



Rétinostop

Cher adhérent,

Ce journal rend compte de la suite de notre Assemblée générale de janvier 2010 dans ses aspects plus médicaux, avec des exposés de travaux de recherche (Enquête génétique, projet PDT, nouveau traitement au Melphalan, accompagnement d'un projet parental.)

Nous y avons aussi inclus un article d'aide à la lecture de documents pour déficients visuels.
Nous vous en souhaitons une bonne lecture.

Résultats de l'enquête EPIRETINO : Pr François Doz, remplace Dr Laurence Foix-L'Hélias

Contexte de l'étude EPIRETINO:

Il s'agit d'un travail concerté entre équipes d'ophtalmologie, de pédiatrie, de génétique de l'IC et l'Unité Inserm U953 où Laurence Foix-L'Hélias travaille une partie de son temps.

Le rétinoblastome est une maladie rare (touche 1 enfant sur 15 à 20 000) qui surgit tôt dans la vie (11% des cancers dans la première année de vie).

Aujourd'hui, dans les pays industrialisés, plus de 95% d'entre eux vont bien 5 ans après le diagnostic. Les récurrences de rétinoblastome en France sont devenues exceptionnelles.

En dehors des formes familiales, l'origine de cette maladie est encore mal connue et l'âge maternel élevé à la naissance est considéré comme un facteur de risque possible.

L'objectif :

Il s'agit d'identifier d'autres facteurs que les facteurs génétiques qui pourraient augmenter le risque de survenue du Rétinoblastome.

La méthode :

En 2003, dans une revue médicale prestigieuse (Lancet), Mme Moll, collègue hollandaise, rapportait que les traitements de l'infertilité augmenteraient les risques de survenue de rétinoblastome chez les enfants.

Nous avons alors procédé à une enquête rétrospective sur des enfants atteints de rétinoblastome en prenant tous les cas d'enfants diagnostiqués entre le 1^{er} janvier 2000 et le 31 décembre 2006, résidant en France métropolitaine au moment du diagnostic et pris en charge à Curie.

Des questionnaires ont été envoyés aux familles avec un accès au dossier médical pour recueillir des informations plus précises sur la maladie de l'enfant.

244 cas de rétinoblastome sans antécédents familiaux ont été inclus dans l'analyse.

On a pu comparer les résultats par rapport aux enquêtes nationales périnatales de 1998 et 2003. Il s'agit d'un échantillon représentatif des naissances en France incluant tous les enfants nés pendant une semaine en 1998 et une semaine en 2003. Les informations ont été recueillies à la naissance, à la maternité. Ce groupe témoin représente au total 28170 enfants.

Le listing de l'IC d'enfants soignés correspondait à 427 enfants.

* 114 ont été exclus de cette étude car 98 ne résidaient pas en France métropolitaine, 3 enfants étaient décédés au moment de l'initiation de cette étude, 1 enfant était venu pour un avis, 1 enfant venu pour une récurrence et 11 enfants avaient plus de 5 ans au diagnostic (facteurs s'exprimant souvent avant l'âge de 5 ans, donc pas significatifs pour l'étude)

* 313 familles ont été contactées dont 282 formes non familiales (31 formes familiales n'ont pas été retenues)

* Sur ces 282 familles restantes, on obtient 259 répondants (soit un taux très élevé de 92% de réponses). 15 familles ont été encore exclues de l'enquête (14 enfants nés hors France métropolitaine et 1 avec traitement contre la stérilité manquant)

* La population d'analyse concerne **244 enfants**.

Recherche de facteurs de risque de rétinoblastome :

Comparaison de la population d'enfants atteints de rétinoblastome (RB) et la population témoin (Enquête Nationale Périnatale (ENP)) :

a- On constate qu'il y a une fréquence plus élevée de mères de + 35 ans dans la population d'enfants RB par rapport à la population témoin.

Il y a peut-être un risque accru du à l'âge de la mère. Dans la littérature médicale, d'autres articles ont attiré l'attention sur l'incidence de l'âge élevé du père.

	RB	ENP	
	%	%	Odd Ratio ajusté *
Age Maternel			
<25 ans	14%	18%	1
25-29 ans	30%	35%	1.09 (0.73-1.64)
30-34 ans	31%	31%	1.29 (0.86-1.94)
35-39 ans	20%	13%	2.07 (1.33-3.22)
≥ 40 ans	5%	3%	2.42 (1.22-4.81)

* Ajusté sur traitement de l'infertilité et la consommation de tabac

b- Nos travaux ne retrouvent aucune relation entre les traitements de l'infertilité (fécondation in vitro ou par stimulation ovarienne avec ou sans insémination), la fréquence des couples concernés par ces mesures de traitements n'est pas plus élevée pour des couples ayant donné naissance à un enfant RB que pour des couples en population témoin.

	RB	ENP	
	%	%	Odd Ratio ajusté *
Traitement de l'infertilité			
Aucun	92%	94%	1
FIV	3%	2%	1.37 (0.64-2.95)
Stimulation ovarienne ou insémination	5%	4%	1.35 (0.77-2.38)

* Ajusté sur l'âge maternel

Conclusion

- On retrouve un risque un peu accru de RB quand l'âge maternel augmente
- Pas d'augmentation significative du risque de RB avec la FIV, ni la stimulation ovarienne
- Diffusion des résultats présentés par Livia Lumbroso au congrès de Cambridge (The international society of ocular oncology) en septembre 2009
Une publication est en cours.

Mme Foix-L'Hélias adresse un grand merci aux familles, à l'Association Rétinostop, à la Fondation de France et aux équipes médicales. Elle envoie tous ses vœux de santé et bonheur aux enfants et à leur famille.

« *Evolution en photothérapie : vers une excitation à deux photons, intérêt et avenir* » :
M. Sylvain ACHELLE, ingénieur de l'école INSA Rouen, docteur en chimie organique et
M. Philippe MAILLARD, docteur en chimie à l'UMR 176 du CNRS/ IC.

Projet PDT

Drs Sylvain Achelle, Jean-Olivier Durand et Philippe Maillard

La photothérapie dynamique est une alternative à la chimiothérapie pour la destruction de tissus malades (tissus cancéreux, dégénérescence maculaire liée à l'âge, affections dermatologiques...).

L'action photodynamique a lieu lorsque trois paramètres sont combinés : un photosensibilisateur non toxique sans lumière, de l'oxygène et une énergie lumineuse. Dans ce cas, la formation localement d'espèces réactives de l'oxygène est observée conduisant à la mort cellulaire. Le principe de la photothérapie dynamique anti-tumorale est résumé par le schéma suivant (schéma 1)

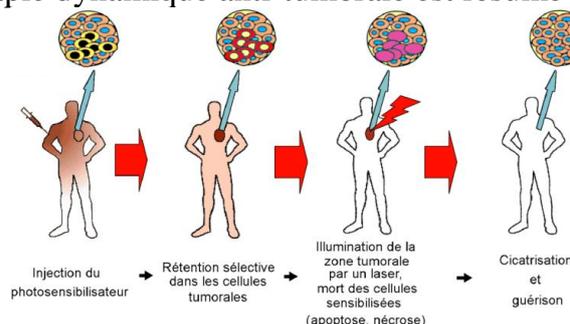


Schéma 1.

Deux projets concernant de nouvelles approches des traitements anti-tumoraux et en particulier contre le rétinoblastome par photothérapie dynamique sont en cours de développement.

De la photothérapie dynamique monophotonique à la photothérapie dynamique biphotonique.
Vers un nouveau traitement du rétinoblastome.

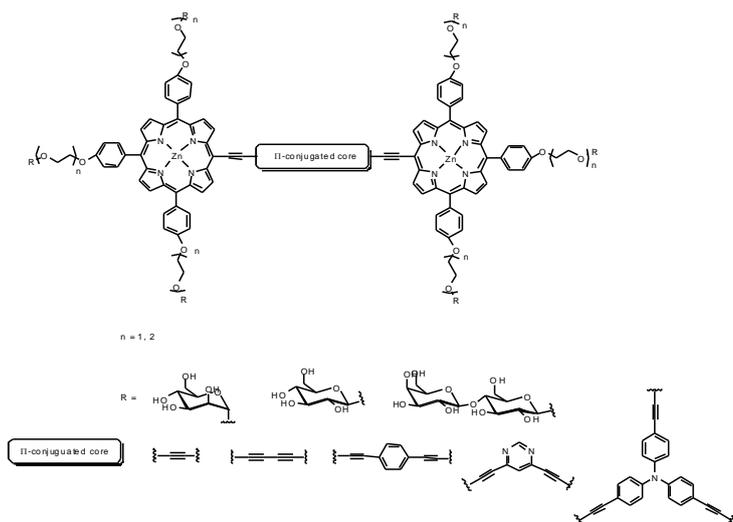
Présentation Sylvain Achelle

Deux photosensibilisateurs (le photofrin® et le foscan®) possèdent actuellement une autorisation de mise sur le marché dans certains cas très précis de tumeurs. Toutefois ces composés possèdent des limitations importantes : la pénétration limitée de la lumière aux longueurs d'onde auxquels les composés absorbent et la faible sélectivité pour les tissus tumoraux. L'absorption biphotonique, phénomène d'optique non linéaire dans lequel deux photons sont absorbés simultanément, décale l'excitation lumineuse vers la zone de transparence des tissus biologiques (entre 700 et 1000 nm) ce qui conduit à une bien meilleure pénétration de la lumière dans les tissus permettant d'envisager le traitement de tumeur profonde (> 2 cm). Les propriétés non linéaires de l'absorption biphotonique induisent une localisation extrêmement précise du phénomène dans l'espace ce qui pourrait permettre un traitement en photothérapie très localisé (< 0,01 à 0,1 mm³). Pour pouvoir être efficace, ce phénomène qui a une faible probabilité nécessite un "design" moléculaire spécifique.

La vectorisation est une solution pour augmenter la sélectivité du photosensibilisateur pour les cellules cancéreuses : par exemple des molécules de sucres reconnues par des récepteurs spécifiques (les lectines) surexprimés par certaines cellules cancéreuses (dont celles du rétinoblastome) peuvent être greffées sur le photosensibilisateur.

Un projet de recherche actuellement mené à l'Institut Curie et soutenu par l'association Rétinostop consiste à mettre au point de nouveaux photosensibilisateurs combinant à la fois des propriétés d'absorption biphotonique et une vectorisation par des sucres.

Plusieurs porphyrines dimères et trimères de géométries différentes ont été préparées et caractérisées afin d'optimiser les propriétés d'absorption biphotonique et de vectorisation vers les cellules de rétinoblastome. Au total 8 composés originaux ont été obtenus. A titre de comparaison, différentes structures sont présentées dans la figure suivante.



Les propriétés photophysiques d'absorption lumineuse à un photon ainsi que les rendements de formation de l'oxygène singulet, molécule toxique produite par activation lumineuse, ont été déterminées grâce à une collaboration avec une équipe de l'université de Nancy (D. C. Frochot).

Les résultats obtenus montrent que ces nouveaux composés sont compatibles avec une utilisation en photothérapie anti-tumorale.

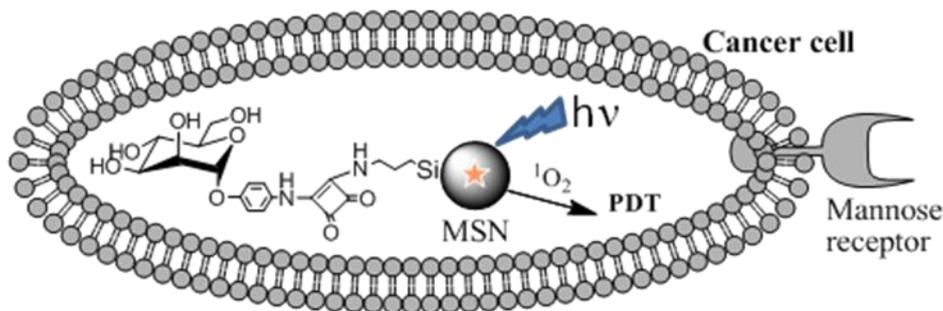
Les propriétés d'absorption biphotoniques ont été évaluées par une équipe de l'université de Grenoble (Dr P. Baldeck). Le maximum d'activité d'absorption de deux photons se situe entre 750 et 850 nm qui se trouve dans la zone de transparence des tissus biologiques. La capacité des ces nouvelles molécules à absorber deux photons se situe dans une zone de valeur proche de celles obtenues pour les meilleurs composés décrits précédemment dans la littérature scientifique.

Nanoparticules de Silice Mésoporeuses pour la Thérapie Photodynamique.

Présentation Jean-Olivier Durand

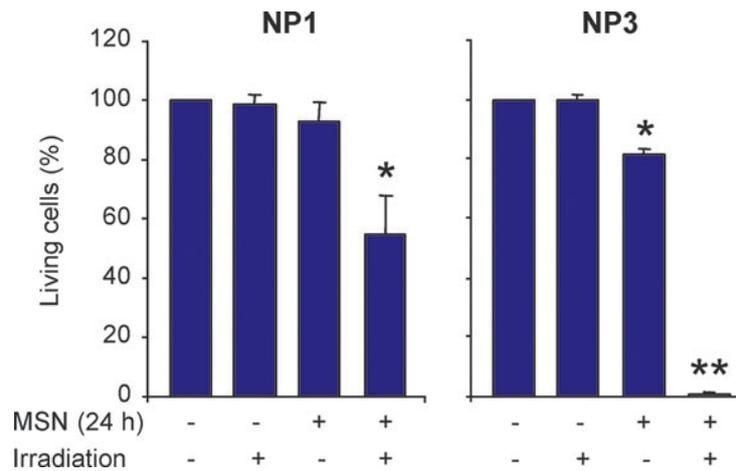
L'amélioration du ciblage thérapeutique, qui est un challenge pour de nombreux cancers, peut être envisagée aujourd'hui grâce à l'application conjointe de nouveaux marqueurs moléculaires et des avantages apportés par les nanotechnologies. Ainsi, des nanothérapies ciblées et peu invasives pourraient être développées pour des cancers émergents pour lesquels les thérapies actuelles ne sont pas adaptées. Le travail que nous avons effectué découle des résultats obtenus par l'équipe de Philippe Maillard de l'Institut Curie sur le rétinoblastome dans le cadre du PIC Rétinoblastome et a été financé par une subvention de l'Agence Nationale de la Recherche (ANR PNANO) et par Rétinostop. Philippe Maillard a montré que les porphyrines amphiphiles glycosylées par le mannose ou galactose étaient internalisées par les cellules du rétinoblastome probablement par un récepteur de type lectines qui sont des récepteurs surexprimés inclus dans la membrane de la cellule tumorale, reconnaissant spécifiquement des sucres naturels, dans notre cas le mannose ou le galactose. La thérapie photodynamique (PDT) après endocytose des porphyrines est alors efficace.

Pour accroître les performances thérapeutiques des porphyrines de Philippe Maillard, nous avons décidé de les encapsuler de manière covalente dans des nanoparticules de silice mésoporeuses synthétisées à l'Institut Charles Gerhardt de Montpellier. En effet, la matrice siliciée stabilise les porphyrines vis-à-vis des dégradations par confinement dans la matrice. Des milliers de porphyrines par nanoparticule sont alors activées par la lumière pour la thérapie photodynamique ce qui accroît l'efficacité du système.



De plus, les nanoparticules sont fonctionnalisées à leur surface par le mannose de manière à vectoriser les nanoparticules à l'intérieur des cellules cancéreuses grâce à la reconnaissance avec les lectines. La mise au point des conditions d'internalisation et d'irradiation pour la PDT par l'équipe a permis de détruire très efficacement les cellules cancéreuses d'un cancer du sein. Les premières études in vitro indiquent un fort potentiel de thérapie photodynamique pour ces MSN fonctionnalisées, notamment pour des tumeurs de taille réduite et ne justifiant pas une chirurgie, telles celles de certains cancers émergents comme que le rétinoblastome.

Influence sur la mortalité cellulaire, de la vectorisation par le sucre.



NP1 nanoparticule nu, NP3 nanoparticule portant les molécules de mannose à sa surface.

Un autre sucre (analogue du mannose-6-phosphate) en surface des nanoparticules conduit à une PDT très efficace sur le cancer de la prostate. Avec les cellules Y-79 du rétinoblastome, les nanoparticules fonctionnalisées par le mannose ou l'analogue du mannose-6-phosphate ont conduit à la mort cellulaire par PDT. Les résultats doivent cependant être optimisés pour une utilisation *in vivo* chez la souris xéno greffée. Ce travail est en cours.

« Nouveau traitement par injection intra-artérielle de Melphalan » : Mme Livia LUMBROSO, ophtalmologiste à l'Institut Curie.

« Le traitement conservateur du rétinoblastome fait appel dans la plupart du temps à une chimiothérapie de réduction tumorale suivie de traitements sur chaque tumeur intraoculaire (cryoapplication, thermothérapie au laser diode, thermochimiothérapie, disques radioactif...)

Ces thérapeutiques sont efficaces pour la majorité des enfants ainsi traités. Malgré tout, des échecs existent dans le cas de formes tumorales évoluées avec présence de tumeurs de grande taille associées à un décollement de rétine, voire à des essaimages à distance sous la rétine ou dans le vitré.

Il convient d'améliorer alors l'efficacité des traitements avec une meilleure pénétration oculaire des médicaments utilisés.

Une des pistes est d'injecter directement le médicament dans l'artère ophtalmique qui irrigue la totalité de l'œil à partir de la carotide.

Cette piste n'est pas récente puisque les Japonais ont testé ce traitement il y a une dizaine d'années en injectant directement dans la carotide, à l'aide d'un petit cathéter inséré au niveau des artères fémorales de l'enfant atteint. Cette technique induisait une chimiothérapie cérébrale puisque cette injection se faisait à côté de l'artère ophtalmique et non directement dans cette artère.

Le produit retenu a été le Melphalan, déjà testé pour ce type de traitement et ayant donné de bons résultats, avec une toxicité oculaire limitée.

Les injections intra artérielles suprasélectives (dans l'artère ophtalmique) ont été initiées par l'équipe américaine de David Abramson, ophtalmologiste au Memorial Sloan Kettering à New York. David Abramson travaille avec Pierre Gobin, français neuroradiologue du New York Presbyterian, installé depuis 15 ans aux Etats-Unis. Il réalise des cathétérisations dans diverses maladies neurologiques et a pris en charge la thérapeutique du rétinoblastome.

Lors de mon séjour à New-York en avril 2009, j'ai pu me rendre dans ces grands hôpitaux afin d'observer la prise en charge du rétinoblastome par Abramson et la préparation des patients pour la cathétérisation. L'enfant est d'abord examiné par Abramson qui établit ou non une indication de traitement par Melphalan. La prise en charge se poursuit alors dans le service de Pierre Gobin.

Ce geste nécessite une anesthésie générale avec intubation. On insère un cathéter dans l'artère fémorale jusqu'à la carotide interne, puis l'artère ophtalmique. Cette préparation est longue. Au départ, cette technique n'était mise en place que pour des cas unilatéraux (avec injection dans un seul œil). A présent, elle est utilisée de plus en plus régulièrement dans les cas bilatéraux, ce qui rend la procédure assez longue puisque il faut compter 5 heures d'anesthésie.

Ce traitement donne de bonnes réponses tumorales, aussi performantes que la plupart des traitements existants, en particulier dans les formes évoluées avec décollement de rétine.

Expérience du voyage à New-York en avril 2009 :

J'ai pu visiter le service américain dans l'optique d'introduire la technique en France et de me faire une idée plus exacte que par le biais des congrès ou des publications médicales.

55 enfants avaient été traités à New-York en avril 2009, avec des traitements divers. Beaucoup de patients avaient déjà reçu de multiples traitements mais restaient en échec thérapeutique.

L'expérience du Melphalan sur ces patients était intéressante car il a été constaté une très faible évolution tumorale et peu d'énucléation secondaire.

Un problème subsiste cependant pour l'équipe, celui d'assurer un suivi. En effet, la plupart de ces enfants viennent de l'étranger.

Autre constatation : l'activité tumorale secondaire résiduelle semblerait très faible mais peut apparaître dans certains cas.

Egalement, des complications vasculaires ont été observées (risque occlusion vasculaire avec perte de vision possible)

Dans l'ensemble, il y a peu de complications rapportées en pratique.

Malgré tout, dans certains cas, on a pu observer des effets secondaires dus surtout à la chimiothérapie,

- Neutropénies (baisse des globules blancs)
- Effets cutanés locaux (rougeurs périoculaires dans le territoire traité)
- Ptosis (chute des paupières) régressif mais avec lente récupération.
- Ischémie oculaire (suite occlusion artérielle)
- Pertes visuelles
- Rechutes intravitréennes (atteinte difficile du vitré avec le Melphalan)

Le traitement de Melphalan est un outil thérapeutique intéressant à intégrer à l'arsenal existant français. Ce n'est pas la « solution miracle » pour tous mais il devrait trouver sa place dans l'avenir dans les futurs protocoles des traitements conservateurs de certaines formes évoluées de rétinoblastome, après toutefois des études prolongées prospectives.

Une autre difficulté de ce traitement est de trouver un service de pointe spécialisé ayant une expérience de cathétérisme vasculaire cérébral chez de très jeunes enfants, voire des nourrissons.

Nous avons pris contact début 2009 avec le service de neuroradiologie du Pr Moret de la Fondation Rothschild et notamment avec un de ses praticiens, le Dr Raphael Blanc.

Dès mon retour de New-York au printemps 2009, le contact a été repris avec l'équipe de la Fondation qui s'est montrée très intéressée par ce nouveau traitement et cette collaboration.

En octobre, le protocole a débuté avec l'application de l'injection intraartérielle avec 2 enfants traités ayant reçu 2 injections. Le recul est faible mais on peut dire que ces enfants vont bien.

Ce traitement sera intégré au futur protocole de traitements conservateurs de l'Institut Curie et proposé pour certaines formes oculaires de rétinoblastome. Il est actuellement en attente de financement par le PHRC.

Je tenais à remercier Rétinostop pour son soutien financier. Ce déplacement à New-York m'a permis d'apprécier cette nouvelle technique américaine et de la faire débiter en France ».

« **Rétinoblastome et accompagnement d'un projet parental** » : Mme le Pr. Dominique STOPPA-LYONNET, chef de service de génétique constitutionnelle de l'Institut Curie, accompagnée du Dr. Marion GAUTHIER-VILLARS et de Marion FASSY-COLCOMBET, du conseil génétique.

Le rétinoblastome et l'accompagnement d'un projet parental

Dr Stoppa-Lyonnet, Dr M. Gauthier-Villars, Mme M. Fassy-Colcombet

Dr Gauthier-Villars :

Le RB, tumeur rare du jeune enfant (incidence : 1 sur 20 000 enfants à la naissance), existe sous plusieurs formes. Dans 90 % des cas, il s'agit d'une forme isolée sans autre cas dans la famille, avec 60 % d'atteintes unilatérales et 40 % d'atteintes bilatérales. Dans 10% il s'agit d'une forme familiale, le plus souvent bilatérale. Dans ce cas, la répartition des cas de rétinoblastomes est compatible avec l'existence d'un trait génétique (une mutation) qui se transmet sur un mode autosomique dominant (un des parents a été atteint dans l'enfance), et est associé à une pénétrance élevée (risque tumoral de 90%).

On explique les 40% d'atteintes bilatérales des formes isolées soit parce qu'il s'agit d'une forme familiale qui s'ignore (1 parent est porteur de l'anomalie génétique n'a pas exprimé de tumeur et l'a transmise à son enfant), soit parce qu'il s'agit d'une néomutation, c'est-à-dire une mutation survenue juste autour de la fécondation et présente dans toutes les cellules de l'enfant (mutation constitutionnelle).

De plus, 10% des patients qui ont une atteinte unilatérale sont porteurs d'une mutation constitutionnelle et n'ont pas développé de 2^{ème} tumeur rétinienne : forme à pénétrance variable.

Pour être atteint de RB, il faut l'altération de 2 exemplaires (1 hérité de son père et 1 de sa mère) d'un même gène : le gène RB1, qui est situé sur le bras long du chromosome 13.

La prédisposition génétique au RB correspond à une altération (mutation) du gène RB1, hétérozygote (sur 1 des 2 exemplaires du gène RB1) et constitutionnelle (présente dans toutes les cellules de l'organisme, y compris les cellules germinales = spermatozoïdes ou ovocytes, qu'on transmettra à son enfant).

Chez les patients prédisposés, à la moindre erreur survenant au cours des divisions cellulaires au niveau des cellules de la rétine sur l'autre exemplaire du gène RB1, il y a un risque tumoral. Le risque de transmission de l'anomalie de RB1 à sa descendance est de 50 % . L'enfant ayant hérité de l'anomalie de RB1 sur un des chromosomes a un risque de 90 % d'avoir un RB, le + souvent bilatéral.

Pathologie moléculaire : l'étude du gène RB1 peut être proposée à toute personne ayant eu un RB, à partir d'un prélèvement sanguin.

La question de la prédisposition au RB se pose donc pour toutes les formes familiales (unies ou bilatérales), toutes les formes bilatérales isolées et aussi chez 10 % des formes unilatérales isolées. Au total, toutes formes confondues, un patient sur deux ayant eu un RB pourrait être porteur d'une prédisposition génétique.

Si une anomalie est détectée chez un patient, cela permettra de proposer des tests génétiques ciblés chez ses apparentés, et de lever la surveillance ophtalmologique chez un enfant non porteur. A l'âge adulte, cela permettra d'envisager pour ce patient les options pour un projet parental.

PROJET PARENTAL :

Il est établi pour une personne ayant eu un RB et porteuse d'une altération constitutionnelle de RB1. Avant la grossesse, doit avoir lieu une consultation de génétique pour discuter des différentes options et être le plus objectif possible avec le couple, ainsi qu'une consultation d'ophtalmologie pour être informé des traitements et du suivi des nouveaux nés atteints (qui ne correspond souvent pas à la prise en charge que la personne a eu elle-même auparavant).

Trois projets sont envisageables pour le couple : le diagnostic à la naissance ; le diagnostic prénatal (DPN) ; le diagnostic pré-implantatoire (DPI).

Le diagnostic à la naissance : le couple poursuit la grossesse et souhaite savoir à la naissance si leur enfant est porteur de l'anomalie génétique qui avait un risque d'être transmise.

Un courrier est envoyé à l'obstétricien pour l'informer du risque pour le fœtus, et une échographie de la rétine du fœtus est effectuée à 36 semaines d'aménorrhée à la recherche de lésions. En cas de doute, le déclenchement de l'accouchement plus tôt sera discuté avec les pédiatres afin de traiter plus précocement le bébé.

A la naissance, un test génétique sera fait à partir du sang du cordon et d'un frottis jugal (cellules obtenues par frottement d'un écouvillon à l'intérieur de la joue) avec résultat rendu en une semaine ; en parallèle, un examen du fond d'œil du bébé doit être fait dans la 1^{ère} semaine de vie à l'Institut Curie. Puis, si l'enfant n'est pas porteur de l'anomalie génétique, on peut arrêter la surveillance ophtalmologique. Dans le cas contraire, on la poursuit.

Le diagnostic prénatal : permet de voir en début de grossesse si le fœtus est porteur ou non de l'anomalie génétique identifiée.

Une consultation de génétique a lieu en début de grossesse à la demande du couple, puis le dossier est discuté au centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal (CPDPN) qui est régit par les lois de bioéthique de 1994 et 2004 et atteste de la particulière gravité de l'affection.

Puis, des villosités choriales sont prélevées par choriocentèse à partir de la 11^{ème} semaine d'aménorrhée, pour y analyser le gène RB1 du fœtus en une semaine.

Au préalable à cette démarche, le couple doit être d'accord avec le fait que si le fœtus est porteur de l'anomalie génétique, il y a acceptation de l'interruption médicale de grossesse (IMG).

Le diagnostic pré-implantatoire : sélectionner des embryons indemnes de l'anomalie génétique puis les réimplanter dans l'utérus de la maman.

Se fait à la demande du couple, puis présentation du dossier au staff de DPI à Montpellier, seul centre de DPI en France pour le RB. Deux ans d'attente environ, mais certaines étapes peuvent se faire à proximité du domicile.

Technique de pointe très délicate avec plusieurs étapes : fécondation in vitro pour l'obtention d'embryons; prélèvement d'une cellule de chaque embryon pour y faire l'étude de RB1; réimplantation des embryons indemnes dans l'utérus de la maman. Pour l'instant, aucune grossesse en France n'a été obtenue par DPI dans le cadre du RB (tous diagnostics génétiques confondus, le taux actuel de grossesses obtenues après DPI est de 20 %).

Une étude d'information sur la prédisposition génétique au rétinoblastome est mise en œuvre par l'Institut Curie depuis mars 2010 (Mme M. Fassy-Colcombet). Elle a pour cible les patients devenus adultes et les parents des enfants ayant été atteints, n'ayant pas eu d'analyse génétique. Ils sont recontactés par courrier, et leur sont proposées une consultation de génétique et une étude génétique. Le but est de leur donner une information sur le risque de récurrence de la maladie dans la famille, et sur la surveillance des jeunes apparentés.

En parallèle, une information sera donnée par le biais des forums de discussion sur Internet ou du magazine de santé sur France 5, ou encore de magazines tels info-bébé ou pause-santé.

Pour plus de détails, voir l'article sur notre site www.retinostop.org

Quelques réflexions autour des questions posées ...

Une 2^{ème} consultation à l'âge adulte doit avoir lieu pour toute personne ayant eu un RB et qui désire avoir un enfant.

Pour ceux qui ont eu une atteinte unilatérale, des études sont menées à partir des tumeurs quand elles sont disponibles.

Quel est le contexte juridique quant au DPN, DPI ? La prise en charge familiale diffère selon les centres auxquels ils s'adressent.

Une IMG est une acceptation par la société d'une interruption de grossesse (risque de fausse couche 1 % lors de choriocentèse), et l'autorisation est donnée par les CPDPN qui attestent de la particulière gravité de la maladie et de son caractère incurable. Il en existe 48 en France et ils n'ont pas de compétence territoriale, donc un 2^{ème} avis peut être pris dans un autre centre à la demande du couple s'il ne se sent pas satisfait par le contact avec le 1^{er}. L'IMG est le choix de la femme enceinte uniquement, alors qu'en cas de DPI, il s'agit du choix du couple. Il y a déjà eu des IMG en France dans le cadre du RB, mais on n'a pas analysé le pourcentage des femmes qui choisissent l'IMG ou la grossesse à terme.

Dernièrement au comité national d'éthique, il a été noté qu'on donnait beaucoup de poids à l'avis du CPDPN et moins au ressenti du couple sur la gravité de la situation. C'est ce que l'on souhaite changer.

Il y a une variabilité du risque de RB, en ce sens que certains types de mutations sont moins pénétrantes, entraînant donc un risque tumoral plus faible; et c'est dans ces situations que les couples s'orientent vers un diagnostic néonatal.

Il n'y a pas de liste de maladie pour lesquelles l'IMG ou le DPI est autorisé. Chaque cas est discuté, ce qui permet de ne pas être discriminant vis à vis des personnes atteintes (de prendre en compte leur singularité), et de préserver la vie de l'embryon qui est une personne à part entière.

Le risque de survenue de 2^{nde} tumeur est indépendant de celui de survenue de RB.

A ce sujet, une simple information est donnée aux familles, sans suivi particulier.

Ce risque est augmenté avec l'exposition solaire (mélanome) et tabagique (cancer pulmonaire).

Il n'y a pas de lien retrouvé entre le type de mutation et le risque de survenue de 2^{nde} tumeur. Il n'y a jamais eu de « 2^{nde} tumeur » sans RB préalable chez les patients porteurs d'une anomalie de RB1 (on aurait pu se poser la question en cas de pénétrance faible).

« Le matériel adapté pour bien lire et bien écrire quand on est mal ou non voyant. Comment choisir ? »

(Dominique Verrien, correspondant régional non-voyant, a été sensibilisé par les difficultés de lecture de documents rencontrées par les déficients visuels. Il a écrit cet article en juillet 2010.)

* **Un marché en pleine expansion**

L'un des grands intérêts des développements technologiques d'aujourd'hui est que la vie de beaucoup de personnes handicapées s'en trouve de jour en jour grandement améliorée.

Cela est particulièrement vrai pour tous ceux d'entre nous qui connaissent un **handicap visuel**. Qui aurait dit il y a quelques années qu'il suffirait de placer un document imprimé sur un espace vitré semblable à celui d'une photocopieuse, pour qu'au bout de quelques secondes, une synthèse vocale commence à vous en lire le contenu d'une voix qui, en se modulant notamment sur les ponctuations, vous donne l'impression de comprendre ce qu'elle lit comme si c'était quelqu'un qui vous faisait la lecture ? Qui aurait dit il y a quelques années qu'on aurait un jour chez Monsieur et Madame Tout Le Monde des ordinateurs suffisamment puissants et des logiciels suffisamment aboutis pour adapter presque instantanément quasiment tout type de documents à la vision de n'importe quelle personne. Tout cela en sachant qu'il y a presque autant de façons de mal voir que de personnes qui sont touchées par ce handicap ?

Pourtant, si chacun s'accorde à reconnaître que le quotidien change immensément lorsque l'on a en main l'outil qui correspond bien à ses besoins, il faut admettre aussi que le cheminement à suivre pour mettre la main sur l'outil en question relève parfois du parcours du combattant. Cela est d'autant plus vrai aujourd'hui que le marché s'ouvre, et que dans le secteur informatique notamment, si les fabricants pionniers des logiciels fonctionnant dans ces domaines continuent de proposer des versions très performantes qui suivent d'assez près l'évolution des autres produits de cet environnement, (systèmes d'exploitation et autres), de nouveaux concepteurs apparaissent dont les produits méritent eux aussi l'attention.

L'idée n'est pas ici de faire un comparatif de tout ce qui existe, cela n'aurait d'ailleurs de valeur que pour quelques mois tant le marché évolue vite actuellement, mais plutôt de vous présenter les types de produits que l'on peut trouver aujourd'hui, qu'ils soient liés ou non à l'ordinateur, assortis de quelques indications destinées autant que possible à faciliter votre choix, à propos duquel nous vous proposerons aussi certaines astuces pour qu'il s'affine de manière à vous satisfaire au mieux.

(Vous ne trouverez pas non plus ici beaucoup d'indications de prix. Là aussi le marché évolue trop vite en ce moment pour que l'on puisse donner des chiffres qui restent fiables longtemps. Mais nous vous indiquerons à la fin de cet article la marche à suivre pour les obtenir facilement, ainsi que celle qui peut vous apporter une aide substantielle au financement de certains des produits dont nous allons parler et qui restent particulièrement onéreux).

Si d'une manière générale l'ordinateur a pris la place que l'on sait depuis quelques années dans la plupart des foyers, il ouvre de la même façon de grandes possibilités à toutes les personnes handicapées visuelles qui apprécient de pouvoir exécuter une multitude de tâches différentes avec une seule et même machine. Bien sûr, cet aspect multifonctionnel peut paraître déroutant, surtout dans le cadre d'un premier contact avec l'informatique, mais il ne l'est pas plus en fait pour une personne qui a des problèmes de vue que pour toute autre. Les fabricants font d'ailleurs de réels efforts pour simplifier la mise en œuvre des différentes fonctions, et en prenant le temps de découvrir spécifiquement ce domaine, on peut finalement ne pas s'y sentir aussi mal à l'aise que prévu.

* **La synthèse vocale**

Si les problèmes qui se posent à une personne mal voyante ou entièrement non voyante sont bien

différents, il existe cependant dans le domaine informatique un logiciel commun installable aujourd'hui dans tous les ordinateurs, et qu'apprécient certaines personnes qui sont dans l'une ou l'autre de ces situations, alors que d'autres le rejettent, nous verrons tout à l'heure pourquoi.

Il s'agit de la **synthèse vocale**. Sa fonction est de lire ce qui s'affiche sur un écran, à la demande de l'utilisateur. Si on comprend aisément pourquoi elle est très prisée par les personnes atteintes de cécité, il faut savoir également qu'elle est aussi appréciée par certains utilisateurs mal voyants, souvent parce qu'à la lecture d'un document long, les yeux se fatiguent, l'attention baisse. Or, si on a pris l'habitude de s'appuyer également sur cette synthèse, c'est-à-dire si l'on arrive à écouter un contenu aussi bien qu'à le lire, la fatigue oculaire s'en trouve allégée d'autant et la vigilance est mieux maintenue. Il s'agit là à priori d'une question d'apprentissage. Toutefois, certaines personnes n'intègrent définitivement pas l'information de la même façon suivant qu'elles la lisent ou qu'elles l'entendent, et pour une meilleure concentration, préféreront alors lire qu'écouter.

* **L'afficheur Braille**

Une personne non voyante qui est dans ce cas pourra recourir à **l'afficheur Braille**, appareil qui va transcrire en écriture Braille éphémère (points sortants et rentrant suivant les besoins), sur une ligne plus ou moins large la partie de l'écran choisie par l'utilisateur.

Suivant les modèles, la ligne en question va pouvoir afficher entre 20 et 80 caractères à la fois, à charge pour l'utilisateur de presser une touche pour afficher le groupe de caractères suivant.

* **Les logiciels d'agrandissement**

Les déficients visuels disposent quant à eux d'un certain nombre de logiciels qui leur permettent d'agrandir les caractères affichés à l'écran, mais aussi de jouer sur les couleurs et sur le contraste que forme le texte avec le fond d'écran, voire même, d'affiner à leur convenance le contour des lettres.

Assez souvent, les logiciels installés habituellement dans les ordinateurs suffisent à ce type de travail, mais il existe des outils spécifiques qui peuvent mieux compenser encore certains défauts de vision, et dont la mise en œuvre sera également plus pratique, (traitement uniquement de certains secteurs d'écran choisi par l'utilisateur en vue d'une meilleure focalisation, grossissement du curseur, etc.).

Il est important toutefois, avant d'acquérir ce type de produit, de l'essayer. Il en va d'ailleurs ainsi particulièrement pour tous les produits adaptés à la mal vision. A l'image d'une paire de chaussures, ce n'est pas parce que ces produits sont remarquables qu'ils sont nécessairement adaptés à votre pointure. Plus que jamais donc dans ce domaine, essayez avant d'acheter.

* **Les logiciels de revue d'écran**

Pour piloter l'ordinateur, une personne mal voyante se servira le plus souvent de la souris comme toute autre personne, à moins de recourir aux raccourcis clavier, (combinaisons de touches permettant d'obtenir les mêmes effets), qui sont chers également à certains utilisateurs avertis, mais dont elle aura une liste un peu plus étendue si elle utilise des logiciels qui lui sont spécifiques. La personne non voyante se servira obligatoirement de ces raccourcis, mais il lui faudra les compléter, dans une plus grande proportion que quelqu'un qui est simplement malvoyant, par d'autres qui seront spécialement affectée notamment au fonctionnement de sa synthèse vocale ou de son afficheur Braille. Ainsi par exemple lorsqu'elle écrit, elle pourra par un **raccourci clavier** approprié demander à sa synthèse de lui relire son texte lettre par lettre, ou mot par mot, ou de ne rien lui relire du tout selon sa convenance.

Ces raccourcis fonctionnent grâce à un logiciel spécifique appelé souvent logiciel de revue d'écran parce qu'à l'aide des flèches, par exemple, ou de certaines combinaisons de touches, ou même dans certains cas de la souris elle-même, il permettra aussi de déplacer sur l'écran le curseur chargé

d'envoyer les informations contenues dans la zone où il se trouve à la synthèse vocale, à l'afficheur braille, voire de les renvoyer à l'écran lui-même mais adaptées alors pour le secteur concerné à la vision de l'utilisateur.

Assez souvent, ce type de logiciel dispose de sa propre **synthèse vocale**, (ce qui simplifie l'adaptation de l'ordinateur à la personne qui l'utilise), il s'agit alors ordinairement d'une synthèse assez légère qui a l'avantage de ne pas trop mobiliser les ressources de la machine et de la maintenir dans un bon état de réactivité, mais dont la voix sera justement assez synthétique et peu modulée.

Des personnes qui lisent beaucoup, ou qui ont à exécuter des tâches de rédaction assez pointues pourront préférer une synthèse plus semblable à la voix humaine qui modulera son phrasé de façon à rendre la lecture plus intelligible. La plupart des logiciels de revue d'écran d'aujourd'hui acceptent de piloter ce type de synthèse et de mettre entre parenthèses celle dont ils sont dotés d'origine suivant le souhait de l'utilisateur, le passage d'une synthèse à l'autre étant par ailleurs généralement assez facile.

* **Non-voyants ou malvoyants : une réponse à chaque besoin**

Ceci montre en tous cas qu'il y en a pour tous les goûts et qu'il est important de prendre son temps pour se construire un environnement logiciel ou matériel qui corresponde vraiment aux besoins que l'on a.

Nous avons vu ainsi que certaines personnes ne jureront que par la synthèse vocale, d'autres par l'afficheur Braille ou le traitement des caractères à l'écran, mais il n'est pas rare non plus que des utilisateurs apprécient de bénéficier simultanément du double confort.

Si nous savons déjà ce qu'il en est pour les **personnes malvoyantes** qui peuvent par ce procédé **économiser de la fatigue oculaire**, nous devons également mentionner ici qu'une **surveillance précise de l'orthographe ou de la présentation d'un document** qui s'effectue principalement à l'écran, gagne parfois en qualité en s'appuyant également sur la synthèse vocale qui aura tendance à mettre en évidence certaines inversions de caractère dont la prononciation choque l'oreille mais échappe parfois à la lecture visuelle.

Dans le même ordre d'idée, une **personne atteinte de cécité** appréciera pour bien présenter un document le recours à la plage tactile braille qui lui révélera par exemple des fautes dans la gestion des espaces entre les mots que l'on repère moins facilement avec la synthèse vocale, (oubli ou au contraire accumulation d'espaces entre les mots), tout en profitant aussi des aspects positifs de la synthèse dont nous venons de parler. C'est pour tout cela que les logiciels de revue d'écran sont très généralement conçus pour pouvoir piloter si on le souhaite au moins 2 des systèmes à la fois, (synthèse, terminal Braille et affichage à l'écran)), envoyant même dans certains cas des informations différentes et complémentaires aux uns et aux autres.

* **Les nouveaux systèmes d'exploitation disponibles et la multifonctionnalité des ordinateurs**

Si cette organisation peut sembler complexe à première vue, la bonne nouvelle d'aujourd'hui c'est que différents développeurs ont permis de la mettre en œuvre et de la tenir à jour avec les principaux systèmes d'exploitation actuellement disponibles, parmi lesquels on citera **Windows, Mac ou Linux**. Bien sûr, la sensibilité de ces développeurs n'étant pas la même, l'approche est quelque peu différente d'un système à l'autre, mais si l'on veut aujourd'hui fonctionner avec tel ou tel type d'ordinateur, que l'on soit mal ou non voyant, il y a toujours une solution.

Bien plus, ce qui se développe actuellement est **l'implantation dans une clef USB des logiciels** dont on peut avoir besoin, (revue d'écran et traitement des caractères à l'écran ou synthèse vocale), de telle façon que le simple geste de brancher la clef en question donnera à l'utilisateur la possibilité de se servir de n'importe quel ordinateur doté du système d'exploitation compatible avec les logiciels contenus dans cette clef.

L'ordinateur lui-même peut également, grâce à sa **multifonctionnalité**, permettre à un étudiant de faire des **recherches sur Internet**, de lire en temps réel à peu près n'importe quel document imprimé pourvu qu'on le dote d'un **scanner** sur lequel on placera ce document, et d'un **logiciel** qui va permettre d'adapter les informations reçues du scanner en question aux besoins de l'utilisateur, (traitement de l'image à l'écran ou transmission soit à une synthèse vocale soit à une plage tactile Braille), et de rédiger tous les articles ou mémoires que l'on souhaite en s'aidant des logiciels de traitement de texte très accessibles grâce à l'organisation que l'on vient de décrire. **L'accès aux Emails** lui-même est un jeu d'enfant.

Pour rester dans le domaine scolaire ou universitaire, grâce là encore à des logiciels spécifiques, l'ordinateur pourra aussi permettre à une personne déficiente visuelle de voir sur son écran les données par exemple qu'un professeur écrit au tableau, soit si la classe où s'effectue le cours est dotée **d'un tableau dit "inter-actif"** (ce qui commence à se répandre), soit si l'utilisateur dispose lui-même d'une caméra dont c'est précisément la fonction, mais qui devra être branchée alors à un ordinateur assez performant notamment du point de vue de sa carte graphique pour pouvoir prendre en charge et traiter via des logiciels spécifiques les données qu'elle va transmettre.

Toutefois, ces 2 approches restent encore aujourd'hui très peu pratiques, ce qui incite à ne les envisager l'une ou l'autre que si elles apportent réellement à l'utilisateur un confort indéniable. Une solution plus universelle sur cette question passerait peut-être par le recours à un appareil photo dont on transmettrait ensuite les données à l'ordinateur pour qu'il traite l'image grâce à un logiciel adapté.

Mais nous touchons là à l'un des domaines pour lesquels l'informatique d'aujourd'hui atteint ses limites, ce qui est le cas aussi notamment pour que les personnes non voyantes puissent accéder dans de bonnes conditions à un certain nombre de sites Internet très riches en graphiques, et également à des applications dont les fonctions sont présentées sous forme d'icônes non reconnues par les logiciels de revue d'écran et dont aucune synthèse vocale ni aucun afficheur Braille ne pourront donc rendre compte. Seuls, des informaticiens avertis, grâce à certains de ces logiciels de revue d'écran qui leur donneront accès à un travail sur les scripts, pourront alors se tirer d'affaire.

Un autre problème montrant que tout n'est pas parfait dans cette approche informatique est celui de l'accès aux mathématiques pour les personnes non voyantes. Rares sont en effet les logiciels qui permettent d'écrire et de relire le langage de cette discipline d'une façon qui leur soit adaptée, c'est la raison pour laquelle beaucoup d'entre elles vont plutôt chercher à utiliser pour cela d'autres matériels.

A cause de toutes ces limites, mais aussi parce que comme nous l'avons dit plus haut, l'ordinateur peut se révéler pour certains rebutant du fait de sa trop grande multifonctionnalité, on peut lui préférer d'autres produits plus spécialisés, et donc plus faciles à utiliser.

*** L'accès à l'informatique simplifié**

C'est ainsi que, pour en revenir à la question de l'accès aux mathématiques, les personnes atteintes de cécité, auront tendance à utiliser pour y parvenir des machines dédiées à l'écriture Braille. Le système en effet de cette écriture permet que tous les langages susceptibles d'être écrits, puissent l'être à l'aide de n'importe quelle machine dédiée à cette écriture, ce qui n'est pas le cas pour l'écriture ordinaire. Ainsi par exemple, un ordinateur occidental classique ne peut pas écrire en arabe, pas plus qu'il ne peut précisément reproduire certains signes mathématiques. Il aura besoin dans les 2 cas pour cela d'aménagements spéciaux.

C'est la raison pour laquelle l'ensemble des machines Braille en commençant par le **système mécanique** simple, équivalant de la machine à écrire d'autrefois, pour aller jusqu'à une unité informatique capable d'aller sur Internet et de stocker des données, a encore de beaux jours devant lui.

Toutes les lettres de l'alphabet Braille étant issues d'une combinaison de 6 à 8 points, une machine

d'écriture de ce type ne possède qu'un clavier restreint dans lequel chaque touche active un point déterminé, chaque lettre s'exécutant par combinaison de touches appropriée. Il en résulte un appareil assez compact dont les fonctions essentielles vont être accessibles assez rapidement.

Si la version mécanique de base écrit sur du papier, ce qui rend la correction malaisée, les versions plus élaborées disposent d'une **plage tactile Braille** qui permet de se relire et de se corriger proprement. Elles sont dotées d'une mémoire plus ou moins importante suivant les modèles, et disposent de **ports USB** grâce auxquels on peut notamment imprimer en Braille ou en écriture ordinaire tout document qui se trouve dans cette mémoire. Certains modèles sont de plus équipés d'une **synthèse vocale légère**. Ce type de matériel qui, à l'image d'un ordinateur portable peut fonctionner sur batterie dans les versions à mémoire, est parfait pour faire de la prise de note en toutes conditions, mais aussi pour exécuter un travail rédactionnel abouti. Souvent peu confortable pour une lecture longue, il est donc en revanche idéal pour tout travail d'écriture, mathématique y compris.

* **Le télé-agrandisseur et la photocopieuse**

S'agissant des personnes mal voyantes, il n'existe plus à notre connaissance de machine ainsi préférentiellement dédiée à l'écriture.

Par contre, dans le domaine de la lecture, le **télé-agrandisseur** quand il est bien adapté à la vision de l'utilisateur, lui permettra de prendre connaissance immédiatement et en toute simplicité de n'importe quel document papier. On place ce dernier sur une surface mobile située à l'aplomb d'une caméra qui, reliée à un écran va permettre à la fois la focalisation précise sur un secteur donné du document, et une adaptation de ce secteur à la vision de l'utilisateur.

N'oublions pas aussi que le passage par la **photocopieuse** pour agrandir un document jusqu'à le mettre en format A3 lorsque le matériel le permet, et pour modifier les contrastes, peut être une solution simple et à la portée de tous pourvu que cela s'adapte au défaut de vision en cause. On en est quitte alors pour avoir à stocker du papier.

L'inconvénient de ces 2 procédés, (télé-agrandisseur et photocopieuse), est qu'ils ne sont pas transportables à quelques exceptions près.

Par contre, il existe une multitude de loupes qui ont cet avantage à condition bien sûr de respecter la règle fondamentale en matière de mal vision, essayer avant de choisir, toutes les optiques ne correspondent pas à toutes les vues.

* **Le monoculaire :**

Une solution simple aussi pour voir et lire de loin est celle du **monoculaire**, (système optique des jumelles monté sur une seule lunette). Lorsqu'un tel matériel se révèle adapté à la vue d'un utilisateur, le seul défaut qui lui reste est un léger manque de discrétion pour lequel certaines personnes l'écartent d'office.

* **La machine à lire**

Mais pour les utilisateurs atteints de cécité, existe-t-il un matériel qui permette de lire dans des conditions simples d'utilisation? La réponse est oui, comme il existait autrefois des machines à écrire, il existe aujourd'hui des **machines à lire**.

Comme vu plus haut, le document à lire est placé sur la vitre d'un scanner, il suffit d'appuyer sur un bouton, quelques secondes s'écoulent qui sont nécessaires à certains paramétrages liés aux caractéristiques propres du document, et la synthèse vocale commence automatiquement la lecture. On peut de plus archiver dans le disque dur de ce type de machine tout ce que l'on lit, voir même faire glisser ensuite un ou plusieurs documents dans un **lecteur MP3** sous la forme d'un fichier audio, ce qui

permettra de lire en toute circonstance en bénéficiant de la voix de synthèse de la machine à lire qui est le plus souvent assez aboutie.

(Précisons pour être complet sur ce sujet que la possibilité de mettre dans un lecteur MP3 un document lu par une synthèse vocale existe aussi par l'intermédiaire d'un ordinateur, mais comme l'appareil est alors multifonctionnel, la procédure à suivre est nécessairement moins simple).

* **L'ordinateur portable et le scanner**

Par contre, l'inconvénient bien sûr de la machine à lire est qu'elle n'est pas transportable. Pour ceux qui n'ont pas peur de la multifonctionnalité, l'ordinateur portable et le scanner plat fournissent une assez bonne solution à ce problème, mais plus porteur d'espoir encore peut-être dans ce domaine est la vedette du salon Autonomic 2010, vainqueur du concours-Lépine de cette même année, le **Top-Braille**. Muni d'une optique équivalente à celle d'un mini-scanner, il intègre une suite logicielle qui va transcrire sur une plage tactile Braille ce que l'on lit en déplaçant l'appareil sur un document, et même le faire prononcer sur demande par une synthèse vocale. Reste à savoir si une lecture longue n'est pas rendue inconfortable par la nécessité de suivre correctement les lignes du document, mais on ne peut le nier, cette innovation est plus que prometteuse.

* **La lecture sur CD :**

D'autre part une solution simple pour tous, handicapés ou non reste la **lecture sur CD**. De plus en plus d'ouvrages sont ainsi enregistrés par des comédiens, ce qui fait paraître par exemple les voyages en voiture beaucoup plus courts, et ce qui reste une solution très accessible pour toute personne handicapée visuelle.

Mais à leur intention spécifique, a été également développé le **format Daisy**, qui permet de bien se repérer dans la lecture d'un livre ainsi enregistré, par exemple si l'on interrompt la lecture d'un CD, de reprendre automatiquement plus tard à l'endroit où l'on s'était arrêté. Des appareils simples ont été développés qui fonctionnent avec ce format, soit effectivement à partir d'un CD, soit à partir d'une carte mémoire, et qui sont capables suivant les cas de prendre en charge le CD classique, le CD MP3, n'importe quel fichier MP3 transféré d'un ordinateur et même aujourd'hui, par l'intermédiaire d'une synthèse vocale incorporée dans l'appareil, de lire tout fichier texte issu de ce même ordinateur.

* **Quel investissement financier pour quels besoins ?**

Vous le voyez, qu'on soit mal ou non voyant, les solutions de lecture et d'écriture sont très variées. Vous le verrez, leurs prix le sont également, mais c'est ici qu'il ne faut pas se tromper. La solution la plus chère ne sera pas forcément celle qui sera la mieux adaptée à vos besoins. En matière de revue d'écran par exemple, si vous fonctionnez sous Windows, au cas où, atteint de cécité, vous souhaitez surtout faire du traitement de texte et aller sur Internet, un logiciel libre et gratuit du type de **NVDA** devrait vous convenir.

Si par contre, vous souhaitez vous servir de logiciels multiples et variés, l'investissement dans un produit tel que **Jaws ou Windows-Eyes** (actuellement autour de 1500 euros), pourra vous être utile en particulier parce qu'on y trouve une fonction d'éditeur de scripts. Si vous travaillez avec Mac, les machines sont équipées d'origine d'un logiciel de revue d'écran **VoiceOver** qui devrait être très prochainement couplé avec une synthèse vocale française très aboutie. Linux a été doté d'un logiciel **Orca** téléchargeable gratuitement.

Mais cela ne veut pas dire que d'autres développeurs ne sont pas actuellement en train de travailler à la conception de ce type d'outil pour un système d'exploitation ou un autre.

Pour savoir ce qui se fait au moment où vous recherchez quelque chose dans ce domaine, vous pouvez

aller sur Internet en utilisant pour votre requête si vous êtes non voyant l'expression "**lecteurs d'écran**" et si vous êtes malvoyant l'expression "**agrandissement d'écran**" suivies de la mention du système d'exploitation sous lequel vous fonctionnez. (Ces expressions ont tendance à donner plus de résultats que l'emploi de la désignation générique "revue d'écrans").

Une possibilité de vous rendre compte si les logiciels ainsi découverts répondent bien à vos besoins est d'en télécharger une version de démonstration, et de voir, en vous servant du menu aide, lequel vous permet d'accéder le plus facilement et le plus efficacement aux fonctions que vous recherchez. L'aide d'une personne bien voyante à ce stade peut s'avérer plus qu'utile surtout si vous n'avez au départ aucun logiciel de ce type qui permette ne serait-ce que d'aller sur Internet.

Il faut savoir aussi que l'un des avantages des logiciels non libres, (ceux dont il faut acheter la licence), c'est qu'ils sont distribués par des entreprises proposant généralement des formations aux utilisateurs qui le souhaitent.

* **Quelles sont les aides financières ?**

Malheureusement ces formations ne sont pas gratuites, mais elles peuvent être incorporées dans des devis que vous pourrez présenter en vue d'un financement total ou partiel de votre acquisition. Vous pouvez faire parvenir de tels devis à la **MDPH** dont vous dépendez, à l'**AGEFIPH**, (Association pour la Gestion du Fond d'Insertion des Personnes Handicapées) si vous envisagez une acquisition dans un but professionnel ou même dans certains cas étudiant, mais aussi éventuellement à la mairie de votre commune, ou à différentes associations qui sont, comme **Rétinostop**, connues pour s'intéresser de près ou de loin aux personnes en situation de handicap. En présentant simultanément une demande de participation à plusieurs de ces organismes, vous augmenterez vos chances d'obtenir une aide significative, (celle-ci étant par contre très généralement complète dans le domaine professionnel, souvent aussi quand il s'agit d'étudiants, pourvu que le dossier soit bien présenté et bien suivi).

* **Testez avant d'acheter**

Pour l'établissement des devis, le concours d'entreprises spécialisées du type de **CECIAA**, **Eurobraille**, **ACCES'SOLUTIONS** ou autres, (coordonnées ci-après), vous sera précieux. Si vous n'avez pas besoin de ce type de service, n'hésitez pas cependant à les consulter au cas par exemple où vous souhaitez moderniser en partie votre équipement, les problèmes de compatibilité ne sont pas rares lorsque l'on envisage de faire fonctionner ensemble des produits de génération différente.

Certes le choix n'est pas simple, mais dites-vous bien que parmi tous les produits dont nous venons de parler, il y en a forcément qui correspondront à vos attentes.

Essayez dans un premier temps de voir par vous-même ce dont vous avez le plus besoin, (lecture, écriture ou multifonctionnalité). Puis informez-vous, soit par Internet soit directement auprès des entreprises fabricantes ou distributrices dont vous trouverez quelques coordonnées ci-dessous, sur les produits qui correspondent à votre recherche. Plus le choix est large, plus il est susceptible de satisfaire des personnes différentes. Entourez-vous de conseils, et surtout testez le plus possible les produits par vous-même, en sachant que cela ne vous engage pas à acheter. Prenez votre temps, un premier projet surtout se construit pièce par pièce, mais s'il est bien conçu, foi d'utilisateur, après un temps plus ou moins long de prise en main, vous aurez vraiment l'impression d'avoir des possibilités nouvelles dans votre vie.

* **Les entreprises à contacter**

Vous trouverez la plupart des logiciels spécialisés fonctionnant sous Windows ainsi que les afficheurs braille, les télé-agrandisseurs, quelques loupes, les machines à mémoires spécialisées dans l'écriture braille, les machines à lire et différents types de lecteurs audio (fonctionnant notamment sous le format

Daisy) auprès des entreprises suivantes dont nous ne répertorions ici que les centres principaux, ce qui ne vous empêche pas de leur demander si elles disposent d'une succursale près de chez vous :

- **CECIAA** : 36 avenue du Général de Gaulle, 3ème étage – Tour Gallieni 2, 93170 BAGNOLET

Tél : 01 43 62 14 62 www.ceciasa.com

- **ACCES'SOLUTIONS** : 170, rue Raymond Losserand, 75014 PARIS

Tél : 01 43 44 02 02 www.accessolutions.fr

- **EUROBRAILLE** : 64 rue de Crimée, 75019 PARIS

Tél : 01 55 26 91 00 www.eurobraille.fr

Des caméras permettant de voir de loin mais aussi pour certaines de près, (ce qui peut transformer l'ordinateur en télé-agrandisseur) sont disponibles également chez Eurobraille.

* A l'**AVH** vous trouverez une grande quantité de livres en Braille, ou audio avec le matériel correspondant pour les lire, mais aussi un certain nombre de modèles de machines à lire. Pour écrire en Braille vous trouverez un matériel qui a fait ses preuves à commencer par la tablette, (équivalant du crayon) dans l'écriture ordinaire, mais en passant aussi par la célèbre machine à écrire mécanique Perkins. Si vous êtes malvoyant, un certain nombre de télé-agrandisseurs, de loupes et même un monoculaire sont à votre disposition, de même que des livres écrits en gros caractères, tout cela à côté d'un impressionnant catalogue de matériel conçu pour la vie quotidienne.

- **AVH Siège** - Association Valentin Haüy, 5 rue Duroc, 75343 PARIS cedex 07

Tél : 01 44 49 27 27 www.avh.asso.fr

Enfin, pour tout ce qui touche au domaine des loupes, vous pouvez consulter votre opticien, et si vous cherchez un monoculaire, renseignez-vous aussi dans les magasins d'optique où l'on vend des jumelles.

Vous pourrez retrouver toutes ces informations sur notre site www.retinostop.org

APPEL A BENEVOLES

L'association recherche des bénévoles qui pourraient s'impliquer activement à l'année pour seconder le trésorier et la secrétaire, mais aussi dans tout autre domaine.

Merci de contacter Martine Lorrain, la présidente ou de laisser un message avec vos coordonnées sur notre site.

A VOS AGENDAS

La prochaine Assemblée Générale de Rétinostop aura lieu le

Samedi 22 janvier 2011 à l'Institut Curie de Paris à 14h00

Les détails vous seront communiqués avec votre invitation.

Comité de rédaction : C. Bothorel, M. François

Mise en page : G. Bailleul - **Correction** : C. Bothorel, M. Furnon, F. Guyenet, M. Lorrain et M. Martin