

HOPITAL EDOUARD HERRIOT
Place d'Arsonval - 69437 LYON Cedex 03
N° FINESS 690 783 154

Pr Denis LYONNET
Pr Olivier ROUVIERE
Service de Radiologie - Pavillons P
Secrétariat : 04 72 11 09 51

Lyon, le 30 Septembre 2009

Objet : Questionnaire national sur les atteintes rénales de la STB

Madame, Monsieur,

Comme beaucoup de maladies génétiques rares, la Sclérose Tubéreuse de Bourneville est une maladie complexe qui touche de nombreux organes.

Sa prise en charge peut être difficile et souvent, médecins traitants et patients se sentent isolés et manquent d'informations pertinentes. Le Centre de Référence STB, nouvellement créé, a notamment pour mission d'harmoniser la prise en charge de la maladie en améliorant l'information des patients, de leur famille et des médecins traitants.

Parmi les multiples manifestations de la Sclérose Tubéreuse, les atteintes rénales, caractérisées par l'apparition de tumeurs bénignes sur les reins (angiomyolipomes), restent encore mal connues et les méthodes mises en œuvre pour diagnostiquer et traiter ces angiomyolipomes sont très variables d'une région à l'autre, et d'un médecin à l'autre.

En partenariat avec l'Association Sclérose Tubéreuse de Bourneville, nous avons souhaité obtenir un état des lieux plus précis de la situation actuelle, afin de pouvoir établir et diffuser par la suite des recommandations susceptibles de faire évoluer favorablement les pratiques.

Le questionnaire ci-joint vise donc à connaître vos besoins en information et la façon dont vos angiomyolipomes - si vous en avez - ont été diagnostiqués et pris en charge.

Nous vous serions très reconnaissants de bien vouloir remplir ce questionnaire et de nous le retourner. Si vous en avez la possibilité, nous vous remercions de faire connaître cette enquête à d'autres personnes concernées par la STB et de les encourager à répondre également à ce questionnaire qui est téléchargeable sur le site de l'ASTB : www.astb.asso.fr.

En cas de forme familiale, il est préférable de photocopier le questionnaire de façon à remplir un questionnaire par personne atteinte : cela est très important pour la partie diagnostic et traitement qui est spécifique à chaque patient.

Le questionnaire étant diffusé par différents canaux, il est aussi possible que vous le receviez plusieurs fois. Bien entendu, ne remplissez qu'un exemplaire par personne atteinte.

Plus vous serez nombreux à répondre, plus cette enquête sera pertinente, et plus nous aurons les moyens de mener des actions utiles et efficaces pour améliorer la prise en charge des patients atteints de STB.

En vous remerciant de l'aide que vous nous apporterez dans notre lutte commune contre la Sclérose Tubéreuse, nous vous prions de croire, Madame, Monsieur, en l'expression de nos sentiments dévoués.

Professeur O. ROUVIERE

Les données de ces sondages seront traitées de façon anonyme et dans le plus strict respect de la confidentialité. Veuillez noter que ce sondage fait l'objet d'une déclaration à la Commission Nationale Informatique et Liberté selon la législation en vigueur. Conformément aux dispositions de la loi relative à l'informatique, aux fichiers et aux libertés, vous disposez d'un droit d'accès et de rectification sur les données de ce sondage. Vous disposez également d'un droit à l'opposition à la transmission des données couvertes par le secret professionnel susceptibles d'être utilisées dans le cadre de ce projet. Vous pouvez également accéder, par l'intermédiaire d'un médecin de votre choix, à l'ensemble des données médicales qui seront contenues dans le fichier anonymisé, en application des dispositions de l'article L111-7 du code de santé publique. Vous pourrez enfin être informé, si vous le souhaitez, des résultats globaux de ce sondage à la fin de la période de recueil des données (article L11-22-1 dernier alinéa du code de santé publique).

Centre de Référence sur la Sclérose Tubéreuse de Bourneville

Questionnaire national sur les atteintes rénales

Octobre 2009

1. Renseignements concernant la personne atteinte :

(En cas de forme familiale, merci de remplir un questionnaire par personne atteinte) :

- Homme Femme Date de naissance : . . / . . /
- Ville de résidence : Code Postal :
- Date de diagnostic de la STB (précisez au moins l'année) : . . / . . /
- Le questionnaire est rempli par : La personne atteinte elle-même
- Un tiers : (préciser le lien avec la personne atteinte) :

2. Comment avez-vous eu ce questionnaire ?

- Par l'Association Sclérose Tubéreuse de Bourneville (ASTB) Sur Internet
- Par un médecin : (spécialité? :)
- Autre :

3. Vos principales sources d'information sur la STB sont (plusieurs réponses possibles) :

- Les autres patients atteints de STB
- Un membre de ma famille atteint de STB
- L'ASTB et son journal de liaison
- Des sites internet (lesquels ?) :
- Des revues médicales (lesquelles ?) :
- Mon médecin traitant
- Une équipe hospitalière (laquelle ?) :
- Autre (précisez) :

4. Concernant la STB, vous estimez que votre information est :

- Sur la STB en général : Très bonne Bonne Assez bonne Insuffisante
- Sur ses atteintes neurologiques : Très bonne Bonne Assez bonne Insuffisante
- Sur ses atteintes dermatologiques : Très bonne Bonne Assez bonne Insuffisante
- Sur ses atteintes rénales : Très bonne Bonne Assez bonne Insuffisante
- Sur ses atteintes pulmonaires : Très bonne Bonne Assez bonne Insuffisante
- Sur ses aspects génétiques : Très bonne Bonne Assez bonne Insuffisante

5. La Sclérose Tubéreuse de Bourneville peut s'associer à des anomalies rénales, et notamment à des tumeurs bénignes appelées angiomyolipomes. Le saviez-vous ?

- Non Oui

Si oui : quand l'avez-vous appris ? (Année :))

Comment ? (plusieurs réponses possibles) :

- Lors d'une consultation médicale (Quelle spécialité ?) :
- Par l'ASTB
- Par les symptômes provoqués par vos angiomyolipomes ? (précisez) :
- Autre (précisez) :

6. Les angiomyolipomes peuvent être la cause d'hémorragies internes. Avez-vous été informé de ces risques ?

- Non Oui

Si oui : quand avez-vous été informé ? (Année :)

Comment? (plusieurs réponses possibles) :

- Lors d'une consultation médicale (Quelle spécialité ?) :
- Par l'ASTB
- Lors d'une hémorragie interne due à la rupture d'un de vos angiomyolipomes ?
- Autre (précisez) :

7. Pour la STB vous êtes principalement suivi par (plusieurs réponses possibles) :

- Un médecin généraliste
- Un pédiatre de ville
- Un ou plusieurs médecins hospitaliers spécialisés (précisez) :
 - Généticien Neuropédiatre ou neurologue Néphrologue ou urologue
 - Dermatologue Autre :

8. D'après vous, l'information spécifique sur la STB de ce (ou ces) médecin(s) traitant(s) est :

- Très bonne Bonne Assez bonne Insuffisante

9. D'après vous, la connaissance de la STB est, pour chaque équipe hospitalière :

- Equipe de neurologie : Bonne Bonne, uniquement dans sa spécialité Insuffisante
- Equipe de néphro-urologie : Bonne Bonne, uniquement dans sa spécialité Insuffisante
- Equipe de dermatologie : Bonne Bonne, uniquement dans sa spécialité Insuffisante
- Autre (.....) : Bonne Bonne, uniquement dans sa spécialité Insuffisante
- Commentaire libre si nécessaire :

10. D'après vous, la connaissance spécifique des atteintes rénales associées à la STB est, pour chaque équipe hospitalière :

- Equipe de neurologie : Très bonne Bonne Assez bonne Insuffisante
- Equipe de néphro-urologie : Très bonne Bonne Assez bonne Insuffisante
- Equipe de dermatologie : Très bonne Bonne Assez bonne Insuffisante
- Autre (.....) : Très bonne Bonne Assez bonne Insuffisante
- Commentaire libre si nécessaire :

