



CANCER
MIEUX DIAGNOSTIQUER
UNE TUMEUR OCULAIRE INFANTILE



ACTUALITÉ SCIENCE & MÉDECINE

Rétinoblastome : des signes trop ignorés

ONCOLOGIE PÉDIATRIQUE Un reflet blanc dans la pupille, un strabisme unilatéral persistant : ces symptômes doivent alerter sur un risque de tumeur de l'œil chez le jeune enfant

FLORENCE ROSIER

La professeure Nathalie Cassoux est en colère : « Depuis dix ans, nous n'avons pas réduit les délais de diagnostic du rétinoblastome ! » Or cette tumeur de l'œil, chez le jeune enfant, est très agressive. « Quand je dois annoncer à des parents que l'œil de leur enfant est perdu, je suis vraiment malheureuse ! », enrage cette ophtalmologue, chef du département d'oncologie chirurgicale de l'Institut Curie (Paris).

De fait, les signes d'alerte restent méconnus des parents comme des professionnels de santé. Il faut dire que c'est une tumeur très rare : en France, soixante nouveaux cas par an sont diagnostiqués, à un âge moyen de 2 ans. Tous sont pris en charge à l'Institut Curie, centre national de référence pour le rétinoblastome.

Deux signes doivent alerter. Le premier est un strabisme unilatéral persistant : il est présent dans 20 % des cas. « Les médecins ne savent pas distinguer un strabisme accommodatif anodin, qui touche les deux yeux, d'un strabisme pathologique d'un seul œil », regrette Nathalie Cassoux. Certains médecins rassurent même à tort les parents. Le second symptôme est un reflet blanc dans la pupille : une « leucocorie », surtout visible dans la pénombre ou sur les photos prises au flash. « Les pédiatres, qui examinent l'enfant en pleine lumière, ne repèrent pas cette leucocorie, présente dans 60 % des cas. »

Au printemps 2015, une campagne de sensibilisation du grand public a été conduite sous l'égide de l'association Rétinostop (Retinostop.org). « Quand les parents constatent un de ces deux signes chez leur enfant, ils doivent faire le forcing pour obtenir en urgence une consultation chez un ophtalmologue libéral ou dans le service des urgences ophtalmologiques de l'hôpital », insiste Nathalie Cassoux. Il faut alors pratiquer très vite un examen du fond de l'œil de l'enfant, sous anesthésie générale. Une échographie et une IRM confirment ensuite le diagnostic.

« Nous avons remarqué une tache blanche intermittente au fond de l'œil droit de Kamil, âgé de 2 ans et 9 mois, témoigne Khadija Vachez, secrétaire générale de Rétinostop. Mais c'est grâce à un jeu de cartes que nous avons compris que notre fils voyait très mal de cet œil. Le pédiatre n'avait rien vu. J'ai appelé une vingtaine d'ophtalmos en décrivant ce symptôme : l'un d'eux a finalement accepté de nous recevoir dans la semaine. »

Pour Kamil, le diagnostic est tombé le 18 juillet 2014 : un rétinoblastome avancé, imposant une énucléation. « L'opération a été faite quelques jours plus tard à l'Institut Curie. Nous n'avons pas eu le temps de relever la tête : c'est mieux ainsi. Kamil a bénéficié d'une prothèse oculaire juste avant son entrée en maternelle. Quand il s'est vu dans le miroir, il m'a dit : "Maman, je vois !" Aujourd'hui, il est en deuxième

année de maternelle. Tout se passe très bien. Il est suivi tous les trois mois à Curie. »

« En vingt ans, la prise en charge du rétinoblastome a radicalement changé », raconte le docteur Laurence Desjardins, chef du service d'oncologie oculaire à Curie. « Il y a vingt-cinq ans, on ne pratiquait que la radiothérapie. Dans les années 1990 est apparue la chimiothérapie : elle a détrôné les rayons qui induisaient un risque élevé de second cancer. »

Les derniers progrès sont liés à la chimiothérapie locale, injectée directement dans l'humeur vitrée de l'œil ou par voie artérielle, à l'aide d'un cathéter introduit dans l'artère fémorale. Une thérapie est souvent pratiquée, car elle facilite l'action de la chimiothérapie. « Si nécessaire, une irradiation sécurisée peut être réalisée par curiethérapie », précise Nathalie Cassoux.

En France, 100 % des enfants atteints sont guéris, grâce à une collaboration multidisciplinaire avec les oncopédiatres, les pathologistes et les radiothérapeutes. Mais un diagnostic retardé, ne serait-ce que de quelques mois, peut faire basculer le pronostic. D'un traitement conservateur de l'œil, avec une vision plus ou moins préservée, on passe à un traitement imposant l'énucléation. Dans les pays en développement, plus de la moitié des enfants atteints meurent encore de ce cancer.

Présidente de Rétinostop, Catherine Bothorel a participé à la création de cette association en 1994 : « En



Fond d'œil pratiqué sur un enfant atteint d'un rétinoblastome, à l'Institut Curie, à Paris. ALEXANDRE LESCURE/INSTITUT

CURIE

En France, les enfants atteints sont guéris, mais un diagnostic retardé peut faire basculer le pronostic

vingt ans, les demandes des familles ont évolué. Si la mise en contact avec

d'autres familles est toujours un besoin majeur, la demande d'informations médicales est plus exigeante. Les familles veulent aussi connaître le risque de transmission génétique.» Car ce cancer est lié à la mutation des deux copies d'un gène « suppresseur de tumeurs », le gène Rb.

« A 3 ou 4 ans, les enfants prennent conscience de ce qu'il se passe », témoigne Nathalie Cassoux. L'Institut Curie met à leur disposition une peluche, baptisée Tino: les minots peuvent alors ôter ou remettre à loisir un œil amovible de ce chaton, leur complice. Un livre leur est aussi

offert, *Mon œil nouveau*, qui raconte « leur » histoire. La peluche et le livre ont été créés par Rétinostop.

Dans les stratégies de prise en charge, une controverse oppose les Américains et les Français : « Les premiers font passer la préservation de l'œil avant l'intérêt de l'enfant ; les seconds privilégient l'intérêt de l'enfant », résume Nathalie Cassoux. Ainsi, face à un rétinoblastome évolué d'un œil, même sans potentiel de récupération visuelle, les traitements conservateurs de l'œil sont la stratégie de choix outre-Atlantique. « Mais cela impose une chimiothérapie très contraignante et non dénuée d'effets indésirables ; tout cela pour garder un œil non voyant », regrette Nathalie Cassoux. ■