



Un diagnostic et traitement précoces peuvent sauver la vie d'un enfant atteint de rétinoblastome. [INDO](#)

© SWATHI KALIKI

Le rétinoblastome : une maladie cécitante curable, rare et mortelle



Richard Bowman
Consultant clinique honoraire, International Centre for Eye Health, London School of Hygiene & Tropical Medicine, Royaume-Uni.

Chaque année, dans les pays à revenu faible et intermédiaire, des milliers de bébés et d'enfants perdent la vue et la vie à cause du rétinoblastome, un cancer oculaire traitable, généralement parce que ce dernier n'est pas détecté et pris en charge à temps.

Bien que le rétinoblastome soit relativement rare, il peut cependant avoir des conséquences accablantes pour les enfants qui en sont atteints. S'il est traité trop tard, il peut causer la perte de l'œil, s'étendre au cerveau et entraîner la mort.

Le rétinoblastome ne touche pas tout le monde de la même manière. Dans les pays à revenu élevé, la maladie tue moins de 5 % des enfants atteints, car le diagnostic est précoce et ces enfants reçoivent rapidement un traitement spécialisé. En Afrique, en revanche, c'est souvent 70 % des enfants atteints de rétinoblastome qui meurent, la plupart du temps parce qu'ils ont consulté trop tard. Lorsqu'une mère se présente dans un centre de soins tertiaires avec un enfant atteint de rétinoblastome à un stade avancé, elle indique souvent qu'elle a eu plusieurs contacts

avec différents professionnels de la santé pendant des mois, voire des années, mais qu'elle n'a pas bénéficié de l'orientation ou des soins dont l'enfant aurait eu besoin. Chaque professionnel de la santé ayant entre les mains ce numéro de la *Revue de Santé Oculaire Communautaire* a l'opportunité de corriger cette situation. Nous devons identifier et traiter les enfants atteints de rétinoblastome à un stade précoce, avant qu'ils ne soient défigurés ou ne perdent la vie.

Pour y parvenir, il nous faut adopter une approche multidisciplinaire à plusieurs niveaux qui prend en compte le système de santé dans son ensemble, et ce dans le cadre d'une collaboration internationale (voir page 29). Les actions de sensibilisation au rétinoblastome au sein

Suite à la page 26 ►



À propos de ce numéro

Le rétinoblastome est une maladie rare aux conséquences accablantes. En l'absence de traitement, il peut causer la perte de l'œil, s'étendre au cerveau, et entraîner la mort. Ce numéro offre des renseignements et des conseils sur la détection, le diagnostic et le traitement du rétinoblastome, y compris des recommandations sur le dépistage au sein des membres de la famille en l'absence

de dépistage génétique, ainsi qu'une description détaillée des étapes de l'énucléation. Nous espérons que chaque professionnel de la santé lisant ce numéro sensibilisera son entourage à cette maladie, afin d'améliorer nos chances de sauver la vie, les yeux et la vision des enfants atteints de rétinoblastome, dans le monde entier.

Sommaire

- 25 Le rétinoblastome : une maladie cécitante curable, rare et mortelle**
Richard Bowman
- 29 Améliorer la prise en charge du rétinoblastome en Afrique subsaharienne : le programme de l'AMCC**
Laurence Desjardins, Karim Assani et Pierre Bey
- 30 Comprendre le rétinoblastome : épidémiologie et génétique**
Ido Didi Fabian et Mandeep S Sagoo
- 31 Rétinoblastome héréditaire : estimer le risque et conseiller la famille**
Elisabeth Rosser et Mandeep S Sagoo
- 33 Détection du rétinoblastome**
Manoj V Parulekar
- 34 Classification et détermination du stade d'évolution du rétinoblastome**
Ido Didi Fabian, Ashwin Reddy et Mandeep S Sagoo
- 37 Rétinoblastome intraoculaire : prise en charge thérapeutique actuelle en Afrique subsaharienne**
Laurence Desjardins et Karim Assani
- 40 Prise en charge du rétinoblastome à extension extraoculaire**
Swathi Kaliki et Vijay Anand Reddy Palkonda
- 42 Comment réaliser une énucléation en cas de rétinoblastome**
Swathi Kaliki
- 45 Examen du reflet pupillaire**
Richard Bowman et Allen Foster
- 46 Questions-réponses sur le rétinoblastome**
- 47 Questions sur une image**
- 47 Annonces & ressources**
- 48 Messages-clés : rétinoblastome**

des communautés, l'amélioration de la détection des cas et du diagnostic de la maladie, la mise en place de systèmes d'orientation adéquats, ainsi que des conseils et des traitements de qualité (y compris des prothèses de qualité), sont autant d'éléments nécessaires pour renforcer l'utilisation des services et sauver des vies.

Au niveau du ministère de la Santé

Les ministères de la Santé peuvent améliorer considérablement le dépistage et le traitement précoces du rétinoblastome. Ils peuvent notamment :

- Organiser des campagnes de santé publique pour sensibiliser la population au fait qu'il faut consulter de toute urgence si l'on voit « quelque chose de blanc » dans l'œil d'un enfant.
- Inclure les techniques de base de l'anamnèse oculaire et de l'examen des yeux dans le programme de formation des infirmiers communautaires.
- Subventionner l'accès aux traitements spécialisés pour les enfants atteints de cette maladie potentiellement mortelle.

Les parents doivent savoir qu'ils doivent consulter immédiatement s'ils remarquent quelque chose de blanc dans les yeux de leur enfant. Il faut souligner qu'il faut absolument qu'ils insistent si leur enfant se fait refouler par l'établissement de santé et qu'ils ne doivent accepter aucun refus s'ils sentent que quelque chose ne va pas.

Un bon investissement

Dans les pays à revenu faible et intermédiaire, les investissements dans la détection et l'orientation précoces des enfants atteints de rétinoblastome présentent d'autres avantages en matière de prévention de la cécité infantile ; en effet, les mêmes signes



Des campagnes de sensibilisation peuvent contribuer à la détection précoce du rétinoblastome. **INDE**

Revue de
**Santé Oculaire
Communautaire**

VOLUME 20 • NUMÉRO 30 • 2023



INTERNATIONAL
CENTRE FOR
EYE HEALTH



Rédactrice en chef pour
l'édition anglaise de ce
numéro

Elmien Wolvaardt

Rédacteur médical

Victor Hu

Conseiller pour ce numéro

Allen Foster

Rédactrice consultante
pour l'édition française

Paddy Ricard

Comité de rédaction

Simon Arunga (Ouganda)

João M Furtado (Brésil)

Clare Gilbert (Royaume-Uni)

Esmael Habtamu (Éthiopie)

Leah Kenan (Kenya)

Fatima Kyari (Nigeria)

Ciku Mathenge (Rwanda)

Juliet Mulenga (Zambie)

Edson Mwaipopo (Tanzanie)

Nyawira Mwangi (Kenya)

GVS Murthy (Inde)

Heiko Philippin (Allemagne)

Thulsiraj Ravilla (Inde)

Serge Resnikoff (Suisse)

Jude Stern (Australie)

Sumrana Yasmin (Pakistan)

David Yorston (Royaume-Uni)

Conseillers de rédaction

Nick Astbury

John Buchan

Jenny Evans

Michelle Hennelly

Islay Mactaggart

Priya Marjoria

Daksha Patel

Conseillers pour l'édition
française

Daniel Etya'ale

Pierre Huguet

Joseph Oye

Serge Resnikoff

Marcia Zondervan

Assistante de rédaction

Anita Shah

Maquette

Lance Bellers

Impression

Newman Thomson

Publication en ligne

Astrid Leck

Correspondance et

inscriptions pour les

francophones

Revue de Santé Oculaire

Communautaire,

International Centre
for Eye Health, London
School of Hygiene and
Tropical Medicine, Keppel
Street, London WC1E 7HT,
Royaume-Uni. Courriel :
Anita.Shah@Lshhtm.ac.uk

La *Revue de Santé Oculaire Communautaire* est publiée deux fois par an et **envoyée gratuitement aux abonnés des pays à faible ou moyen revenu**. Merci de bien vouloir faire parvenir votre nom, votre profession, votre adresse postale, votre numéro de téléphone et votre courriel à la *Revue de Santé Oculaire Communautaire*, à l'adresse ci-dessus.



Prise en charge d'un enfant atteint de rétinoblastome à Kinshasa.
RÉPUBLIQUE DÉMOCRATIQUE DU CONGO

EQUIPE PLURIDISCIPLINAIRE ONCOLOGIE PÉDIATRIQUE KINSHASA

(présence de quelque chose de blanc dans l'œil) faciliteront également la détection précoce de la cataracte chez l'enfant. La détection tardive de la cataracte infantile est la principale cause de cécité curable chez l'enfant, alors que la cécité est tout à fait évitable si la cataracte est détectée et traitée à temps.

Au niveau communautaire

Les infirmiers et agents de santé communautaires recevant des enfants en consultation peuvent examiner les yeux de ces enfants, notamment lors des rendez-vous de routine pour la vaccination. **La présence dans l'œil de quelque chose d'anormal, blanc ou brillant, ou encore un strabisme, peut être le premier signe d'un rétinoblastome et nécessite une orientation en urgence vers un spécialiste.** Écoutez les parents et/ou les personnes qui s'occupent des enfants. S'ils disent avoir remarqué quelque chose de blanc ou d'anormal dans l'œil de leur enfant, ne mettez pas leur parole en doute, prenez leur observation au sérieux et demandez l'avis d'un spécialiste.

En Tanzanie, des infirmiers communautaires ont été formés à l'examen du reflet rétinien avec un ophtalmoscope solaire facile à utiliser (Arclight). Les premiers résultats sont prometteurs : les infirmiers ont trouvé l'outil facile à maîtriser et il leur a déjà permis de détecter des cas de cataracte et de rétinoblastome. Les infirmiers peuvent apprendre à examiner le reflet rétinien durant l'examen général de l'enfant.

Au niveau des centres de soins tertiaires

Dans les centres tertiaires, les histopathologistes jouent un rôle crucial : après ablation de l'œil, l'enfant peut quitter l'hôpital complètement guéri ou avoir besoin d'une chimiothérapie ou d'une radiothérapie ; cette décision doit être fondée sur la détermination histopathologique précise du stade de la maladie (stadification) (page 34).

Collaboration internationale

Des initiatives de collaboration internationale, comme celle de l'Alliance Mondiale Contre le Cancer (voir page 29), ou encore le Commonwealth Eye Health Consortium, contribuent

Suite à la page 28 ►

Site Internet

Les anciens numéros de la Revue sont disponibles sur le site :

www.revuesoc.com

Le contenu peut être téléchargé sous format HTML ou sous format PDF.

Copyright

Cette revue est publiée par le International Centre for Eye Health, à la London School of Hygiene and Tropical Hygiene, au Royaume-Uni.

Sauf indication contraire, les droits d'auteur des articles sont partagés entre les auteurs cités et *Community Eye Health Journal*. Les illustrateurs et photographes conservent les droits d'auteurs de chaque image ou illustration publiée dans la *Revue de Santé Oculaire Communautaire* et le *Community Eye Health Journal*.

Sauf indication contraire, le contenu de la présente revue est placé sous contrat de licence Creative Commons Attribution-Non commercial (CC BY-ND), qui autorise sans restrictions son utilisation, sa

distribution et sa reproduction sur quelque support que ce soit à des fins non commerciales, à condition de citer les détenteurs des droits d'auteurs.

ISSN 1993-7210

Avis de non-responsabilité

Les auteurs sont seuls responsables de leurs articles et le contenu ne reflète pas nécessairement les opinions de la London School of Hygiene and Tropical Medicine. Même si toutes les précautions ont été prises pour assurer l'exactitude du contenu de cette revue, la London School of Hygiene and Tropical Medicine ne peut se porter garante de l'exhaustivité et l'exactitude des informations contenues dans la présente publication et ne peut en aucun cas être tenue responsable des dommages éventuels résultant de son utilisation.

La mention des produits de certaines compagnies ou certains fabricants n'implique pas que ceux-ci soient agréés par la London School of Hygiene and Tropical Medicine ou que celle-ci recommande leur utilisation plutôt que celle d'autres produits de même nature qui ne sont pas cités dans cette revue.

La Revue est soutenue par :



à promouvoir une approche multidisciplinaire du dépistage et traitement du rétinoblastome, mettant en jeu tous les niveaux du système de santé.

Des questions fondamentales de recherche clinique doivent encore être résolues. Par exemple, des chercheurs ougandais ont montré une amélioration de la survie lorsque l'on administrait une chimiothérapie avant l'intervention chirurgicale ; en effet, de très nombreux enfants présentaient une extension extraoculaire au moment de la consultation. Par contre, une petite étude menée en Tanzanie a montré que 60 % des enfants dont l'histologie était bonne après l'énucléation avaient bénéficié d'une excision complète de la tumeur avec un faible risque et n'avaient jamais eu besoin de chimiothérapie. Dans ces conditions, que faut-il privilégier, la chimiothérapie ou la chirurgie ? En combinant des recherches cliniques multicentriques et multi-pays, nous pouvons commencer à répondre à ces questions et éviter des tragédies inutiles.

Comme le montre ce numéro de la *Revue de Santé Oculaire Communautaire*, on observe actuellement une réelle dynamique et une détermination à améliorer les résultats pour les enfants atteints de rétinoblastome dans tous les pays du monde. Nous espérons que les informations pratiques et concises contenues dans ces pages aideront nos lecteurs à participer à l'amélioration du dépistage et du traitement du rétinoblastome.

Je suis un enfant, pas un cas clinique



Abby White

Directrice générale, World Eye Cancer Hope, Royaume-Uni
www.wechope.org

Les patients atteints de rétinoblastome sont avant toute chose des enfants qui se trouvent souffrir d'un cancer oculaire. Lorsque l'on définit l'enfant comme un « cas clinique », cela a pour effet de le déshumaniser et de nous empêcher de penser pleinement au bien-être de cet enfant et de sa famille.

Un enfant atteint de rétinoblastome n'est pas un spécimen. C'est un individu avec des pensées, des émotions, des attentes, des rêves, des goûts et des dégoûts qui lui sont propres. Il peut susciter toutes sortes d'émotions chez le personnel qui le soigne. Ces enfants malades sont profondément aimés par leurs proches et la plupart des parents n'hésiteraient pas à perdre un œil si cela pouvait épargner à leur enfant une telle souffrance.

L'évaluation de la valeur de chaque traitement doit se faire en gardant à l'esprit le bien-être complet de l'enfant. Nous devons penser au-delà du corps physique et prendre en compte le bien-être affectif de l'enfant, tout au long du traitement mais également longtemps après, jusqu'à ce qu'il atteigne l'âge adulte.

Si, tous autant que nous sommes, nous faisons l'effort de ne plus penser en termes de « cas clinique » et de considérer pleinement l'enfant et sa famille, nous pourrions mieux guérir l'enfant et contribuer à ce qu'il grandisse heureux et en bonne santé.

Tableau 1 Rôles et responsabilités dans le dépistage, l'orientation et le traitement du rétinoblastome

Responsabilités individuelles			
Parent →	Agent de santé/Infirmier →	Ophthalmologiste →	Centre ophtalmologique spécialisé
<p>Demandez immédiatement de l'aide si vous voyez quelque chose de blanc au centre de l'œil (la pupille) OU si vous prenez une photo et voyez un point rouge au centre d'un seul œil (au lieu des deux).</p> <p>Ne laissez personne vous refouler et n'en démordez pas tant qu'un médecin de l'hôpital n'a pas examiné les yeux de l'enfant à l'aide d'une lumière vive.</p>	<p>Il faut croire les parents s'ils disent avoir vu quelque chose de blanc dans la pupille et demander l'avis d'un spécialiste. Traitez la situation comme une urgence médicale.</p> <p>Apprenez à examiner le reflet rétinien (page 45). Examinez tous les enfants lors des visites médicales de routine et lors des vaccinations.</p>	<p>Apprenez à reconnaître le rétinoblastome et à identifier un œil nécessitant une énucléation. Informez les parents des bons résultats esthétiques de l'énucléation avec mise en place d'un implant. Montrez-leur des photos d'enfants dont le traitement a donné de bons résultats.</p> <p>Apprenez à réaliser une énucléation en enlevant plus de 15 mm du nerf optique. Examinez toujours le fond de l'autre œil lorsque vous procédez à une énucléation : celui-ci peut présenter une petite tumeur pouvant être traitée au laser.</p> <p>Orientez tous les enfants présentant des signes de rétinoblastome dans les deux yeux vers un centre national ou un centre spécialisé pour un traitement d'urgence.</p>	<p>Mêmes responsabilités que les ophtalmologistes, et également :</p> <p>Apprenez à administrer les traitements locaux pour les tumeurs plus petites (généralement dans le deuxième œil).</p> <p>Créez des équipes pluridisciplinaires qui travaillent en étroite collaboration pour coordonner le traitement de chaque enfant.</p> <p>Cette équipe comprendra des ophtalmologistes, des oncologues, des histopathologistes, des infirmiers, des spécialistes de l'enfance ou des ludothérapeutes, ainsi que du personnel de soutien psychologique.</p> <p>Offrez des services de conseils généraux et génétiques aux parents et aux personnes qui s'occupent des enfants.</p> <p>Orientez les parents vers d'autres formes de soutien pour l'apprentissage et le développement de leur enfant.</p>
Responsabilités du ministère de la Santé			
<p>Mener des campagnes de sensibilisation pour informer les parents de l'existence d'un traitement et leur montrer quand il faut consulter un médecin.</p>	<p>Veiller à ce que l'examen du reflet rétinien (page 45) soit inclus dans le programme de formation des infirmiers et des agents de santé.</p>	<p>Veiller à ce qu'il y ait au moins un ophtalmologiste pour 100 000 habitants.</p>	<p>Soutenir le développement de réseaux d'orientation et de centres nationaux pour le rétinoblastome. Offrir un accès subventionné au traitement spécialisé pour tous les enfants atteints de rétinoblastome. Proposer des services de dépistage pour les frères et sœurs, ainsi que des aides à l'hébergement ou au transport pour les parents ou les personnes qui s'occupent de ces jeunes enfants.</p>