

nvMCJ et transmission : analyse du risque et recommandations

Les deux premiers cas français de donneurs de sang reconnus ultérieurement atteints de nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (nvMCJ) ont à nouveau mobilisé l'AFH.

Deux idées fortes doivent être prises en considération :

■ En France, la consommation de facteurs antihémophiliques se partage entre des médicaments d'origine recombinante (environ 80 % de la consommation) et des médicaments d'origine plasmatique (environ 20 % de la consommation). Ces derniers sont fabriqués à l'aide de pools de plasma de plusieurs milliers de donneurs. Or, la France est un des pays les plus touchés par l'épidémie de nvMCJ après la Grande-Bretagne. Et les épidémiologistes estiment que l'on pourrait découvrir dans les années qui viennent dans notre pays jusqu'à deux donneurs de sang par an porteurs du nvMCJ. En effet, il n'existe à l'heure actuelle aucun test permettant de dépister un porteur du nvMCJ pour l'exclure du don du sang.

■ D'un autre côté, il faut considérer les facteurs de réduction des risques : l'exclusion de certains donneurs « à risque » de nvMCJ, mais aussi la déleucocytation, les étapes du fractionnement du plasma ainsi que les procédés de purification au cours de la fabrication des produits, en particulier la nanofiltration. L'ensemble de ces éléments a conduit les experts, réunis à nouveau à notre demande, à confirmer que le risque de contamination d'un receveur de médicament dérivé du sang (MDS) est infime

(conclusions qu'ils avaient déjà rendues en décembre 2000). De plus, les experts affirment qu'il n'existe aujourd'hui aucun cas dans le monde de patient receveur de MDS qui se soit révélé porteur du nvMCJ. Toutefois, il faut garder à l'esprit que la maladie est indécélable durant son incubation silencieuse qui peut durer une dizaine d'années, voire plus.

Vous connaissez tous la position de notre association sur cette question pour avoir été destinataires individuellement, à deux reprises au moins depuis 2000, de la recommandation adoptée par notre conseil d'administration. Dans cette recommandation, nous demandions que les patients hémophiles utilisent par précaution des médicaments recombinants chaque fois que ceux-ci existent.

Vous avez aussi constaté que, depuis février 1995, presque tous les numéros de notre revue ont traité de cette question pour vous informer, quasiment en temps réel, de l'évolution des travaux scientifiques, des conclusions que nous en tirions et des mesures de santé publique mises en place.

L'apparition de ces deux premiers cas français de donneurs de sang porteurs du nvMCJ pose à nouveau la question de la balance bénéfiques/risques entre les facteurs de coagulation d'origine plasmatique et leurs analogues recombinants. En particulier, existe-t-il un risque plus grand d'apparition d'inhibiteurs en utilisant des médicaments recombinants plutôt qu'en utilisant des médicaments plasmatiques ?

Bien entendu, est sous-tendue la question de savoir si ce différentiel de

risque hypothétique pourrait être mis en balance avec celui, même très infime, d'une contamination, par le plasma d'un donneur porteur du nvMCJ. Pour tenter de trouver une réponse à cette problématique du développement d'inhibiteurs en fonction de l'origine du produit, l'Afssaps a provoqué le 10 février dernier une réunion d'évaluation. Des experts, des représentants des laboratoires (fabricants des médicaments plasmatiques ou recombinants), de nombreux médecins en charge des hémophiles ainsi que des représentants de l'AFH étaient présents. Après la première partie de cette réunion, les experts se sont réunis – hors l'AFH, qui n'était malheureusement pas conviée à cette réflexion malgré sa demande – pour établir une synthèse et, s'ils l'estimaient nécessaire, des recommandations.

A l'heure où nous mettons sous presse, cette réflexion n'est toujours pas connue. Dès que nous en aurons connaissance, nous vous la communiquerons. Cependant, des exposés que nous avons entendus et des discussions qui en ont résulté, le moins que l'on puisse dire, c'est que la preuve scientifique d'une plus grande prévalence d'inhibiteurs par l'utilisation des médicaments recombinants par rapport aux médicaments d'origine plasmatique n'est pas apportée. Il subsiste seulement une impression subjective d'un certain nombre de cliniciens, en particulier sur le succès plus grand de tolérances immunes à l'aide de médicaments d'origine plasmatique, sans que cette impression soit corroborée par une démonstration scientifique rigoureuse.

1 • Concentré de globules rouges non déleucocyté.

2 • En effet, le mode de transmission « ordinaire » du nvMCJ pourrait être la consommation d'aliments contaminés, en particulier par des tissus à risque comme la cervelle ou la moelle épinière, issus d'animaux malades.

3 • Rapport du groupe d'experts multidisciplinaire sur l'« Analyse du risque de transmission de la variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob par les produits de santé et par les tissus et fluides d'origine humaine », publié par l'Afssaps en décembre 2000.

De l'absence de démonstration et du « flou artistique » que les représentants de l'AFH ainsi que de nombreux autres participants ont ressentis au sortir de cette réunion, il résulte, nous semble-t-il, que l'on ne peut rien conclure.

Et pourtant, cette question n'est pas nouvelle. Elle fut déjà posée dans les mêmes termes il y a douze ans, en 1993, lorsqu'il s'est agi de permettre la mise sur le marché en France des médicaments recombinants. Il était question à l'époque d'imposer de longs essais thérapeutiques en France qui retardaient évidemment cette mise sur le marché, alors que ces essais avaient déjà été faits aux Etats-Unis avec toute la rigueur scientifique nécessaire et qu'outre-Atlantique ces médicaments étaient déjà prescrits avec un recul de plusieurs années. Heureusement, à l'époque, le ministre de la Santé (qui se trouve être le même qu'aujourd'hui) est passé outre et a permis que nous disposions sans délai en France de ces médicaments recombinants qui représentent actuellement 80 % de la consommation.

N'avait-on pas, en douze ans, le temps ou les moyens d'éclaircir cette question ?

La rigueur des preuves scientifiques que l'on nous opposait alors, au simple prétexte que les essais thérapeutiques sur les recombinants n'avaient pas été pratiqués en France mais aux Etats-Unis, ne serait-elle plus de mise ? Je ne veux pas le croire.

La réalité est que l'apparition d'inhibiteurs est multifactorielle. L'âge, l'origine ethnique, la spécificité de l'anomalie génétique, l'état inflammatoire ou immunitaire du patient au moment du traitement, sont autant d'éléments dont on suppose qu'ils peuvent favoriser la survenue d'inhibiteurs. Il est donc tout naturel que nous soyons très circonspects quant au résultat de cette réunion.

J'ai conscience de l'émotion que peut provoquer l'exposition de telles problématiques, mais souvenez-vous de ce que j'écrivais dans mon éditorial de mars 1997 : « *Langoisse [...] est parfois le prix à payer pour une sécurité toujours plus grande, sécurité que nous exigeons et dont nous savons qu'elle ne sera jamais totale.* »

Aujourd'hui, comme hier, nous devons être capables de recevoir toutes les informations dont dépend notre sécurité.

► Edmond-Luc Henry

Transmission par transfusion : un risque probable

Le 8 décembre 2003, en Grande-Bretagne, un homme est décédé du nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (nvMCJ). Sept ans auparavant, il avait été transfusé avec le sang¹ d'un donneur qui a lui-même développé le nvMCJ après son don. Les autorités britanniques ont interprété la contamination du receveur comme étant vraisemblablement due à cette transfusion, et non d'origine alimentaire². Ce premier cas vraisemblable de transmission interhumaine par le sang du nvMCJ a été suivi, toujours au Royaume-Uni, d'un deuxième en juillet 2004.

La prise en considération de ces deux cas a amené les experts – auteurs du rapport en 2000 sur cette question³ – à requalifier le risque de transmission du nvMCJ par le sang. Considéré comme « théorique » en 2000, ce risque a été réévalué comme « possible » en février 2004, suite au premier cas, puis comme « probable », après le deuxième cas. En d'autres termes, les experts considèrent désormais qu'il est probable d'observer le développement du

Rappel : Qu'est-ce que le nvMCJ ?

La maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) est la principale forme humaine d'encéphalopathie spongiforme transmissible (EST). C'est une maladie dégénérative du système nerveux central constamment fatale et très rare (1 cas pour 1 000 000 par an). Elle est due à l'accumulation dans le cerveau d'une forme anormale d'une molécule de structure du système nerveux (la PrP ou « protéine prion »).

La plupart du temps, on ne sait pas ce qui provoque l'apparition de cette protéine anormale. Dans quelques cas, cela peut être d'origine génétique (formes familiales), cela peut aussi résulter de l'introduction accidentelle de cette protéine dans l'organisme. C'est notamment le cas du « nouveau variant », ou « variant(e) », de la MCJ (maladie désignée en français par l'abréviation « nvMCJ » ou « vMCJ »).

Le nvMCJ est en fait considéré comme la forme humaine de l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB), appelée aussi « maladie de la vache folle » (identifiée pour la première fois en Grande-Bretagne en 1985). La consommation d'aliments contaminés, en particulier par des tissus à risque comme la cervelle ou la moelle épinière issus d'animaux malades, a pu être identifiée comme un mode de transmission probable de la maladie de l'animal à l'homme. Le risque d'une transmission interhumaine de la maladie par transfusion sanguine est aujourd'hui considéré comme probable.

Source principale : information presse « Nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob et produits sanguins » du 28 février 2005, ministère de la santé, DGS et Afssaps (dossier disponible sur www.sante.gouv.fr).

nvMCJ chez un sujet qui aurait été transfusé avec le sang d'un donneur en incubation de la maladie. En effet, il n'existe à l'heure actuelle aucun test de dépistage permettant d'identifier une personne en incubation de la maladie pour l'exclure du don.

Cette révision du risque à la hausse pouvait légitimement être source d'inquiétude de la part des patients receveurs de produits sanguins labiles (PSL), mais aussi de la part des personnes qui reçoivent des médicaments dérivés du sang (MDS), tels que les concentrés de facteurs de coagulation d'origine plasmatisque⁴. Et, en tout état de cause, l'AFH a de suite considéré que cela devait engendrer une vigilance accrue de sa part.

Les 8^e et 9^e cas : des donneurs de sang

C'est dans ce contexte qu'en **octobre** et **novembre 2004**, les 8^e et 9^e cas de nvMCJ sont apparus en France et qu'on a découvert que chacun d'eux avait donné son sang à plusieurs reprises⁵ avant qu'on les sache atteints. Ce cas de figure n'était encore jamais arrivé en France.

Différents produits ont été issus du sang de ces deux donneurs. En ce qui concerne les produits directement transfusionnels (PSL), les 20 receveurs ont été activement recherchés par les autorités pour être informés⁶. Ils sont désormais exclus du don d'organe, de tissu et de cellules, conformément à la circulaire n° 138 sur les risques nosocomiaux⁷. En ce qui concerne les médicaments (MDS) produits à partir du sang de ces deux donneurs, le LFB – qui fabrique ces produits – estime, en se fondant sur les consommations moyennes, qu'ils auraient servi à traiter environ 50 000 personnes⁸. Mais parmi elles, moins de 5 000 sont des receveurs « chroniques » de ces médicaments⁹ : pour l'essentiel, les patients atteints de déficit immunitaire et les patients hémophiles ou malades de Willebrand.

A partir des dons des deux personnes atteintes du nvMCJ (8^e et 9^e cas français), le LFB a identifié les

lots concernés afin de prendre des mesures conservatoires sur les produits non distribués. De plus, le 21 octobre 2004, un retrait des produits en cours de validité a été décidé¹⁰. Cependant, la grande majorité des produits avait déjà été consommée par les patients. Et seuls les patients concernés par le retrait de lots ont été informés.

Les actions et demandes de l'AFH

L'AFH est loin d'avoir attendu les premiers cas de donneurs français atteints du nvMCJ pour agir. Et si l'association suit cette question depuis l'origine, les deux cas britanniques de transmission transfusionnelle du nvMCJ ont fait redoubler son attention. Ainsi, le **30 septembre 2004**, avant même le 8^e cas français, l'AFH adressait un courrier au ministre de la Santé, Philippe Douste-Blazy, pour demander, d'une part, la réévaluation du risque de transmission du nvMCJ par les MDS et, d'autre part, la constitution rapide d'un groupe de travail chargé de résoudre la question de l'information des patients.

Les autorités de santé ont fini par répondre positivement à cette demande réitérée de l'AFH. Quelques jours seulement après la signalisation du 8^e cas, le **27 octobre**, une première réunion rassemblait à l'AFssaps, en présence d'Annick Alperovitch, épidémiologiste spécialiste du prion¹¹, des représentants des autorités de santé (DGS, Afssaps et EFS), des représentants des médecins hémophiles et des représentants de l'AFH. En parallèle, et toujours conformément aux vœux de l'AFH, les autorités ont décidé de réunir à nouveau le **16 novembre** le groupe d'experts ad hoc pour une nouvelle réactualisation de son rapport de 2000 sur le risque de transmission du nvMCJ, rapport déjà révisé en février 2004 (voir encadré page 14).

Entre-temps, le **6 novembre**, l'AFH réunissait exceptionnellement son conseil d'administration en présence des représentants de l'AFssaps et des

médecins en charge du suivi des patients hémophiles (COMETH et FFCRSH). Et, le **27 novembre**, le conseil scientifique de l'AFH se rassemblait pour examiner l'ensemble des données disponibles.

L'AFH a estimé que cette situation posait deux questions principales qu'il était nécessaire de bien distinguer :

- D'abord, l'information des patients : quelle information donner ? A qui ? Et comment ?
- Ensuite, les recommandations éventuelles. Plus précisément : faut-il recommander aux patients actuellement traités avec des produits antihémophiliques d'origine plasmatisque d'utiliser désormais des analogues recombinants ?

Comparer les bénéfiques et les risques

Les autorités de santé ont considéré très clairement que la réponse à cette dernière question devait préalablement être soumise à une analyse des bénéfiques et risques comparés entre produits plasmatisques et recombinants.

■ La nouvelle évaluation du risque de transmission du nvMCJ via les produits antihémophiliques d'origine plasmatisque – effectuée en **novembre 2004** – constituait une première étape de cette analyse comparée. Le résultat a été rendu public en février dernier : comme dans les précédentes versions du rapport, les experts ont conclu que ce risque reste infime. En effet, d'après les experts, les différentes étapes de sécurisation intervenant dans le processus de fabrication des produits permettent une réduction efficace (d'au moins 1000) de l'agent infectieux potentiellement présent.

■ A côté du risque de transmission d'agents pathogènes, dans tous les cas susceptible de faire pencher la balance des bénéfiques du côté des produits recombinants, d'autres risques pouvaient être questionnés. Par exemple, celui de l'apparition d'inhibiteurs antifacteur VIII, qui reste à l'heure actuelle la complica-

4• Par exemple : patients hémophiles A ou B qui utilisent des produits plasmatisques ou patients atteints de la maladie de Willebrand.

5• Le 8^e cas français de nvMCJ a été signalé par la DGS dans un communiqué du 21 octobre 2004. Cette personne aurait donné son sang une vingtaine de fois entre 1993 et 2003. Le 9^e cas français de nvMCJ a été confirmé le 23 novembre 2004. Il aurait donné son sang entre 1984 et 2002.

6• Parmi eux, 11 étaient décédés. 7 des 9 personnes en vie ont été retrouvées.

7• Circulaire n° 138 du 14 mars 2001 relative aux précautions à observer lors de soins en vue de réduire les risques de transmission d'agents transmissibles non conventionnels.

8• Ce nombre élevé peut s'expliquer par les processus de « pooling » mis en œuvre au cours de la fabrication des produits.

9• Les autres sont des receveurs dits « occasionnels » de MDS (par ex. : albumine, immunoglobulines et facteurs de la coagulation hors VIII et IX).

10• Soit 18 lots dans ce qui concerne le 8^e cas de nvMCJ.

11• L'agent pathogène responsable du nvMCJ est un prion, agent différent des virus et des bactéries (voir encadré ci-contre).

Analyse du risque et mesures prises

Analyse du risque pour les médicaments dérivés du sang (MDS) : les dernières conclusions des experts

Le rapport initial du groupe d'experts a été publié par l'Afssaps en décembre 2000¹. Depuis, il a fait l'objet de réactualisations régulières, les deux dernières mises à jour datant respectivement de février et de novembre 2004 (cette dernière ayant été publiée en février 2005).

Pour les MDS (par exemple les facteurs VIII ou IX d'origine plasmatique), les experts considèrent que même si l'agent infectieux était présent dans le plasma de départ, les différentes étapes des procédés de fractionnement sont de nature à réduire avec efficacité la quantité d'agent pathogène. Par conséquent, la transmission du nvMCJ par les MDS représenterait « un risque très faible, voire théorique ». Les experts expliquent que globalement, pour les MDS, le niveau de risque n'a pas changé depuis 2000. Seule sa « perception » a pu changer avec l'apparition en France des deux premiers donneurs de sang atteints du nvMCJ. En effet, l'hypothèse de donneurs porteurs du nvMCJ², comme celle de la transmission transfusionnelle, avait été prise en compte dans l'évaluation du risque dès 2000.

Mesures de prévention et de précaution depuis 1992

Les différentes mesures mises en place depuis le début des années 1990 se fondent sur l'hypothèse de la transmission du nvMCJ par voie transfusionnelle :

- Un certain nombre de donneurs à risque de MCJ³ ont été exclus du don. A ceux-là s'ajoutent, depuis décembre 2000, les personnes qui ont séjourné dans les îles Britanniques au moins un an cumulé entre 1980 et 1996. Les personnes qui ont été transfusées sont elles aussi exclues du don en France depuis 1997.
- De plus, en 1998, la déleucocytation des produits cellulaires a été généralisée. Enfin, concernant les MDS fabriqués par le LFB, la nanofiltration a été introduite comme étape additionnelle en plus des étapes de sécurisation validées.

Par ailleurs, un Réseau national de surveillance de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (RNS-MCJ) a été mis en place en 1992.

1 • « Analyse du risque de transmission de la variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob par les produits de santé et par les tissus et fluides d'origine humaine », décembre 2000.

2 • Les experts estiment que 100 à 300 cas de nvMCJ pourraient être attendus en France dans les 60 prochaines années. Et, compte tenu de la proportion de donneurs de sang dans la population adulte (5 à 10 %), il est prévisible que parmi les prochains cas de nvMCJ se trouvent à nouveau des donneurs de sang.

3 • Personnes qui ont des antécédents familiaux de maladies neuro-dégénératives, personnes qui ont subi des interventions neuro-chirurgicales, personnes traitées par hormone de croissance non recombinante, personnes ayant reçu une greffe avec des tissus du système nerveux central.

tion la plus sérieuse du traitement de l'hémophilie A. Ainsi, le choix de l'origine du produit, plasmatique ou recombinante, aurait-il une influence sur l'apparition d'inhibiteurs ? C'était sur cette problématique qu'étaient chargés de se pencher les experts réunis à l'Afssaps le **10 février** dernier. Aujourd'hui, le résultat de leur réflexion n'est pas encore connu, mais il semble que les données disponibles à l'heure actuelle soient insuffisantes pour pouvoir conclure.

D'autres arguments, tels que le risque de pénurie de médicaments antihémophiliques, ont pu être avancés à l'encontre d'un passage complet aux médicaments recombinants. Cependant, de son côté, et dans le contexte de l'apparition des deux donneurs de sang atteints du nvMCJ, l'AFH n'a pas pu rester silencieuse plus longtemps dans l'attente de conclusions plus significatives. Et, sans doute, sa décision a été accélérée par la parution, le **26 novembre**, du communiqué du Consortium européen de l'hémophilie (dont l'AFH est membre) qui se prononçait sur cette même problématique.

C'est pourquoi, lors de sa réunion du **11 décembre**, le conseil d'administration de l'AFH a tenu à rappeler sa position¹² (déjà exprimée dans les mêmes termes le **15 décembre 2000**) : « L'AFH demande que les patients reçoivent désormais des médicaments recombinants chaque fois que cela est possible. Si pour des raisons diverses [...] le recours aux recombinants n'est pas possible, l'AFH demande que soient substitués des médicaments issus de plasma importé de pays où l'on n'a pas constaté d'encéphalopathie spongiforme subaiguë transmissible (ESST) dans les troupeaux ni de nvMCJ chez les humains. [...] »

La question de l'information des patients

Pour l'AFH, l'information des patients hémophiles sur l'état des connaissances liées au nvMCJ et sur les risques encourus est absolument

incontournable. C'est pourquoi, depuis 1997 et à nouveau en septembre 2004, l'association a réitéré cette demande d'information auprès des autorités de santé.

Il s'agit d'abord d'informer de façon générale – on pourrait dire « préventive » – l'ensemble des patients, notamment ceux qui utilisent des produits plasmatiques et qui sont donc potentiellement concernés. Ensuite, il paraît nécessaire que chaque patient qui aurait consommé un MDS issu du sang d'un donneur qui s'est révélé ultérieurement atteint du nvMCJ soit informé individuellement par son médecin au cours d'un entretien spécifique. En effet, à l'heure actuelle, seuls les patients concernés par un retrait de lots ont été informés. Or, comme nous l'avons dit plus haut, la majorité des patients qui ont reçu des médicaments d'origine plasmatique fabriqués à partir du sang de l'un des deux donneurs porteurs du nvMCJ n'ont pas eu de lot retiré (les produits ayant été déjà consommés) et n'ont donc pas été informés. Mais le système de vigilance mis en place en France en 1994 devrait permettre d'assurer la traçabilité du donneur jusqu'à chaque patient receveur de manière que chacun puisse être informé.

Saisi en **octobre 2004** sur cette question de l'information des patients concernés, le comité consultatif national d'éthique a déclaré, dans son avis du **4 novembre 2004**¹³, pencher plutôt pour la « non-information ». En prenant aussi en considération que le risque de transmission est « en toute éventualité extrêmement faible », le comité explique que « cette information n'aurait guère d'autre sens que d'inquiéter sans bénéfice la personne concernée ». Car selon lui, en l'absence de dépistage et de possibilité thérapeutique, la personne informée devra « vivre avec cette menace incertaine mais redoutable, d'autant plus effrayante que personne ne peut la préciser ni l'exorciser. [...] [Elle] ne pourra rien faire d'autre que d'attendre cette éventualité sans pouvoir y remédier

de quelque façon que ce soit. Elle risque de surcroît d'être exclue du système de soins, comme certains exemples récents l'ont révélé. » Il y aurait donc en l'occurrence, pour le Comité d'éthique, un réel « droit de ne pas savoir ». Cet avis de 2004 est conforme à celui qu'il avait déjà rendu en 1997. Notons qu'à l'époque, l'Académie de médecine avait émis un avis divergent.

Cependant, l'AFH a constamment réaffirmé sa position en faveur de l'information des patients. Elle l'a fait encore récemment, le **12 janvier 2005**, à l'occasion d'une réunion avec le directeur général de la Santé, William Dab. En effet, l'AFH estime qu'il ne peut pas y avoir deux « traitements » différents en fonction du seul fait que le produit ait été rappelé ou pas : tous les patients qui ont consommé des produits issus du sang de personnes se révélant ultérieurement atteintes de nvMCJ doivent être informés individuellement.

Pourtant, certains cliniciens restaient plutôt opposés à cette position, estimant que seules devaient être informées les personnes qui en font la demande. Mais l'AFH, pour plusieurs raisons, a maintenu sa position en faveur de la transparence. D'abord, parce que la population hémophile a déjà été touchée par les contaminations VIH/VHC et qu'elle a souffert à l'époque du manque de transparence et d'information. Ensuite, parce que les hémophiles ont la particularité d'être peu nombreux et de se rencontrer régulièrement, ce qui rend toujours probable, en l'absence d'information officielle, qu'ils soient informés par une autre voie, avec le sentiment qu'on leur cache quelque chose. Enfin, contrairement aux patients atteints de déficits immunitaires, les patients hémophiles disposent de médicaments analogues issus du génie génétique (recombinants) et donc sans risque de transmission du nvMCJ.

Objectif de l'information : le choix du type de produit

Ces arguments développés par l'AFH ont bien été pris en considéra-

tion par William Dab. Lors de sa conférence de presse du **28 février** dernier, il a en effet annoncé que les patients hémophiles ayant reçu un MDS issu du sang d'un donneur porteur du nvMCJ seraient informés individuellement par leur médecin, de façon personnalisée.

La DGS précise bien que cette décision, qui répond à la demande de l'association, n'est pas justifiée par le niveau de risque (qui reste infime dans l'état actuel des connaissances), mais qu'elle est destinée à permettre aux patients hémophiles et à leur médecin d'inclure ce facteur dans le choix du type de médicament anti-hémophile (origine plasmatique ou recombinante) que le patient souhaite recevoir. En effet, il est important de rappeler que, contrairement à ce qui a été décidé au Royaume-Uni, les patients concernés en France ne sont pas considérés comme exposés à un risque significativement supérieur à celui de la population générale. Les hémophiles français doivent donc être considérés comme des patients « sans risque particulier », notamment au vu de la circulaire n° 138 sur les risques nosocomiaux¹⁴. En d'autres termes, ils n'auront pas à subir les

conséquences pénalisantes résultant de cette information, contrairement à leurs homologues britanniques, considérés eux comme patients à risque de nvMCJ et donc partiellement exclus du système de soins.

Lors de la conférence de presse du 28 février, William Dab a également précisé qu'un groupe de travail placé sous l'égide de la DGS et du Comité d'éthique sera chargé de produire les recommandations sur les modalités d'information et sur le suivi des personnes exposées. L'AFH a demandé au ministre Philippe Douste-Blazy, dans un courrier du **3 mars**, à pouvoir être entendue par cette commission. En particulier, l'AFH considère qu'à l'heure actuelle on ignore l'effet de la fréquence de l'exposition – même infime – au prion par le biais des injections de facteurs antihémophiliques plasmatiques. Et, devant cette incertitude, ne doit-on pas estimer que les patients qui ont déjà reçu un MDS issu du sang d'un donneur porteur du nvMCJ et qui disposent d'un analogue recombinant ne doivent plus recevoir de produit plasmatique ?

► Marie Auzanneau

12 • Fin décembre 2004, l'AFH a adressé à tous ses adhérents un courrier reprenant cette position.

13 • Avis n° 85 du Comité consultatif national d'éthique pour les sciences de la vie et de la santé : « L'information à propos du risque de transmission sanguine de la maladie de Creutzfeldt-Jakob ».

14 • Voir note 7.

Abréviations

- **Afssaps** : Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé
- **COMETH** : Coordination médicale pour l'étude et le traitement des maladies hémorragiques constitutionnelles
- **DGS** : Direction générale de la Santé
- **EFS** : Etablissement français du sang
- **FFCRSH** : Fédération française des coordonnateurs régionaux pour les soins aux hémophiles
- **LFB** : Laboratoire français du fractionnement et des biotechnologies
- **MDS** : médicaments dérivés du sang (par ex. : facteurs antihémophiliques – VIII ou IX – d'origine plasmatique, facteur Willebrand)
- **nvMCJ** : nouveau variant (ou variante : « vMCJ ») de la maladie de Creutzfeldt-Jakob
- **PSL** : produits sanguins labiles (par ex. : plaquettes, globules rouges ou plasma frais congelé)