



RETINOSTOP

Le journal de

**RETINOSTOP**

**Compte - rendu de l'assemblée générale 1998 (17 janvier)**

**ACCUEIL :** Mr Neuville (secrétaire général adjoint de la section médicale de l'Institut Curie) souhaite la bienvenue à tous les membres de l'association et insiste sur le travail des chercheurs de l'Institut Curie qui contribuent à ce que le rétinoblastome soit mieux compris, que les traitements soient plus efficaces et leurs conséquences moins mutilantes.

**MOT DE LA PRESIDENTE :** Mme Lorrain exprime sa joie devant une assemblée aussi nombreuse et rappelle les principales actions menées en 1997 :

- Rétinostop a donné un coup de pouce à la recherche en participant à l'achat d'un congélateur pour l'équipe du Docteur Delattre.
- La chaîne de parents va enfin voir le jour, avec l'aide de Mme Delage, psychologue au service Pédiatrie de l'Institut Curie. Ces correspondants régionaux contribueront à faire connaître notre association dans toute la France.

Mme Lorrain précise enfin que l'action majeure en 1998 sera axée sur le mécénat pour permettre à Rétinostop de collecter d'avantage de fonds destinés à la recherche génétique. L'association a en effet décidé de contribuer cette année au financement des travaux de l'équipe de Mme Junien à l'hôpital Necker sur les cas de forme familiale du rétinoblastome. Les parents qui souhaitent avoir un diagnostic prénatal ou connaître une prédisposition familiale éventuelle, sont déjà sensibilisés à l'importance de telles études.

|                        |
|------------------------|
| <b>BILAN FINANCIER</b> |
|------------------------|

***NOUVELLES ADHESIONS :***

|                        | 1994     | 1995        | 1996       | 1997       |
|------------------------|----------|-------------|------------|------------|
| JANVIER                |          | 34          | 11         | 0          |
| FEVRIER                |          | 24          | 6          | 7          |
| MARS                   |          | 18          | 10         | 1          |
| AVRIL                  |          | 7           | 9          | 0          |
| MAI                    |          | 5           | 0          | 2          |
| JUIN                   |          | 1           | 9          | 2          |
| JUILLET                |          | 0           | 5          | 1          |
| AOUT                   |          | 2           | 0          | 0          |
| SEPTEMBRE              |          | 5           | 7          | 2          |
| OCTOBRE                |          | 4           | 2          | 3          |
| NOVEMBRE               |          | 10          | 2          | 3          |
| DECEMBRE               | 3        | 3           | 0          | 60         |
| <b>TOTAL</b>           | <b>3</b> | <b>113</b>  | <b>64</b>  | <b>83</b>  |
| RENOUVELLEMENTS        |          |             | 69         | 37         |
| <b>TOTAL ADHESIONS</b> |          | <b>113</b>  | <b>133</b> | <b>120</b> |
| NOMBRE D'INSCRITS      |          | AU 31.12.96 |            | 177        |
|                        |          | AU 31.12.97 |            | 259        |

---

***SITUATION COMPTABLE RETINOSTOP :***

| <b>SOLDE</b> | <b>CREDIT</b> |
|--------------|---------------|
| AU 31.12.94  | 500,00        |
| AU 31.12.95  | 36 676,27     |
| AU 31.12.96  | 59 465,03     |
| AU 31.12.97  | 48 542,92     |

## ***BILAN D'ACTIVITE DE L'ANNEE 1997 :***

Notre dernière assemblée générale, riche en questions et en émotions, a montré l'intérêt croissant des parents pour notre association. **Rétinostop** a poursuivi son but de mise en place d'un réseau de correspondants régionaux, cher à notre coeur et à celui de nos adhérents. Notre projet commence à se réaliser et nous pourrons bientôt vous communiquer les coordonnées de nos contacts en province. Une première réunion s'est d'ailleurs tenue en ce jour d'Assemblée Générale.

Egalement, l'association a pu, en partie financer l'achat d'un congélateur pour le laboratoire de Mr Delattre, à l'Institut Curie, dont le programme de recherche s'intéresse aux mécanismes moléculaires impliqués dans l'évolution tumorale du Rétinoblastome, ce qui est porteur d'un grand espoir pour la compréhension et le traitement de la maladie. Une inauguration a eu lieu en décembre 1997, en petit comité et nous en profitons pour remercier Mr Delattre et son équipe de nous avoir si cordialement reçus et fait visiter leur laboratoire. Mr Delattre vous fera un exposé plus détaillé sur leurs travaux.

En mars 1997, notre association a été conviée à une réunion interassociative « Vie et Espoir » à Rouen. Plusieurs thèmes y ont été abordés, notamment l'école à l'hôpital. Cela a été l'occasion d'un moment d'échange avec d'autres associations. En effet, 16 associations étaient représentées, comme « Choisir l'Espoir », « Vent d'Espoir », « Arc en Ciel-RATP », « Leucémie-Espoir-Sologne », « Vie et Espoir-Rouen ».

L'été dernier, une aide financière a pu être accordée à une famille en grande détresse.

Le bureau Rétinostop s'est réuni 3 fois en 1997, dont une fois avec le Conseil d'Administration. Il s'est efforcé d'accroître les échanges informatiques pour le courrier (ex. : Reçus fiscaux), car les grandes distances nous séparant ne facilitent pas notre travail. Notons la venue de Mme BARRAL en tant que trésorière-adjointe au sein de notre groupe.

Nous avons essayé de sensibiliser le public et les pouvoirs publics en participant à un jeu télévisé : l'Or à l'appel et en intervenant à la radio sur Europe 1, dans une émission qui traitait, ce jour-là, les problèmes que rencontrent les associations pour se faire connaître si elles ne sont pas aidées par des mécènes.

Plusieurs manifestations ont été organisées pour l'Association, un grand merci à nos généreux adhérents qui dépensent temps et énergie pour Rétinostop. En voici quelques exemples :

- Mme Bouchain a organisé son 3ème Loto
- La quête du mariage de Mr et Mme Eudes a été reversée à Rétinostop.
- L'action de la famille Hermier-Ezequel d'Evreux qui a généré plus de 50 adhésions.

## ***NOS PROJETS 1998 :***

C'est d'abord poursuivre le développement d'informations en contactant les laboratoires pharmaceutiques, les magasins d'optique, laser photo, ophtalmologues, et en diffusant plaquettes et documentations.

Faire paraître un article médical dans le magazine Parents.

Reprendre le projet Mc-DO, générateur de fonds.

Pour mieux cerner vos attentes grâce aux questionnaires que nous vous avons transmis avec le dernier journal, votre participation nous est indispensable et nous continuerons à faire appel à vous pour toute idée ou projet. Merci d'avance.

Nous rappelons qu'une boîte aux lettres est à votre disposition en pédiatrie et que début 1998 un panneau d'affichage sera mis en place en pédiatrie, vous pourrez donc y lire nos comptes-rendus.

***Mme DESJARDINS*** : Nouveauté sur la correction esthétique après énucléation et problèmes de prothèses.

Les implants en corail sont ce qu'on utilise actuellement pour remplacer le volume de l'oeil après énucléation. Il est important de remplacer le volume de l'oeil, sinon la prothèse que l'on devrait adapter serait trop lourde, et pèserait sur la paupière inférieure entraînant un abaissement.

Lorsque l'on met un implant, on peut conserver les muscles oculomoteurs et espérer avoir une prothèse mobile.

Dans cette mobilité de la prothèse, il y a deux étapes. Une que l'on fait chez l'enfant avec la mise en place d'un implant en corail qui peut être naturel ou un peu synthétique et une autre faite chez l'adulte avec percement de ce corail. Il existe plusieurs types d'implants en corail : corail naturel ou corail un peu synthétique en quelque sorte, mais de toute façon l'intérêt de ces implants en corail, par rapport à ceux qui étaient utilisés auparavant est que le corail va se laisser coloniser par les tissus de l'orbite. Au bout de 6 mois, il y aura une pénétration des vaisseaux sanguins à l'intérieur de ce corail et il va devenir un tissu vivant donc il pourra se défendre contre l'infection.

Après cette phase d'intégration, il n'y a plus de rejet possible, c'est donc un progrès par rapport aux implants en silicone.

Une fois que l'on a le corail qui bouge bien sous la conjonctive et lorsque l'enfant va atteindre l'âge adulte au stade où les risques d'infections sont moindres (les enfants étant sujets aux rhino), on peut envisager la 2ème étape qui consiste à faire un petit percement de ce corail et à laisser cicatriser. La conjonctive va alors venir tapisser ce trou et le prothésiste va remplacer le clou à tête plate mis immédiatement après le percement par un

clou à tête ronde où la prothèse sera clipée et pourra suivre exactement les mouvements de l'autre oeil. Le regard a alors une vivacité et un aspect normal.

### **QUESTIONS :**

#### **Ce résultat est-il possible sur du silicone?**

Non, parce que si l'on ouvre la conjonctive avec un implant en silicone, il y a un rejet immédiat, le silicone étant un corps étranger.

#### **Est-ce possible de faire une greffe de corail après avoir eu un implant en silicone?**

Oui, c'est favorable, mais il y a toujours plus de risques de rejets lorsque c'est une intervention en 2ème intention.

#### **S'il n'y a plus de muscles oculomoteurs, que peut-on faire?**

Si les muscles sont rétractés depuis longtemps, il est très difficile chirurgicalement de les récupérer, quand ils ne sont pas fixés tout de suite sur l'implant, ils se rétractent dans le fond de la cavité et ils s'atrophient.

#### **Pourquoi ne fait-on pas tout de suite des implants en corail plutôt qu'en silicone?**

Cela dépend de l'ophtalmologue qui soigne et de ce qu'il a l'habitude d'utiliser. Mme Desjardins présente une technique avec sa conviction. De plus, il faut savoir que les implants en corail n'existent, en France, que depuis 5 à 6 ans. C'est une technique récente et en plus certains hôpitaux ont du mal au niveau financier car ces implants coûtent 3 à 4 fois plus cher que ceux en silicone. Le prix d'un implant en corail est de l'ordre de 4000 francs.

#### **En cas de rejet de l'implant, cela vaut-il la peine d'essayer à nouveau ou cela donnera-t-il toujours un rejet ?**

C'est difficile de répondre, cela dépend de ce qui s'est passé, de l'état de l'orbite, s'il y a un problème de volume ou pas, et si l'on peut améliorer ou pas la motricité. Si le volume est correct et que la motricité ne peut être changée, on préfère ne pas y toucher.

#### **Si rien n'a jamais été fait depuis 10 ans avec des muscles atrophiés, que peut-on faire?**

On essaiera de mettre un implant en corail pour corriger le volume mais ce sera tout.

**Mr DOZ :** Les nouvelles approches utilisant la chimiothérapie dans le cadre des traitements conservateurs de l'oeil.

La chimio antitumorale exerce son rôle de plus en plus fréquemment selon 2 modalités essentielles, l'une qui est de la chimiothérapie seule et l'autre qui est associée à une hyperthermie de la tumeur par un rayon laser diode.

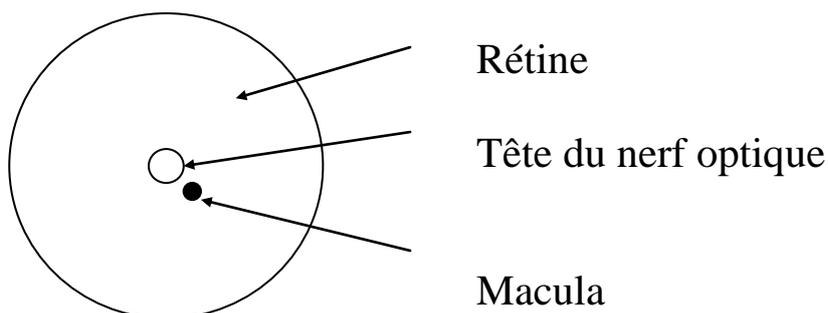
Il y a donc un traitement systémique, le médicament est administré par voie veineuse et un traitement qui est local par le laser effectué sous anesthésie générale.

Tous les traitements conservateurs dépendent de 2 choses :

- d'une part du volume de la tumeur ou des différentes tumeurs à l'intérieur de l'oeil. Quand ce volume est grand, excessif, on ne peut pas faire de traitements conservateurs et c'est donc l'énucléation qui doit être effectuée.

- d'autre part, la topographie des tumeurs dans l'oeil décidera du traitement. Ainsi une tumeur qui s'est développée très en périphérie de la rétine pourra être accessible par des traitements conservateurs différents de ceux utilisés pour les tumeurs situées au pôle postérieur de l'oeil, près de la tête du nerf optique ou de la macula. (La tête du nerf optique et la macula sont les structures essentielles sur le plan fonctionnel et sont des parties extrêmement fragiles.

Il y a des traitements que l'on peut faire en périphérie de la rétine et que l'on ne pourra pas faire en arrière ou pôle postérieur.



La chimio a maintenant un rôle dans les traitements conservateurs, quand on l'utilise seule, elle sert à obtenir une réduction tumorale. Quand elle est associée au laser, elle peut traiter les tumeurs du pôle postérieur de l'oeil. Ce qui peut se passer au diagnostic, c'est que l'enfant présente une tumeur au pôle postérieur de l'oeil, d'un volume relativement important, on peut en réduire le volume grâce à une chimio de réduction quand cela est utile et on peut ensuite la traiter bien qu'elle soit au pôle postérieur par une combinaison de chimio et de laser, et c'est ce nouveau traitement qui permettra de rendre accessibles les tumeurs du pôle postérieur à des traitements conservateurs autres que la radiation externe.

## **QUESTIONS :**

### **Question posée sur la préservation de la vision ?**

Tout dépend où sont placées les tumeurs, sachant que si la macula est atteinte, la vision précise, l'acuité visuelle sera altérée.

Les tumeurs venant en périphérie ne gênent pas la vision précise, celle qui permet de lire.

### **Un traitement conservateur semble-t-il possible pour un grand nombre de tumeurs ?**

Oui, mais il y a aussi beaucoup de lésions qui ne sont pas accessibles à un traitement conservateur, on le sait au début, en fonction du volume des lésions et en surveillant les effets des traitements sur ces lésions. On peut aussi tenter un traitement conservateur et échouer.

### **Combien de temps faut-il suivre les enfants, les rechutes sont-elles possibles, et jusqu'à quand ?**

Les rechutes au niveau des tumeurs traitées, quand ce sont de grosses cicatrices, se situent entre 3 et 4 ans, mais malheureusement il peut y avoir des rechutes plus tardives. La reprise d'autres tumeurs ou de la tumeur initiale est toujours possible.

Un contrôle tous les 3 mois même tardivement après le diagnostic permet de faire un traitement conservateur peu lourd, en cas de récurrence.

### **En ce moment cherche-t-on d'autres méthodes conservatrices ou cherche-t-on à améliorer celles déjà existantes ?**

On cherche constamment à les améliorer, par exemple en ce qui concerne la thermo-chimio. On a des idées pour éventuellement diminuer le nombre de séances de laser sur les petites tumeurs pour diminuer le nombre d'anesthésies chez les bébés, c'est encore un protocole à l'étude. Il y a d'autres traitements qui pourraient intervenir comme les traitements au laser pas après chimio, mais après sensibilisation par des colorants qui se concentrent dans la tumeur et qui rendent la tumeur sensible à certains lasers.

### **Qu'est-ce que la protonthérapie?**

C'est une radiothérapie externe qui utilise des protons accélérés, l'intérêt du proton c'est qu'il va déposer son énergie à un endroit très précis, il ne va pas y avoir d'irradiation en arrière de la cible et très peu en avant, ce qui est un avantage par rapport aux autres méthodes de radiothérapie.

Cette technique pourrait être utilisée dans certains cas de rétinoblastome où l'on peut irradier sans toucher la paroi osseuse.

Pour l'instant, il n'y a pas de structure hospitalière qui permette ces soins. Peut-être dans les prochaines années.

## Qu'en est-il du projet de la photo au flash ?

Pour l'instant ce projet de dépistage précoce par prise de photo au flash dans les centres de médecine infantile PMI n'a pas beaucoup progressé. L'idéal serait de faire un test dans une région déterminée afin de démontrer le nombre de cas de rétinoblastome ainsi dépistés. Seuls des résultats significatifs permettraient de développer cette méthode de diagnostic précoce.

**Mr DELATTRE** : directeur de recherches à l'Institut Curie "pathologie moléculaire des cancers"

Ce laboratoire travaille sur les tumeurs et les cancers de l'enfant et en particulier sur le rétinoblastome. Un congélateur spécifique est indispensable pour la conservation des matériels biochimiques à - 80 ° et Mr Delattre en profite pour remercier Rétinostop pour son aide financière dans l'acquisition de ce qu'il nomme " son outil de travail". C'est une stimulation importante pour des chercheurs de participer à différents réseaux tels que associations, médecins, patients ... souligne Mr Delattre.

### \* Aspects génétiques

Une tumeur est caractérisée par une trop grande prolifération cellulaire (d'où agrégat de cellules et donc tumeur) et d'une perte de la capacité à se différencier (d'arriver à leur fonction initialement prévue).

Une cellule de RB est prévue pour être dans la rétine, capter la lumière et transmettre l'information au cerveau. Dans le cas du RB, on retrouve ce schéma tumoral (prolifération cellulaire et perte de capacité de transmettre l'information) car il y a une altération du gène RB. Le RB est une des premières tumeurs étudiées sur le plan génétique et depuis l'isolation du gène RB en 1989, les chercheurs ont découvert sa fonction. Il réprime la prolifération cellulaire. Dans le RB, la programmation cellulaire est bouleversée, le "frein" est absent, perdu par la cellule de RB.

### \* Thématique de recherche

Programme sur 5, 10 ou 15 ans. Les chercheurs ont compris l'altération de départ qui est la perte de fonction du gène RB mais étudient la cause des différences de gravité de la maladie d'un enfant à l'autre.

### \* Objectif

Pouvoir dès le départ prédire si on a affaire à une forme plutôt grave ou non de la maladie afin d'adapter très rapidement le traitement avec les pédiatres.

### \* Aspects technologiques

Le laboratoire a acquis un nouveau matériel informatique permettant la coloration de chaque chromosome dans des couleurs particulières afin de détecter plus rapidement une anomalie à l'origine du processus d'évolution tumorale. Cette nouvelle approche a

déjà permis d'étudier certains cas de RB mettant en évidence, en dehors de l'altération du gène RB, ce qui peut-être déterminant dans l'agressivité variable de la maladie d'un cas à l'autre.

Mr Delattre a répondu à quelques questions :

- liens de communication entre labo = les contacts et échanges d'information se font surtout pas fax, Internet et lors des meetings.

- Thérapie génique : Mr Delattre fait ressortir les grandes difficultés au niveau du traitement. En effet, le principe est bon et a déjà été testé dans des tubes à essai au niveau d'une cellule mais la réalisation pratique reste très incertaine (compte-tenu du stade des recherches) car pour être totalement efficace, il faudrait pouvoir atteindre toutes les cellules tumorales afin de leur transmettre l'information manquante (gène RB)

- Conseil génétique : le service de Mme Junien à Necker effectue des recherches dans le cas de formes familiales du RB (diagnostic anté-natal, prédisposition familiale) pour détecter l'anomalie du gène RB (- 30 % de résultats)

Mr Doz précise que légalement, aucun résultat ou absence de résultat concernant l'anomalie génétique constitutionnelle ne pourra plus être communiqué par courrier ou téléphone mais seulement par des médecins généticiens cliniciens lors des consultations d'information génétique. La recherche connaît des problèmes de fonctionnement dus surtout au manque de personnel (l'aide apportée par les associations peut être alors importante). Les études restent aujourd'hui trop partielles mais les faibles résultats obtenus ( - 30 % ) sont aussi le reflet de l'ignorance médicale actuelle.

- Traitement et recherche : les traitements ont pour but de détruire les cellules tumorales.

Les chercheurs ont l'espoir qu'une meilleure connaissance de la biologie tumorale pourra permettre de fournir un traitement spécifique en évitant les effets secondaires (= tuer la cellule) que provoque la chimio ou la radiothérapie.

Lorsqu'on exerce un effet anti-proliférant et anti-tumoral au niveau d'une tumeur rétinienne, le traitement est actif contre les cellules en prolifération. La chimio ne traite pas la prédisposition et la fragilité génétique. Certains traitements anticancéreux peuvent même sensibiliser certaines cellules à cause de leur aspect génétique. L'équilibre est instable.

- Involution de tumeurs : Certaines tumeurs peuvent involuer d'elles-mêmes dans de très rares cas, laissant une allure caractéristique cicatricielle de la lésion. Des études sont effectuées sur des modèles animaux afin de reproduire chez l'animal ce type de pathologie.

**Mr MARCHETEAU** : Orthoptiste à Angers, aide en basse vision pour adultes et enfants.

L'orthoptiste est un paramédical, un kiné des yeux si l'on veut faire court. Il travaille en priorité avec les ophtalmologistes, mais aussi avec les généralistes ou les pédiatres.

La formation se déroule sur trois ans plus particulièrement axés sur les troubles de la vision et leur réadaptation, sur la vision binoculaire et ses dérèglements sensoriels ou

moteurs, le strabisme par exemple avec son corollaire l'amblyopie fonctionnelle par non-usage : un oeil devient paresseux.

Depuis quelques années, un nombre de plus en plus important d'orthoptistes se sont spécialisés dans la basse vision avec des stages organisés par l'UNRIO, organisme qui dépend de notre syndicat.

Si le rôle de l'ophtalmologiste est de diagnostiquer et de soigner la cause organique c'est-à-dire la maladie de l'oeil (cataracte, glaucome, rétinoblastome, rétinite pigmentaire ...) le rôle de l'orthoptiste dès que la maladie est stabilisée en accord avec l'ophtalmologiste va être de lutter contre l'amblyopie fonctionnelle qui se surajoute dans la majorité des cas dès que l'oeil est malade.

Mr Marcheteau parle de la rééducation basse vision en prenant des exemples avec les différentes atteintes du champ visuel. Vous savez que pour percevoir le monde extérieur nous utilisons au niveau de l'oeil :

- la rétine centrale, avec la macula qui est la zone qui permet de voir les petits détails.
- la rétine périphérique, zone qui permet de détecter les objets ou les obstacles survenant dans notre champ visuel.

Dans le cas d'une atteinte centrale, c'est la poursuite oculaire, capacité de l'oeil à suivre un objet en mouvement, qui va être perturbée plus ou moins dépendant de l'ampleur de l'atteinte.

Lorsque le champ visuel périphérique est atteint avec des scotomes (zones où les cellules ne répondent plus) ou des amputations plus ou moins importantes (à montrer) les saccades le mouvement réflexe de centrage de la fixation que fait l'oeil pour percevoir un stimulus vont être perturbés.

A un stade évolué de certaines maladies, il y a souvent présence de 2 atteintes (rétine centrale et rétine périphérique) qui entraîne de grosses incapacités motrices (fixation, saccades, poursuite ). Une atteinte organique, quelle qu'elle soit va donc avoir des retombées motrices : en cas d'atteinte en périphérie, du fait d'un champ visuel rétréci, les stimuli ne seront pas perçus, les saccades seront de mauvaise qualité. Il n'y aura plus de déplacements des yeux assez précis mais un traitement de l'image ralenti au niveau du cerveau et l'obstacle sera localisé trop tard. Avec dans certains cas particuliers (champ visuel tubulaire, par exemple), des chutes car la chaise n'aura pas été vue ou mal perçue ou trop lentement localisée alors que ces patients sont capables parfois d'excellentes visions centrales avec bonne perception des petits détails. Cela entraînera également des difficultés à la lecture avec mauvaise anticipation du mot suivant à lire, des retours en arrière, des difficultés aux changements de ligne.

Toute la chaîne : perception d'un stimulus visuel en périphérie, déplacement moteur des yeux pour une fixation puis ensuite une discrimination précise avec la macula va être ralentie.

Le cerveau ayant peu ou pas d'information à traiter va s'engourdir, il va devenir moins performant. Le rôle de l'orthoptiste va consister dans ce cas précis à améliorer les réponses motrices, non seulement sur un oeil, c'est souvent le cas, mais parfois sur les deux yeux quand il y a une vision binoculaire : le fait d'utiliser ses deux yeux ensemble est en général un plus pour les personnes malvoyantes avec une meilleure perception du relief (qui permet de mieux appréhender les obstacles dans la locomotion), une image avec un champ visuel plus grand, avec une meilleure acuité visuelle dès qu'il y a un nystagmus surajouté, cas relativement fréquent.

Par contre, la vision binoculaire peut se révéler un handicap, en majorant la fatigue visuelle, car les personnes malvoyantes doivent lire de très près (à cause de la maladie, à cause des systèmes grossissants employés), avec des personnes qui voient trouble, double, qui doivent fermer un oeil, ce sera alors le rôle de l'orthoptiste d'essayer de soulager ces personnes avec des exercices appropriés ou en faisant rajouter des prismes incorporés dans la correction optique.

Dans le cadre de l'Institut MONTECLAIR, devant l'attrait exercé par l'ordinateur sur nos enfants, il a été décidé de mettre au point des logiciels adaptés à la basse vision, ceux du commerce n'étant pas sans reproche ou inadaptés. Certains sont faits pour évaluer les restes visuels des patients avec une échelle de loin et une de près; d'autres comme par exemple la grenouille pour rééduquer la coordination oeil-main, ou le cirque pour rééduquer la mémoire visuelle.

Le logiciel qui nous est montré va permettre de rééduquer la composante motrice, il nous permet de nous adapter aux handicaps de nos patients en présentant des lettres, des chiffres, des images de plus ou moins grande taille qui peuvent apparaître dans différents endroits de l'écran avec la possibilité de changer la couleur du fond, la couleur de la lettre et de jouer sur les contrastes. On va donc pouvoir stimuler la localisation qui va entraîner un mouvement de centrage pour obtenir une fixation la plus précise possible.

En plus de la fixation, nous pouvons faire travailler les saccades, le patient étant placé sur une mentonnière à 30 ou 40 cm de l'écran avec possibilité de faire travailler les saccades droite-gauche, haut-bas, en diagonale, en aléatoire, l'orthoptiste changeant la mire présentée dès qu'elle est reconnue.

Nous pouvons rendre plus ou moins difficile la discrimination (capacité de l'oeil à percevoir les détails) en diminuant ou en augmentant la taille de la mire présentée. Enfin nous pouvons avoir une présentation aléatoire, rendant l'anticipation impossible avec également un temps de présentation variable de 1 seconde à plus de 30 secondes adaptable à chaque patient.

Sur le même principe, avec les mêmes avantages, nous pouvons faire travailler la poursuite oculaire avec des cheminements bien précis ou au contraire aléatoires. Le but de la rééducation au début consiste à mettre le patient dans les meilleures conditions possibles, grande taille, couleur bien adaptée, contraste maximal, vitesse de déplacement peu rapide, cheminements prévisibles permettant au patient de compenser et de se rattraper en cas d'erreurs.

Il faudra ensuite aller vers le plus petit avec une vitesse de déplacement plus rapide, avec éventuellement un contraste diminué, des couleurs et une présentation aléatoires.

Mr Marcheteau nous montre **2 exemples**, une première personne qui a bénéficié de la rééducation orthoptique conventionnelle et une deuxième qui a bénéficié de la rééducation sur ordinateur.

- **La première personne** présente, à la suite d'un rétinoblastome une cécité complète à droite et une baisse de sa vision de l'oeil gauche qui à la suite d'une cataracte en évolution surajoutée, ne perçoit plus qu'une vision inférieure à 1/20.

Elle a fait sa scolarité à l'Institut Montclair, en 1993, l'Institut de Marly-le-Roi ne pouvant pas la prendre en rééducation avant 6 mois, elle demande à son ophtalmologiste de l'envoyer chez l'orthoptiste. L'examen initial donne une vision de l'oeil gauche inférieure à 1/20 de loin, de près elle peut lire Parinaud 9 (échelle d'acuité visuelle de près qui va de P28 à P1,5), en fait, elle ne lit plus ou pratiquement plus car elle fatigue très vite. Elle présente un strabisme divergent de l'oeil droit, un nystagmus dans toutes les directions, une très mauvaise poursuite oculaire, de très mauvaises saccades et une quasi-impossibilité à garder la fixation dans le regard en bas (regard de la lecture).

Des exercices moteurs poursuite, saccades notamment en bas sont instaurés au cabinet et à la maison. Des exercices de lecture de mots en colonnes avec travail de discrimination verticale ou horizontale sont expliqués. A ma demande, il lui sera prescrit par son ophtalmologiste une paire de lunettes de près beaucoup plus forte, lui permettant de lire des textes de taille normale, plus une paire de lunettes teintées qui l'aide dans ses déplacements. Il lui est demandé de lire régulièrement tous les jours, au début quelques minutes, puis par quart d'heure des textes légèrement agrandis. Au bout de quelques mois, elle a pu lire des livres complets, à la fin, de taille normale. Sa vision, au lieu de diminuer, a légèrement augmentée de l'ordre de 1/10 de loin, Parinaud 4 de près, puis P3, début de P2.

Un essai avec un monoculaire X4 optimise encore un peu plus sa vision, car elle voit 4/10, début de 5/10. Après plusieurs essais et un entraînement au cabinet, elle en fera l'achat. Elle l'utilise maintenant assez régulièrement notamment dans la rue pour repérer son bus (ce que ne permet pas son chien). Elle redevient de ce fait un peu plus autonome.

Après bien des vicissitudes, des problèmes de santé, des hauts et des bas, elle a trouvé un travail de secrétariat, elle lit toujours des livres régulièrement et elle mène maintenant une vie pratiquement normale.

- **La deuxième personne** atteinte elle aussi de rétinoblastome ne voit plus que de l'oeil droit, il présente en plus surajouté un fort nystagmus horizontal avec une élévation et un abaissement des yeux très difficiles, sa poursuite oculaire, ses saccades droite-gauche, haut-bas sont de très mauvaise qualité.

Avec sa paire de lunettes de loin, il voit 1/10 très lent, par contre il garde une excellente vision de près puisqu'il peut lire P2 assez bien (ce qui lui a permis de suivre une scolarité normale et d'obtenir des diplômes lui permettant d'exercer la profession d'avocat, ce qui est un parcours exceptionnel, vous en conviendrez)

Un essai avec le monoculaire X4 qu'il a toujours dans sa poche étant très positif malgré la présence du nystagmus, le patient voyant 4/10 assez bien débouchera sur un achat et une utilisation relativement fréquente à l'extérieur mais également pour regarder la télévision. L'orthoptiste a un rôle très important dans l'adaptation et l'utilisation de matériel grossissant (loupe, monoculaire, système télescopique, système télé-agrandisseur). Un grand nombre de possesseurs de ces appareils ne savent pas les utiliser comme il faut, ce qui se traduit souvent par une désaffection progressive et finalement par une non-utilisation.

Pour la rééducation de cette personne, il est instauré sur l'ordinateur un travail de la poursuite des saccades visuelles, d'abord avec des cheminements simples de loin et de près, avec ou sans monoculaire.

Devant l'anticipation de plus en plus précise de notre patient, il nous faudra mettre en place avec Jérôme des cheminements de plus en plus complexes avec des possibilités de présentation totalement aléatoires.

En cela l'adaptation particulièrement rapide et efficace de notre patient aura obligé à trouver des réponses plus difficiles ce qui aura été très utile pour le développement de ce logiciel.

Depuis cette personne a fait l'acquisition d'un ordinateur, il a acheté notre logiciel et maintenant, il se rééduque régulièrement à la maison.

Je dois dire qu'étant notre premier patient ainsi équipé, nous allons pouvoir comparer ses progrès avec ceux de nos patients dits normaux, ceux qui ne font la rééducation qu'à notre cabinet.

Le travail plus long, plus spécifique, fait surtout plus régulièrement (peut être tous les jours) devrait déboucher, nous l'espérons, sur des progrès substantiels.

Depuis le début de la rééducation, celle qui a été faite au cabinet, la vision est passée de 1,2/10 à 5 mètres à 5/10 avec le monoculaire, avec une nette amélioration de l'efficacité visuelle et avec une fatigabilité moins importante. Nous pensons qu'avec la rééducation plus intensive, des progrès sont encore possibles.

La rééducation ne change pas la rétine, ni le champ visuel du patient, mais elle améliore la stratégie de balayage, elle permet ainsi de détecter un objet ou un stimuli plus rapidement en améliorant les réponses motrices ; elle permet un meilleur centrage de la fixation, une discrimination plus fine donc un traitement de l'information plus rapide et un temps de réponse diminué.

Tout cela repose sur la possibilité de développer des phénomènes compensatoires grâce à la plasticité du cerveau( nouveau domaine d'exploration en médecine).

Il y a certaines cellules qui ne fonctionnent pas et qui ne sont pas faites pour fonctionner et donner certaines réponses et quand l'oeil est très malade, ces cellules sont capables de dépasser ce pourquoi elles étaient faites au début, il y a des cerveaux qui sont plus capables de se dépasser que d'autres.

Un nouveau type de rééducation dépendant des résultats paraît envisageable dans les mois à venir avec explication des exercices et des contrôles tous les mois au cabinet de l'orthoptiste, le patient se rééduquant chez lui tous les jours.

Mr Marcheteau précise que les enfants ayant eu un rétinoblastome à 5 ans peuvent être rééduqués jusqu'à 20 ans pour améliorer la part fonctionnelle.

## ***QUESTIONS :***

### **A l'heure actuelle combien de logiciels de ce type existent?**

Sur la France, il y en a trois qui sont en place. Le logiciel présenté semble être le plus adapté à une rééducation efficace. Plus pointu, il est conçu avec l'aide d'ophtalmologistes.

### **Ce logiciel convient-il pour des enfants qui sont en d'apprentissage de lecture ?**

Mr .Marcheteau explique qu'il est très important de faire faire une gymnastique des yeux à l'enfant pour favoriser l'apprentissage de la lectures, saccades visuelles. Les exercices proposés par le logiciel sont plus attractifs pour l'enfant. Ce logiciel est aussi adapté pour des personnes âgées atteintes de dégénérescence maculaire liée à l'âge en les faisant lire autrement. Le fait d'avoir de mauvais déplacements visuels entraîne que le patient localise moins d'informations visuelles et donc le cerveau aura moins de choses à traiter. Il y aura donc un engourdissement et le temps de réponse sera plus lent. Le fait de refaire travailler les yeux et de leur développer les mouvements oculaires va faire que la discrimination va être plus rapide, plus précise et donc le cerveau répondra, lui aussi, beaucoup mieux.

### **Est-il possible de rééduquer un oeil qui ne perçoit que la lumière et qui n'a jamais travaillé ?**

La rééducation ne pourra sûrement pas redonner de l'acuité visuelle mais elle permettra de percevoir plus rapidement d'éventuels obstacles sur votre chemin

|  |
|--|
| <p>Ce qui ressort sur cet exposé très enrichissant c'est qu'il faut arrêter de penser que s'il y a déficience visuelle, il ne faut plus faire travailler les yeux . Au contraire, il faut les stimuler au maximum pour avoir le plus de réponses possibles. Le travail important de l'orthoptiste peut être combiné avec celui du psychomotricien.</p> |
|--|

## **UN EXEMPLE DE L'ACTION MENEES PAR NOS ADHERENTS :**

***Mme BOUCHAIN*** : maman d'une petite fille, Betty, atteinte du rétinoblastome, parle de son action au sein de l'association. Elle a voulu bougé au niveau de sa région en organisant des lotos. Elle en est à son 3ème, chaque loto rapporte entre 2500F et 3000F de bénéfice.

## Comment s'y prendre?

Demander une autorisation de consommation auprès de la mairie, réserver une salle, demander une accréditation à la présidente de Rétinostop, cela permettra de pouvoir demander des lots aux entreprises, grandes surfaces, commerçants locaux. Faire des affiches pour informer du loto. Une fois le loto passé, faire un compte-rendu détaillé à la Trésorière et à la Présidente.

### MISE EN PLACE DES CORRESPONDANTS REGIONAUX :

**Mme DELAGE** : psychologue à l'Institut Curie, a rencontré nos 12 premiers correspondants régionaux le matin de l'A.G. Cette première réunion a permis d'en définir leur rôle: se mettre à la disposition des nouvelles familles pour leur apporter une aide morale, concrète, et créer ainsi une chaîne de solidarité entre parents. Mme Delage a attiré cependant l'attention des correspondants sur les limites de l'aide morale. Malgré le désir de rompre l'isolement des familles et l'élan de solidarité légitime, il y a deux écueils à éviter :

-Projeter ses propres angoisses et sa propre histoire sur celle des autres et « replonger » dans son propre passé douloureux, notre expérience ne servant pas aux autres. Tout en sachant mettre des distances, ils doivent apporter une aide complémentaire en ne se substituant en aucun cas aux professionnels (médecins, psychologues, assistantes sociales...).

### Projets:

- Création d'un fichier, par région, de spécialistes, services sociaux...pour aider les familles en difficulté.
- Réalisation d'une plaquette d'informations médicales simples à l'usage des familles (évitant ainsi de fournir des renseignements parfois mal intégrés sur la maladie).
- Permanence de correspondants et membres de Rétinostop de la région Parisienne en Hôpital de jour à l'Institut Curie les jours de consultation.

Mme Delage assurera le lien entre correspondants et nouvelles familles à Curie.

### Premières propositions concrètes :

- Pouvoir accompagner les parents dans des démarches administratives, des recherches ou des rencontres avec des spécialistes.
- Obtenir le guide pratique de la CDES, disponible dans chaque département (celui-ci informe sur les différents types d'aides financières).

### Liste des 12 premiers correspondants :

Mr & Mme Bouchain (Basse Normandie)  
Mr & Mme Alexandre (Picardie)

Mr & Mme Verrien (Ile de France)  
Mr Hermier, Mme Ezequel (Haute Normandie)  
Mr & Mme Granjon (Aquitaine)  
Mme Catherine (Orne)  
Mlle Théroin (Pays de Loire)

**Prochaine réunion à l'IC: Samedi 21 Mars**

**CONCLUSION DE LA PRESIDENTE :** Cette assemblée, comme les précédentes, nous a apporté beaucoup d'informations et de questions qui ne sont pas restées sans réponse. La création des correspondants régionaux à laquelle je tenais tout particulièrement est chose faite. En voyant la liste, vous constaterez que toutes les régions ne sont pas encore représentées. Ce groupe vous appelle à le rejoindre. Merci.

|  |
|--|
| <p><b>Comité de rédaction :</b> L. BONNIN, C. BOTHOREL, M. CHARPENTIER, A. BARRAL, F. DOZ, A. GUYON et M. LORRAIN<br/><b>Mise en page :</b> G. LORRAIN, M.-J. RASO, C. BARLIER</p> |
|--|