendant sa pause déjeuner une ou deux fois par semaine. Elle trouve l'expérience globalement très relaxante car le personnel est toujours très soucieux de ne pas déborder sur ses horaires et se préoccupe toujours de son état de santé. Le don de plasma s'intègre facilement dans la journée d'Amber malgré son travail à plein temps et lui permet de se concentrer sur la vie de famille avec sa fille. En 2016, l'argent qu'elle avait ainsi gagné lui a permis d'emmener sa fille à Disney World.

Dans le cadre de son activité professionnelle, Amber siège dans un comité de santé et bien-être. Elle informe et invite en permanence ses collègues à donner leur plasma, en leur disant : « N'ayez pas peur de donner votre plasma car c'est formidable de pouvoir venir directement en aide aux patients qui ont besoin de produits plasmatiques et, en même temps, de gagner un petit pécule ».

LE DON DE PLASMA EST UNE ACTION QUI S'INTÈGRE FACILEMENT DANS MA JOURNÉE MALGRÉ MON TRAVAIL À PLEIN TEMPS ET QUI ME PERMET AUSSI DE ME CONCENTRER SUR LA VIE DE FAMILLE AVEC MA FILLE.

NOUS EFFECTUONS DES TESTS SUR CHAQUE DON DE PLASMA PRÉLEVÉ DANS NOS CENTRES, SANS EXCEPTION.

MONICA BYRD OCTAPharma PLASMA INC. (OPI), DIRECTRICE PRINCIPALE DES AFFAIRES RÉGLEMENTAIRES ET DE L'ASSURANCE QUALITÉ

Chez OPI aux États-Unis, nous collectons, nous testons le plasma sanguin humain et nous en assurons l'approvisionnement en vue de la fabrication des médicaments vitaux d'Octapharma. Tous les centres de collecte de plasma d'OPI ont reçu l'agrément de l'autorité sanitaire de tutelle correspondante dans chaque pays. Ils fonctionnent dans le respect des Bonnes pratiques de fabrication édictées par l'UE et/ou la Food and Drug Administration (FDA) des États-Unis, ainsi que selon les normes de qualité et de sécurité de la Plasma Protein Therapeutics Association (PPTA).

Mon équipe s'occupe des questions liées aux affaires réglementaires et à l'assurance qualité d'OPI. En partenariat avec les équipes opérationnelles de nos centres de collecte de plasma, nous veillons à ce que notre activité et nos produits soient conformes aux réglementations et que nos opérations soient aussi efficaces et conformes qu'il est possible de l'être. Cerner l'activité de l'entreprise de A à Z et travailler avec les différents services impliqués pour trouver des solutions constitue l'aspect le plus agréable de mon travail.

Les systèmes de qualité et les modèles de bonnes pratiques en place garantissent un niveau uniforme d'information et d'intégrité de nos processus pour nos centres de plasma dûment établis comme pour ceux qui viennent d'ouvrir. Nous sommes d'avis que la qualité doit être une habitude, et non une attitude. Et nous sommes encore plus prudents en matière de sécurité car nous avons une véritable responsabilité envers notre entreprise, envers notre réputation et, au bout du compte, envers nos patients.

Pour garantir la qualité et la sécurité des produits, nous effectuons des tests sur chaque don de plasma prélevé dans nos centres, sans exception. Nous les soumettons à des tests pour détecter la présence de virus spécifiques transmis par le sang, comme le virus de l'immunodéficience humaine (VIH), celui de l'hépatite B (VHB) et de l'hépatite C (VHC). Le plasma est physiquement détenu et électroniquement mis en quarantaine en attente de la confirmation du résultat des tests. C'est alors et uniquement alors que le plasma est expédié vers nos sites de production en Europe en vue de sa transformation en médicaments.



OPI est en pleine phase de croissance. Fin 2016, nous comptons 73 centres de don de plasma. Ce chiffre devrait grimper à 82 d'ici fin 2017. En août 2016, notre nouveau laboratoire de pointe dédié aux tests viraux, installé à Charlotte en Caroline du Nord, a reçu l'agrément de la FDA aux États-Unis. Le fait de ramener ainsi en interne les tests viraux réalisés sur le plasma nous confère une meilleure maîtrise de nos processus et améliorera aussi notre capacité à étendre nos activités.

Les patients sont toujours présents dans notre esprit. Je suis convaincue que la qualité est la responsabilité de chacun, que ce terme figure ou non dans l'intitulé de sa fonction. J'ai fait une expérience très révélatrice le jour où dans ma vie personnelle, j'ai rencontré une personne qui m'a dit qu'elle suivait une thérapie à base de produits plasmatisés. J'avais en effet fait passer une petite annonce car je cherchais une nounou. L'une des candidates qui s'est présentée à moi m'a indiqué qu'elle souffrait d'une maladie chronique et qu'elle recevait une perfusion d'immunoglobulines chaque semaine. Rencontrer quelqu'un dont la vie dépendait de produits plasmatisés m'a beaucoup émue. C'est ainsi que j'ai pu personnellement mesurer l'importance de notre travail quotidien, c'est-à-dire la fourniture d'un plasma sûr et sain qui est ensuite transformé pour fabriquer des médicaments susceptibles de sauver la vie de nos patients dans le monde entier.



TJ – 24 ANS, BROOKFIELD, WISCONSIN

Il y a trois ans, TJ a fréquenté les bancs d'une école d'art pour se former dans le domaine de la photographie et de la publicité. Il a récemment commencé à suivre les cours dans un institut technique local en vue d'obtenir un diplôme d'informatique. Au bout de plusieurs années d'études, il avait donc contracté plusieurs emprunts étudiants. Il y a deux ans, un ami lui a conseillé de commencer à donner son plasma comme source supplémentaire de revenus.

Il déclare : « Donner son plasma représente bien plus que ce que vous ne vous imaginez pour venir en aide aux autres et, en même temps, vous repartez avec un petit pécule. J'ai donné mon plasma auprès de plusieurs sociétés mais Octapharma Plasma dispose des installations les plus propres, les mieux organisées et les plus haut de gamme que j'ai pu voir ». À l'occasion de l'un de ses dons chez Octapharma Plasma, un employé lui a proposé de postuler pour un emploi. Il a rempli un formulaire de candidature le jour même, avant de passer un entretien et d'être embauché. Il occupe un poste de technicien d'atelier chez Octapharma Plasma depuis sept mois et envisage de continuer à y travailler et y donner son plasma.

TJ pense que les employés d'Octapharma Plasma traitent les donateurs comme s'ils faisaient partie d'une communauté. Ce qu'il apprécie le plus dans le fait de travailler et de donner son plasma au centre de dons, c'est l'occasion qui lui est offerte de rencontrer de nouvelles personnes, de leur parler, et de tirer des leçons des expériences individuelles de chacun.

LES EMPLOYÉS D'OCTAPHARMA PLASMA TRAITENT LES DONNEURS COMME S'ILS FAISAIENT PARTIE D'UNE COMMUNAUTÉ.

COMME C'EST LE CAS POUR DE NOMBREUX DONNEURS DE PLASMA, J'AI PERSONNELLEMENT BÉNÉFICIÉ DU DON DE PLASMA



ANGIE – 41 ANS, KIRKSVILLE, MISSOURI

Angie est une épouse et mère de quatre enfants ; ses journées sont donc bien remplies. Elle donne son plasma car cela se fait en toute souplesse, un peu comme un travail à temps partiel. L'argent qu'elle gagne grâce aux dons de plasma couvre les déplacements de sa famille, les sorties et divers autres « besoins et désirs ». En effectuant ces dons, Angela contribue au revenu de la famille, tout en s'occupant de ses enfants.

Angie apprécie l'ambiance qui règne chez Octapharma Plasma car elle vient rendre visite aux employés, tout en prenant sur son « temps personnel ». Pendant qu'elle donne son plasma, elle consulte ses e-mails, elle lit et profite de ce moment calme pour faire une pause dans une journée par ailleurs très chargée. Elle dit à ses amis et sa famille : « N'ayez pas peur de faire un don, même si vous n'aimez pas les aiguilles et les piqûres. Le personnel est aux petits soins et la procédure est tellement bien rodée que la moitié du temps, je ne me rends compte de rien. Il n'y a pas de quoi en faire toute une histoire ».

Comme c'est le cas pour de nombreux donateurs de plasma, Angie a personnellement bénéficié du don de plasma. De rhéus négatif, elle a reçu un traitement au cours de chacune de ses grossesses et sa cousine reçoit des médicaments dérivés du plasma car elle est atteinte d'une maladie pulmonaire. Le fait de connaître des patients pour de vrai donne énormément de sens au don de plasma pour Angela.

NOS PATIENTS DÉPENDENT DE LA FAÇON DONT NOUS NOUS ACQUITTONS DE NOTRE TRAVAIL : DU MIEUX POSSIBLE ET DANS LE RESPECT DE LA RÉGLEMENTATION.

MICHAEL SZKUTTA DIRECTEUR DE CORPORATE QUALITY PLASMA (CQP)

Nos spécialités pharmaceutiques sont, pour la plupart, dérivées d'une matière première d'origine humaine, en l'occurrence le plasma humain. Il est donc fondamental que nous disposions de processus solides, conformes et assurant une traçabilité complète tout au long de la chaîne de production. Chaque année, Octapharma manipule 5,6 millions de litres de plasma collecté auprès de 300 fournisseurs de plasma.

Notre objectif au sein de CQP, c'est de garantir la conformité réglementaire de l'ensemble de nos procédés externes et internes, depuis le point de collecte chez nos fournisseurs de plasma jusqu'à la mise à disposition du plasma pour la production des dérivés. Figurent parmi les responsabilités qui incombent à mon groupe l'audit et l'agrément des fournisseurs de plasma d'Octapharma et le maintien de notre Dossier Permanent du Plasma (DPP), qui regroupe l'ensemble des données scientifiques et réglementaires obligatoires relatives à la qualité et l'innocuité du plasma humain.

En 2016, nous avons mis en place la direction CQP d'Octapharma, qui est en charge de toutes les activités relatives à la qualité en lien avec le plasma. Auparavant, cette fonction relevait des services locaux en charge de l'assurance qualité du plasma, eux-mêmes placés sous la responsabilité des entités locales responsables de la qualité. L'approche au niveau Groupe que nous avons adoptée nous permet dorénavant de mieux harmoniser les procédures internes entre tous nos sites.

Nous avons bien compris les obligations qu'exigent les réglementations en vigueur ainsi que nos besoins commerciaux. Nous devons les communiquer de manière efficace à nos fournisseurs, parmi lesquels figurent les centres de don de plasma, les banques de sang, les laboratoires d'essais, les entreprises de transport et les entrepôts, ainsi que nos partenaires internes.

Nous auditions régulièrement quelque 500 fournisseurs pour veiller à ce qu'ils travaillent dans le respect des procédures et réglementations en vigueur. Lorsque nous auditions un fournisseur de plasma, nous essayons toujours d'y inclure les procédés pour un nouveau donneur qui vient pour la première fois. Nous suivons le parcours de A à Z des donneurs, entre le moment où il pousse la porte pour la première fois jusqu'au moment où il ressort du centre de don. Nous examinons également la relation entre le personnel du centre et les donneurs en observant la façon dont le personnel se comporte vis-à-vis des donneurs.



Nos patients dépendent de la façon dont nous nous acquittons de notre travail : du mieux possible et dans le respect de la réglementation. Les bonnes pratiques de fabrication forment en fait l'univers dans lequel mon équipe et moi-même sommes en permanence immergés. Il s'agit des réglementations que nous respectons à la lettre, gage de notre conformité. En tant que salariés, nous avons aussi la responsabilité de lancer une alerte si nous repérons quelque chose qui n'est pas exécuté correctement. Nous avons un devoir envers nos patients.

Certains pays ont mis en place des restrictions sur l'origine du plasma pour leurs produits finaux. Nous devons donc veiller à ce que ces produits soient bien fabriqués à partir de plasma provenant de la bonne source. C'est ce dont nous nous assurons grâce à de solides systèmes de traçabilité. Si un fournisseur de plasma est situé hors d'Europe et que nous voulons utiliser ce plasma pour fabriquer des produits européens, nous devons d'abord nous assurer que ce fournisseur est agréé par une autorité de tutelle européenne. Pour cette raison, nous travaillons en étroite collaboration avec l'Agence autrichienne de la santé et de la sécurité alimentaire (AGES), qui effectue des inspections dans nos centres de don de plasma aux Etats-Unis.

Au sein de CQP, nous avons pour objectif de maintenir le niveau de qualité élevé que nous avons réussi à instaurer, de concert avec nos fournisseurs de plasma dans le cadre de nos processus internes, et ce afin de garantir l'innocuité et la tolérabilité pour nos produits et nos patients. Nos patients ne peuvent pas personnellement se rendre dans nos usines de fabrication ni dans les centres de don. Ils doivent donc pouvoir nous faire confiance en la matière. Je suis fier de savoir que mon groupe et moi-même jouons un rôle capital pour acquiescer notre responsabilité globale vis-à-vis de nos patients.

La solidité de nos performances nous met sur la bonne voie pour continuer à faire progresser la vie humaine.



Roger Mächler –
Directeur Financier

Chiffre d'affaires
en milliards d'euros

1,6

Résultat opérationnel
en millions d'euros

383

Dépenses en immobilisations
en millions d'euros

166

Pour la sixième année consécutive, le Groupe Octapharma est en mesure d'annoncer des résultats records, avec un chiffre d'affaires de 1,6 milliard d'euros, en augmentation de 87 millions d'euros, soit une progression de 5,8 % par rapport au précédent exercice. Cette performance remarquable est le résultat d'une collaboration plus fructueuse et de gains d'efficacité dégagés au sein de toutes les fonctions et dans toutes les régions géographiques du groupe. Un tel résultat n'aurait pas été possible sans le dévouement, les efforts et la persévérance de l'ensemble de nos employés et de nos partenaires commerciaux.

Octapharma a affiché des ventes en progression de 18,8 % en Amérique du Nord, de 14 % en Europe de l'Est et de 6 % sur nos marchés solidement établis d'Europe de l'Ouest. Parmi les principaux produits ayant contribué à cette croissance figurent nos produits à base d'immunoglobulines, octagam® et gammanorm®, ainsi que nos produits de facteur de coagulation VIII, octanate®, wilate® et Nuwiq®.

En 2016, le marge brute net a atteint 590 millions d'euros, soit une augmentation de 8 millions d'euros par rapport à l'exercice 2015. La marge bénéficiaire brute de 36,9 % est légèrement inférieure à celle enregistrée au cours du précédent exercice en raison de la poursuite de nos investissements dans l'expansion de nos centres de don de plasma et nos capacités de production. Notre coût par litre de plasma est doublement affecté par la tendance du secteur à la hausse des commissions versées aux donneurs aux États-Unis et par l'ouverture de nouveaux centres de don de plasma. En effet, l'extension de notre parc de centres représente un investissement à forte valeur ajoutée pour l'avenir, mais il faut du temps pour que ces nouveaux centres fonctionnent à plein régime.

En 2016, Octapharma a augmenté ses investissements dans son portefeuille de futurs produits et dans des marchés importants ; le total de ses charges d'exploitation a cependant diminué de 24 millions d'euros, à 207 millions d'euros, grâce à un produit exceptionnel provenant d'un règlement financier. Outre les 84 millions d'euros d'investissements en recherche et développement (R&D), 166 millions d'euros de dépenses ont été comptabilisés au titre de l'extension de nos divisions de collecte et production de plasma.

Nous avons réalisé un résultat opérationnel sans précédent de 383 millions d'euros. Le flux net de trésorerie provenant des activités d'exploitation a été de 288 millions d'euros, soit

18 % du chiffre d'affaires. Les créances clients ont augmenté après un quatrième trimestre très soutenu et nos stocks ont progressé en raison d'une hausse bienvenue des volumes de matière première plasmatisée collectés.

Au cours des cinq derniers exercices, Octapharma a connu une croissance spectaculaire, avec un taux de croissance annuel moyen de 15 %. « Program 2019 », notre programme de développement, a été lancé en 2014 dans le but de doubler les capacités de production et d'augmenter considérablement l'efficacité globale de nos opérations de fabrication. Nous avons beaucoup investi dans les ressources humaines, ainsi que dans nos installations et nos équipements afin de préparer la hausse des capacités et des volumes de production. Alors que les infrastructures techniques sont d'ores et déjà en place, notre priorité est à présent de veiller à obtenir les autorisations réglementaires requises pour que nos investissements se traduisent par une disponibilité accrue de nos produits au bénéfice des patients.

Lors d'une réunion stratégique, le Conseil d'administration a concentré ses travaux sur la définition de là où nous voulons arriver en 2026. Nos nouveaux objectifs stratégiques sont les suivants : accroître notre pénétration des marchés et nous déployer dans de nouvelles régions géographiques ; élargir le portefeuille de produits plasmatisés et recombinants et optimiser les délais de la R&D ; optimiser la productivité ; augmenter la collecte de plasma et les capacités de fractionnement ; alimenter le sentiment de fierté de nos collaborateurs de talent au sein d'une entreprise en bonne santé ; enfin, entretenir un dialogue ouvert et transparent. Ces piliers sont à l'avant-scène de nos actions de planification et dictent tout le processus décisionnel ainsi que la définition des priorités du Groupe Octapharma.

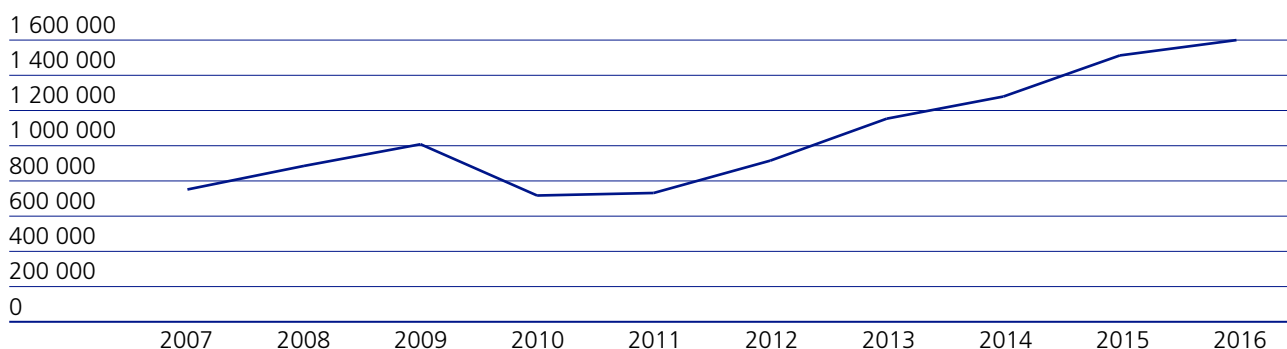
En 2017, nous avons pour objectif la croissance de notre chiffre d'affaires de plus de 10 % et des bénéfices en valeur absolue qui soient comparables à ceux de 2016. Cette année devrait être la dernière de la période transitoire avant que nous finissions par récolter les bénéfices réels des investissements en que nous avons réalisés dans la collecte et la transformation de plasma.

J'ai bon espoir qu'Octapharma continuera de jouir d'une solide position pour offrir de nouvelles solutions de soins qui contribuent à faire progresser la vie humaine.

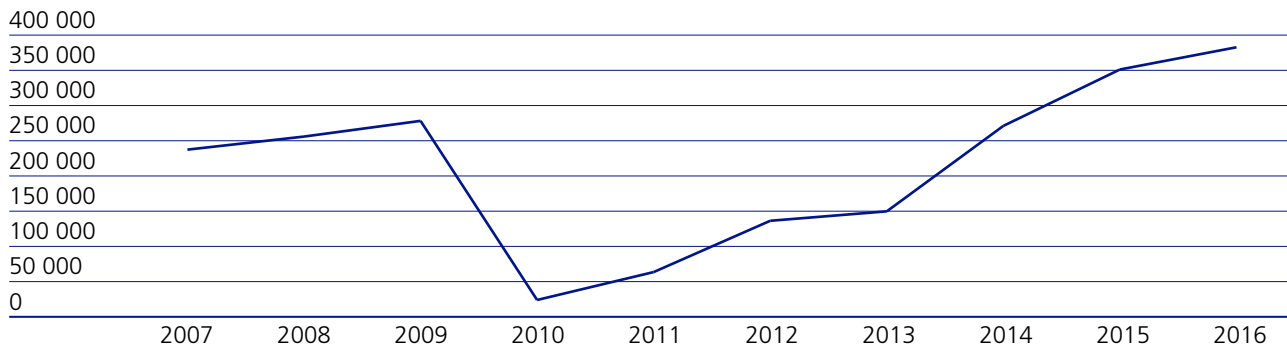
Roger Mächler
Directeur Financier

Chiffres clés du Groupe Octapharma

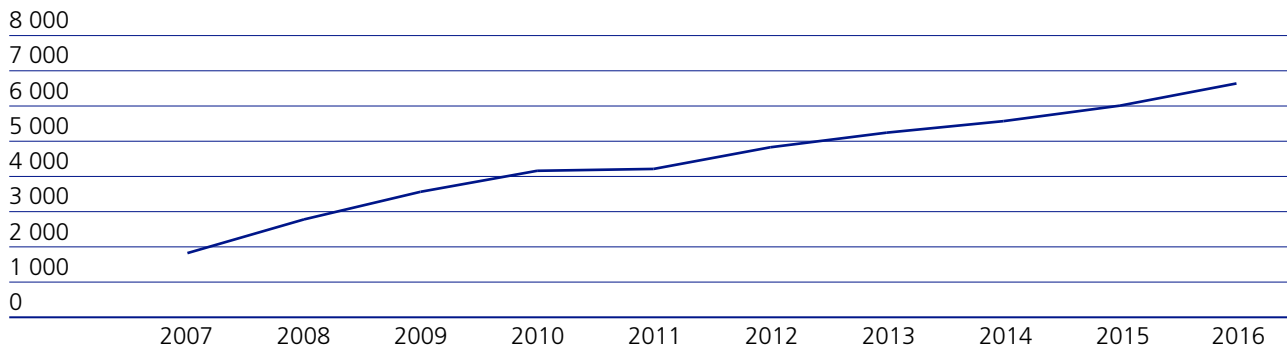
Chiffre d'affaires en milliers d'euros



Résultat opérationnel en milliers d'euros



Effectif moyen



(en milliers d'euros)	2016	2015	2014	2013	2012
Résultat opérationnel	382 776	351 239	271 192	149 924	136 778
Bénéfice net pour l'exercice	345 450	330 267	236 136	124 398	135 755
Effectif à la fin de l'année	7 094	6 213	5 683	5 514	4 939
Retour sur investissement	15,3 %	17,0 %	14,2 %	8,5 %	10,0 %
Bénéfice moyen d'exploitation par collaborateur	58	58	49	28	28
Ratio des liquidités	180 %	174 %	122 %	79 %	19 %
Nombre de jours moyen de recouvrement clients	137	123	135	123	122
Nombre de jours de ventes en stock	218	227	249	274	379
Flux de trésorerie d'exploitation	287 966	382 437	274 541	205 558	131 559
Dépenses engagées pour le futur	249 611	242 383	168 265	111 236	97 637
Frais de Recherche et Développement	83 500	72 825	41 792	45 780	36 741
Dépenses d'investissements	166 111	169 558	126 473	65 456	60 896

États financiers du Groupe Octapharma

Les documents de synthèse qui suivent sont tirés des états financiers consolidés d'Octapharma Nordic AB, Stockholm. Il s'agit du compte de résultat simplifié pour l'exercice 2016 (du 1er janvier au 31 décembre 2016), du bilan synthétique et d'un tableau de flux de trésorerie pour l'exercice.

Compte de résultat consolidé du Groupe Octapharma

(en milliers d'euros)	2016	2015
Chiffre d'affaires	1 600 057	1 513 044
Coût des produits vendus	-1 010 219	-930 656
Marge brute	589 838	582 388
Frais de recherche et développement	-83 500	-72 825
Frais de vente et marketing	-94 659	-96 483
Affaires réglementaires	-14 213	-13 724
Frais généraux et d'administration	-51 525	-53 910
Autres revenus	38 023	6 917
Autres charges	-1 188	-1 124
Total des charges d'exploitation	-207 062	-231 149
Marge opérationnelle	382 776	351 239
Produits et charges hors exploitation	5 368	11 905
Bénéfice avant impôts	388 144	363 144
Impôt sur les bénéfices	-42 694	-32 877
Bénéfice net pour l'exercice	345 450	330 267

Bilan consolidé du Groupe Octapharma

(en milliers d'euros)	2016	2015
Actifs		
Trésorerie et équivalents de trésorerie	445 467	392 658
Créances clients	601 850	510 795
Autres créances	27 240	9 882
Prêts à des parties liées	139	77
Instruments financiers dérivés	403	607
Stocks	597 955	535 724
Autres actifs courants	51 858	35 323
Total des actifs courants	1 724 912	1 485 066
Investissements financiers	15 256	4 422
Actifs d'impôts différés	77 872	72 535
Prêts à des parties liées	821	867
Participations dans des entreprises associées	11 058	17 911
Immobilisations corporelles	565 677	479 269
Immobilisations incorporelles	14 729	35 362
Total des actifs immobilisés	685 413	610 366
Total des actifs	2 410 325	2 095 432

(en milliers d'euros)	2016	2015
Passif et capitaux propres		
Dettes fournisseurs et autres créanciers	96 698	87 619
Instruments financiers dérivés	3 333	0
Impôt sur les bénéfices	30 100	23 145
Intérêts courus	90 493	88 345
Provisions courantes	26 688	27 167
Total du passif courant	247 312	226 276
Résultat différé	2 593	2 652
Provisions	92 869	81 252
Charges d'impôts différées	25 846	22 180
Autres passifs non courants	215	245
Total du passif non courant	121 523	106 329
Total du passif	368 835	332 605
Capital-actions	100	100
Bénéfices non répartis	2 009 836	1 734 938
Ajustements de change	31 554	27 789
Part des capitaux propres attribuables aux actionnaires du Groupe	2 041 490	1 762 827
Total du passif et des capitaux propres	2 410 325	2 095 432

Tableau consolidé des flux de trésorerie du Groupe Octapharma

(en milliers d'euros)	2016	2015
Bénéfice net pour l'exercice	345 450	330 267
Dépréciation des immobilisations corporelles	77.759	61 539
Amortissement des actifs incorporels	20 632	25 327
Variation de la juste valeur des actifs non courants	9 724	-3 601
(Plus-value) moins-value sur les cessions d'immobilisations corporelles	542	-80
Variation du passif à long terme et des provisions	8 476	19 259
Pertes (Gains) de change latents	1 810	-4 548
Capacité d'autofinancement	464 393	428 163
Variation du besoin en fond de roulement	-176 427	-45 726
Flux net de trésorerie lié aux activités d'exploitation	287 966	382 437
Acquisitions d'immobilisations corporelles	-166 111	-114 885
Acquisitions de droits de propriété intellectuelle et de parts dans le capital de société affiliées	0	-80 000
Changement de placements financiers	93	-121
Cessions d'immobilisations corporelles	339	479
Flux net de trésorerie lié aux activités d'investissement	-165 679	-194 527
Activités de financement	-70 000	-70 000
Flux net de trésorerie lié aux opérations financières	-70 000	-70 000
Variation nette de la trésorerie et des équivalents de trésorerie	52 287	117 910
Trésorerie et équivalents de trésorerie en début d'exercice	392 658	272 552
Impact des variations des taux de change sur les valeurs disponibles	522	2 196
Trésorerie et équivalents de trésorerie en fin d'exercice	445 467	392 658

Rapport du commissaire aux comptes sur les états financiers résumés



KPMG SA
Audit

Badenerstrasse 172
CH-8004 Zurich

Case postale
CH-8036 Zurich

Téléphone +41 58 249 31 31
Téléfax +41 58 249 44 06
Internet www.kpmg.ch

Rapport de l'auditeur indépendant sur les états financiers résumés

Octapharma Nordic AB, Stockholm

Opinion

Les états financiers résumés aux pages 72 à 76, qui comprennent le bilan résumé au 31 décembre 2016, le compte de résultat résumé et le tableau résumé des flux de trésorerie pour l'exercice clos à cette date, ainsi que les notes annexes, sont tirés des états financiers audités de Octapharma Nordic AB pour l'exercice clos le 31 décembre 2016.

À notre avis, les états financiers résumés ci-joints sont cohérents, dans tous leurs aspects significatifs, avec les états financiers audités sur la base des critères décrits à la page 72.

États financiers résumés

Les états financiers résumés ne contiennent pas toutes les informations requises par International Financial Reporting Standards (IFRS). La lecture des états financiers résumés et du rapport de l'auditeur sur ceux-ci ne saurait par conséquent se substituer à la lecture des états financiers audités et du rapport de l'auditeur sur ces derniers.

Les états financiers audités et notre rapport sur ces états

Nous avons exprimé une opinion non modifiée sur les états financiers audités dans notre rapport daté du 27 février 2017.

Réponsabilité de la direction pour les états financiers résumés

La direction est responsable de la préparation des états financiers résumés sur la base des critères décrits à la page 72.

Réponsabilité de l'auditeur

Notre responsabilité consiste à exprimer une opinion indiquant si les états financiers résumés sont cohérents, dans tous leurs aspects significatifs, avec les états financiers audités, sur la base des procédures que nous avons mises en œuvre conformément à la Norme internationale d'audit (ISA) 810 (révisée), *Missions visant la délivrance d'un rapport sur des états financiers résumés*.

KPMG AG

Orlando Lanfranchi

Anna Pohle

Zurich, 27 février 2017

Siège

Octapharma AG

Frederic Marguerre
Tobias Marguerre
Sigurd Knaub
Roger Mächler
Norbert Müller
Matt Riordan
Olaf Walter

Seidenstrasse 2
8853 Lachen
Suisse

Tél +41 55 4512121
Fax +41 55 4512110

frederic.marguerre@octapharma.ch
tobias.marguerre@octapharma.com
sigurd.knaub@octapharma.ch
roger.maechler@octapharma.ch
norbert.mueller@octapharma.com
matt.riordan@octapharma.ch
olaf.walter@octapharma.ch

Afrique du Sud

Octapharma South Africa (Pty) Ltd

Matt Riordan
Sean Hancock

Building # 3
Design Quarter District
Cnr William Nicol and
Leslie Avenue East
2191 Fourways
Johannesburg
Afrique du Sud

Tél +27 11 465 4269
Fax +27 11 465 4301

matt.riordan@octapharma.ch
sean.hancock@octapharma.com

Allemagne

Octapharma GmbH

Norbert Müller
Johannes Hafer
Hubert Franzaring

Elisabeth-Selbert-Straße 11
40764 Langenfeld
Allemagne

Tél +49 2173 9170
Fax +49 2173 917111

norbert.mueller@octapharma.com
johannes.hafer@octapharma.de
hubert.franzaring@octapharma.de

Octapharma Dessau GmbH

Sybille Werner

Otto-Reuter-Straße 3
Dessau-Rosslau 06847
Allemagne

Tél +49 340 55080
Fax +49 340 5508111

sybille.werner@octapharma.de

Octapharma Plasma GmbH

Frederic Marguerre
Hubert Franzaring
Elisabeth-Selbert-Straße 11
40764 Langenfeld
Allemagne

Tél +49 2173 9170
Fax +49 2173 917111

frederic.marguerre@octapharma.ch
hubert.franzaring@octapharma.de

Octapharma Produktionsgesellschaft Deutschland mbH

Gerold Rempeters

Wolfgang-Marguerre-Allee 1
31832 Springe
Allemagne

Tél +49 5041 779180
Fax +49 5041 77918126

Gerold.rempeters@octapharma.com

Octapharma Biopharmaceuticals GmbH

Sigurd Knaub
Christoph Kannicht

Im Neuenheimer Feld 590
69120 Heidelberg
Allemagne

Walther-Nernst-Straße 3
12489 Berlin
Allemagne

Altenhöferalle 3
D-60438 Frankfurt
Allemagne

Tél +49 6221 1852 500
Fax +49 6221 1852 510

Info-heidelberg@octapharma.com
sigurd.knaub@octapharma.ch
christoph.kannicht@octapharma.com

Arabie saoudite

Bureau de représentation d'Octapharma AG

Maher Abu Alrob

6th Flr. Mashareq Bldg
(same as Zamil Group Bldg)
King Fahd Branch Road
PO Box 301712
Riyadh 11372
Royaume d'Arabie saoudite

Tél +966 92 000 0406
Fax +966 11 462 4048

Australie

Octapharma Australia Pty. Ltd.

Frederic Marguerre
Matt Riordan
Jones Bay Wharf
42/26-32 Pirrama Road
Pyrmont NSW 2009
Australie

Tél +61 2 85725800
Fax +61 2 85725890

frederic.marguerre@octapharma.ch
matt.riordan@octapharma.ch

Autriche

Octapharma Pharmazeutika Produktionsgesellschaft m.b.H.

Tobias Marguerre
Barbara Rangetiner

Oberlaaer Straße 235
1100 Wien
Autriche

Tél +43 1 610320
Fax +43 1 610329300

tobias.marguerre@octapharma.com
barbara.rangetiner@octapharma.com

Octapharma Handelsgesellschaft m.b.H.

Norbert Müller
Cornelia Kühn

Oberlaaer Straße 235
1100 Wien
Autriche

Tél +43 1 610321220
Fax +43 1 610329103

norbert.mueller@octapharma.com
cornelia.kuehn@octapharma.com

Azerbaïdjan

Bureau de représentation d'Octapharma AG

Namik Pashayev

96 Nizami str., The Landmark I
AZ1010 Baku
Azerbaïdjan

Tél +994 12 498 8172
Fax +994 12 493 5931

namik.pashayev@octapharma.com

Belgique**Octapharma Benelux S.A./N.V.**

Norbert Müller
Eva Priem
Researchdreef 65
1070 Bruxelles
Belgique
Tél +32 2 3730890
Fax +32 2 3744835
norbert.mueller@octapharma.com
eva.priem@octapharma.com

Biélorussie**Octapharma AG en République de Biélorussie**

Nadezhda Lagoiko
Dzerzhinski Av. 8, office 503 220036
Minsk
République de Biélorussie
Tél au +375 29 195 60 57
nadezhda.lagoiko@octapharma.se

Brésil**Octapharma Brasil Ltda.**

Samuel Mauricio
Av. Ayrton Senna 1850, Loja 118
22775-003 Barra da Tijuca
Rio de Janeiro
Brésil
Tél +55 21 2421 1681
Fax +55 21 2421 1691
samuel.mauricio@octapharma.com

Canada**Octapharma Canada Inc.**

Frederic Marguerre
Sri Adapa
308-214 King St W
Toronto, ON
M5H 3S6
Canada
Tél +1 416 531 9951
Fax +1 416 531 8891
frederic.marguerre@octapharma.ch
sri.adapa@octapharma.ca

Chine**Octapharma Bureau de représentation de Beijing**

Matt Riordan
Chen Xuyu
Suite 815, Zhongkun Plaza
59 GaoLiangQiaoXieJie HaiDianQu,
Beijing 100044
Chine
Tél +86 10 62169126
Fax +86 10 62193528
matt.riordan@octapharma.ch
chen.xuyu@octapharma.com

Danemark**Octapharma Nordic AB**

Norbert Müller
Tor-Einar Svae
John Erik Ørn
Line Henriksen
Frederiksborgvej 17
DK-4000 Roskilde
Danemark
Tél +47 918 89 821
Fax +45 2059 3940
norbert.mueller@octapharma.com
tor-einar.svae@octapharma.com
john.erik.oern@octapharma.no
line.henriksen@octapharma.dk

Espagne**Octapharma S.A.**

Diego Garcia
Parque Empresarial de San Fernando
Edif. Berlin - Planta Baja
Av. Castilla 2
28830 San Fernando de Henares,
Madrid
Espagne
Tél +34 91 6487298
Fax +34 91 6764263
diego.garcia@octapharma.com

États-unis**Octapharma USA, Inc.**

Flemming Nielsen
121 River Street, Suite 1201 Hoboken
New Jersey 07030
États-Unis
Tél +1 201 6041130
Fax +1 201 6041131
flemming.nielsen@octapharma.com

Octapharma Plasma, Inc.

Frederic Marguerre
10644 Westlake Drive
Charlotte
North Carolina 28273
États-Unis
Tél +1 704 6544600
Fax +1 704 6544700
frederic.marguerre@octapharma.ch

Finlande**Octapharma Nordic AB**

Norbert Müller
Tor-Einar Svae
Tom Åhman
Rajatorpantie 41 C
01640 Vantaa
Finlande
Tél +358 9 85202710
+358 407300157
norbert.mueller@octapharma.com
tor-einar.svae@octapharma.com
tom.ahman@octapharma.fi

France**Octapharma S.A.S.**

Fanny Chauvel
70-72 rue du Maréchal Foch 67381
Lingolsheim
France
Tél +33 3 88788989
Fax +33 3 88788978
fanny.chauvel@octapharma.fr

Octapharma France S.A.S.

Marie-Christine Borrelly
62 Bis Avenue André Morizet
92100 Boulogne Billancourt
France
Tél +33 1 41318000
Fax +33 1 41318001
marie-christine.borrelly
@octapharma.com

Grèce**Octapharma Hellas SA**

60, Posidonos Ave.
166 75 Glyfada Attiki
Grèce
Tél +30 210 8986500
Fax +30 210 8986044
octapharma.hellas@octapharma.gr

Italie**Octapharma Italy Spa**

Abramo Brandi
Via Cisanello 145
56124 Pisa
Italie
Tél +39 050 549001
Fax +39 050 5490030
abramo.brandi@octapharma.com
servizi.italy@octapharma.com

Kazakhstan

**Bureau de représentation
d'Octapharma AG**

Svetlana Safarova
Dostyk Str. 180, office 42
050051 Almaty
Kazakhstan
Tél +7 7273201541
Fax +7 7273201541
svetlana.safarova@octapharma.com

Mexique

Octapharma S.A. de C.V.

Angel Sosa
Calzada México Tacuba n° 1419
Col. Argentina Poniente
C.P. 11230 México, D.F.
Mexique
Tél. + 52 55 50821170
Fax +52 55 55270527
angel.sosa@octapharma.com.mx

Norvège

Octapharma AS

Norbert Müller
Tor-Einar Svae
John Erik Ørn
Industrivegen 23
NO-2069 Jessheim
Norvège
Tél +47 63988860
Fax +47 63988865
norbert.mueller@octapharma.com
tor-einar.svae@octapharma.com
john.erik.oern@octapharma.no

Panama

Octapharma Latin America

Abel Fernandes
Torre V Bladex, Piso 6, Oficina 6D
– Business Park
Av. La Rotonda – Costa del Este
Panama
Tél. + 507 6360 0071
abel.fernandes@octapharma.com

Pologne

Octapharma Poland Sp. z o.o.

Jaroslaw Czarnota
39A Domaniewska Street
02-672 Warszawa
Pologne
Tél +48 22 2082734
Fax +48 22 2082767
jaroslaw.czarnota@octapharma.se

Portugal

**Octapharma Produtos
Farmacêuticos, Lda**

Anabela Marques
Rua dos Lagares d'El Rei,
N.º 21C R/C Dt.º
1700 - 268 Lisboa
Portugal
Tél +351 21 8160820
Fax +351 21 8160830
anabela.marques@octapharma.pt

République tchèque

Octapharma CZ s.r.o.

Petr Razima
Rosmarin Business Centre
Delnická 213/12
170 00 Praha 7
République tchèque
Tél +420 266 793 510
Fax +420 266 793 511
Petr.razima@octapharma.com

Royaume-uni

Octapharma Limited

Sue Griffin
The Zenith Building
26 Spring Gardens
Manchester M2 1AB
Royaume-uni
Tél +44 161 8373770
Fax +44 161 8373799
sue.griffin@octapharma.co.uk

Russie

**Bureau de représentation de la
PLLC Octapharma Nordic AB**

Olga Koniuhova
Denezhnyi Lane 11, Building 1
119002 Moscow
Fédération de Russie
Tél +7 495 7854555
Fax +7 495 7854558
olga.koniuhova@octapharma.com
maher.abualrob@octapharma.com

Singapour

Octapharma Pte Ltd

Matt Riordan
Lorenzo Valentini
36 Armenian Street
#04-09
Singapore 179934
Singapour
Tél +65 6634 1124
matt.riordan@octapharma.ch
lorenzo.valentini@octapharma.com

Slovaquie

Octapharma AG, o.z.z.o.

Miroslav Gresik
Zochova 6/8
811 03 Bratislava
Slovaquie
Tél +421 2 54646701
Fax +421 2 54418321
miroslav.gresik@octapharma.com

Suède

Octapharma AB

Tobias Marguerre
Alex Scheepers
Elersvägen 40
SE-11275 Stockholm
Suède
Tél +46 8 56643000
Fax +46 8 56643010
tobias.marguerre@octapharma.com
alex.scheepers@octapharma.se

Octapharma Nordic AB

Tobias Marguerre
Norbert Müller
Tor-Einar Svae
David Wikman
Lars Forssells gata 23
SE-11275 Stockholm
Suède
Tél +46 8 56643000
Fax +46 8 56643010

tobias.marguerre@octapharma.com
norbert.mueller@octapharma.com
tor-einar.svae@octapharma.com
david.wikman@octapharma.se

Ukraine

Octapharma AG

Victoria Bondarenko
Str. Vozdvizhenskaya 45-47-49 " A "
second floor, office 28.
01025 Kiev
Ukraine
Tél +38 050 3330016
victoria.bondarenko@
octapharma.com

Les points de vue et opinions exprimés dans les entrevues dans cette publication sont ceux des individus et ne reflètent pas nécessairement les opinions ou opinions d'Octapharma.

Editeur: **Claudie Qumsieh**
Contenu: **Frederic Marguerre**

