



Le Journal de

# Rétinostop

Chers adhérents,

Vous avez pris connaissance du compte-rendu de notre assemblée générale de janvier dans le journal n°21 (mai 2006). Nous vous proposons un complément d'informations dans cette nouvelle édition et vous en souhaitons une bonne lecture.

-----

**Bilan de l'envoi Communiqué de Presse** : Nathalie DURIS, *chargée de communication de RETINOSTOP*

Message essentiel du communiqué : **Alerter les professionnels de santé sur la nécessité de diagnostiquer au plus tôt un rétinoblastome** en repérant les signes cliniques. Informer qu'un DVD sera envoyé gratuitement à chaque professionnel de santé sur simple demande. Rappeler les coordonnées mail du Dr Desjardins et du Dr Doz qui restent à leur disposition pour tout complément d'informations.

Le communiqué de presse a été conçu en collaboration avec la Direction de Communication de l'Institut Curie.

Contenu de l'envoi aux journalistes : Le DVD + le communiqué de presse

Nombre d'envois : 59 à la presse magazine, journaux, télé et radio.

Date d'envoi : le 15 juin 2005

Retombées presse :

En juillet : Parutions dans le Figaro Magazine, réseaux Cancer, site Internet de la SFP et de la SFCE (société française de pédiatrie et société française des cancers de l'enfant)

En août : Parution APM (agence de presse)

En septembre : parution dans la revue Le Généraliste

En octobre : parution dans le Concours Médical

Mardi 13 décembre 2005 : FRANCE 5 - Magazine de la Santé au quotidien - reportage de 10 minutes

Parutions à venir :

Courant 2006 : contacts prévus avec les revues plus spécialisés du corps médical sur la petite enfance : Indépendance Santé, Top Santé, Panorama du Médecin, Revue de l'infirmière, Soins...

Au 16 janvier 2006, les principaux médias destinés aux professionnels de santé ont été relancés. Huit films ont été renvoyés dans les rédactions presse : Concours médical, Objectifs soins, Infirmière magazine, Concours médical, Santé Magazine, Prescriptions santé, Abstract pédiatrie, Impact médecine.

Retombées des actions auprès des médecins et des PMI :

***Action auprès des médecins :***

26 DVD envoyés en France métropole, Dom Tom, un au Maroc et un en Algérie, sur demande des médecins. Envoi également avec le DVD d'un questionnaire demandant aux médecins ce qu'ils pensaient du film.

*Retombées* : Sur 36 réponses, 100 % jugent le film positif, 100% pensent qu'il explique clairement les signes cliniques même si certains points ne sont pas assez développés (50% auraient souhaité un développement des traitements médicaux ; 64%, une meilleure information sur la prise en charge ; 53 %, une information sur les lieux de suivi) 48% disent pouvoir diffuser le film auprès de confrères lors de réunions diverses.

***Action auprès des PMI :***

Le DVD a été accompagné d'une lettre et d'un questionnaire, envoyé aux 101 PMI centres départementaux en septembre et octobre 2005. Chaque médecin chef devait réunir ses équipes pour visionner le film.

*Retombées* : 14 réponses des centres à ce jour. 7 ont pu diffuser la vidéo. 2 n'ont pas d'équipement vidéo ; 1 a jugé le film trop succinct. Les autres centres seront relancés.

**Conclusion** : comme le disait le professeur ZUCKER l'an dernier à l'AG « il faudra cependant des années avant d'engranger les effets de cette belle action préventive »  
Les retombées sont actuellement en dessous des espérances. Rétinostop travaille sur la prévention depuis 11 ans et Il faudra encore beaucoup de temps et de patience.

<p>« <b>Promotion du dépistage des troubles visuels de la petite enfance</b> », Mme France de la Roque (<i>membre d'ACTIV</i>) en remplacement de M. O. Romain</p>
--

C'est un projet assez large ayant pour but de dépister toutes les sources de troubles visuels, dont le rétinoblastome (ordre de 1 sur 15 000 enfants), mais aussi la cataracte et le glaucome congénital. Le rapport de 2002 (ANAES) a fait le point sur les méthodes de dépistage qui ont eu lieu dans différents pays et a conclut qu'il était indispensable de prendre en charge précocement ces types de pathologie pour obtenir le meilleur pronostic possible. La dilatation est un examen de référence qui doit être intégré dans ce type de dépistage.

Au préalable, il était essentiel de travailler sur un projet régional et de valider la méthodologie qui était donnée, avant de le proposer au niveau national.

Les initiateurs du projet sont Pascal DUREAU (Fondation Rothschild) , Olivier ROMAIN, pédiatre à ACTIV et à A. Béclère, Robert COHEN, directeur du groupe ACTIV et François DOZ.

Objectif : évaluer la qualité et la faisabilité d'un dépistage réalisé chez 50 pédiatres d'Ile de France lors des examens systématiques du nourrisson (sur 5 âges : du 4<sup>ème</sup> mois au 36<sup>ème</sup> mois)

Ce dépistage serait proposé à l'accord des parents. Il permettrait d'évaluer, au bout de trois ans l'apport de cette mesure aux examens actuels systématiques. On pourra alors mesurer le nombre d'enfants pour lesquels une anomalie a été décelée. Ces patients seraient alors adressés à des ophtalmologistes qui donneraient leur avis et confirmeraient ou non la présence d'une pathologie. Ces 50 pédiatres intégreraient dans leur consultation des tests pour lesquels ils recevraient une formation particulière au cours d'enseignements post-universitaires (avec support CD-ROM sur la méthode de dépistage à suivre). Chaque pédiatre reçoit en moyenne en consultation habituelle, 15 nouveaux petits patients par mois. Ce qui donne des cohortes d'enfants assez importantes. Ce dépistage permettra de faire une évaluation des résultats d'examen sur 7 500 enfants sur une année. Le projet est bâti pour l'instant sur 2 ans d'inclusions pour obtenir des premières estimations.

Depuis 6 mois, les initiateurs du projet travaillent sur le protocole. Le questionnaire va être finalisé prochainement et est déjà en cours de validation auprès de certains patients. Le dossier a été adressé au comité d'éthique qui a donné un avis favorable et est en attente de la réponse de la CNIL pour les données qui seront saisies en informatique. Une évaluation du budget est faite pour 3 ans (partenaires : INSERM, DGS...)

ACTIV (association clinique et thérapeutique infantile du Val de Marne) va assurer la logistique du projet. ACTIV est une association régie par la loi du 1/7/1901 dont le but est de promouvoir les études cliniques et épidémiologiques, la recherche diagnostique et thérapeutique en pathologie pédiatrique. Fondée le 29 février 1988, ACTIV s'est constituée autour de deux pôles, un pôle recherche et un pôle d'enseignement post universitaire pédiatrique. Un noyau de pédiatres de ville et d'hôpital participe à des travaux qui étaient initialement axés sur l'affectiologie, puis sur la vaccinologie. Actuellement, les travaux portent sur l'épidémiologie. Ces différents investigateurs ont été formés pour ces études spécialisées qui ont nécessité aussi des investissements dans du matériel plus sophistiqué indispensable à chaque praticien. Il a été évalué par exemple des antibiotiques avant leur commercialisation dans des pathologies ORL.

Les partenaires d'ACTIV sont essentiellement l'Inserm, le groupe de pathologies pédiatriques, l'industrie pharmaceutiques (vaccins et antibiotiques), les centres de référence en infectiologie, l'AFSSAPS...

L'usage de la prothèse oculaire, ou plutôt de « *l'œil artificiel* » tel qu'on le dénommait autrefois, est très ancien. Au 16<sup>ème</sup> siècle, Ambroise Paré en donne des descriptions très détaillées tout en révélant, qu'à l'époque, ce n'était déjà pas nouveau...

Bien sûr, l'oeil de verre, peu esthétique, inconfortable et fragile a aujourd'hui disparu.

L'utilisation de la résine acrylique (matière plastique médicale), qui s'est généralisée à partir des années soixante, a permis une évolution considérable des techniques prothétiques.

Les prothèses sont maintenant réalisées, sur mesures, à partir d'empreintes précises de la cavité oculaire et l'adaptation de l'appareillage final est encore affinée et ajustée, sur le patient, selon les réactions musculaires palpébrales et la sensibilité conjonctivale, particulières à chacun. Dans la grande majorité des cas, le port d'une prothèse oculaire est donc tout à fait indolore et confortable. Celle-ci se porte en permanence, jour et nuit. L'entretien quotidien se limite à un essuyage superficiel avec du sérum. Elle impose donc très peu de contraintes.

Un contrôle et un repolissage de la prothèse est cependant indispensable, au moins une fois par an, chez l'oculariste ou à défaut l'ophtalmologiste. En effet les larmes contiennent des protéines et des sels minéraux qui se déposent petit à petit sur la prothèse et l'entartrent. Ce dépôt peut irriter la conjonctive et provoquer des sécrétions muqueuses, voir favoriser des infections. Ce phénomène de sécrétion est le désagrément le plus fréquent lié à la prothèse oculaire, surtout chez l'enfant ou l'encombrement rhino-pharyngé est également très fréquent et la rigueur des règles d'hygiène difficile à appliquer.

L'utilisation actuelle des implants en biomatériaux (corail synthétique) par les chirurgiens ophtalmologistes a permis d'améliorer sensiblement la mobilité et le réalisme esthétique des prothèses oculaires. Bien sûr, il existe presque toujours quelques différences inévitables avec l'autre œil mais elles passent totalement inaperçues à un regard non averti. Comme on le dit communément : « il faut le savoir pour le voir ! »

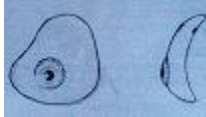
Le travail prothétique et technique de l'oculariste se complète d'un travail artistique. Chaque prothèse est une création unique, chaque iris est minutieusement peint à la main, chaque expression est étudiée et restituée le plus harmonieusement possible. Cette discrétion esthétique de la prothèse et cet aspect naturel redonné au visage sont la base indispensable qui permet au patient d'accepter psychologiquement sa nouvelle situation et de poursuivre le plus normalement possible toutes ses activités.

## **LA PROTHESE**

Dans le cas d'un traitement chirurgical du rétinoblastome, il y a eu énucléation, c'est à dire ablation chirurgicale de l'œil. Comme vous l'a alors indiqué votre ophtalmologiste, cela va justifier l'adaptation d'une prothèse oculaire. Son but est de redonner, à votre enfant, un regard et un visage normal, et, à son œil, un aspect naturel.

Lors de l'opération, le chirurgien a conservé les muscles. Ceux ci sont fixés sur l'implant qui remplace le volume du globe oculaire. Ce volume retrouvé, indépendamment du fait qu'il maintient sa forme à la cavité oculaire, aura également pour effet de favoriser les mouvements de la prothèse, la rendant encore moins perceptible. Le chirurgien a

ensuite introduit sous les paupières une coquille transparente et perforée, le conformateur, qui prépare la place de la prothèse. Lorsque les contours de l'espace ainsi préparé seront bien stabilisés, ce conformateur sera retiré pour poser la prothèse.



La prothèse oculaire est une grande lentille, rigide, sur mesure, qui reproduit les couleurs de l'iris et le blanc de l'œil.

Elle est en PMMA, sorte de matière plastique ou plexiglas, quasiment incassable, également utilisé pour certaines prothèses dentaires. La conception et l'adaptation de la prothèse seront réalisées par un prothésiste (appelé aussi oculariste). La prothèse pourra être mise en place environ un mois après l'opération après accord de l'ophtalmologiste.

Il appartient alors aux parents de prendre un rendez-vous avec le prothésiste de leur choix. Ces professionnels exercent dans toute la France. Pour obtenir leurs coordonnées, nous vous conseillons de vous adresser à votre ophtalmologiste.

Les essais et prises d'empreintes sont simples et indolores. Ils ne nécessitent ni anesthésie, ni hospitalisation. Le port de la prothèse est lui-même indolore.

Dans la plupart des cas, une prothèse oculaire de bonne qualité et bien adaptée passe totalement inaperçue.

Dans certains cas, les sécrétions conjonctivales au contact de la prothèse peuvent être importantes, surtout au début, mais ne nécessitent qu'un simple lavage au sérum physiologique. Seule une rougeur anormale de la conjonctive et/ou un gonflement des paupières peuvent témoigner d'une véritable conjonctivite et nécessiter un traitement antibiotique (les conjonctivites peuvent être favorisées par l'existence d'une infection rhinopharyngée). Dans ce cas le collyre antibiotique devra être instillé au moins 6 fois par jour, pendant 8 jours, avec relais par une pommade la nuit. La prothèse oculaire se porte en permanence, de jour comme de nuit. Les manipulations trop nombreuses peuvent provoquer une irritation ou un excès de sécrétion.

**Questions/réponses sur le rétinoblastome** : F. DOZ et L. DESJARDINS répondent aux questions de l'auditoire:

**1- Q : A propos des médicaments photosensibilisants (photothérapie dynamique): actuellement administrés dans tout l'organisme par voie sanguine, pourraient-ils être injectés directement au niveau des cellules rétinienne ?**

R : Il faudrait avoir accès à l'intérieur de l'œil en ouvrant le globe oculaire. Cela présenterait un risque important de dissémination des cellules cancéreuses dans l'orbite et par conséquent, d'aggravation de la maladie. A ce jour, seule l'injection intraveineuse est utilisée.

**2- Q : Quelles sont les récurrences et effets secondaires possibles suite à une chimiothérapie post opératoire sur un rétinoblastome unilatéral ? Un fond d'œil est-il suffisant ?**

*R : Récidives :* On constate peu de rechutes à Curie suite à une chimiothérapie de ce type. La surveillance par fond d'œil se fait à Curie tous les 3 mois (l'intervalle entre deux fond d'œil peut varier car adapté aux risques) Si une tumeur survient, elle peut alors être rapidement traitée par des soins adaptés.

Suite à une énucléation, on prescrit des cures de chimiothérapie lorsqu'un facteur de risque histologique est détecté. La plupart des cas d'énucléation ne nécessitent pas de chimiothérapie.

L'immense majorité des récurrences, si elles surviennent, se font dans la première année qui suit l'intervention. Plus le temps passe, plus les risques diminuent. Depuis que des traitements standardisés sont appliqués, on ne voit plus de récurrences extra-oculaires après énucléation pour un rétinoblastome unilatéral.

*R : Effets secondaires :* En médecine, il y a toujours l'étude du rapport bénéfice/risque avant de démarrer un traitement. En oncologie, le risque zéro n'existe pas. Il y a un risque modeste mais non nul d'exposer le patient à une chimiothérapie post-opératoire. Les médicaments utilisés sont mutagènes et peuvent induire un risque de deuxième tumeur. Ils interagissent aussi sur l'ADN et peuvent intervenir sur la fertilité ultérieure. Également, le risque de toxicité auditive doit être étudié chez certains enfants, dans les prochaines années. Il faut tenir compte aussi de la prédisposition génétique qui comporte un risque intrinsèque de survenue de deuxième tumeur. Tous ces risques, même faibles peuvent apparaître, mais d'une manière générale, les traitements utilisés sont le moins toxiques possibles et de mieux en mieux dosés. Ils sont en constante amélioration.

**3- Q : Dans le cas d'un rétinoblastome unilatéral, pourquoi poursuivre la surveillance par fond d'œil pendant des années ?**

R : Dans le monde, toutes les équipes médicales ne suivent pas la même politique. Certains arrêtent les contrôles vers 5 ans.

A Curie, la surveillance se poursuit jusqu'à 18 ans. En effet, 3 cas de bilatéralisation tardive ont été recensés, dont un à l'âge de 18 ans. A partir de l'âge de 4 ans, le fond d'œil ne nécessite plus d'anesthésie générale. La surveillance est donc assez peu contraignante et peu douloureuse.

Le risque de bilatéralisation après 4 ans reste exceptionnel mais justifie malgré tout un suivi régulier pour un enfant qui n'a plus qu'un œil. Il faut savoir que chez un enfant âgé, la tumeur peut évoluer de façon importante sans que l'on ne s'en rende compte. Elle se développe en périphérie de la rétine, altérant peu la vision. Si un fond d'œil n'est pas effectué, la maladie peut évoluer très rapidement.

**4- Q : Pourquoi utilise-t-on différentes formes de chimiothérapie ?**

R : Dans le cadre d'un traitement conservateur, on utilise une chimiothérapie dite « d'attaque », composée de plusieurs médicaments. C'est la chimiothérapie « première » ou néo adjuvante administrée pour diminuer le volume tumoral et rendre accessibles les différentes tumeurs oculaires à des traitements locaux conservateurs (cryothérapie, thermo chimiothérapie...)

La thermo chimiothérapie associe un seul médicament anticancéreux (carboplatine) à une hyperthermie provoquée par un rayon laser diode.

Si la (les) tumeur(s) est (sont) trop importante(s) pour une conservation oculaire, une énucléation s'avère parfois nécessaire. Après étude du tissu tumoral par microscope, si des ramifications allant de l'intérieur de l'œil vers les couches externes de l'œil (nerf optique) sont observées, on prescrira une chimiothérapie post-opératoire pour détruire les cellules cancéreuses restantes et éviter toute récurrence extra-oculaire pouvant menacer la vie.

**5- Q : L'amniocentèse a-t-elle sa place dans la prévention du rétinoblastome chez les familles à risque? Quelle législation est prévue à cet effet ?**

R : En France, l'amniocentèse et la ponction trophoblastique sont autorisées.

Dans les familles à risque, ces examens peuvent être pratiqués chez la femme enceinte au niveau du fœtus, pour détecter l'anomalie du gène RB1, à condition qu'elle soit connue chez le parent atteint. Si c'est le cas, les parents restent libres de choisir ou non de faire un des 2 examens : soit une ponction trophoblastique à la 11<sup>ème</sup> semaine de grossesse, soit une amniocentèse plus tardivement dans la grossesse. S'il est confirmé que le fœtus est porteur de la maladie, une ITG (interruption thérapeutique de grossesse) - et non une IVG - est alors proposée aux parents.

**6- Q : Qu'est-ce qu'une hémorragie du vitré ?**

Il s'agit d'une complication de la maladie. Après traitement, certaines cicatrices volumineuses peuvent comprimer des vaisseaux et les faire saigner à l'intérieur de l'œil, dans la cavité vitrénne. Cela peut être assez grave car l'hémorragie empêche une bonne surveillance du fond de l'œil.

N'hésitez pas à consulter notre site Internet [www.retinostop.org](http://www.retinostop.org) pour de plus amples informations sur le rétinoblastome.

**A vos agendas !**

***Notre prochaine assemblée générale se tiendra :  
Samedi 20 janvier 2007 à partir de 14h00  
à l'amphithéâtre de l'Institut Curie.  
Nous vous y attendons nombreux !***

Comité de rédaction : C. Bothorel - Comité de correction : C. Bothorel , M. Lorrain et A. de Monclin

Mise en page : G. Lorrain