



RETINOSTOP

Compte - rendu de l'assemblée générale

Monsieur le Docteur DOZ, Pédiatre à l'Institut Curie et vice-président de l'association souhaite la bienvenue à tous.

La présidente Madame LORRAIN remercie tous les membres de Rétinostop présents. La mobilisation est encore plus importante cette année pour la 2ème Assemblée Générale. S'il y a 2 ans, Rétinostop n'était qu'un bébé, nous sommes maintenant 177 à l'avoir fait grandir pour que le rétinoblastome soit une maladie mieux connue. Madame LORRAIN rappelle son désir de faire naître la chaîne de parents si chère à son coeur. Peut-être en 1997 ?

I. Actions de l'Association pour l'année 1996

Notons que l'effort pour un meilleur accueil en pédiatrie à l'Institut CURIE s'est renforcé. A chaque fois que possible, une aide puéricultrice est là pour apporter aux parents, le réconfort humain et matériel tant apprécié. Nous rappelons également que la boîte aux lettres installée en pédiatrie est faite pour vous qui voulez poser des questions, suggérer des actions.

Plusieurs projets ont été mis en oeuvre pendant l'année 1996 :

-Tout d'abord le projet sportif FORT-BOYARD avec le soutien de JEUNESSE ET SPORTS DE MOSELLE. Ce projet n'a pas abouti complètement mais reste une belle aventure à renouveler...

- Le projet "TABLE-RONDE" proposé par Mr FRETTE : Rappelons que la "TABLE-RONDE" est une association de jeunes hommes de 18 à 40 ans, d'activités diverses dont la devise est :

AMITIE - PARTAGE - TOLERANCE

Ils proposent avec l'aide du club 41 (dont les membres ont plus de 40 ans) de financer un programme génétique de 5 ans sous la forme de 2 projets, un régional et l'autre national. Le projet régional, accepté par les tableurs nantais, un grand merci à eux, va permettre d'acheter un congélateur de moins 80°, d'une valeur de 70.000,- frs. Son financement sera pris en charge à 50 % par RETINOSTOP et à 50 % par la "TABLE-RONDE".

Le congélateur permettra le stockage des spécimens tumoraux au laboratoire de génétique tumorale de l'Institut CURIE, afin d'accélérer l'étude de nouveaux marqueurs tumoraux dans le rétinoblastome. Ce congélateur pourra aussi être utilisé pour le stockage de spécimens d'autres tumeurs de l'enfant.

Si le projet national est accepté, la "TABLE-RONDE" financera un technicien pendant un an, reconductible, au sein du laboratoire dont s'occupe Mme JUNIEN à NECKER. Celui-ci sera chargé des recherches moléculaires du gène RB.

- Le projet MC DONALD : ce projet est en cours d'élaboration, il permettra, s'il est accepté, de fournir des équipements nécessaires aux travaux de Mme JUNIEN et de Mr DELATTRE.

Notre association envisage également l'ouverture d'un compte à la Fondation de France, ce serait un moyen terme avant la reconnaissance d'utilité publique qui requiert un minimum de 3 ans d'existence et au moins 200 membres. Pour cela, il faudra élaborer un projet solide de collecte de dons en mobilisant les clubs comme KIWANIS, Lion's Club, Rotary's ... Il faudra solliciter les entreprises, les laboratoires et les prothésistes comme mécènes.

A terme, l'association pourra justifier de dons pour une prise en compte de déductions fiscales.

Il devient important de renforcer notre réseau régional. Nous recherchons des correspondants régionaux qui pourront faire connaître Rétinostop et qui pourront aider, d'un point de vue pratique, les parents demandeurs. Nous avons déjà des parents qui souhaitent s'impliquer davantage.

N'hésitez pas à nous rejoindre.

Nous signalons l'action d'une famille vendéenne au niveau du Téléthon. Monsieur et Madame Richard ont organisé un thé dansant et une marche dans leur région.

Madame BOUCHAIN, habitant dans la Manche à FERMANVILLE, a organisé 2 lotos qui ont connu un grand succès. BRAVO pour ces initiatives personnelles.

Rétinostop a été conviée à participer le 30 mars dernier, à la journée inter-associative, organisée à Paris, par l'APAESIC et l'Arc en Ciel de la RATP avec l'intervention du Pr ZUCKER sur les tumeurs solides de l'enfant et les spécificités du Rétinoblastome. Ce moment d'échanges privilégié a permis à notre jeune association d'être mieux connue, de créer des liens et de bénéficier de toute une richesse d'informations.

C'est d'ailleurs avec plaisir que nous serons à Rouen le 15 mars prochain pour une nouvelle journée de rencontre organisée par "Vie et Espoir" (Association pour la Haute-Normandie de parents et amis d'enfants atteints de leucémie ou de tumeur cancéreuse).

- Le 20/9/96, s'est tenu au Palais du Luxembourg, un colloque sur le thème "Maladies rares et médicaments orphelins", colloque organisé par 4 associations leaders (AFM, AFLM, AIDES, LA LIGUE) et réunissant 150 associations françaises et européennes dont Rétinostop ainsi que les représentants des pouvoirs publics, de l'industrie pharmaceutique et de la presse. Les maladies rares sont des maladies graves pour lesquelles le nombre de patients est considéré comme restreint car ne dépassant pas 10 % de la population.

L'OMS évalue à 5000 le nombre de ces maladies de par le monde dont 80 % sont d'origine génétique (les cancers de l'enfant sont tous considérés comme maladies rares).

Les 150 associations invitées dont Rétinostop se mobilisent sur des propositions communes afin que le Parlement se prononce au plus vite.

Elles souhaitent :

- Que le terme de maladie rare soit appliqué à toute maladie dont la prévalence est inférieure à 1 cas pour 1000 habitants afin de définir un marché potentiel.

- Que les industriels bénéficient d'incitations fiscales, d'aides au développement des médicaments orphelins, de facilités d'enregistrement en procédure centralisée à Londres et avec extension immédiate à chacun des états membres et d'une exclusivité commerciale de 10 ans à partir de la mise sur le marché.

A partir du printemps, la mission des médicaments orphelins ouvre un serveur sur les maladies rares. Une nouvelle base de donnée créée par l'INSERM, appelée "ORPHANET" sera bientôt accessible sur INTERNET.

III. Modification des statuts par Monsieur Guyon, vice-président:

Monsieur Guyon précise aux membres de l'association, et après vérification des textes en vigueur, qu'une déduction fiscale de 40 % sera possible pour les dons enregistrés en 1997. Nous attendons la confirmation de l'administration fiscale et de la préfecture ainsi que les reçus fiscaux.

Modifications des statuts:

Modifications nécessaires suivant l'évolution et les besoins de l'association, conformes aux statuts types d'une association qui peut être reconnue d'utilité publique. Il faut attendre 3 ans pour accéder à cette demande.

ART. 11 - L'association est dirigée par un conseil d'administration de 18 membres et 2 membres de droit.

- Les membres élus sont rééligibles.
- Les membres de droit sont la surveillante du service de Pédiatrie et le secrétaire général adjoint, tous deux de l'Institut CURIE.
- Le conseil d'administration est renouvelé tous les 3 ans (et non plus tous les ans)

ART. 12 - Le Conseil d'administration se réunit une fois par an, au moins, sur convocation du Président ou sur demande du tiers de ses membres.

ART. 14 - L'Assemblée Générale ordinaire se réunit chaque année en janvier.

Le bureau se réunit 3 fois par an.

3 nouvelles personnes font partie du Conseil d'administration :

Mademoiselle THEROUIN Catherine, Monsieur LHEURE, et Madame CATHERINE.

Ce vote a été approuvé.

IV. Explication d'un fond d'oeil et les traitements ophtalmologiques actuels par Madame le Dr Laurence DESJARDINS:

A l'aide d'une diapositive Madame DESJARDINS montre la macula; cette partie de la rétine est la plus importante, car elle permet la vision centrale et l'acuité visuelle. Le reste de la rétine est également important car si la macula est envahie par une tumeur ou par des dépôts ou n'importe quel autre problème, la rétine périphérique continue de fonctionner et le patient pourra avoir une vie autonome.

La papille est la partie initiale du nerf optique; le nerf optique transmet les informations visuelles de la rétine vers le cerveau. La macula et la papille sont des zones assez fragiles; c'est pour cela que certains traitements, comme la cryo-

application et les disques radioactifs ne peuvent être utilisés à proximité de la macula et de la papille.

La CRYO-APPLICATION = détruire la tumeur à l'aide du froid.

Cette technique est utilisée pour des petites tumeurs de moins de 3 mm de diamètre ou d'épaisseur. Elle ne doit pas être utilisée trop près de la macula (à plus de 5 mm).

L'avantage de la cryo-thérapie est qu'en dehors de la zone qui est cryoappliquée, il n'y a pas de retentissement sur le reste de l'oeil, à condition de ne pas geler des tumeurs trop volumineuses.

La PHOTOCOAGULATION AU XENON

Moyen utilisé quand la tumeur est de moins de 2 mm et qu'elle est située dans le pôle postérieur.

DISQUE D'IODE 125

Excellent moyen de soins des tumeurs petites et moyennes de la périphérie, de diamètre de 12 à 20 mm. Ce sont des disques en or dans lesquels on met des grains radioactifs d'iode, émettant un rayonnement gamma de faible énergie. L'irradiation se fait en avant du disque vers la tumeur mais pas du tout en arrière, donc pas d'effet secondaire au niveau de l'orbite.

ASSOCIATION CARBOPLATINE, LASER DIODE

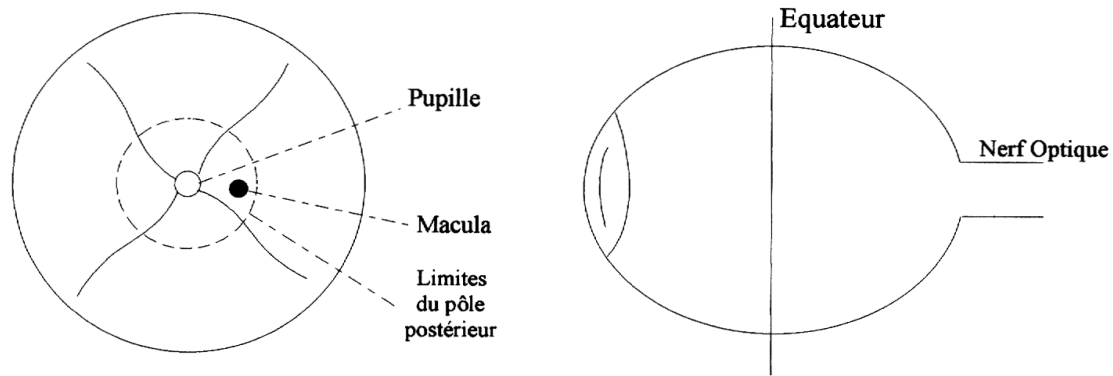
Traitement récent qui est utilisé à Curie depuis Janvier 95. Il permet de traiter des tumeurs en arrière de l'équateur du globe en évitant l'irradiation externe. Chaque cycle comprend un J 1 et un J 8:

- à J 1 une perfusion de carboplatine, suivie de laser diode sous anesthésie générale.
- à J 8 un nouveau laser diode sous anesthésie générale.

Le cycle suivant est au J 28. Il y a en règle générale 3 cycles prévus.

Le principe de ce traitement est que la chimiothérapie par le carboplatine utilisée toute seule ne permet pas de guérir définitivement la tumeur mais, par contre, lorsque l'on crée, après la perfusion de chimiothérapie, une hyperthermie au niveau de la tumeur par le biais du laser diode, on sensibilise énormément la tumeur à l'action du carboplatine et la conjonction des deux permet de détruire la tumeur. Ce traitement est possible pour des tumeurs postérieures sans destruction de la macula.

REMARQUE TRES IMPORTANTE : cette association carboplatine, laser diode peut être utilisée dans le cas d'une récurrence de tumeur qui aurait été traitée par radiothérapie externe.



QUESTION SUR L'EFFET SECONDAIRE DU LASER DIODE

Importance du dosage. Ce laser est très actif donc il faut bien doser l'hyperthermie quand on traite près de la macula ou de la papille.

QUESTION SUR L'EFFET SECONDAIRE DU CARBOPLATINE

C'est une chimiothérapie, c'est efficace contre des cellules à division rapide que sont les cellules tumorales et d'autres cellules à divisions rapides qui sont cellules saines comme les cellules des follicules pileux qui fabriquent les cheveux (d'où la chute des cheveux pendant la chimio-thérapie) et également comme les cellules de la moëlle osseuse qui fabriquent les globules sanguins. Cela impose donc une surveillance pédiatrique très attentive de ces enfants sous chimiothérapie. Les traitements carboplatine-laser sont habituellement bien tolérés. Il arrive très rarement que les enfants soient hospitalisés pour les suites de leur chimiothérapie.

QUESTIONS :

Y a-t-il une chimiothérapie résistance qui puisse apparaître avec des récives après traitements au carboplatine-laser ?

Les résultats semblent satisfaisants mais la surveillance au long cours reste nécessaire. On ne peut écarter le risque de récive.

Quand peut-on parler de guérison d'une tumeur? Y a-t-il un délai ?

↳ cela dépend beaucoup du traitement.

En général, avec la Cryo, quand on voit que la cicatrice est plane, on pense que c'est guéri mais il faut continuer à surveiller. Avec la photocoagulation, c'est la même chose.

Avec l'irradiation externe, l'aspect de la tumeur après 3 ou 4 mois d'évolution nous permet de penser que la tumeur est guérie.

Avec les carbo-laser on est plus prudent actuellement parce que l'on n'a pas encore assez de recul.

Dans le Rétinoblastome, la macula et la papille sont-elles obligatoirement atteintes ?

En général, chez le tout petit bébé, les tumeurs surviennent surtout au niveau du pôle postérieur (dont la macula) parce que c'est la partie de la rétine qui grandit le plus vite. A partir de 6 mois, les tumeurs surviennent plus souvent en périphérie rétinienne.

Par rapport à la sécheresse de l'oeil due à l'irradiation externe

Cette sécheresse existe avec une sensibilité à la lumière. Elle ne peut être améliorée que par des gouttes et éventuellement la pose de clous lacrymaux.

Qu'en est-il du dépistage obligatoire ophtalmologique ?

Ajouter une photo au flash aux examens obligatoires du petit enfant paraît quelque chose de relativement faisable.

Une nouveauté sur le carnet de santé. Il est dit de consulter un ophtalmologiste en cas de strabisme, défaut du regard ou reflet pupillaire anormal. C'est quelque chose qui est très nouveau, tous les bébés sortants de la maternité ont ces indications dans le carnet de santé. Les parents font part de leur désarroi face à la méconnaissance de la maladie et du temps inestimable perdu avant d'avoir un diagnostic fiable.

Monsieur DOZ nous rappelle le travail accompli pour faire passer le message auprès des pédiatres et des ophtalmologistes avec des écrits de Madame DESJARDINS dans les Annales de Pédiatrie.

Problèmes rencontrés avec la Sécurité Sociale :

De plus en plus de difficultés pour les remboursements de transports; même si la nécessité de voir un enfant de province est expliquée au cas par cas par l'ophtalmologiste parisien, beaucoup de médecins-conseils ne savent pas que l'Institut Curie est un centre de référence pour le traitement du rétinoblastome.

IV. Prise en charge chirurgicales des séquelles orbitaires par Madame le Docteur Hameline:

Madame le Docteur HAMELINE est chirurgienne dans le service du Docteur MORAX à la Fondation ROTHSCHILD.

- Elle parle, tout d'abord, des séquelles après radiothérapie qui entraîne une atrophie de la fausse temporale, une dépression au niveau de la tempe.

La chirurgie la plus souvent proposée est une cranioplastie au ciment. Au bloc opératoire, ce ciment synthétique sous forme de pâte est chauffé, il durcit ensuite et prend la forme souhaitée. On ne peut l'utiliser chez le tout petit bébé en raison de sa croissance inachevée. On peut l'utiliser lorsque l'os en dessous est intact.

On peut également pratiquer des greffes osseuses qui sont donc un tissu vivant, plus facile à utiliser chez le petit enfant. Les greffes osseuses sont aussi utilisées pour corriger l'atrophie du cadre orbitaire ou des greffes hydroxyapatites. C'est une sorte de corail qui peut être colonisé par l'organisme et qui donne des résultats tout à fait satisfaisants.

On utilise également la transposition du muscle temporal dans l'orbite; ce muscle situé au niveau de la tempe peut être glissé au fond de l'orbite pour combler le creux et permettre d'avoir à l'avant une prothèse qui soit à peu près esthétique et qui ne semble pas enchassée au fond de l'orbite.

- Madame HAMELINE parle également des séquelles après énucléation: les problèmes de billes, de prothèses.

Il est très important de mettre un implant, soit en silicone, soit en hydroxyapatite pour restituer des volumes et permettre une croissance osseuse harmonieuse de l'orbite. La bille sphérique semble être la meilleure solution. En cas d'expulsion de cette "bille" ou "implant", il y a possibilité de pratiquer une greffe dermo-graisseuse pour remplir la cavité orbitaire.

QUESTIONS:

A quel âge est-il possible d'opérer ?

Les cranioplasties au ciment se font après l'adolescence, il faut que la croissance osseuse soit terminée mais les transpositions du muscle temporal dans l'orbite sont pratiquées dès l'enfance. Chaque cas est un cas particulier, il n'y a pas de traitement général. L'enfant n'est pas opéré très jeune s'il n'a pas de souffrance psychologique de sa part. Si l'enfant en souffre trop, il vaudra mieux l'opérer vers 7 ans quitte à le réopérer vers 18 ans afin d'éviter une vie scolaire et personnelle perturbée par les séquelles esthétiques parfois insupportables pour lui.

Que faire en cas d'irritation conjonctivale chronique ?

Il n'y a que des solutions mécaniques (dacryo-sérum pour nettoyer et un antiseptique dans la cavité orbitaire).

Madame Hameline rappelle qu'il faut éviter, au maximum, d'enlever la prothèse d'un petit enfant pour éviter que la cavité orbitaire ne se rétracte.

Possibilité d'une intervention chirurgicale pour permettre une meilleure motricité. Qu'en est-il exactement ?

Actuellement, lorsqu'on est énuclée, on a 2 solutions pour le choix des billes (en silicone ou en corail).

Les billes en corail sont colonisées par l'organisme entre 6 et 12 mois. Chez l'adulte on peut solidariser l'implant colonisé et la prothèse pour permettre une très bonne mobilité de la prothèse. Pour l'instant, on ne solidarise pas directement l'implant et la prothèse chez l'enfant mais plutôt à l'âge adulte.

Problème "de la paupière qui tombe"

Raccourcir le muscle de la paupière n'est possible que sur un muscle qui fonctionne encore un peu. Parfois ce système est insuffisant, la paupière remonte, et dans ce cas-là, on utilise un autre artifice qui consiste à faire une petite greffe avec un fil synthétique ou de prélever l'enveloppe d'un muscle au niveau du cuir chevelu et de mettre cette greffe entre

la paupière et le front. A ce moment-là, l'enfant lève sa paupière grâce à son front. Ne levant pas ses paupières de la même façon, le résultat ne sera jamais parfait.

Existe-t-il des techniques de réimplantation de cils quand ils ont été détruits après irradiation ?

Plusieurs techniques ont été décrites, mais aucune n' est assez satisfaisante. On en revient en fait, au tatouage.

Vu le pourcentage important de rejet d'implants chez les petits enfants, pourquoi persiste-t-on à mettre des implants plutôt qu'une greffe graisseuse ?

Les greffes dermo-graisseuses donnent un bon résultat sur les cavités qui seraient restées vides ou atrophiques. Le résultat est satisfaisant sur une cavité vide. Entre une cavité habitée par une greffe dermo-graisseuse et une cavité habitée par un implant avec des suites post-opératoires satisfaisantes, la cavité avec un implant est nettement mieux. La greffe dermo-graisseuse est utilisée en dernier recours.

VI. Génétique du RB par Madame le Docteur BRIARD:

Madame le Docteur BRIARD est généticienne à l'hôpital NECKER et directrice du centre d'information sur les maladies génétiques. Madame BRIARD a commencé à s'intéresser au Rétinoblastome (ou gène RB) à partir de 1958 en participant à une enquête sur le gène du rétinoblastome ou gène RB menée par l'hôpital NECKER et portant sur plus de 500 familles.

Les résultats de ce long travail ont prouvé la transmission possible de génération à génération du gène RB dans le cas d'un RB bilatéral, conduisant à un suivi des enfants de couple à risques, dès la naissance et à un conseil génétique.

Le Rétinoblastome est une maladie génétique à gène dominant (gène situé sur le chromosome 13).

Pour la survenue d'une tumeur du rétinoblastome, l'altération de chacun des 2 allèles du gène RB dans les cellules rétinienne est nécessaire (un allèle est d'origine paternelle, l'autre d'origine maternelle comme pour tous les gènes).

Dans les formes héréditaires une des altérations est présente au niveau de toutes les cellules de l'organisme. Il suffit donc d'un deuxième évènement pour aboutir au développement d'une tumeur rétinienne. C'est pourquoi, le plus souvent, il existe plusieurs tumeurs en règle bilatérale dans les formes héréditaires. Toutefois environ 10% des RB unilatéraux correspondent aussi à des formes héréditaires.

Dans les formes dites "sporadiques", les deux évènements ont lieu au niveau de la même cellule rétinienne et le rétinoblastome est unilatéral, unifocal.

Dans la descendance d'un sujet atteint de rétinoblastome héréditaire, le risque de transmission de l'altération du gène RB est de l'ordre de 50 %. Il faut différencier les formes dites "héréditaires" correspondant le plus souvent à des néo-mutations, des formes "familiales" où il existe déjà un sujet atteint dans la famille. Les porteurs sains du gène RB altéré sont rares. Après étude complète du gène des sujets atteints de Rétinoblastome héréditaire (suite à un prélèvement sanguin), on ne retrouve que 25 % d'anomalies dans le

gène (pour 1 RB bilatéral) soit 1/4 de probabilité. Ne pas trouver d'anomalie ne signifie pas que le RB n'est pas héréditaire. Il y a donc une amélioration du conseil génétique mais celle-ci reste encore insuffisante selon Madame BRIARD pour des problèmes de moyens et de connaissances actuelles.

1) Procédure de prélèvements :

Etude longue et coûteuse restant souvent liée à un projet parental.

Un examen total du gène coûte environ 14 000 frs (dont 1250 frs pris en charge par la Sécurité Sociale) en sachant que dans 25% des cas seulement on détecte l'anomalie et qu'un couple dont aucun parent n'est atteint ayant un enfant atteint a 5% de risque d'avoir un autre enfant malade. On peut donc s'interroger sur l'efficacité d'un tel examen.

Rôle du conseil génétique:

- proposer un diagnostic prénatal.
- arrêter la surveillance (si l'enfant n'a pas hérité du gène) ou l'accroître de façon intensive (si l'enfant a le gène).

Lorsque 2 sujets sont atteints dans une même famille (exemple : l'un des parents d'un enfant atteint), même si l'anomalie du gène RB n'a pas été précisément retrouvée, l'utilisation de marqueurs génétiques permet le plus souvent la possibilité d'une information génétique en vue d'un diagnostic anté-natal ou post-natal précoce.

2) Bioéthique :

La loi sur la bioéthique publiée en Juillet 94 au Journal Officiel stipule que toute étude des caractéristiques génétiques d'une personne nécessite son consentement par écrit éclairé et également que tout examen effectué doit l'être dans l'intérêt des patients. Ce consentement est actuellement en cours de rédaction par les groupes de génétique de Necker et par les équipes de pédiatrie et d'ophtalmologie de Curie pour les nouvelles familles.

3) Diagnostic :

Le diagnostic prénatal avec interruption médicale de grossesse pose un problème éthique (le RB fait partie des affections d'une particulière gravité mais néanmoins curable dans la grande majorité des cas grâce aux moyens actuels). Certes les parents ne souhaitant pas faire revivre à leurs enfants leur expérience de la maladie, souligne Madame Briard, mais leur décision d'interrompre une grossesse, c'est aussi se faire dire "qu'ils n'ont pas de raison d'être là...".

Dans une famille où le diagnostic anté-natal ou post-natal immédiat est possible, le diagnostic anté-natal n'est proposé en principe que si le couple souhaite une interruption thérapeutique de grossesse. Le prélèvement post-natal s'effectue à 10 semaines de grossesse.

Si le couple parental ne souhaite pas recourir à une interruption thérapeutique de grossesse, le prélèvement est alors en règle générale effectué sur le sang du cordon. Dans

les 2 cas, les résultats sont en principe disponibles en 15 jours. En post-natal, dans l'attente des résultats, un contrôle ophtalmologique est nécessaire.

4) Perspectives de la thérapie génique :

Les généticiens étudient le transfert du gène à l'intérieur des cellules pour l'avenir. Les récentes découvertes de nouveaux médicaments de synthèse par le génie génétique pourraient peut-être apporter des solutions pour les sujets à risque au niveau du RB dans une perspective qui reste lointaine.

VII. RB et autres cancers de l'enfant: quelques généralités par le Docteur ZUCKER:

Par son intervention, le Professeur Zucker, chef du service de pédiatrie oncologique à l'Institut Curie, a souhaité laisser aux parents 2 messages importants :

- Un premier message pour signaler que le **risque Zéro n'existe pas**.

Notre société a besoin d'être confortée en certitudes. Médecins et scientifiques viennent à l'appui de ce souhait, ont des devoirs au sein de la société, mais ils ne faut pas idôlatrer les examens et la médecine : les médecins ne sont pas des prophètes et ont peut-être été déjoués dans certains cas.

- Un deuxième message : **celui d'un grand espoir**.

Si les progrès de la génétique, les modalités de dépistage semblent parfois lents donc décevants, les progrès de la détection et du traitement des cancers de l'enfant sont en revanche éclatants, avec une progression allant de moins de 50 % à plus de 75 % minimum de guérison des cas de ces cancers de l'enfant (toutes tumeurs confondues). Dans les pays développés économiquement, la mortalité par rétinoblastome est devenue exceptionnelle. Les problèmes de fonction, de vision, de séquelles existent toujours mais la vie est préservée dans la majeure partie des cas. La qualité de la vie restant au premier plan.

Réflexion sur l'agressivité des traitements :

- savoir reconnaître le risque chez un enfant d'avoir un cancer plus ou moins agressif.
- adapter des traitements légers ou lourds selon les facteurs de pronostics.

Traitements :

Prédominance de la chimiothérapie pour les cancers en général. Pour le RB, une partie importante des progrès vient d'une détection plus précoce, d'une attention apportée à l'écoute des parents mais aussi d'une instruction des pédiatres et ophtalmologistes, pour une détection efficace et mise en place de traitements affinés, appropriés, au maximum conservateurs. Il faut noter un recul de la radiothérapie pour des tumeurs réduites au profit de traitements locaux, souvent associés à une chimiothérapie très adaptée. Il s'agit là d'une nouveauté thérapeutique dans le domaine du RB qui pourra dans le futur éviter des opérations de réparation dûes aux séquelles physiques.

Séquelles locales dûes à la radiothérapie :

- atrophies musculaires ou osseuses dans les zones temporales et orbitaires.
- possibilité d'altérations des germes de deuxième dentition :

Un suivi dentaire est préconisé (repousse lente des dents)

- immunité : peu de modifications des réponses immunitaires pendant la période des soins. Vaccinations possibles : l'immunité est souvent mise en cause pendant la chimiothérapie mais son altération n'est cependant pas durable.

- atteinte de l'hypophyse : cela entraîne parfois, de plus en plus rarement, un déficit partiel ou total de l'hormone de croissance (compensation : utilisation depuis 10 ans de l'hormone synthétique avec un risque nul pour la santé).

Chez les patients atteints de formes héréditaires de rétinoblastome (rétinoblastome bilatéral le plus souvent), il existe un risque accru de deuxième cancer de type sarcome. L'Assemblée Générale n'est certainement pas un bon endroit pour l'apprendre. Ce risque est discuté au moment le plus opportun, au moment de la consultation avec les parents mais également avec les grands enfants et adolescents, anciennement traités. Ce risque est très faible dans les premières années de la vie; il est potentialisé par certains traitements. Les mesures thérapeutiques actuelles ont, entre autre, pour objectifs, de minimiser ce risque. Sur le plan pratique, toute douleur ou tuméfaction survenant chez un sujet qui a été traité pour un rétinoblastome doit être signalée et explorée.

VIII. Quelques conseils de Madame Garcin, assistante sociale à l'Institut Curie:

Vous pouvez peut-être bénéficier de l'Allocation d'Education Spéciale (A.E.S.). Cette allocation est attribuée sans conditions de ressources aux parents d'un enfant malade.

La Commission Départementale d'Education Spéciale (C.D.E.S.) émet un avis après constitution du dossier qui comprend notamment un certificat médical relatif à l'enfant.

Votre Caisse d'Allocations Familiales vous versera cette allocation pendant un an au moins et 5 ans au plus.

Vous pouvez vous renseigner auprès de votre Caisse d'Allocations Familiales, de la C.D.E.S. dont vous dépendez ou encore du service sociale du lieu d'hospitalisation de l'enfant.

Votre enfant peut également se voir attribuer la carte d'invalidité qui, notamment, donne droit à une demi part fiscale pour le calcul de l'impôt sur le revenu. Vous pouvez vous renseigner auprès de la C.D.E.S. dont vous dépendez.

CONCLUSION:

Avant tout, la présidente Mme LORRAIN remercie tous les participants de cette Assemblée Générale: les intervenants médicaux, les parents et amis venus des quatre coins de France, parfois même de plus loin (Belgique et Espagne). De même, nous remercions l'Institut Curie qui a gentiment mis à notre disposition ses locaux.

Cette assemblée a en effet été très fructueuse en informations et en sentiments. Il ne faut cependant pas en rester là, tous devons garder espoir, en faisant parler de Rétinostop et de cette maladie afin que l'on puisse un jour en venir à bout.

Comité de rédaction : L. Bonnin, C. Bothorel, M. Charpentier, F. Doz, A. Guyon et M. Lorrain.
P.S.: Un grand merci à M.J. Raso pour la dactylographie, C. Barlier pour avoir scanné les photos et F. Pierre, petit-fils du premier adhérent, qui a mis en page le journal.