



JOURNEE DES FAMILLES 4 MAI 2020

Cette réunion des familles 2020 a pris un format inédit. En effet, la situation sanitaire ne nous permettant pas nous réunir physiquement, nous avons tenu à garder le lien avec les malades et les familles en les conviant à cette réunion en visioconférence.

Au moment du confinement, nous avons adressé à tous un courrier rédigé par le Dr Orssaud expliquant ses recommandations pour les malades atteints du syndrome de Wolfram.

La période qui s'annonce et qu'il convient d'appeler "déconfinement" pose de nouvelles questions. Comment reprendre une vie avec des attitudes différentes ? Comment faire face à une certaine angoisse alors que le confinement offrait un cocon relatif ? Cocon, dont on doit sortir pour reprendre ce qui a manqué à chacun, une vie sociale.

Le Dr Orssaud a répondu aux questions des malades et des familles, accompagné du Dr Alina Radu qui a aussi expliqué l'étude diabète mise en place à l'Hôpital Georges Pompidou et enfin, le Dr Agathe Roubertie a donné des nouvelles de cet essai clinique que nous attendons tous avec impatience.

Nous les remercions chaleureusement de nous avoir accordé ce temps si important pour les familles.

Merci à tous !

Nolwen LE FLOCH
Présidente de l'Association

LE DECONFINEMENT

Au moment du confinement, nous avons adressé à tous un courrier rédigé par le Dr Orssaud expliquant ses recommandations pour les malades atteints du syndrome de Wolfram.

La période qui s'annonce et qu'il convient d'appeler "déconfinement" pose de nouvelles questions.

Comment reprendre une vie avec des attitudes différentes ?

Comment faire face à une certaine angoisse alors que le confinement offrait un cocon relatif ?

Cocon, dont on doit sortir pour reprendre ce qui a manqué à chacun, une vie sociale.

Le Dr Orssaud se veut rassurant. Les risques évoqués comme facteurs potentiels de complication dans le Covid-19 avec le diabète concernent le diabète de type 2. Dans le syndrome de Wolfram c'est un diabète de type 1 qui ne semble pas être un facteur aggravant. Pour autant, le Dr Alina Radu rappelle la nécessité, particulièrement en cette période, de porter une grande attention à l'équilibre de son diabète.

De la même manière, le diabète insipide ne semble pas être un facteur de risque supplémentaire.

Les problèmes respiratoires parfois présents dans le syndrome de Wolfram sont d'ordre neurologique et donc, là-encore, pas aggravants.

Il est rappelé aux malades et à leur famille, qu'ils doivent suivre les conseils avec une grande attention :

- ✓ Porter un masque
- ✓ Bien se laver très régulièrement les mains
- ✓ Ne pas porter ses mains au visage.
- ✓ Et évidemment respecter les distances de 1 à 2 m

Lors des déplacements, se laver les mains au départ et à l'arrivée voire pendant le déplacement s'il est long avec du gel hydro-alcoolique.

Le Dr Agathe Roubertie a confirmé qu'elle ne voyait, elle non plus, aucune contre-indication au déconfinement si les conseils donnés plus haut sont bien respectés.

Si un parent souhaite pourtant garder son enfant à domicile, il peut demander à son généraliste un certificat.

Où faire un test ? Question posée par un parent à laquelle le Dr Orssaud a répondu que cela se gère localement et que le médecin traitant ou l'hôpital de proximité peuvent répondre à cette question.

Dans la grande majorité des cas, les personnes touchées par le virus n'ont pas besoin d'être hospitalisées et seule une surveillance à domicile suffit.

Nous rappelons à tous que si une situation devait mener à une hospitalisation, vous pouvez nous envoyer un sms à moi ou à Myriam.

ESSAI CINIQUE EUROPEEN TREATWOLFRAM

Il y a deux ans, l'essai semblait imminent... Des difficultés de conditionnement du Placebo ont retardé sa mise en œuvre d'un an. En Grande-Bretagne, après avoir réglé ce souci ils ont pu commencer à inclure des patients (le premier a été inclus dans le protocole le 7 janvier 2019), puis est arrivé le Brexit... retardant l'entrée en essai des français, des espagnols et des polonais. Encore une année pour régler ce problème et nous voici en attente de la suite.

Le Dr Agathe Roubertie nous informe que le dossier doit être revu par le CPP (Comité de Protection des Personnes) fin mai ou début juin. Elle espère une réponse positive qui permettrait d'inclure les premiers patients à la rentrée. Mais comme ce dossier ne se lasse pas des contraintes extérieures... (Après les problèmes de conditionnement, après le Brexit, vient le ... Covid). Pendant 2 mois, les hôpitaux qui accueilleront l'essai ont fonctionné par téléconsultation, ils vont devoir recevoir tous les patients qui ont dû décaler leurs visites. Par ailleurs, le flux de patients dans les consultations va être revu à la baisse pour respecter les gestes barrières. Ces éléments vont ralentir l'activité de ces centres. Pour autant, le Dr Roubertie et le Dr Orssaud se veulent rassurants, ils savent qu'il y a une attente forte des familles.

Le centre parisien à Pompidou pourra inclure 10 patients au lieu de 6 initialement prévus et la date limite d'inclusion qui était fixée initialement à décembre 2020 a été repoussée à 2021 par les autorités en charge de cet essai, conscientes des retards pris par le Brexit.

Si les résultats préliminaires sont bons en Angleterre, le protocole ne sera pas changé ou accéléré. C'est bien après avoir recueilli l'ensemble des données de tous les patients devant être inclus dans les différents centres que les résultats pourront donner lieu à une interprétation rigoureuse d'un effet potentiel de la molécule.

Les frais d'hébergement pour les familles devant se déplacer à Montpellier ou à Paris pour les visites dans le cadre de cet essai seront pris en charge.

Les patients retenus ne sont pas déterminés, chaque centre décidera en fonction des critères revus au moment de l'inclusion.

Il est aussi rappelé que la vision reste le critère principal d'inclusion (seuls les patients dont l'acuité visuelle du meilleur œil est supérieure ou égale à supérieure à 1/40 pourront être inclus dans cet essai).

Si les résultats sont bons, alors les autres patients pourront tous bénéficier de la molécule après l'essai.

ETUDE DIABETE

Certains malades suivis à la consultation pluridisciplinaire de l'Hôpital Georges Pompidou ont reçu un courrier les invitant à participer à une étude et à réaliser un prélèvement sanguin.

Le Dr Alina Radu a pris le temps de nous expliquer cette étude :

L'équipe de diabétologie de Pompidou a constaté une hétérogénéité dans le diabète chez les malades Wolfram. Certains ayant un diabète très équilibré et d'autres ayant de réelles difficultés à le « maîtriser ». L'équipe voudrait comprendre d'où vient cette grande hétérogénéité. Est-ce un simple problème de gestion de l'insuline ou une cause plus profonde ? D'où la recherche de marqueurs d'auto-immunité particuliers, spécifiques du diabète auto-immun qui nécessite une analyse du sang.

Seuls les patients suivis à Paris pourront participer, il n'y a pas eu de dossier déposé pour une étude sur plusieurs sites.



La photo de groupe inédite pour l'édition 2020 ☺

