

C'est avec un grand plaisir que l'équipe projet de la filière de santé maladies rares FAVA-Multi vous présente son 11ème bulletin recherche.

Dans ce bulletin, nous vous présentons une **étude utilisant des méthodes de Visual Art (photo-langage) pour explorer ce qui facilite ou freine l'autonomie de prise en charge du lymphœdème chez les enfants et les jeunes adultes atteints d'un lymphœdème primaire**. Le projet est porté par le Centre de Référence des Maladies Vasculaires Rares de Montpellier.

Bonne lecture !



Le lymphœdème primaire est la conséquence d'un défaut de développement et de fonctionnement du système lymphatique constitutionnel à l'origine d'une accumulation de lymphes et d'une augmentation de volume des membres ou de toute autre partie du corps. La prévalence de la maladie est inférieure à 1 personne sur 2000 et résulte de l'atteinte de différents gènes dont une vingtaine au moins sont identifiés à ce jour.

FOCUS |

L'étude est coordonnée par le Pr. Isabelle QUERE et promue par le Centre de Référence des Maladies Vasculaires Rares à Montpellier en collaboration avec le Partenariat Français du Lymphœdème (PFL) et l'International Lymphoedema Framework (ILF). L'accueil des participants et de leurs parents dans un camp de vacances durant la réalisation de l'étude (5 jours dans le sud de la France) a été financé par les associations de patients, le PFL, l'ILF, le Centre de Référence, et en partie pour l'hébergement, grâce à l'aide d'industriels de la santé.

L'objectif principal est d'explorer ce qui facilite ou freine l'autonomie de prise en charge du lymphœdème (self-management en anglais) à travers l'analyse de la perception qu'en ont les enfants et les jeunes adultes eux-mêmes ainsi que leurs familles.

L'objectif secondaire est de définir l'impact d'un camp d'éducation thérapeutique sur le Self-Management. Le camp consiste en un séjour d'été d'une semaine pendant lequel des ateliers éducatifs et ludiques sont organisés avec les familles et les professionnels autour de la prise en charge du lymphœdème.

La méthodologie : c'est une étude de recherche qualitative. Plusieurs approches ont été utilisées : Visual Art (photographie et dessins), questionnaires et interviews en focus groupe des enfants, des parents, et des professionnels.

En quelques chiffres :

- **23 enfants** (avec leurs familles)
 - **5 pays** : France, Italie, Irlande, Canada, Afrique du Sud
 - **3 langues** : Français, Anglais, Italien
 - **3 ans** : durée total de l'étude (2017 – 2019)
-

INTERVIEW | Pr. Isabelle QUERE

Coordinatrice du Centre de Référence des Maladies Vasculaires Rares - Centre Constitutif de Montpellier
CHU de Montpellier



Comment est né le projet de votre étude ?

Le lymphœdème le plus connu du public et des professionnels est celui lié au cancer du sein. Les enfants que nous suivons ont souvent longtemps erré à la recherche d'un diagnostic pendant des années. Cela s'améliore avec les efforts de filières et des centres, au moins en France. De plus, ils sont pris en charge par des professionnels qui traitent des adultes et qui ne sont pas formés pour traiter de jeunes patients avec une maladie rare, qui affecte de surcroît l'apparence physique. La question d'une prise en charge adaptée aux enfants et aux adolescents s'est donc posée. Cette nouvelle prise en charge doit aussi prendre en considération la notion de maladie rare et chronique, car du point de vue psychologique, les répercussions ne sont pas les mêmes que lorsque l'on a un lymphœdème après un cancer du sein par exemple.

Qui sont les patients qui ont participé ?

Les enfants et les jeunes adultes jusqu'à 21 ans ainsi que leurs familles. Une grand-mère était présente à la place des parents pour une famille. Le diagnostic devait être confirmé et les enfants devaient avoir envie d'y participer. Il fallait aussi s'assurer que les participants soient stabilisés quand ils avaient une forme grave du lymphœdème, car cela pouvait avoir un impact sur la dynamique du groupe.

Quels sont les résultats obtenus ?

Les dessins et les photographies que les enfants et adolescents ont réalisés ont été analysés par des spécialistes en psychosociologie. Le but est de percevoir si la maladie et son traitement étaient représentés dans leur quotidien du camp et comment.

Certains dessins représentent une famille qui va bien ou des activités que l'enfant aime comme conduire un tracteur, sans aucune expression de la maladie. Sur d'autres, la maladie est bien représentée, par exemple comme une boîte noire au coin d'un dessin qui représente un cheval que l'enfant aime.

Sur un autre dessin, un enfant montre qu'elle aime bien son kinésithérapeute et le massage, mais n'aime pas du tout les bandages. Pendant que les enfants faisaient leurs dessins, il leur était demandé de les raconter. L'analyse des dessins intègre ces deux composantes, le dessin et leur narratif. Les participants ont beaucoup photographié les activités sportives, notamment autour de la piscine, comme des reportages et en se photographiant beaucoup en groupe. Certaines photos montrent aussi leur frustration du quotidien et la présence de la compression comme un rappel permanent. Les photographies sont alors plutôt individuelles. Un point commun qui ressort de l'analyse est que les participants ont tous photographié les séances du traitement et d'acquisition des techniques de prise en charge lors des activités de groupe.

Certains enfants qui refusaient les bandages à leur arrivée dans le camp ont très vite commencé à participer aux activités. Il y a donc un effet de groupe qui joue un rôle très fort et très positif dans le Self-Management et peut être un levier utile en cas de difficulté. Le groupe crée une nouvelle norme à laquelle l'enfant se conforme.

L'interview des parents menée lors de focus groupes dans leur langue réalisée parallèlement indique que même lorsque l'autonomie de la gestion du traitement est acquise, le besoin d'un thérapeute ou au mieux d'une équipe référente reste essentiel au suivi et limite les risques de découragement et d'abandon de la prise en charge.

Et après, quelles sont vos perspectives ?

Il est évident que les enfants et les jeunes adultes atteints d'un lymphœdème primaire doivent être pris en charge par des équipes pluridisciplinaires, ou un thérapeute référent dont le rôle reste central même en cas d'autonomie dans le traitement. La place des groupes dans l'apprentissage semble importante ainsi que d'associer activités ludiques

et ateliers d'éducation thérapeutique. Un programme d'éducation thérapeutique pour les familles a été développé à partir de ces travaux qui prend en compte les résultats de cette étude tant sur le fond que sur la forme.

	Titre	Investigateur/ Coordonnateur	Statut/ N° ClinicalTrials ou financement
SYNDROME DE MARFAN & MALADIES APPARENTES	Facteurs modificateurs de l'expression de la fibrilline-1 dans le syndrome de Marfan	Pr Guillaume Jondeau Pr Catherine Boileau	Recherche fondamentale ANR-14-CE15-0012
	Etude de la fonction aortique et de la fonction myocardique en IRM au cours d'un exercice pour des patients atteints du syndrome de Marfan ou formes apparentées	Dr Laurence Bal-Theoleyre	En cours/Recrutement NCT02018835
	Atteinte neuromusculaire dans le syndrome de Marfan pédiatrique.	Dr Mélodie Aubart	Appel à projets Asso MARFANS 2017
	Evaluation et suivi standardisé de l'atteinte de l'appareil locomoteur et de la douleur dans le Syndrome de Marfan et syndromes apparentés.	Pr Sylvie Odent	Appel à projets Asso MARFANS 2017
	MarfanPower : Réhabilitation cardiorespiratoire et musculaire à l'effort des enfants et jeunes adultes présentant un syndrome de Marfan : une étude interventionnelle, prospective, monocentrique.	Dr Thomas Edouard	Appel à projets Asso MARFANS 2017
	Recherche des bases moléculaires des syndromes marfanoides avec déficience intellectuelle	Pr Laurence OLIVIER-FAIVRE	Financement par le conseil régional de Bourgogne
	Signes ophtalmologiques de la maladie de Marfan : Apport de l'OCT (Optical Coherence Tomography)	Dr Sophie Dupuis-Girod	Appel à projets Asso MARFANS 2017
	DADI : Dissection of Descending Aorta : Imaging	Pr Guillaume Jondeau	Recrutement terminé, suivi en cours / NCT01648881 CRC 2011
MALADIE DE RENDU-OSLER	Recherche des gènes modificateurs de l'atteinte hépatique dans la maladie de Rendu-Osler	Dr Sophie Giraud	Recherche fondamentale PHRC I 2009
	Efficacité du Timolol en administration nasale pour le traitement des épistaxis dans la maladie de RO. Essai randomisé en double aveugle contre placebo : PHRC TEMPO	Dr Sophie Dupuis-Girod	Inclusions terminées en juin 2017 NCT02484716
	Elaboration d'une échelle de qualité de vie dans la maladie de Rendu-Osler	Sylvie Fourdrinoy	En cours Appels à projets AMRO 2017
	Recherche d'une nouvelle Thérapie pour la maladie de Rendu-Osler ciblant la voie de signalisation BMP9/ALK1/ENG : Etude RETRO	Sabine Bailly	Recherche fondamentale Appel à projets AMRO 2017
	Efficacité et tolérance du Tacrolimus en pommade nasale pour le traitement des épistaxis dans la maladie de Rendu-Osler. Etude multicentrique, randomisée en double insu contre placebo : TACRO	Dr Sophie Dupuis-Girod	Inclusions en cours NCT03152019 Appels à projets AMRO 2017
	Efficacité et tolérance du Bévécizumab pour le traitement des hémorragies sévères chez les patients porteurs de la maladie Rendu-Osler. Etude nationale, randomisée, multicentrique de phase III. PHRC N BABH	Dr Sophie Dupuis-Girod	Inclusions en cours NCT 03227263
	Evaluation des complications obstétricales et néonatales dans la maladie de Rendu-Osler – Etude CONCERTO	Dr Sophie Dupuis-Girod	En cours NCT03691142

(suite)	Effacité du Nintedanib par voie orale pour le traitement des épistaxis dans la maladie de Rendu-Osler. Etude multicentrique, randomisée, en double insu versus placebo. PHRCN 2018 - EPICURE	Dr Sophie Dupuis-Girod	Soumissions réglementaires en cours NCT03954782
	Etude prospective de la population lymphocytaire T angiogénique chez les sujets atteints de la maladie de Rendu-Osler.	Alexandre Ghuilhem	En cours NCT03572556 AAP AMRO 2017 + AAP CHU Dijon
	Etude EPERO : Efficacité du Propranolol par voie orale pour le traitement des épistaxis dans la MRO	Anne Contis	En cours AOI CHU Bordeaux + Appel à projets AMRO 2017
MALADIES VASCULAIRES RARES	Souris Col3A1 KI : un modèle d'étude du SED vasculaire	Pr Xavier Jeunemaître	En cours/Recherche fondamentale ANR-14-CE15-0012 Appel à projets AFSED 2013
	Atteinte vasculaire périphérique dans le syndrome de Turner : PHRC AVAST	Dr Sébastien Gaertner	En cours/Recrutement NCT02250456
	Etude REPERE : Retentissement Professionnel, Psychologique, et de l'ERrance diagnostique dans le Syndrome de Ehlers-Danlos vasculaire	Dr Juliette Albuison	Recrutement terminé Appel à projets AFSED 2015
	Intérêt de l'ajout d'un sartan dans le SED vasculaire : PHRC ARCADE	Pr Xavier Jeunemaître	Recrutement terminé NCT02597361
	Cohorte nationale sur le SED vasculaire : RADICO SEDVasc	Pr Xavier Jeunemaître	En cours RaDiCo
	Etude génétique de la Dysplasie fibromusculaire (FMD)	Pr Xavier Jeunemaître	En cours/ ANR jeune chercheur / ERC, starting grant
	Identification de nouveaux gènes et axes thérapeutiques dans 2 maladies artérielles rares	Pr Xavier Jeunemaître	Appel à projet annuel "Equipe FRM"
ANOMALIES VASCULAIRES NEUROLOGIQUES ET CRANIOFACIALES	Intérêt des nouvelles séquences IRM dans le suivi des MAV traitées par voie endovasculaire (MAV-IRM)	Dr Raphaël Blanc	Fondation A. de Rothschild NCT02896881
	Suivi à long terme des MAV traitées par voie endovasculaire (MAV endovas)	Dr Raphaël Blanc	Fondation A. de Rothschild NCT02879071
	Etude sur le traitement des malformations artérioveineuses cérébrales (TOBAS)	Pr Jean Raymond	CHU de Montréal NCT02098252
	Evaluation de l'ONYX dans le traitement endovasculaire des MAV cérébrales	Promotion industrielle	NCT02180958
	Evaluation du PHIL dans le traitement endovasculaire des MAV cérébrales	Promotion industrielle	NCT03341039
	Evaluation de l'agent embolique SQUID pour le traitement endovasculaire des MAV cérébrales	Promotion industrielle	NCT03413852
	Biologie des Malformations Artério-Veineuses cérébrales : Étude du lien entre des biomarqueurs sanguins et le pronostic hémorragique des MAV cérébrales (BIOMAV)	Dr Jean-Philippe Desilles	Fondation A. de Rothschild NCT03676868
	Histoire naturelle, classification et devenir des malformations artérioveineuses de la moëlle et de ses enveloppes, de l'enfant à l'adulte	Dr Georges Rodesch	Hôpital FOCH
	Malformations vasculaires intracrâniennes dures pédiatriques. Types lésionnels, histoire naturelle et prise en charge adaptée	Dr Georges Rodesch	Hôpital FOCH, Fondation Rothschild

APPELS A PROJETS | ECHEANCES

10
Octobre

La DGOS lance un appel à projets pour la production de programmes d'éducation thérapeutique du patient pour les maladies rares. conformément à l'action 7.3 « faciliter l'accès à l'éducation thérapeutique du patient » du 3ème plan national maladies rares 2018 – 2022. Pour plus d'informations, [cliquez ici](#).

31
Octobre

La Fondation pour la Recherche Médicale reconduit en 2019 son appel à projets destiné à de jeunes chercheurs de haut niveau, français ou étrangers, désireux de rejoindre une structure de recherche française pour mettre en place et animer une nouvelle équipe de recherche. Pour plus d'informations, [cliquez ici](#).

25
Novembre

La filière FAVA-Multi lance son premier appel à projets (AAP), cet appel vise à financer cinq projets, qu'ils soient de recherche, ou en sciences humaines et sociales, sur les maladies vasculaires rares. Pour plus d'informations, contactez : margaux.deplanche@aphp.fr.