



Le Journal de

Rétinostop

Chers adhérents,

Ce journal est davantage axé sur les traitements du rétinoblastome et la recherche sur la maladie. Mais vous y trouverez aussi les témoignages de notre parrain et de la jeune Bertille. Nous vous en souhaitons une bonne lecture.

Mme LORRAIN et les membres du bureau.

2^{ème} partie du compte-rendu de l'Assemblée Générale du 19 janvier 2013.

■ *Traitement intra-vitréen par injection de Melphalan* : Dr Nathalie CASSOUX ophtalmologue Institut Curie.

Bonjour à tous,

Cette année, je ne vous parlerai pas de souris. J'aurais pu, mais je ne le ferai pas. Je vais en effet vous parler d'un traitement assez récent qui a été mis en place à l'Institut Curie il y a deux ou trois ans, à savoir le traitement intra-vitréen par injections de Melphalan.

► Quel est l'intérêt de ce traitement ?

Vous le savez peut-être, dans le traitement du Rétinoblastome l'atteinte du vitrée constitue un vrai problème thérapeutique.

Sur l'image, vous pouvez observer une tumeur ainsi qu'une multitude de « boules de neige » qui sont des conglomerats de cellules tumorales en suspension dans le vitrée. Cette atteinte est un problème thérapeutique puisque :

- chez les enfants atteints d'un Rétinoblastome unilatéral, un envahissement du vitrée est un argument d'énucléation.

- et chez les enfants atteints d'un Rétinoblastome bilatéral, traités à l'origine de façon conservative, une rechute dans le vitrée indique également une énucléation.

► Pourquoi une atteinte vitrénne est-t-elle un problème thérapeutique ?

D'abord parce que le vitrée témoigne de particularités anatomiques et physiologiques. Le vitrée est en effet un gel, situé dans la partie postérieure de l'œil, qui est constitué de collagène et d'acide hyaluronique avec 99% d'eau.

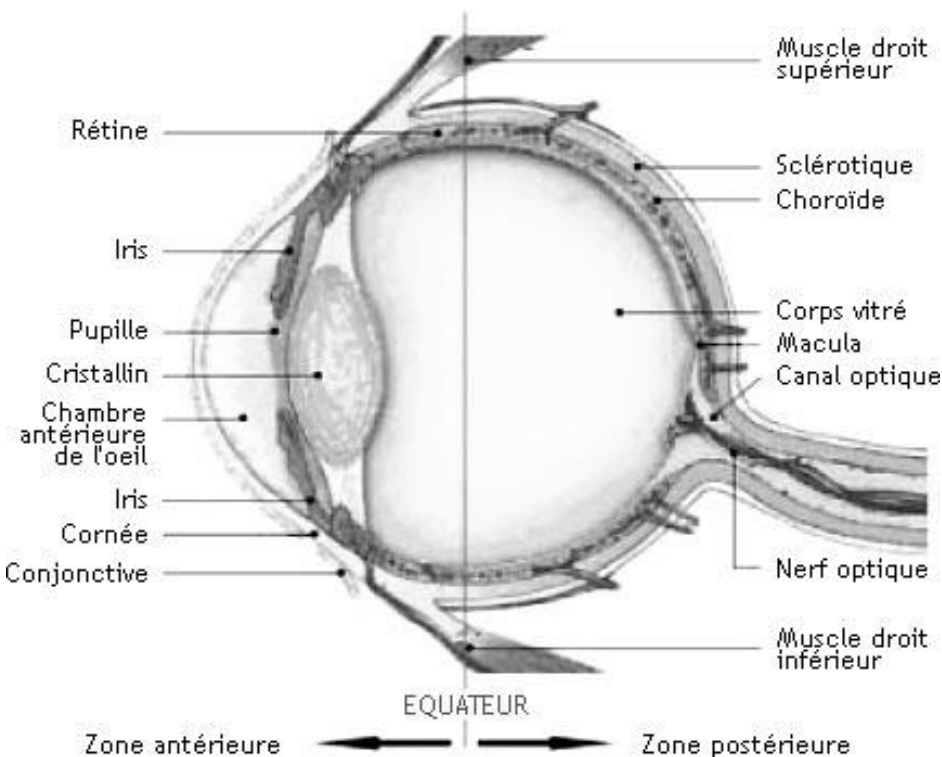
Le métabolisme du vitrée est très lent : il y a quelques hyalocytes et fibroblastes qui sécrètent du collagène mais il s'agit d'un processus très lent.

Le milieu vitréen est transparent, ce qui permet de voir car si le gel est opaque la lumière ne peut pas passer.

La moitié de l'eau présente dans le vitrée est reconstituée toutes les quinze minutes.

La transparence du vitrée est permise par la présence de barrières, appelées barrières hémato-rétiniennes. Il y en a deux : une à l'avant (barrière antérieure) et une à l'arrière (barrière postérieure) du vitrée. Ces barrières sont extrêmement fermées et empêchent donc la pénétration dans le vitrée par les macromolécules du plasma qui pourraient opacifier le gel qui doit rester complètement transparent.

Ces barrières sont constituées de cellules endothéliales vasculaires qui ont des jonctions très serrées avec d'autres cellules, ceci empêchant la pénétration de la plupart des moyennes et grosses molécules du plasma, du sang et de la plupart des médicaments.



► Comment peut-on administrer un médicament dans le vitrée ?

Ceci est important car il existe un certain nombre de pathologies pour lesquelles nous avons besoin que les médicaments pénètrent dans le gel vitréen.

Le gel vitréen remplit la cavité postérieure de l'œil.

- Si nous administrons un médicament par voie sanguine, celui-ci arrive dans l'œil par l'artère rétinienne centrale et par les artères ciliaires au niveau de la choroïde. Il se diffuse très bien dans la choroïde, dans la chorio-capillaire et dans la rétine, mais il est arrêté et ne passe pas dans le vitrée en raison des barrières hémato-rétiniennes très fermées.

- Si nous injectons le médicament par voie artérielle, par cathétérisme par exemple, nous rencontrons le même problème que par voie sanguine sauf que nous avons un peu plus de médicament qui arrive jusqu'à la barrière hémato-rétinienne et donc nous espérons qu'un peu plus de médicament pénètre dans le vitrée.

- Si nous injectons le médicament par voie locale, par exemple par voie sous-conjonctivale, nous observons une pénétration de seulement 2% du médicament, le reste retournant dans la circulation sanguine.

- Par contre, si nous injectons le médicament directement dans le vitrée, nous obtenons une pénétration de 100% du médicament dans le vitrée, c'est là tout l'intérêt.

► **Les injections intraoculaires existent depuis maintenant de nombreuses années en ophtalmologie. Nous utilisons ce procédé pour administrer :**

- des antibiotiques : toutes les classes d'antibiotiques pouvant être utilisées dans le vitrée pour traiter des infections par exemple.

- des corticoïdes

- des antiviraux

- des anticorps monoclonaux

- un certain nombre de produits de chimiothérapie a déjà été utilisé. Le Méthotrexate est, par exemple, un produit régulièrement utilisé dans le traitement des localisations vitréennes du lymphome. Le Melphalan est utilisé pour les atteintes vitréennes du Rétinoblastome.

D'autres molécules ont été utilisées de façon plus anecdotique: le Thiotépa, l'Aracytine, le Cisplatine.

► **Problème des injections intraoculaires dans le Rétinoblastome :**

Il y a toutefois un problème avec les injections intra-vitréennes pour le traitement du Rétinoblastome.

Nous utilisons une aiguille très fine qui pénètre en arrière du cristallin dans la cavité vitrée, lieu où nous injectons le médicament dans le vitrée. Mais, en retirant l'aiguille, nous observons un effet d'entraînement du vitrée à travers la paroi sclérale et jusqu'à l'extérieur.

Donc, dans le cas d'une tumeur très agressive telle que le Rétinoblastome, il y a un risque que des cellules tumorales se trouvant dans la cavité vitrée soient entraînées le long du parcours de l'aiguille. Celles-ci peuvent éventuellement venir se greffer à l'extérieur du vitrée et créer une atteinte orbitaire, ce qui serait très grave.

► **Pour éviter cela, nous devons suivre un certain nombre de précautions :**

- pas de traitement des vitrées complètement envahis

- traitements des atteintes vitréennes localisées

- vérifications du fond d'œil pour piquer dans une partie dégagée du vitrée

- terminer l'injection par une bulle de Melphalan sous la conjonctive au point d'injection

- cryoapplication du point de ponction

Questions/réponses :

Y a-t-il des limites en termes de toxicité ?

Non, il n'y a pas de limite en termes de toxicité. Peut-être aurons-nous un recul à ce sujet dans le futur.

► **Pourquoi utiliser le Melphalan ?**

Parce qu'à Lausanne (Suisse) l'équipe avait utilisé ce médicament. D'autres « drogues » pourraient être utilisées : par exemple le Cisplatine qui fonctionne mieux chez la souris que le Melphalan. Cependant, le Cisplatine est peut-être un peu plus toxique pour la rétine que le Melphalan. Le Carboplatine est également plus toxique mais il existe des études japonaises qui montrent que ce produit peut aussi être utilisé. Il y a donc d'autres « drogues » potentiellement utilisables mais qui doivent d'abord être testées chez l'animal afin notamment d'en vérifier la toxicité rétinienne.

► **Par rapport aux cas d'envahissement complets du vitrée, l'utilisation conjointe d'un disque diode radioactif et des pluri injections ne pourrait-elle pas fonctionner ?** Les cellules déplacées par effet mécanique ne seraient-elles pas plus accessibles et plus réceptives à des traitements de type chimiothérapie administrés par voie générale ?

Je ne crois pas que le problème soit la résistance des cellules tumorales. Je pense qu'il s'agit de la non pénétration ou très mauvaise pénétration des médicaments dans le vitrée, administrés quelque soit la voie, exceptée la voie intra-vitréenne. Nous observons donc souvent des doses de médicament dans le vitrée nettement inférieures aux doses présentes dans la rétine et au niveau de la choroïde. Et même lorsque nous faisons un cycle de cryothérapie en plus d'un cycle de chimiothérapie intraveineux pour créer une réaction inflammatoire, en espérant rompre la barrière hémato-rétinienne et ainsi favoriser la pénétration de la chimiothérapie, c'est assez aléatoire. En effet, il faudrait théoriquement faire beaucoup de cryothérapie pour permettre l'ouverture de la barrière. Le problème tient donc essentiellement à l'accessibilité du vitrée.

Concernant votre question au sujet de l'application d'un disque diode radioactif, nous avons fait cela pour la première fois car nous étions un peu démunis. Le problème est que nous sommes ici dans le cas de choses qui n'ont pas été publiées, ce qui pose le problème de faire des choses en dehors des clous, en dehors des différents protocoles précédemment établis. Nous pouvons peut-être le faire au cas par cas et après en avoir discuté au sein du staff (pédiatres, ophtalmologistes, ...).

► **Quand vous retirez l'aiguille, vous faites un peu sortir du vitrée les cellules tumorales, c'est cela ?**

Il s'agit de la théorie, d'un principe applicable aux cancers de l'œil qui a plus de vingt ans voire peut-être trente ans. Selon ce principe, quand on perfore un globe oculaire, par exemple pendant une intervention chirurgicale d'énucléation, il y a un risque d'implanter des cellules tumorales dans l'orbite engendrant une maladie orbitaire dont le pronostic est complètement différent de celui d'une maladie intraoculaire.

D'après ce principe, notre procédé utilisant une aiguille, nous perforons le globe oculaire. En théorie, nous pouvons donc imaginer que des cellules se greffent sur le trajet. Nous avons pris les aiguilles les plus fines du marché pour faire le trou le plus petit possible et donc pour incarcérer le moins possible de fibres vitréennes dans le trou. Pour autant, nous faisons également de la cryothérapie, de la chimiothérapie... pour se donner toutes les « garanties » possibles.

► **Ces traitements sont-ils valables dans le cas d'un envahissement de la choroïde ?**

Ici, cela concerne uniquement le vitrée, le gel vitréen étant peu accessible. La choroïde est très bien vascularisée, la chimiothérapie intraveineuse s'y rend parfaitement à des doses tout à fait curatives. Ce procédé concerne le problème du gel vitréen qui est un milieu très fermé où les médicaments pénètrent très mal.

► **Ce procédé n'est-il encore que théorique ou est-il déjà en application ?**

Il est déjà mis en pratique puisque les photographies projetées ont été prises sur un enfant que j'étais en train de traiter.

Martine LORRAIN remercie le Dr CASSOUX.

■ **Résultats de l'enquête EPIRETINO sur les facteurs de risque de survenue d'un rétinoblastome** : Laurence FOIX-L'HELIAS, pédiatre à hôpital A. Béclère de Clamart.

Enquête EPIRETINO

A – Contexte

Le rétinoblastome est la plus fréquente des tumeurs de l'œil de l'enfant avec une incidence de 1 sur 15 à 20 000 naissances. Les facteurs de risque de ce cancer sont encore mal connus. Des études récentes (Mme MOLL, Lancet 2003) ont suggéré un risque accru de rétinoblastome chez les enfants conçus par fécondation in vitro (FIV) mais ces résultats ont été controversés par d'autres recherches.

Publication : Les chercheurs de l'unité Inserm 953 (Recherche épidémiologique en santé périnatale et santé des femmes et des enfants) en collaboration avec l'Institut Curie et le Centre de recherche en Epidémiologie et Santé des Populations (CESP) viennent de publier, dans la revue Human Reproduction (mai 2012), les résultats de l'étude EPIRETINO sur le risque de rétinoblastome associé aux traitements de l'infertilité (FIV, stimulation ovarienne ou insémination intra-utérine).

Quelques données :

- Le rétinoblastome « RB » concerne 1 enfant sur 15 à 20 000, soit 11% des cancers de la 1^{ère} année de vie
- Il atteint autant les filles que les garçons
- 65% des cas sont diagnostiqués avant 2 ans, 95% avant 5 ans.
- 94% d'entre eux vont bien 5 ans après le diagnostic
- Des mutations du gène du RB ont été identifiées :
 - Prédisposition familiale
 - Dans 10 à 15% des cas, il s'agit d'une histoire familiale mais le plus souvent, ce sont des cas sporadiques
 - En dehors des formes familiales, l'origine de cette maladie est encore mal connue
 - Facteur de risque évoqué : l'âge maternel élevé
 - Nombre d'enfants nés après traitements de l'infertilité en augmentation : environ 50 000/an en France dont 15 000 par FIV (fécondation in vitro)
 - Interrogations des conséquences de la FIV sur la santé
 - Deux publications contradictoires sur une association éventuelle entre la FIV et le rétinoblastome (RB) – Incidence of retinoblastoma in children born after in-vitro fertilisation (Moll. Lancet 2003) et Imprinting diseases and IVF: Danish national Cohort Study (Lidegaard, Human Reprod. 2005)

B – Objectif

Identifier des facteurs autres que génétiques qui pourraient augmenter le risque de survenue du RB, et plus particulièrement le rôle éventuel des traitements de l'infertilité.

C – Patients et méthodes

- Enquête rétrospective sur les enfants atteints de RB
- Incluant tous les cas de RB, diagnostiqués entre le 1^{er} janvier 2000 et le 31 décembre 2006, résidant en France métropolitaine au moment du diagnostic et pris en charge par l'Institut Curie
- Pourquoi Curie ?
L'Institut Curie est, en France, le centre de référence pour le diagnostic et le traitement du RB et il suit la quasi-totalité des cas de RB en France.
- Questionnaire adressé par envoi postal aux familles avec informations requises sur la grossesse, les antécédents des 2 parents (y compris infertilité et traitements), l'accouchement, l'enfant à la naissance, les données néonatales.
- Retour au dossier médical pour caractériser le RB selon son siège, s'il est uni ou bilatéral, et selon sa forme, familiale ou non.

D – Matériels et méthodes

- Comparaison à un groupe témoin issu de l'Enquête Nationale Périnatale (1998 et 2003) : 28 173 enfants. 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 soit à la naissance, soit à la maternité.
- Information faite aux parents oralement pour participer à cette enquête.
- Pas de consentement écrit formalisé mais possibilité de refus de participer.
- Enquête en conformité avec la CNIL.

E - Résultats

- Le taux de réponse de l'enquête est excellent : 92%
- Les résultats obtenus à partir de 244 cas de formes non familiales de rétinoblastome comparés à 28170 naissances représentatives des naissances françaises, n'ont pas montré de risque augmenté de rétinoblastome.

- En revanche, l'âge maternel élevé et l'hypofertilité (avec une durée de deux ans pour concevoir) sont des facteurs de risque de rétinoblastome (mais aussi d'autres maladies génétiques liées à l'enfant) Ainsi, le risque avec l'âge maternel est accru : Pour les mères âgées de 33 à 39 ans, le risque est multiplié par 2 par rapport à celui des mères de moins de 25 ans (il reste cependant faible : 1/10 000)
- Mais les associations avec la FIV, la stimulation ovarienne (traitements hormonaux) ou l'insémination intra-utérine ne sont pas statistiquement significatives après ajustement pour l'âge maternel et le tabagisme. 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.
- Les travaux n'ont pas trouvé de fréquence plus élevée lorsque l'âge paternel est accru.

Conclusion :

A ce jour, il n'y a aucun argument montré pour affirmer qu'il y a une augmentation du risque de RB par les traitements de l'infertilité, que ce soit FIV, insémination ou stimulation.

Mme FOIX-L'HELIAS adresse un grand merci aux familles, aux équipes de Curie qui ont collaboré, à l'Association Rétinostop qui a soutenu ce projet et à la Fondation de France.

(Cette étude a déjà été présentée à Rétinostop lors d'une assemblée générale. Vous pouvez vous référer au compte-rendu détaillé du journal d'octobre 2010.)

■ **1- Détection de mutations en mosaïques par séquençage à grande profondeur : recherche et applications et 2- Hypothèse de "l'autodestruction tumorale" dans le rétinoblastome :** Claude HOUDAYER et Marion GAUTHIER-VILLARS, Université Paris Descartes, Génétique Constitutionnelle à l'Institut Curie

***Apport du séquençage haut débit dans la détection et la quantification des mosaïques : le rétinoblastome comme modèle d'étude**

Catherine Dehainault¹, Julien Tarabeux¹, Lisa Golmard^{1,4}, Agathe Charpin¹, Anthony Laugé¹, Isabelle Aerts², Laurence Desjardins³, Dominique Stoppa-Lyonnet^{1,4,5}, Marion Gauthier-Villars¹ et Claude Houdayer^{1,4,5}

¹Service de Génétique, Institut Curie

²Service d'Oncologie pédiatrique, Institut Curie

³Service d'Oncologie Chirurgicale, Institut Curie

⁴Inserm U830, Institut Curie

⁵Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité

Le mosaïcisme joue un rôle majeur dans la variabilité de l'expressivité et la pénétrance des maladies génétique. Le séquençage haut débit, en améliorant la détection et la quantification de mutations faiblement présentes, est un outil de choix pour l'étudier. Le rétinoblastome sporadique, unilatéral ou bilatéral, est un bon modèle car secondaire à des néomutations de *RBI*, germinales ou post zygotiques.

Nous avons donc entrepris une recherche systématique du mosaïcisme leucocytaire dans le rétinoblastome par séquençage en Personal Genome Machine (PGM, Life Technologies) afin d'évaluer la corrélation au phénotype et les risques de récurrence associés aux mosaïques.

Corrélation au phénotype :

Chez 122 enfants porteurs d'une atteinte bilatérale ou unilatérale non familiale et chez lesquels les mutations inactivatrices *RBI* avaient été identifiées dans la tumeur, nous avons recherché leur présence par PGM à grande profondeur au niveau leucocytaire. Pour les 16 cas bilatéraux, au moins une des deux mutations recherchées a été détectée à des taux variant entre 4% à 50%. En revanche, pour les 106 cas unilatéraux, 8 mutations ont été détectées à des taux variant entre 1 et 18%, 33 sous le seuil de 1% et aucune pour les 65 cas restants. Il existe ainsi une corrélation entre la sévérité de l'atteinte et le niveau de mosaïque leucocytaire.

Risque de récurrence :

La présence d'une mutation constitutionnelle chez un enfant atteint et non retrouvée en Sanger chez ses parents indemnes ne permet pas de différencier une néomutation gonadique de l'un des deux parents d'une mutation post-zygotique survenue chez l'enfant. L'identification par le PGM d'une mutation faiblement représentée dans l'ADN leucocytaire d'un des deux parents apporte la réponse. Nous avons ainsi retenu 125 trios parents-enfant atteint avec mutation constitutionnelle identifiée chez l'enfant et non chez ses parents. La reprise en PGM des enfants a quantifié la mutation sous 40% dans 10 cas, démontrant déjà le statut mosaïque somatique de l'enfant et donc le caractère *de novo* de la mutation et ainsi l'absence de risque de récurrence dans la fratrie. Dans les 115 trios restant un seul parent apparaît porteur en mosaïque leucocytaire, à un taux de 11%.

Ces données montrent l'importance de la fréquence des mosaïques post-zygotiques chez les enfants. L'analyse de la récurrence de rétinoblastome dans la fratrie de 127 cas sporadiques portant une mutation constitutionnelle de *RB1* a mis en évidence un seul cas de récurrence parmi les 199 enfants nés dans ces fratries. Ceci renforce cette observation.

Ces résultats montrent l'intérêt du séquençage grande profondeur dans l'exploration des mosaïques. Ils confortent l'importance du mosaïcisme dans les corrélations génotype-phénotype mais l'éclairent aussi sous un jour nouveau en montrant que le risque de mosaïque gonadique dans le rétinoblastome est plus faible qu'annoncé, l'origine de la mutation étant plutôt post-zygotique chez l'enfant atteint.

***Présentation sur « l'autodestruction tumorale » :**

Le rétinoblastome familial est caractérisé par sa forte pénétrance c'est à dire que les sujets portant une mutation développent la maladie. De façon surprenante, les grandes délétions emportant l'ensemble du gène *RB1* sont associées à un risque tumoral faible. Nous avons démontré, en collaboration avec l'équipe de Celio POUPONNOT (Section Recherche de l'Institut Curie) que les cellules ayant totalement perdu *RB1* (zéro copie) ne peuvent tolérer la perte totale (zéro copie également) d'un gène voisin, *MED4*, et disparaissent, empêchant donc la formation de la tumeur.

■ **Point sur le projet Afrique :** Pr Pierre BEY, Président AMCC (Alliance Mondiale Contre le Cancer)

Bonjour à tous,

Je vais vous présenter brièvement la suite de ce que je vous avais exposé l'année dernière concernant le programme de soutien au diagnostic précoce, aux traitements et à la réhabilitation des enfants atteints de Rétinoblastome en Afrique francophone sub-saharienne.

Je vous rappelle que les objectifs du programme sont :

- réduire la mortalité par Rétinoblastome en Afrique qui reste malheureusement très élevée. En France, nous sommes à plus de 95% de guérison, quasiment 100% en fait tandis que dans beaucoup de pays africains (Afrique francophone sub-saharienne) la survie est actuellement inférieure à 40%, ce qui est tout à fait inacceptable. L'objectif est donc de passer de plus de 50% de mortalité à moins de 20%.

- implanter la réhabilitation oculaire après énucléation, ce qui constitue un élément très fort de l'acceptation du diagnostic et du traitement des formes de Rétinoblastome unilatérales.

- développer les traitements conservateurs

Pour remplir ces objectifs, notre action est de conforter le développement de centres de référence sur place afin que les enfants y soient traités ; ces centres étant pluridisciplinaires permettant la prise en charge précoce des enfants atteints de Rétinoblastome. Il s'agit d'un soutien des équipes motivées existantes. Il faut donc qu'il existe au moins une unité d'oncologie pédiatrique, c'est pour cela que nous travaillons en partenariat avec le Groupement Franco-Africain d'Oncologie Pédiatrique (GFAOP) qui a soutenu l'implantation de telles unités dans un certain nombre de pays.

Il faut également qu'il y ait une équipe d'ophtalmologistes, ceci est réalisé par le biais de l'Alliance Mondiale Contre le Cancer (AMCC) qui est une petite organisation non gouvernementale, pour laquelle je travaille et qui reçoit le soutien très fort des équipes de l'Institut Curie et de la Société Française d'Ophtalmologie.

Sur le plan financier, nous sommes également soutenus par :

- Rétinostop que je remercie à nouveau aujourd'hui
- la Fondation Sanofi Espoir qui nous accompagne également depuis deux ans
- la Direction Générale de l'Organisation des Soins (DGOS) du Ministère de la Santé : nous avons soumis deux années de suite un projet en réponse à un appel d'offre, projets qui ont été retenus en 2011 et en 2012
- les autorités locales

Nous avons débuté à Bamako au Mali où se trouve un Institut d'Ophtalmologie Tropical Africain (IOTA) et une unité au CHU Gabriel Touré. Le lancement a eu lieu en novembre 2011 et nous ne sommes pour rien dans les événements qui sont intervenus ultérieurement.

Le deuxième lancement a eu lieu tout récemment en décembre 2012 à Lubumbashi. Il s'agit d'un lieu où se situe une autre unité du GFAOP, des ophtalmologistes motivés (équipe du Pr CHENGE), un anatomopathologiste et un oncopédiatre. Cette deuxième mission s'est déroulée du 1er au 6 décembre avec toujours Laurence DESJARDINS, Pascal SÉRIGNANO de la société Prothélem et moi-même. Fousséni TRAORÉ du Mali devait se joindre à nous mais n'a pas pu venir, n'ayant pu obtenir son Visa.

Je pense que vous êtes tous assez familiarisés avec la géographie du Mali, malheureusement pourrait-on dire, et cela notamment depuis les événements des semaines passées. Le pays est actuellement coupé en deux, mais la plupart de la population habitant dans le Sud du pays, les enfants notamment continuaient jusqu'à la semaine dernière au moins, à arriver au centre de Bamako pour être traités.

Concernant Lubumbashi, il s'agit de la République Démocratique du Congo avec laquelle vous êtes peut-être moins familiarisés. Lubumbashi est la principale ville de la province du Katanga dans le Sud du pays, très loin et d'un accès relativement complexe depuis Paris : il faut notamment passer par Addis-Abeba (Éthiopie) pour rejoindre Lubumbashi.

Le lancement du programme avait eu lieu à Bamako en novembre 2011 et le centre fonctionne malgré les conditions que vous imaginez; un certain nombre d'enfants a déjà pu y être traité depuis l'ouverture.

Il y a un programme « générique » qui est ensuite adapté à chaque pays, à ses particularités et à ses besoins. Ce programme comprend :

- l'information et la formation des médecins et du personnel de santé,
- la formation complémentaire des équipes spécialisées sur place, en particulier pour la fabrication des prothèses et le développement des traitements conservateurs
- l'information des parents et du public, sur laquelle je reviendrai pour terminer. En fait, une des causes du diagnostic tardif est le recours à la médecine traditionnelle pendant des mois, ce qui retarde l'accès aux traitements efficaces.
- la facilitation, dans des délais courts, aux examens de diagnostic et aux traitements, y compris aux traitements conservateurs et à la réhabilitation prothétique qui est très importante pour faire accepter l'énucléation
- le développement de l'évaluation et de la recherche qui sont un gage d'efficacité et de qualité

Les actions qui ont été entreprises et qui continuent au Mali :

- des affiches ont été réalisées : nous nous sommes évidemment servis de l'existant et donc des affiches de Rétinostop
- une vidéo a été réalisée en français et bambaras pour le Mali
- des interventions à la télévision et à la radio
- une formation de l'oculariste de Bamako : Mr MANGASSA est venu passer une semaine chez Prothélem en juin 2012 et il fait maintenant systématiquement des prothèses pour tous les enfants énucléés.

Il en est à une quinzaine de prothèses effectuées, ceci d'une façon tout à fait efficace.

- une ophtalmologiste, Fatou SILLA, est venue en stage à l'Institut Curie en juin 2012 pour notamment apprendre le maniement du laser pour les traitements conservateurs
- des envois de matériel chirurgical en juillet 2012
- une prise en charge financière d'une partie des traitements des enfants les plus pauvres à Bamako depuis octobre 2011.
- l'enregistrement de tous les cas traités : il y en a 37 depuis novembre 2011 et tous les enfants énucléés ont une prothèse, ce qui est une avancée certaine.
- des liens sont entretenus par réunions téléphoniques régulières et des déplacements sont organisés lorsqu'ils sont possibles, mais la situation actuelle est bien sûr extrêmement complexe.

Vous pouvez observer les affiches qui ont été faites. Elles sont un peu « choc » mais tiennent compte des recommandations faites par le personnel. Elles ont pour but d'inciter les parents à venir consulter à l'IOTA rapidement.

A Lubumbashi, nous sommes repartis sur les mêmes bases qu'à Bamako avec une équipe très motivée. Nous avons travaillé avec eux en amont pour faire le lancement la première semaine de décembre, celui-ci a eu lieu lors d'une réunion à la faculté de médecine de Lubumbashi. Entre 250 et 300 personnes étaient présentes à notre grande surprise. Il y avait beaucoup d'étudiants mais aussi les ophtalmologistes de la ville qui ne sont pas très nombreux ainsi qu'un certain nombre de personnalités, notamment médicales.

Vous pouvez reconnaître Laurence DESJARDINS et Pascal SÉRIGNANO parlant à l'assemblée. Des présentations ont eu lieu et des discussions intéressantes ont suivi.

Lorsque nous étions sur place, il y avait deux enfants atteints de Rétinoblastome dans le service :

- une petite fille qui avait une récurrence locale deux mois après énucléation : l'énucléation a été faite dans le privé, comme c'est souvent le cas là-bas, sans ana pathologie, sans traitement avant ou après l'opération et sans aucun « staging » de la tumeur. La récurrence, qui était importante et rapidement évolutive, est apparue deux mois après seulement.

- l'autre enfant avait trois ans : le père nous a raconté qu'il avait très bien vu une tâche blanche dans l'œil de son enfant à l'âge de six mois et qu'il est allé voir pendant deux ans le tradi praticien du village où il habitait. Ce dernier l'a entretenu dans des faux traitements jusqu'à ce que le père se décide à se rendre à l'hôpital. Malheureusement, l'enfant a été énucléé à droite et allait l'être du côté gauche compte-tenu du stade très évolué de ses tumeurs. Cela montre bien le besoin qu'il y a de développer un programme organisé.

Les choses avancent. La poursuite du programme se fait au Mali malgré la situation : nous espérons que cela ne perturbera pas trop le fonctionnement de Bamako et de la partie Sud du Mali. Nous sommes en cours d'installation d'un laser d'iode en augmentant les possibilités d'anesthésie et de fond d'œil sous AG.

La mise en œuvre du programme à Lubumbashi est engagée. Une première ophtalmologiste viendra à l'Institut Curie, la responsable de l'ophtalmologie viendra en effet effectuer un stage. Un autre se rendra, grâce à la SFO, à un congrès puis fera également un stage en France et une infirmière qui fera office sur place d'oculariste viendra en stage chez Prothélem.

Une extension du programme est également prévue en 2013 en fonction des financements dont nous disposerons. Nous avons soumis un dossier à la fondation Sanofi Espoir pour financer des programmes sur trois ans. D'autres pays demandeurs remplissent les conditions que nous avons fixées (équipes d'ophtalmologistes, équipes d'oncopédiatres, motivation des acteurs...). Nous devrions prochainement aller en Mauritanie, au Sénégal, en Côte d'Ivoire, à Madagascar et deux ou trois autres pays sont sur les rangs.

Je terminerai sur Lubumbashi où nous nous sommes bien aperçus qu'il y avait une réelle difficulté à convaincre les parents de consulter précocement l'Alliance Mondiale Contre le Cancer. Les médecins ne sont d'ailleurs pas les mieux entendus pour cela.

Ce constat nous a poussés à réfléchir avec Mr Christian MONGA qui est originaire de Lubumbashi, qui vit en France et qui est parmi nous aujourd'hui. Mr MONGA, qui est directement concerné par le Rétinoblastome étant parent d'une petite fille atteinte, est prêt à organiser la création sur place d'une association de parents, que l'on pourrait envisager parrainée par Rétinostop.

Nous pourrions peut-être discuter de cela autour du traditionnel verre de l'amitié. Je pense que l'idée est bonne et si nous arrivions à créer une telle association à Lubumbashi et donc à avoir comme interlocuteurs des parents ayant vécu eux-mêmes des retards de diagnostic, cela serait bien plus facile qu'une parole de médecin souvent peu entendue.

Je vous remercie.

Martine LORRAIN interroge l'assemblée concernant d'éventuelles questions.

Questions/réponses :

- Vous nous avez donné un portrait très précis et magnifique de la situation. Rétinostop était en partenariat avec l'AMCC sur trois ans. Nous avons pu constater que vous étiez soutenus par des fondations très puissantes, je me permets donc de vous poser la question de façon peu diplomatique : avez-vous besoin d'argent de la part de Rétinostop dans l'avenir ? Faudra-t-il renouveler le partenariat ?

Pour les trois ans en question, nous en avons effectivement besoin. Nous vous remercions encore pour l'aide accordée en 2011 et 2012 et nous avons besoin du soutien qui avait été programmé pour 2013.

Le besoin de soutien à venir va en fait dépendre du dossier déposé auprès Sanofi Espoir : si nous sommes retenus, cela devrait aller pour les trois ans à venir et donc nous ne vous re solliciterions pas à la suite de 2013. Si nous ne l'obtenions pas, nous serions dans tous les cas obligés de revoir nos prétentions à la baisse et nous réduirions le nombre de pays où nous avons prévu d'intervenir. Nous avons un système à géométrie variable : si nous avons les moyens nous allons dans plus de pays et si nous avons moins de moyens nous allons dans moins de pays.

■ **Présentation du projet PICRI-IDF** : Philippe MAILLARD, chimiste à l'UMR 176 du CNRS "Conception, synthèse et vectorisation de biomolécules", Institut Curie Recherche.

PARTENARIATS INSTITUTIONS - CITOYENS POUR LA RECHERCHE ET L'INNOVATION (PICRI)

1) Contexte

La Région Ile-de-France lance pour la huitième année consécutive les « **Partenariats institutions - citoyens pour la recherche et l'innovation (PICRI)** », un appel à projet original pour subventionner un projet qui relie un laboratoire de recherche quelque soit son domaine, avec la société civile par le biais d'une association loi 1901.

Ce dispositif original et précurseur en Europe, vise à **promouvoir des programmes de recherche reposant sur une collaboration étroite entre laboratoires publics de recherche, d'une part, et organisations de la société civile à but non lucratif, d'autre part**. Il s'inscrit dans la démarche du Conseil régional d'Ile-de-France qui souhaite jeter les bases d'une écorégion exemplaire en Europe en y renforçant les pratiques de démocratie. La Région souhaite également diversifier les acteurs potentiels de l'innovation en mobilisant la société civile, source d'« innovation ascendante ».

Depuis 2005, les appels à projets successifs ont abouti à la sélection de 78 projets PICRI soutenus par la Région (soit une dizaine par an en 7 ans). Le huitième appel à projets PICRI s'inscrit dans l'une des quatre priorités régionales et ambitieuses, comme les précédents, de renforcer le dialogue entre chercheurs et citoyens, entre science et société.

Dans ces **projets de recherche partenariaux**, la mise en œuvre de processus de collaboration continue et d'apprentissage mutuel favorisera une **recherche novatrice** pour la **production de connaissances nouvelles**, élément essentiel de la vie et du développement social et culturel des citoyens franciliens.

Au cœur du projet de « société de la connaissance », se trouve en effet la possibilité donnée à chaque citoyen, non seulement d'accéder aux connaissances, mais aussi de participer à leur processus de production.

2) Objectifs

Le dispositif unique en Europe proposé vise spécifiquement à :

- favoriser l'échange de connaissances, de ressources et de compétences entre universités, organismes de recherche et formes organisées de la société civile à but non lucratif (représentée ici par Rétinostop)
- enrichir les questionnements, les programmes et les thématiques de recherche des établissements publics d'enseignement supérieur et de recherche,
- accroître les capacités d'expertise et / ou d'innovation des organisations de la société civile (aider Rétinostop)
- enrichir la formation et la diversité des expériences des étudiants, doctorants et docteurs en les impliquant dans des recherches collectives multipartites et sur des projets « en situation »,
- aider la société civile à s'approprier la démarche scientifique en s'engageant activement dans des recherches scientifiquement validées sur des sujets pouvant avoir des retombées sociétales fortes (Rétinostop aide à faire passer le message des labos),
- partager les fruits de cette démarche participative avec le grand public et entre les 2 partenaires.

3) Partenaires

• **Recherche fondamentale** (Unité de chimie de l'Institut Curie) : une étudiante chinoise, un post-doctorant, une étudiante de Master 2 autour de Philippe MAILLARD

• **Oncologie pédiatrique et chirurgicale, l'Unité 749 Inserm** (expériences sur la souris), 1 post-doctorant, une technicienne, une ingénieure et 2 docteurs,

• **Rétinostop** avec Marc FURNON et Nathalie DURIS qui ont aidé à écrire le projet et représentaient Rétinostop. Catherine FRADELLE en est la nouvelle représentante.

4) Financement pour 3 ans : 117 000 euros au total dont 3 ans de bourse pour l'étudiante chinoise (prise en charge du 1^{er} janvier 2013 jusqu'à sa thèse) + aide au labo + **3 600 euros/ an pour Rétinostop** pour des actions vers la société civile (interventions radio, TV, interviews dans journaux, visites aux laboratoires...)

■ **Evaluation de la douleur après énucléation chez l'enfant présentant un rétinoblastome** : Carole MERLAND (remplacée par Marie GUILLET) et Hélène BILLEAU, puéricultrices Institut Curie.

Etude de la douleur chez l'enfant réalisée en hospitalisation post énucléation et à domicile:

Hélène BILLEAU, auxiliaire puériculture dans service de pédiatrie depuis 10 ans

C. MERLAND absente remplacée par Marie GUILLET, infirmière dans le service depuis 5 ans

I. AERTS, L. LUMBROSO, I. KRIEGEL, D. ORBACH

Département de pédiatrie – adolescents - jeunes adultes

Départements d'anesthésie et d'ophtalmologie

Indications d'enucléation

L'enucléation concerne 80 % des patients atteints de Rétinoblastome unilatéral et 50 % des patients atteints de Rétinoblastome bilatéral. Elle est également indiquée en cas d'échec de traitement.

Prise en charge spécifique de l'énucléation

- **Lors de la décision**, un entretien d'annonce est prévu par les ophtalmologues à la famille, puis par le pédiatre, le soignant (AP/IDE) et cadre de santé. Le livret Tino est alors remis aux familles.
- **L'hospitalisation** se fait la veille dans le service. Un nouvel entretien a lieu avec le pédiatre et une soignante pour reprendre avec les parents puis l'enfant l'intervention du lendemain. Les deux parents ont la possibilité de dormir auprès de leur enfant.
Deux soignants référents accompagnent l'enfant et les parents tout au long de l'hospitalisation pour les soutenir et répondre à leurs questions.
- **Au retour du bloc**, une perfusion est posée à l'enfant pour des antalgiques et des antiémétiques ainsi qu'un pansement occlusif et compressif.
- **A J1**, soit le lendemain, on retire le pansement et on prodigue les premiers soins oculaires.
- **Au domicile**, on fait faire des soins oculaires 2 fois par jour pendant 1 mois par une infirmière.
- **1 mois après l'intervention, l'enfant doit avoir la visite de l'ophtalmologue** pour le contrôle de la cavité orbitaire et la prescription de la prothèse.

But de l'étude

L'étude prospective monocentrique est basée sur l'évaluation de la douleur des enfants le jour de l'énucléation et durant les 7 jours suivant l'opération.

Elle permet de vérifier que l'antalgie proposée est adaptée au geste opératoire et aussi de valider un protocole d'antalgie.

Patients et méthodes

- **Patients** : ce sont des enfants énucléés pour une tumeur oculaire de mai 2009 à octobre 2011.
- **En hospitalisation, il est fait une** évaluation de la douleur à différents niveaux (EVA, EVS, OPS, EDIN) à l'arrivée dans le service et au retour du bloc, au minimum 2 fois par équipe.
- **Au domicile**, il a été remis une grille d'évaluation aux parents (PMPP) comprenant 15 items avec une lettre explicative.
- **Pour comparaison**, on a redéfini les scores en pourcentage: douleur absente (0, dort), mineure (10 à 30%), modérée (31 à 60%), majeure (61 à 100%).

Evaluation douleur et prise des traitements de J1 à J7 (sur une semaine)

- Utilisation de la grille d'évaluation PPMP (grille d'évaluation de la douleur par les parents) avec nombre de prise de paracétamol et/ou de Codenfan® par jour.
- Nous avons demandé aux parents de faire 3 évaluations par jour :
 - « Noter 0 si douleur absente (ou enfant dort) et 1 si douleur. »
 - « Un résultat inférieur à 5/15 » indique que le paracétamol simple suffit à gérer la douleur,
 - « Un résultat sup à 5/15 » signifie que l'enfant peut être douloureux et qu'un antalgique supplémentaire de type Codenfan est nécessaire.

Protocole d'antalgie systématique

- En préopératoire : pas d'administration d'antalgique.
- En peropératoire :
 - l'enfant reçoit une anesthésie générale pendant le geste;
 - juste avant le réveil, en l'absence d'intolérance, on prescrit du Nubain®. En cas d'intolérance ou contre-indication, on donne du Perfalgan®
- En postopératoire hospitalier, pendant 24h :
 - Si l'enfant est perfusé, on donne systématiquement Perfalgan® et Nubain® 4 fois par jour. En cas d'échec et de douleur, on administre du Topalgic®.
 - Si l'enfant n'est pas perfusé, du paracétamol et Codenfan® sont donnés 4 fois par jour. En cas d'échec, on administre du Topalgic®.

- Si l'enfant dort, on ne le réveille pas pour donner le traitement.
- A J1 : Premiers soins après l'administration d'un antalgique.
- Au domicile (7 jours ou plus si la douleur est toujours présente) :
On administre du paracétamol systématiquement en 4 prises pendant 48 (sans réveiller l'enfant !).
En cas de douleur (PMPP > 5/15 ou EVA > 30), on ajoute Codenfan® (et si insuffisant : Topalgic®)

Résultats

Durant cette période de 2 ans, 53 enfants ont été énucléés, soit 53 documents donnés aux parents :

- **Résultats** : 21 dossiers évaluable (40%) avec documents retournés par les parents.
 - **Population** : 11 garçons et 10 filles avec un âge médian de 2 ans (de 6 mois à 7,5 ans)
 - **Pathologie** : 18 RB (14 unilatéral, 4 bilatéraux) nécessitant une énucléation, 3 autres pathologies (Mélanome, Rechute choroidienne avec métastase d'un Pleuro- Pneumoblastome, Malformation OG)
 - **Geste associé** : 3 patients ont reçu du laser controlatéral au moment de l'opération.
 - 12 patients ont été énucléés d'emblée et 9 ont eu une énucléation secondaire à une chimiothérapie.
- L'hospitalisation a duré 3 jours sauf pour un patient dont l'état de santé a nécessité 4 jours.

Antalgiques administrées

- Antalgie en salle de réveil : Perfalgan® et Nubain® en administration systématique pour 16 enfants. 3 n'ont reçu que du Perfalgan® et 2 que du Nubain®
- En salle : Perfalgan® en systématique toutes les 6 heures. Nubain® : pour les 21 enfants (au moins une fois durant l'hospitalisation)
Passage à la morphine : 1 enfant.

Résultats

Le protocole antalgique est assez satisfaisant dans l'ensemble :

- A l'hôpital à J0 et J1 :
 - De 50 à 70% des enfants sans douleur, 1 seul relais nécessaire à la morphine. Mais 20% de douleur modérée et 10% de douleurs majeures constatées.
- Au domicile :
 - J1 : 70% d'enfants douloureux dont 20% de douleurs majeures
 - J2 à J3 : 50% d'enfants douloureux dont 10% de douleurs majeures
 - Plus de douleurs constatées après 3 jours. Mais des antalgiques de rattrapage non pas été donnés par les parents. Nous en ignorons les raisons.
- Hypothèses évoquées :
 - Incompréhension de l'échelle?
 - Anxiété liée au retour à la maison ?
 - Echelles différentes pendant l'hospitalisation et le domicile expliquant les différences ?
 - Mauvaise compréhension du protocole antalgique ?
 - Temps d'hospitalisation court

Remerciements:

- Aux enfants et familles pour leur collaboration à l'étude
- A l'équipe soignante
- A l'association Rétinostop pour la création du livre Tino dont nous avons des retours très positifs.

■ **Rubrique aide au handicap** : Marine LORRAIN

Pour cette première année, mon intervention sera très courte. L'idée d'une telle rubrique m'est venue en discutant avec des membres du CA et avec des parents concernant les trucs, astuces et matériels pouvant être utilisés par des personnes mal ou non-voyantes. Il s'agit de mettre en place une rubrique thématique permettant de partager des informations en lien plus ou moins direct avec le handicap visuel et le quotidien des personnes atteintes de Rétinoblastome.

Cette année, je voulais vous parler du matériel au sens large du terme. Par la suite, je solliciterai certainement les groupes d'adolescents et d'adultes afin de collecter des informations en lien avec les thèmes traités. J'aimerais ainsi vous parler des modalités d'accès au permis de conduire, des activités extra scolaires et extra-professionnelles accessibles, de la pratique de la musique, etc.

Concernant le matériel, j'ai fait un rapide état des lieux de ce qui existe.

Sachez tout d'abord qu'il existe du matériel adapté, qui coûte souvent relativement cher, et du matériel non adapté mais qui peut se révéler utile lui aussi. Personnellement, j'invite les parents et les adultes concernés à s'interroger sur les adaptations nécessaires et prioritaires. En effet, si on prend l'exemple de l'autonomie dans une cuisine, peut-être qu'un ou deux ustensiles parlants suffisent (balance et verre doseur) si le reste ne présente aucun danger et permet à l'intéressé de s'y retrouver. Une balance de cuisine parlante coûte par exemple 110 €, il s'agit d'un investissement durable dans le temps qui permet d'être autonome. Des adaptations simples peuvent aussi consister en l'achat de matériels non spécialisés mais utilisables par des personnes mal ou non-voyantes : ustensiles sécurisés, faciles à prendre en main, reconnaissables au toucher... Selon moi, l'autonomie est en effet favorisée par l'entourage et l'environnement de l'enfant, de l'adolescent ou de l'adulte.

Concernant la vie journalière, le site Internet de référence et celui de l'Association Valentin Haüy (AVH) : <http://www.avh.asso.fr/> (rubrique magasin)

Mais des sites grands publics peuvent également être consultés pour des produits courants tels que les jeux de société en braille ou en caractères agrandis.

Concernant le matériel informatique Braille, Dominique VERRIEN avait écrit un article assez exhaustif que vous pouvez retrouver sur notre site Internet rubrique « anciens malades » Matériel de lecture pour mal voyants et non voyants. Une des sociétés les plus connues en France est la société Eurobraille. Depuis 2012, elle propose un nouveau matériel, l'Easytime, qui est un combiné entre un matériel de type ordinateur ultra-portable (Netbook) et une plage braille. Pour ceux qui connaissent, il s'agit d'un hybride entre un petit ordinateur portable et les anciens matériels Braille (Note Braille, Scriba, Iris). Il est performant et évolutif et moins onéreux que ses prédécesseurs. Une autre société propose également des matériels informatiques adaptés, la société Visiole. Je ne connais pas suffisamment leurs produits pour vous les conseiller ou vous les déconseiller.

De manière générale, je pense que l'achat d'un matériel informatique spécialisé est une décision importante qui doit passer par des essais des dits matériels, par exemple lors des journées de démonstrations des fabricants.

Pour information, je vous ai cité Visiole car les organismes financeurs tels que les MDPH se tournent de plus en plus vers cette société, et d'autres d'ailleurs, car elle propose des matériels moins coûteux. A mon sens, il faut toujours tenir compte non seulement du coût mais aussi de la technicité offerte par le matériel et des besoins de l'élève, étudiant ou adulte. Je pense également que pour une personne donnée, il n'y a pas une seule solution d'équipement possible : ordinateur braille, ordinateur portable classique avec synthèse vocale, ordinateur avec télé agrandisseur...

Je vous remercie pour votre attention.

■ **Témoignage** : Isabelle LICTEVOUT et Bertille, participantes aux J.O paralympiques d'été de Londres en 2012.

« Bonjour a tous,

Je m'appelle Bertille LICTEVOUT,

Si je suis ici aujourd'hui, c'est pour vous parler de quelque chose que j'ai vécu cet été.

En effet, dans le cadre d'un projet réalisé par l'équipe spécialisée du SAAAIS de ST Etienne, nous avons pu aller voir les jeux paralympiques avec 3 autres enfants déficients visuels.

Nous avons pris le TGV, puis l'avion, et, dès le premier soir, nous faisons partie des 80 000 personnes qui assistaient à la cérémonie d'ouverture.

Quel grand moment !! Je crois que je m'en souviendrai toute ma vie.

Il y avait plein de lumière, des gens heureux, de la musique. Heureusement qu'on avait notre monoculaire pour suivre tout cela.

Après une courte nuit, nous sommes allés au village olympique encourager une compétition de judo, puis un match de basket masculin handisport.

Le soir, nous en avons profité pour visiter Londres.

Le dernier jour, nous sommes allés voir des compétitions d'athlétisme.

Imaginez notre chance : nous étions au premier rang, au bord de la piste, sous la flamme. On a vécu des sacrées sensations.

Lorsque nous sommes rentrés chez nous, le troisième soir, je crois que si l'on avait fait croire à nos parents qu'on avait participé nous-mêmes aux compétitions, ils l'auraient cru, tellement nous étions fatigués.

Fatigués mais vraiment très heureux :

- Heureux que ce projet ait pu être réalisé : Merci à RETINOSTOP et aux autres partenaires
- Heureux d'avoir passé quelques jours ensemble, et d'avoir bien rigolé
- Heureux d'avoir participé à cette énorme fête et d'avoir vu tous ces athlètes se surpasser

(Pour partager avec vous ce grand moment, mon frère Léo a préparé un montage que nous allons maintenant vous montrer - Photos du séjour).

Merci à tous ».

Moment de convivialité avec Christophe ADAM, chef pâtissier de renom et parrain de Rétinostop

Martine LORRAIN invite Christophe ADAM et le Dr Laurence DESJARDINS à la rejoindre devant l'assemblée.

Christophe ADAM :

« Lorsque je suis ici devant vous, j'éprouve souvent des difficultés à m'exprimer en raison de l'émotion. L'année dernière, je vous avais dit que j'allais essayer, en tant que parrain, d'exploiter ma petite notoriété de chef pâtissier pour aider Rétinostop. Le 12 décembre 2012, nous avons enfin réussi à organiser un petit quelque chose : un après-midi, à Paris, à l'Hôtel de Crillon, avec le groupe de chefs pâtissiers "les Sucrés". Les meilleurs chefs, essentiellement venus de Paris, étaient présents. Nous avons profité de la sortie de notre livre « Petits gâteaux de grands pâtissiers » pour organiser un goûter au cours duquel nous avons mis en avant l'association Rétinostop. L'occasion nous a permis de récolter des fonds et de communiquer via les médias présents. Personnellement, je n'ai pas fait de thèse et de grandes études mais je participe, lors d'événements tels que celui-ci, en mettant un peu de gaieté. Je pense que nous avons réussi puisque nous avons récolté environ 2500€, dont une partie provenant des droits d'auteur associés à un de mes livres «Éclairs » et pour laquelle je vous ai fait un chèque de 1000€.

Cette année, j'ai proposé d'organiser un événement dans une de mes boutiques, l'Éclair de génie, située dans le Marais. Le temps un week-end, mes associés et moi-même, fabriquerons des éclairs au chocolat dont une partie des ventes sera reversée à Rétinostop. Pierre HERMÉ fait cela avec des macarons. Cette fois-ci, l'idée sera, outre les recettes qui sont importantes pour l'association, de communiquer en partenariat avec Rétinostop car je pense que la communication concernant la maladie est également fondamentale.

Martine LORRAIN félicite l'humilité de Christophe qui s'engage pour Rétinostop en tant que parrain. Elle évoque une future émission télévisuelle à laquelle Christophe participera en 2013.

Je suis humble ? Cela dépend des jours.

Pour ma part, je connais Rétinostop depuis deux ans. Quand je parle de Rétinostop et pour aller plus loin, du cancer des enfants, tout le monde me regarde bizarrement. Déjà que le cancer des adultes les gens connaissent peu, alors le cancer des enfants, ils connaissent encore moins. Donc, quand j'évoque Rétinostop et le Rétinoblastome je me trouve « au fin fond du sujet cancer ». J'essaie tout de même d'en parler partout, je suis conscient que c'est un chemin de croix mais vous pouvez compter sur moi, je ferai le maximum avec mon bâton de pèlerin à la main.

Je commence effectivement un tournage avec France Télévision en mai. Il va y avoir un jeu concours sur le même principe que Top Chef mais dédié à la pâtisserie. Je ne sais pas si j'aurai l'occasion de faire quelque chose pour l'association à ce moment, mais dans tous les cas j'essayerai soyez en sûrs.

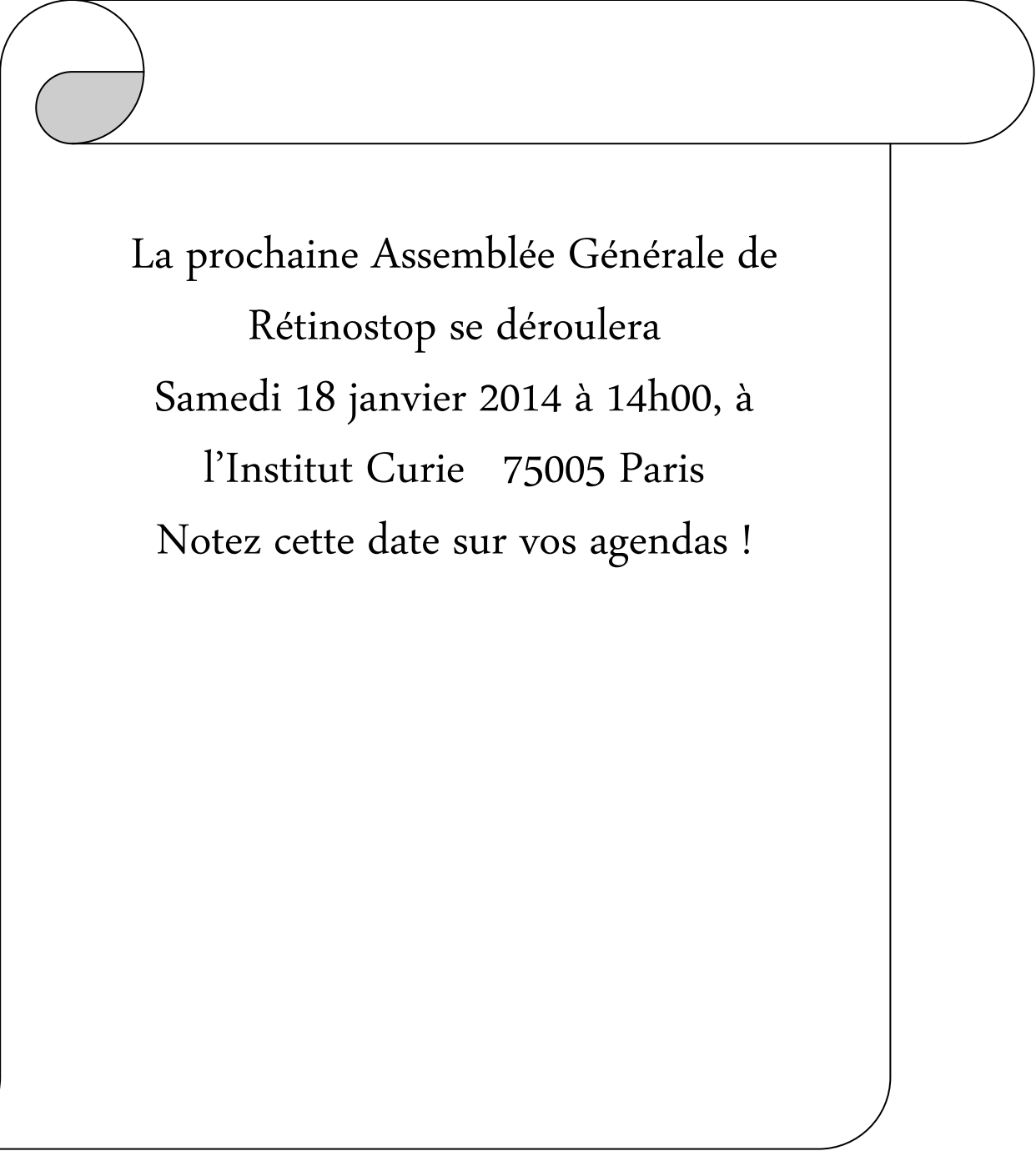
Un petit film concernant l'après-midi des Sucrés est projeté. Celui-ci a été réalisé bénévolement par Isabelle CADIÈRE, réalisatrice professionnelle et adhérente de Rétinostop »

Laurence DESJARDINS :

« Suite à la rencontre avec Mme CADIÈRE, j'ai eu l'idée de réaliser un spot télévisuel sur le Rétinoblastome et son dépistage en France. En effet, le diagnostic du Rétinoblastome n'est pas si précoce que cela dans notre pays. A l'Institut Curie ces six derniers mois, nous avons observé une grosse proportion de diagnostics tardifs, c'est-à-dire des stades où les enfants arrivent avec des glaucomes aigus, cas dans lesquels nous ne pouvons pas procéder à l'énucléation en première intention. Nous sommes souvent obligés d'administrer des traitements au préalable tels que des chimiothérapies. Il s'agit donc de diagnostics relativement tardifs par rapport à ce que nous souhaiterions et par rapport à ce que nous sommes capables de faire.

Beaucoup de facteurs sont à l'origine de cette situation : une pénurie d'ophtalmologiste qui augmente dans certaines régions, en particulier dans le Nord de la France, peut être une partie de l'explication.

Le travail consistant à faire connaître la maladie auprès des personnels médicaux et des parents est toujours un travail très important et qui reste d'actualité en France. En conséquence, si nous arrivions à réaliser un petit film avec Isabelle CADIÈRE montrant le strabisme et la leucocorie comme signes précoces de dépistage du Rétinoblastome et si nous arrivions à trouver des sponsors et des diffuseurs, cela serait un bel objectif pour 2013 et 2014 »



La prochaine Assemblée Générale de
Rétinostop se déroulera
Samedi 18 janvier 2014 à 14h00, à
l'Institut Curie 75005 Paris
Notez cette date sur vos agendas !

Quelques généreuses manifestations au profit de Rétinostop



→Un cross à St Galmier dans la Loire :

Le 25 mars 2013, Isabelle Lictévout et sa fille, Bertille, ont organisé un cross au collège Saint-Stéphanie. Les enfants étaient chargés de trouver des sponsors qui misaient une somme au km couru, dans la limite de 10 kms maximum. Familles et amis se sont massivement mobilisés pour cet événement. Un stand a été tenu par Isabelle le jour de la course et plus tard dans l'année, elle est intervenue dans les classes pour expliquer comment l'association utilisait cet argent : recherche, aides aux familles et sensibilisation au rétinoblastome. Bertille aura récolté à elle seule la somme de 3020€ en parcourant les 10 kms maximum. Quant aux autres élèves, ils ont réuni la somme de 2035€. Bravo à tous les participants et un grand merci à Isabelle et Bertille pour ce bel événement !

→Un cross en Lorraine :

Lors du cross, les élèves et les professeurs de l'Institut De la Salle à Metz- Queuleu ont participé avec toute leur énergie pour soutenir l'Association Rétinostop. Martine LORRAIN a donné les informations sur la maladie et surtout sur les moyens de détection. Cela a permis de récolter **5000€**. Nos plus vifs remerciements à tous.

→Le ravissement d'Adèle au théâtre Saint Léon de Paris:

La compagnie du Pamplemousse a interprété la comédie « Le ravissement d'Adèle » de Rémi De VOS (mise en scène de Micha HERZOG) au profit de Rétinostop le 25 mai dernier à 20h45 au théâtre Saint Léon de Paris. Plus de **1550€** ont été collectés. Tous nos remerciements à la Compagnie du Pamplemousse.

→Tombola aux Usines Claas France de Woippy (57) :

Le 7 septembre 2013, les Usines Claas France de Woippy St Rémy en Moselle ont fêté leurs 100 ans d'existence. Malgré la pluie qui était au rendez-vous, de nombreuses personnes ont fait le déplacement pour ces portes ouvertes. A cette occasion, l'entreprise centenaire a organisé une tombola pour petits et grands au profit de Rétinostop. Les enfants pouvaient gagner des petits tracteurs, des jeux et pour les plus grands, des montres et des bons d'achats. Cet événement a permis à l'association de récolter la somme de **858€**. Nous remercions vivement les Usines Claas d'avoir permis à Rétinostop de se faire connaître.

→Notre Grand Concert à St Sulpice Paris!

Le 18 octobre 2013, plus de 600 choristes de 17 chorales d'Île de France régies par le chef d'orchestre H.REINER étaient réunies en l'église St. Sulpice de Paris pour interpréter le requiem de Mozart. Ce concert a été un moment de partage et d'émotions pour tous les participants et les spectateurs. Cet événement a eu un succès énorme et aura permis à Rétinostop de réunir plus de 12 000€. Encore un grand merci à tous pour cette belle réussite !

→Opération Chocotober dans les boutiques de Christophe ADAM à Paris :

Du 30 octobre au 3 novembre notre parrain, Christophe ADAM, a reversé 1€ à Rétinostop sur chaque éclair vendu dans ses deux boutiques parisiennes, pendant 5 jours. Un moment idéal pour les gourmands de se réunir et de participer à une bonne cause. Nous venons de connaître les résultats : **6468€** vont être remis à l'Association par Christophe. Un grand merci à tous les participants et un très grand bravo à notre super Parrain !!

Autres manifestations à venir

→ Une grande brocante à Amiens

Une grande vente sera organisée au profit de l'association dans la salle paroissiale de l'Eglise Jeanne d'Arc les 16 et 17 novembre à Amiens. Divers objets seront proposés aux visiteurs : jouets en bois, plantes, vaisselles et objets d'artisanats. Merci à tous les acheteurs et organisateurs qui vont se mobiliser pour une bonne cause.

✋ Proposition d'une table ronde qui aurait lieu le matin de l'Assemblée Générale pour les adolescents :

L'Association Rétinostop propose pour les adolescents, comme les 2 années précédentes, une table ronde lors de la journée du 18 janvier 2014.

Si vous avez entre 12 à 18 ans, nous comptons sur vous pour venir échanger sur les difficultés éventuelles que vous rencontrez en rapport avec le rétinoblastome que vous avez eu dans l'enfance.

Cette table ronde aurait lieu à l'Institut Curie Amphithéâtre Constant Burg – 12 rue Lhomond – 75005 de 10 h à 12h. Pour que cette table ronde puisse être mise en place, nous avons besoin de votre participation
Merci d'avance.

Inscription : Parlez-en à vos adolescents et contactez Mme LORRAIN rapidement pour une bonne organisation de la table ronde au 03 87 36 49 97 ou envoyer un message à retinostop57@yahoo.fr. Les participants sont conviés au déjeuner avant l'Assemblée Générale.

X-X-X-X-X-X-X-X

Nous vous rappelons qu'un des buts essentiels de l'Association Rétinostop est l'aide aux familles. Nous vous invitons donc à nous faire part de vos besoins qui seront tous examinés. Les aides peuvent concerner du petit matériel scolaire ou de la vie journalière (loupes, matériels parlants ou en braille...) mais également des équipements informatiques plus conséquents (pour ce type de dotations, le montant du financement serait limité à 25 % du devis présenté). Veuillez nous transmettre vos demandes par mail à : retinostop57@yahoo.fr ou par courrier postal à l'adresse de la Présidente.

X-X-X-X-X-X-X-X

A l'occasion de la prochaine Assemblée Générale de Rétinostop du 18 janvier 2014, marquant les 20 ans de l'association, Mme LORRAIN, fondatrice, quittera ses fonctions de Présidente et membre du bureau.

**Comité de rédaction : Catherine BOTHOREL, Marine LORRAIN
Mise en page : Gaëlle LORRAIN-BAILLEUL
Correction : France GUYENET, Martine LORRAIN, Florie BUSCA**