



# VHL FRANCE

von Hippel-Lindau

## news

Octobre 2017

## EDITORIAL

**C**her(e)s Ami(e)s

Voici que l'automne est déjà bien avancé.

Depuis notre dernier numéro, nous travaillons à améliorer notre site internet pour le rendre plus accueillant et plus lisible.

Nous avons aussi créé une page de collecte de dons au profit de VHL France et de la recherche sur le VHL sur le site de financement participatif « Helloasso ».

Un journaliste va réaliser bénévolement une vidéo d'information sur la maladie et sur le projet de recherche sur les hémangioblastomes.

Nous avons reçu des premières informations encourageantes sur les travaux du laboratoire par Sophie GAD.

Le Pr Stéphane Richard fera le point sur les avancées des travaux de recherche lors de notre prochaine AG qui se tiendra à Bordeaux le vendredi 2 février 2018.

Retenez la date ! Nous aurons beaucoup de choses à vous montrer !

Bonne lecture.

Jean-Joseph CRAMPE  
Président de VHL France



## A RETENIR

**Notre prochaine Assemblée Générale se tiendra à Bordeaux  
Le 2 février 2018  
Hôtel Mercure, proche de la gare**

Après Lyon, l'an dernier, nous poursuivons notre tour de France pour nous rapprocher de nos adhérents en régions. Les Professeurs Stéphane Richard et Didier Lacombe, et leurs équipes PREDIR, viendront échanger avec nous.

Nous vous informerons plus tard du programme mais nous comptons sur vous : nos adhérents de Grande Aquitaine et d'Occitanie, mais aussi les autres, pour venir nombreux.

## EXPLIQUER VHL AUX ENFANTS

Si un membre de la famille est affecté par le VHL et que votre enfant pose/se pose des questions, il est temps de lui répondre et ce n'est pas facile.

Pour nous y aider, les docteurs Couplier (*Montpellier*) et Abadie (*Nantes*) aidées d'une dessinatrice (*A.C. Jouve*) et de Claire Blesbois (*notre ancienne présidente*) ont conçu ce petit livre.

**Il est disponible gratuitement dans le centre PREDIR le plus proche de vous. N'hésitez pas à le demander.**



Cela nous aiderait beaucoup si vous nous écriviez pour nous dire comment votre enfant et vous-même avez réagi.

[contact@vhfrance.org](mailto:contact@vhfrance.org)

**"Nous vous rappelons l'importance de ne pas oublier de faire votre bilan annuel : la surveillance est capitale dans la prise en charge de la maladie de von Hippel-Lindau. Plus les lésions sont détectées précocement et plus le traitement chirurgical est adapté. Alors armez-vous de courage et allez y !"**

# FRAIS DE TRANSPORT DE MALADES

## MODALITES DE PRISE EN CHARGE ET REMBOURSEMENT PAR L'ASSURANCE MALADIE

Un patient qui a besoin de se déplacer pour recevoir des soins ou pour faire des examens médicaux, peut bénéficier d'une prise en charge de ses frais de transport à condition d'avoir une prescription de son médecin.

### Comment faire ?

Le médecin complète le formulaire « Prescription médicale de transport » ou le formulaire « Demande d'accord préalable/Prescription médicale de transport » en précisant le mode de transport adapté à la pathologie du patient.

Le patient adresse les volets 1 et 2 au service médical de la Caisse d'Assurance Maladie dont il dépend à l'intention du médecin conseil. La prescription doit être établie avant le transport, sauf en cas d'urgence (appel du 15). Dans ce cas, le document peut être rempli à posteriori par un médecin de la structure de soins dans laquelle il aura été admis.

Lorsque la personne transportée a besoin d'être accompagnée, ou lorsqu'il s'agit d'un enfant de moins de 16 ans, les frais de la personne accompagnante peuvent également être pris en charge, sous condition que le médecin l'ait précisé sur le formulaire de prescription.

L'absence de réponse dans les 15 jours suivant l'envoi de la demande vaut accord. Ce délai ne s'applique pas en cas d'urgence attestée. En cas de refus, et uniquement dans ce cas, la caisse d'Assurance Maladie, dont dépend le patient, lui adresse un courrier de notification avec indication \*

### La prise en charge :

Les frais de transport pris en charge par l'Assurance Maladie sont, en règle générale, remboursés à 65%, suivant des modalités variables selon le mode de transport. Dans certains cas particuliers, les frais peuvent être remboursés à 100%. Le remboursement s'effectue sur présentation de la prescription médicale de transport - ou éventuellement après accord préalable de l'Assurance Maladie- et du justificatif de paiement.

**A.L.D (Affection longue durée) :** La prescription médicale d'un moyen de transport individuel ou en commun au titre d'une A.L.D n'est pas prise en charge lorsque l'assuré ne présente ni déficiences, ni incapacités au sens du « référentiel de prescription des transports » (décret N° 2011-258 du 10/03/2011). Par contre, si le patient atteint d'une ALD exonérante, et présente une des incapacités ou déficiences définies, la prise en charge sera de 100%

### Deux sites à votre disposition pour en savoir plus sur :

Conditions de prise en charge des frais de transport - Prescription médicale de transport - Accord préalable de l'Assurance Maladie - Les différents modes de transport - Franchise médicale - Adresse CPAM proche de votre domicile - Formulaires divers :

[www. Servicepublic.fr](http://www.Servicepublic.fr)

rubrique Social Santé

Remboursement frais de transport

[www. Ameli.fr](http://www.Ameli.fr) - remboursement frais de transport

## JOURNEE ARTuR

Le 28 avril 2017, nous avons assisté pour vous à la 11<sup>e</sup> rencontre Médecins-Patients ARTuR qui s'est tenue à la Fondation Imagine, à Paris.

### Intervention du Dr Bernard ESCUDIER - oncologue - Institut Gustave Roussy à Villejuif

Aujourd'hui, l'IGR compte entre 200 et 300 nouveaux patients par an, présentant un cancer du rein métastatique (CRM).

Dans cette maladie, le système immunitaire joue un rôle important. Le cancer du rein est dépendant du VGEF (protéine dont le rôle dans l'organisme est de déclencher la formation de nouveaux vaisseaux sanguins - angiogénèse -pour accompagner la croissance des tissus et le développement des organes).

Les chercheurs ont compris les mécanismes qui permettent aux cellules cancéreuses de grandir, ce qui a abouti à la découverte de molécules pour les bloquer. La compréhension du système immunitaire va permettre le développement de nouvelles thérapies.

Importance des effets randomisés : la randomisation consiste à faire un tirage au sort entre 2 traitements, ou entre un traitement et un placebo.

Actuellement, les traitements par combinaisons entre plusieurs médicaments conduisent souvent à un échec : il faudrait trouver la combinaison qui entraînerait une régression complète, sans augmenter la toxicité et les effets secondaires d'un traitement.

### Le patient doit être acteur de sa maladie et donner son avis.

Les collaborations internationales sont indispensables : importance du partage des connaissances pour faire avancer la recherche.

### Intervention du Dr Laurence ALBIGES, oncologue, -Institut Gustave Roussy à Villejuif

La recherche en cancérologie repose sur 3 types :

- **Recherche clinique** : tester un nouveau médicament (4 phases),
- **Recherche traditionnelle** : à la frontière du soin et de la recherche pour comprendre la biologie (patient/labo) et guider le traitement (labo/patient),
- **Recherche fondamentale** dont l'objectif est la compréhension des phénomènes biologiques.

Les grandes avancées actuelles sont les chimiothérapies, les thérapies ciblées, les anti-angiogéniques et l'immunothérapie.

### Intervention du Pr. Arnaud MEJEAN - urologue - Hôpital Européen Georges Pompidou à Paris

Le carcinome rénal occupe le 7<sup>e</sup> rang par sa fréquence et 80% des tumeurs sont découvertes fortuitement. Avant d'envisager une intervention, l'urologue doit analyser 3 éléments :

- 1 ) **l'état général du patient** (toutes les pathologies affectant le malade),
- 2 ) **le rein** : évaluer le fonctionnement et le taux de graisse entourant l'organe,
- 3 ) **la tumeur** : localisation exacte, taille et degré d'extension.

(suite, page 3)

## FINANCEMENT DE LA RECHERCHE

Afin de faciliter la collecte d'argent pour la recherche sur le VHL, nous avons créé une page sur le site de financement collectif HelloAsso.

Ecrivez dans votre navigateur :

<https://www.helloasso.com/associations/vhl-france>

Le paiement se fait par carte bleue, il est sécurisé. Si vous voulez ne verser que le montant qui ira à

VHL France, pensez à modifier la ligne « Pourboire suggéré pour soutenir HelloAsso »

Vous pouvez aussi passer par notre site internet [www.vhlfrance.org](http://www.vhlfrance.org), bouton « Faire un don », un lien vous amènera sur HelloAsso ou bien nous envoyer un chèque :

**Association VHL France**  
**41, rue Edmond Hubert 77620 EGREVILLE**

## MOBILISONS NOUS POUR LA RECHERCHE

L'argent public se concentre sur la recherche médicale sur les cancers. Vous savez que le gène VHL y joue un rôle important. En effet, on trouve le gène VHL muté dans la plupart des cancers du rein « sporadiques » (non liés à la maladie de VHL). C'est ainsi que le laboratoire dirigé par le Pr Stéphane Richard à l'IGR (Villejuif) est financé par l'INCA et l'EPHE. Même si VHL peut provoquer des tumeurs dans les reins, le dépistage et la surveillance font que les malades ont de moins en moins de risque de cancer du rein.

Ce sont les hémangioblastomes qui sont la première cause de mortalité dans le VHL et il se trouve que l'équipe de l'IGR a développé une expertise dans ce domaine. C'est pourquoi, depuis janvier 2017, VHL France finance un projet de recherche visant à comprendre ces tumeurs.

Nous avons besoin de vous et de vos initiatives pour compléter le financement que nous a accordé l'entreprise BYSTRONIC. Nous avons besoin de 25 000 Euros.

Certains d'entre nous ont fait un don et ont sollicité leurs proches. Merci à eux.

Pour les dons, vous pouvez passer par notre site internet : <https://www.vhlfrance.org>, ou utiliser la page que nous avons créée sur le site de financement participatif de Helloasso.

<https://www.helloasso.com/associations/vhl-france/formulaires/1>

### Parlez-en autour de vous.

Vous pouvez aussi selon vos moyens, **organiser des évènements ou des manifestations** qui mobiliseront d'autres personnes que votre entourage. L'approche de Noël est une bonne période. Voici quelques idées de manifestations qui ont été organisées ici ou là, pour susciter des contributions pour la découverte d'un médicament pour le VHL.

**Soirées jeux** : Poker, Belote, Monopoly...

**Ventes directes** : Pâtisseries, Bijoux, Cartes de vœux, Mugs...

**Spécial enfants/ados** : Lavage de voitures, Emballages des courses ou de paquets-cadeaux dans des magasins, Collecte de papiers/cartons/cannettes, Collecte de pièces jaunes...

**Soirées** : Soirée anniversaire ou de vacances : Collecte pour un cadeau d'anniversaire (*à la place du cadeau*)...

**Divers** : Concours de barbe ou de moustache. Collecte lors des funérailles (*à la place de fleurs*)...

**Manifestations sportives** : Marche ou course à pied, Match de basket, Course cycliste, Tournoi de foot, Tournoi de skate board...

Si vous vous engagez dans une telle démarche, écrivez nous à [contact@vhl.association.org](mailto:contact@vhl.association.org).

Nous pourrions vous faire parvenir du matériel de promotion et d'information.

**AUCUN DON N'EST TROP PETIT !  
CHAQUE EURO COMPTE DANS LA LUTTE POUR LA RECHERCHE !!!**

*Journée ARTuR (suite de la page 2)*

Rappel des différents modes d'intervention :

- **Néphrectomie élargie (NE) laparoscopique** (*incisions réduites*),
- **Néphrectomie partielle (NP) à ventre ouvert** : le rein n'est plus retiré en entier,
- **NP laparoscopique** : cumule les gains des 2 techniques précédentes,
- **NP robotique**,
- **RFA** : technique percutanée qui permet la destruction de la tumeur par radiofréquence ou cryothérapie,
- **RXtH ou cyber knife** : technique transcutanée (*ultrason*). Le rayon ne repasse jamais 2 fois au même endroit. Evite les dommages collatéraux de la radiothérapie. A ce jour, une dizaine d'appareils en France.

**Les nouveaux traitements** : Chaque patient est différent, d'où la difficulté de trouver la meilleure réponse dans un contexte où il n'est pas possible de dresser la « carte d'identité moléculaire » de chaque tumeur.

- **Traitement néo-adjuvant** : précède le traitement principal pour réduire une tumeur avant une chirurgie ou une radiothérapie,

- **Traitement adjuvant** : fait suite au traitement principal pour prévenir des récurrences, ou l'apparition de métastases,

**Conclusion** : Le nombre de molécules qui arrivent sur le marché imposent de faire une sélection pour le patient, ce qui reste un problème essentiel.

Le manque de connaissances théoriques et biologiques empêche une adéquation entre les nouveaux traitements et les patients. Il faut améliorer la sélection pour pouvoir diriger les malades vers le bon traitement.

La chirurgie reste le traitement de référence.

Pour plus d'infos, consulter le site :  
[www.artur-rein.org](http://www.artur-rein.org)



# RENCONTRE INTERNATIONALE VHL POUR LES JEUNES ADULTES BERLIN — 15/18 juin 2017

19 jeunes européens âgés de 21 à 27 ans ont participé.

« Pour beaucoup d'entre nous c'était la première rencontre VHL, et nous étions très curieux de savoir comment cela allait se passer.

Gerhard a commencé par un court quizz sur VHL et après un tour de table de présentation, nous nous sommes réunis dans une brasserie bavaroise.

Nous avons eu quatre exposés qui ont tous été très professionnels et intéressants. Tous les participants ont été intéressés par les quatre exposés.

Ce qui était le plus important pour nous était d'entrer en contact avec d'autres jeunes adultes qui souffrent de la même maladie rare. Rencontrer des jeunes guerriers d'autres pays, échanger sur des sujets liés au VHL ou pas ou de nos expériences, parler du VHL, de nos peurs sans essayer de trouver les mots parfaits ou s'inquiéter de la réaction des autres est une expérience indescriptible et

précieuse. C'est incroyable combien pour pouvez vous sentir proche de gens que vous n'aviez jamais rencontré. Cela a été un week-end inoubliable, rempli d'émotions et libéré des peurs. Nous aurions aimé qu'il dure plus. Tous les jeunes adultes qui souffrent du VHL devraient saisir la chance d'y participer. Nous espérons qu'il y aura une autre rencontre dans deux ans. #vhlyoungwarriors "

**Barbara :** « J'étais la seule française mais au final, je me suis bien intégrée dans le groupe. Je ne vois pas ce que je peux rajouter d'autre. C'était vraiment agréable de pouvoir rencontrer, discuter et partager avec des personnes atteintes de la même maladie. Nous continuons de prendre des nouvelles des uns et des autres. Je pense qu'on espère se revoir assez rapidement, sans attendre le prochain symposium... Je rencontrerai d'autres personnes atteintes de la maladie à Montpellier... Plus on est de fous, plus on rit ! J'espère bien qu'il existera un autre symposium pour pouvoir réitérer cette expérience. »

## JOURNEE MEDICO-SOCIALE 2017 DE LA FILIERE ANDDI-RARES - Institut IMAGINE PARIS 15 juin 2017—en présence d'Anne-Sophie LAPOINTE

Cette journée était consacrée au parcours d'enfants atteints d'une Maladie Rare avec d'importantes déficiences physiques et / ou mentales.

Il nous y a été présenté les résultats de deux études :

A/ L'étude **SEQUARE** par Mme Aline CHASSAGNE et Mme Françoise HOUDAYER sur les préférences et représentations des patients, des familles et des professionnels de santé face **au Séquençage à haut débit** pour la pratique de la génétique médicale.

Cette étude a permis de mieux connaître le ressenti des familles avec un « avant » et un « après ».

Cela permet également d'améliorer les informations à donner avant la signature du consentement et de réfléchir aux enjeux des techniques et aux suivis des familles.

B/ Avec **le séquençage à haut débit** est venue l'idée d'ajouter au diagnostic primaire, un diagnostic secondaire en explorant d'autres gènes qui sont dits « actionnables » pour une action préventive ou curative.

L'étude d'Olivier TUTOIS et Françoise HOUDAYER concerne les réponses de groupes associatifs à la question : *Que pensez-vous de cette opportunité de découvrir des précisions sur la maladie de votre enfant ?*

Les connaissances génétiques des parents sont modestes et le cas par cas reste le plus important.

Certains veulent en savoir le maximum d'autres se méfient et la nécessité d'un accompagnement psychologique est évidente. De plus le consentement peut évoluer avec le temps, il faudrait donc maintenir une information régulière pour les malades en « attente »...

## REMERCIEMENTS

**ND LE MENIMUR** nous a envoyé 482.15 €.

L'Hôtel K2 à Courchevel pour son *insertion d'un article sur VHL dans le magazine de l'hôtel.*

**La SC LAFONT-ROCHET** nous a versé 500 €.

**La Pharmacie J.L. BENESSE** pour son don de 1 000 €.

**Madame Martine GOUGET** pour son don de 800 €.

**La Société YUASA France** pour son don de 500 €.

**La Boule Soulacaise** pour son don de 374 €.

**La Société LEMON WAY** pour son don de 150 €.

**Monsieur Christophe PRADIER** pour son don de 800 €.



**Nous remercions particulièrement  
la Petite Lena qui a offert 1,40 €  
de sa tirelire  
pour la recherche VHL.**



### FAIRE-PART

**Naissance  
du Petit Valentin BEYSSON  
Le 16 juin 2017**

Association VHL France – Adhérente à l'AMR et EURORDIS – Adhérente et fondatrice de VHL Europa—41 rue Edmond Hubert—77620—EGREVILLE—04 50 65 02 61

Reconnue d'intérêt général à caractère social — Habilitée à délivrer des reçus fiscaux à ses donateurs

Site : <http://vhlfrance.org/fr> - E-mail : [contact@vhlfrance.org](mailto:contact@vhlfrance.org)

[jean-joseph.crampe@vhlfrance.org](mailto:jean-joseph.crampe@vhlfrance.org) (président) - [lassus.edith@vhlfrance.org](mailto:lassus.edith@vhlfrance.org) (vice-présidente /interface recherche médicale et clinique)

[irene.demars@vhlfrance.org](mailto:irene.demars@vhlfrance.org) (secrétaire) - [gilbert.geai@vhlfrance.org](mailto:gilbert.geai@vhlfrance.org) (trésorier) - [paskal.kerbellec@vhlfrance.org](mailto:paskal.kerbellec@vhlfrance.org) (trésorier adjoint/responsable communication événementielle)

[martine.prioux@vhlfrance.org](mailto:martine.prioux@vhlfrance.org) (chargée de mission et mise à jour du site internet) - **anne crampe** (chargée de mission) - [jeanninefinet@vhlfrance.org](mailto:jeanninefinet@vhlfrance.org) (chargée de mission)

[gilles.brunet@vhlfrance.org](mailto:gilles.brunet@vhlfrance.org) (régulateur forum internet/facebook et responsable de la communication)