

Prise en charge des tumeurs de l'enfant et de l'adolescent

Dr Valteau-Couanet

Chef du département

de Cancérologie de l'Enfant et de l'adolescent



Epidémiologie des cancers de l'enfant / adolescents jeunes adultes (AJA)

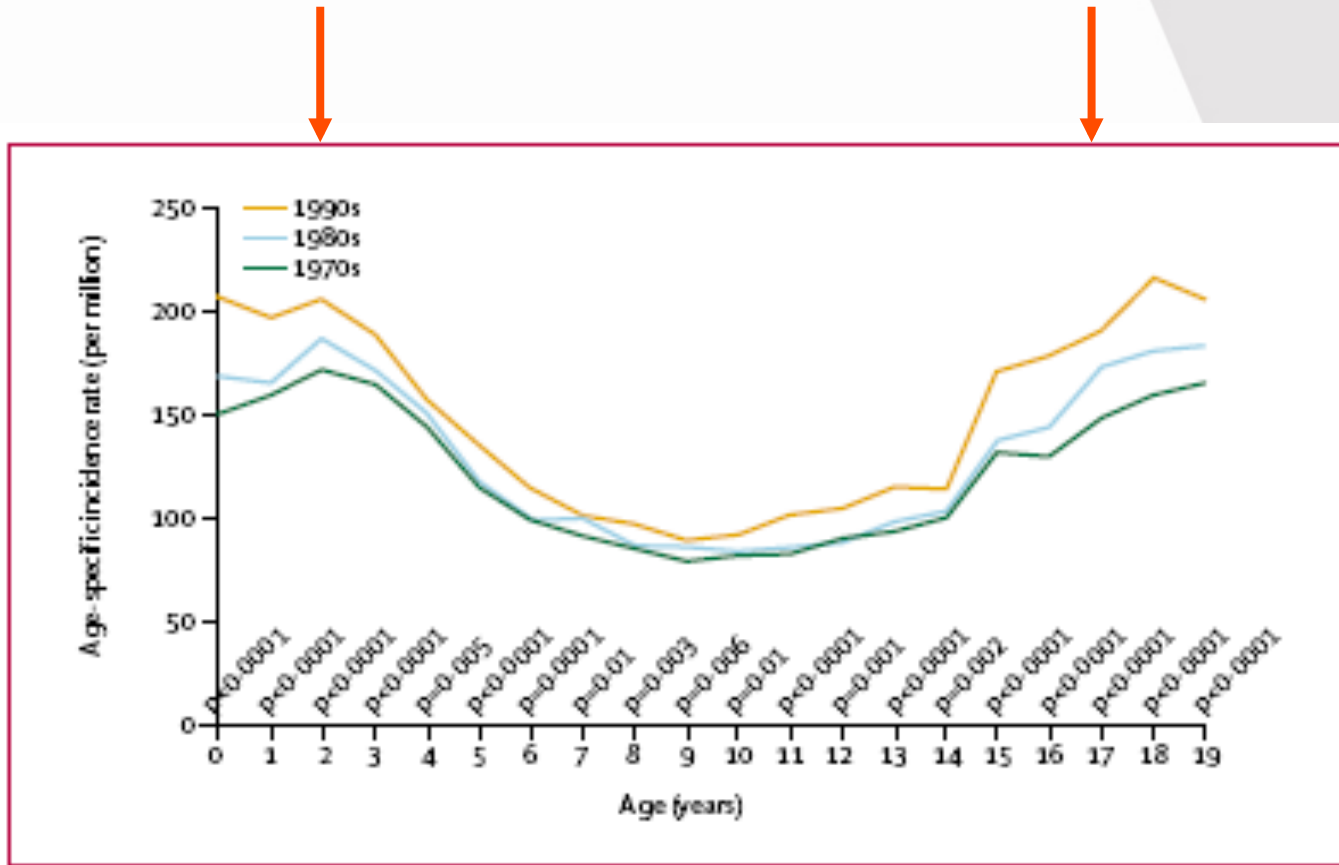
- **1% de l'ensemble des cancers**
- **Incidence**
 - 13 / 100 000 enfants de moins de 15 ans /an
 - 1800 cas/an en France
 - Sur 1 million d'enfants, 120 auront un cancer avant 15 ans

Tumeurs de l'enfant ≠ Tumeurs adulte

- Par le type histologique
- Par la localisation
- Par l'évolution
- Par le terrain

Epidémiologie

- 2 pics d'incidence
- Augmentation sensible dans les dernières décennies

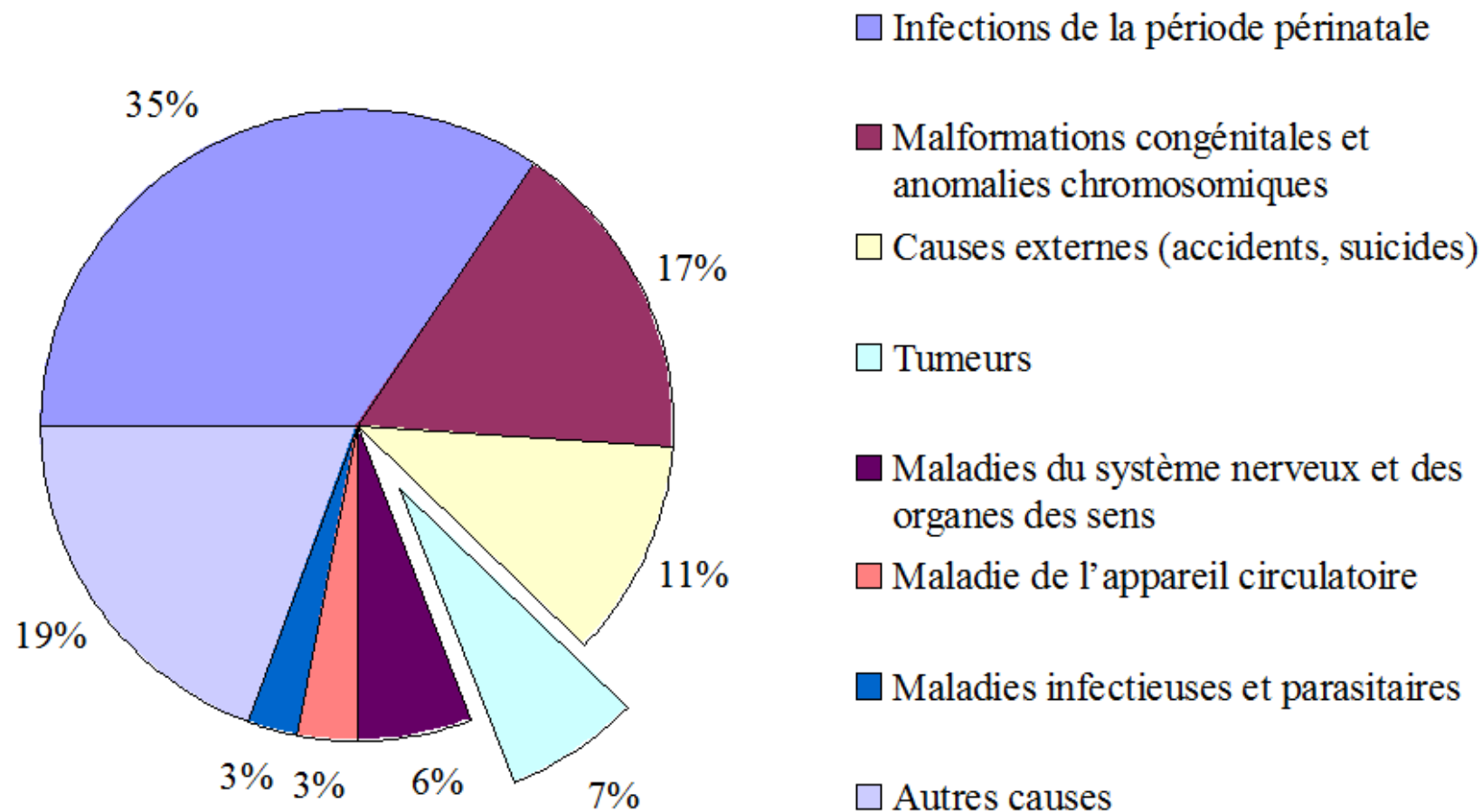


Epidémiologie : cancers de 0 à 14 ans

- **50% surviennent avant 5 ans :**
 - Leucémies
 - Tumeurs du SNC
 - Neuroblastomes
 - Néphroblastomes
- **Taux de survie globale : 75,5% à 5 ans**
Lacour. RNTSE. CHU Nancy
1^{ère} cause de décès par maladie après 1 an
- **4^o cause de décès (281 décès en 2008 soit 7%)**

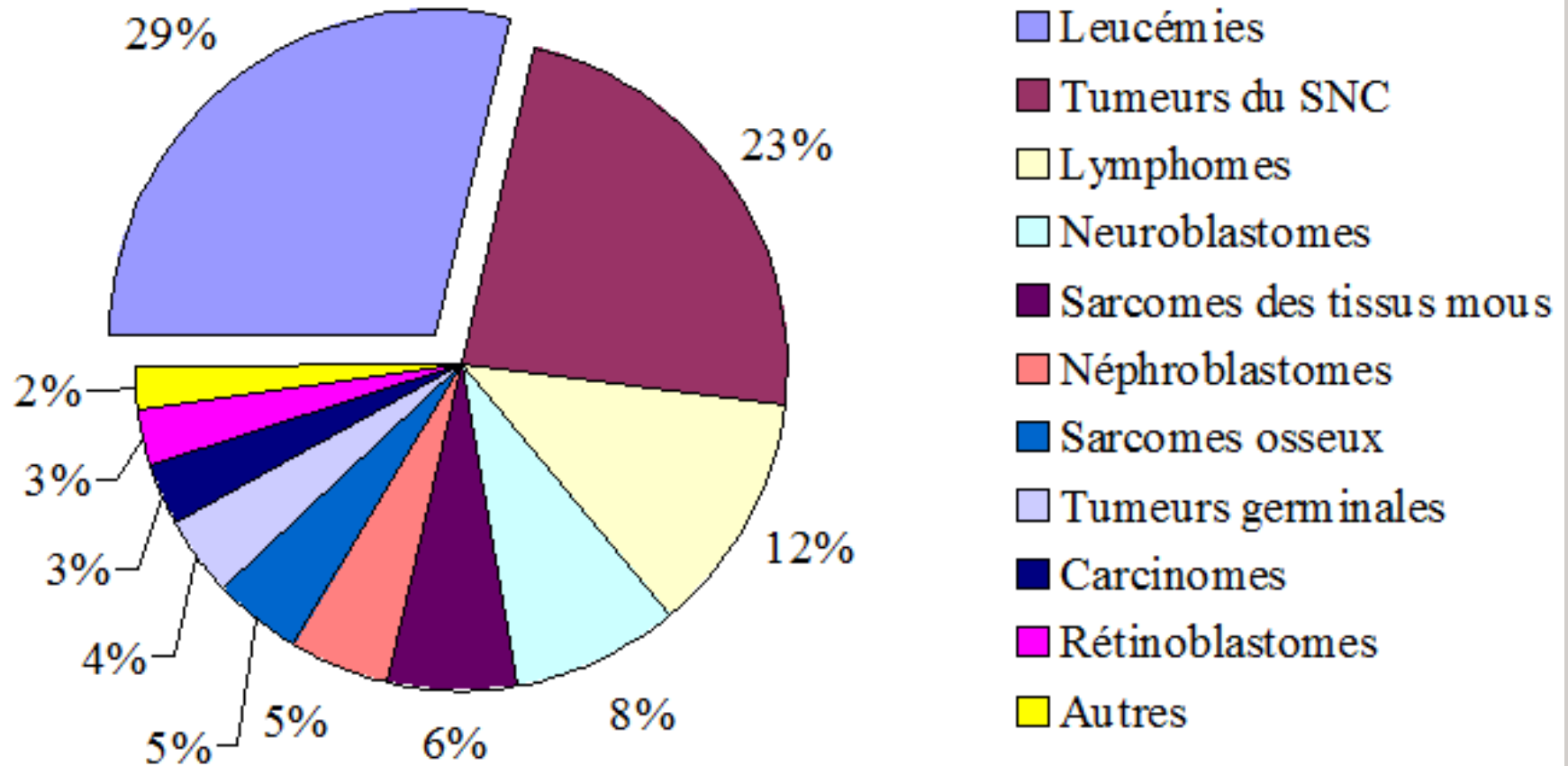
Données INSERM-CépiDc 2008.

Causes de décès pour les 0 – 14 ans



Données INSERM-CépiDc 2008

Principaux cancers de l'enfant (0-14 ans)



Données RNTSE 2000-2004. B. Lacour. Eur J Cancer Prev. 2010

Epidémiologie : Cancers de l'adolescent

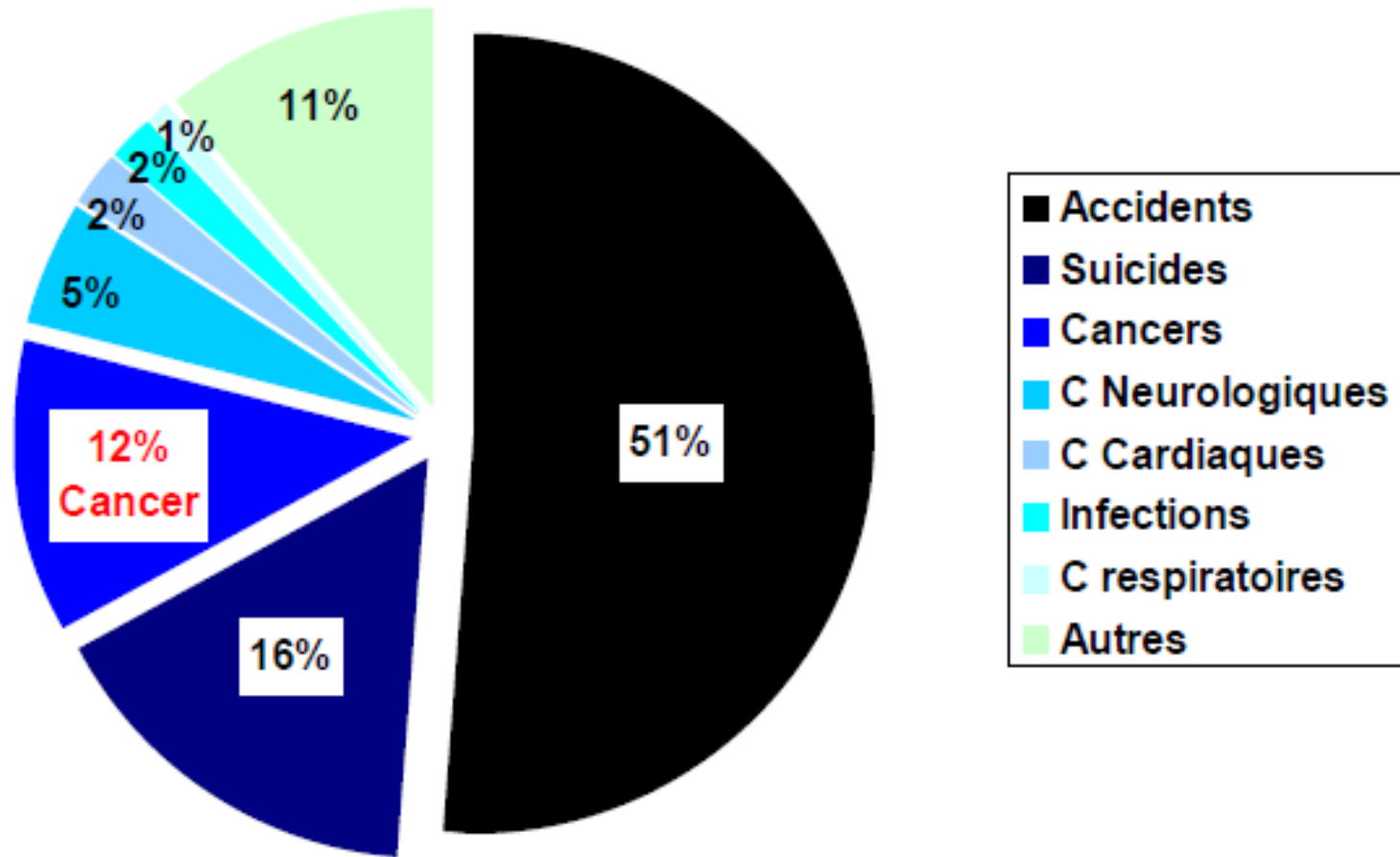
- Incidence entre 15 et 18 ans : 700 nouveaux cas / an
- Taux de survie globale : 74,5% à 5 ans

Lacour. RNTSE. CHU Nancy

- 3^{ème} cause de décès (328 décès en 2008 soit 10%)
- 1^{ère} cause de décès par maladie dans cette tranche d'âge.

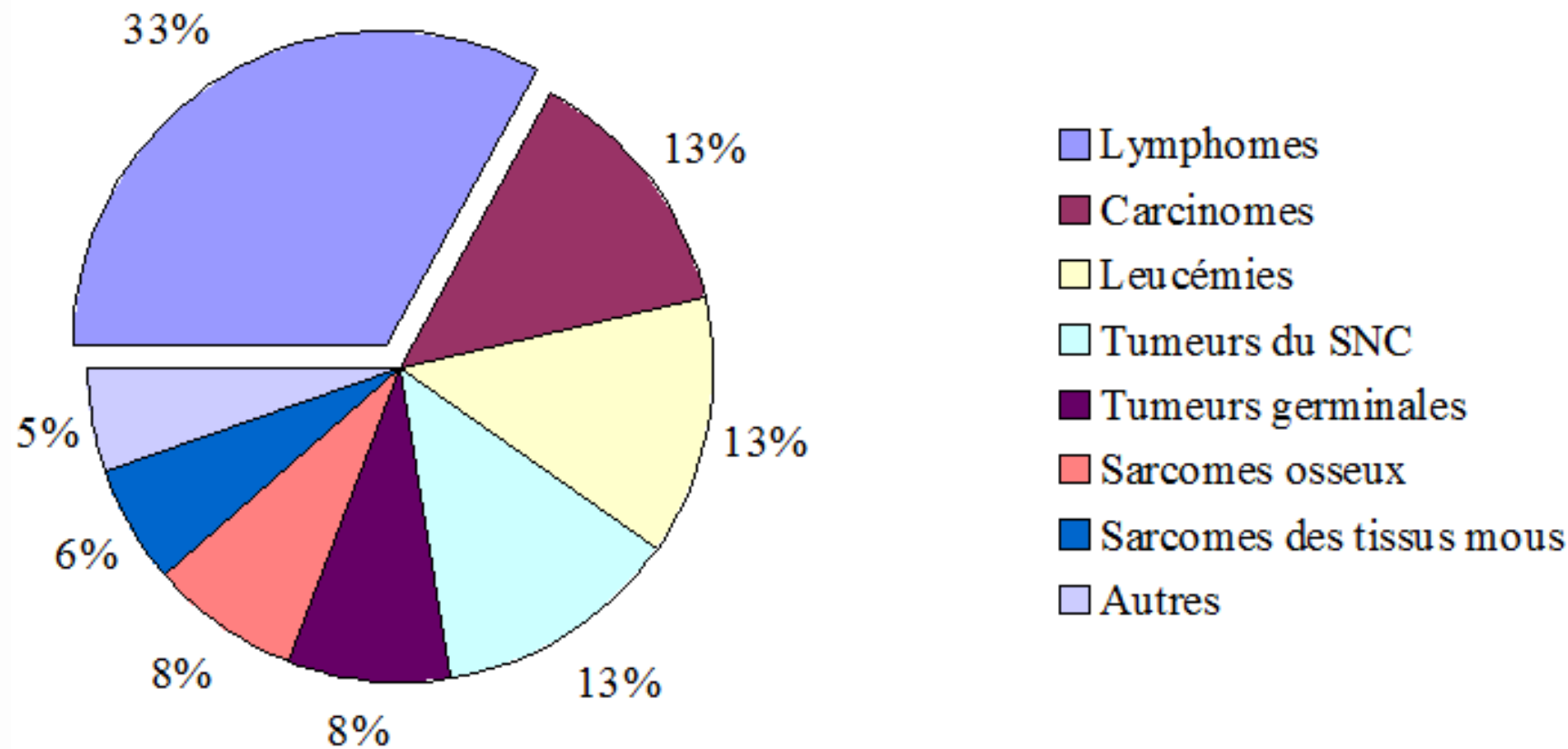
Données INSERM-CépiDc 2008.

Causes de décès des 15 - 18 ans



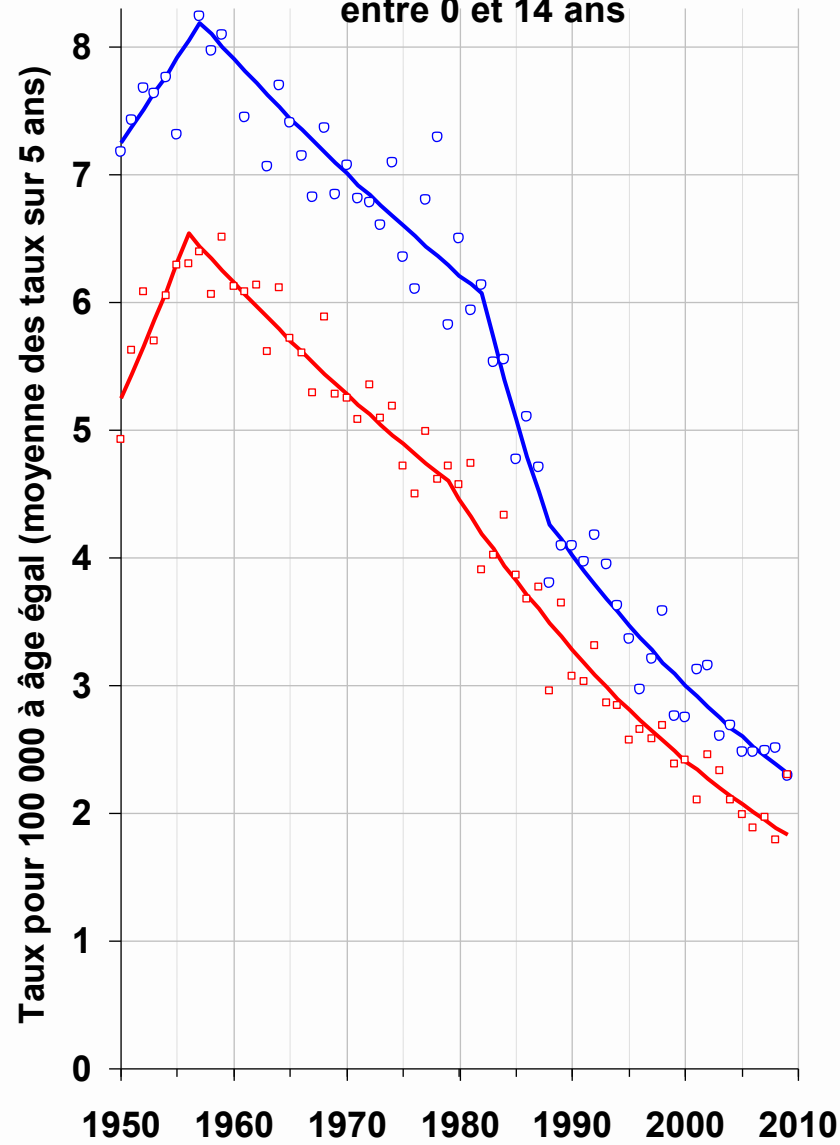
Données INSERM-CépiDc.

Principaux cancers de l'adolescent (15-18 ans)

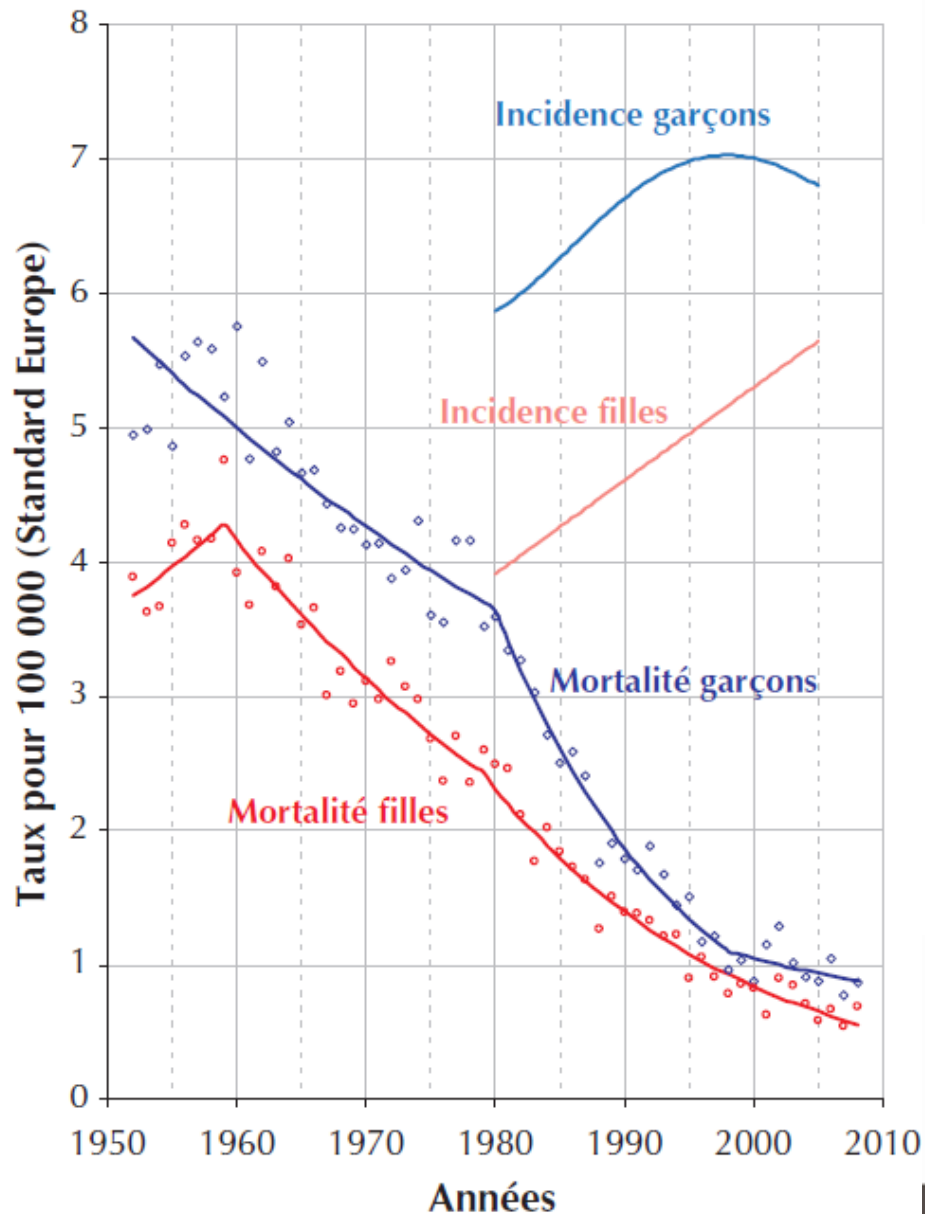


Données Etude EXECADO 2006-2007. E. Desandes

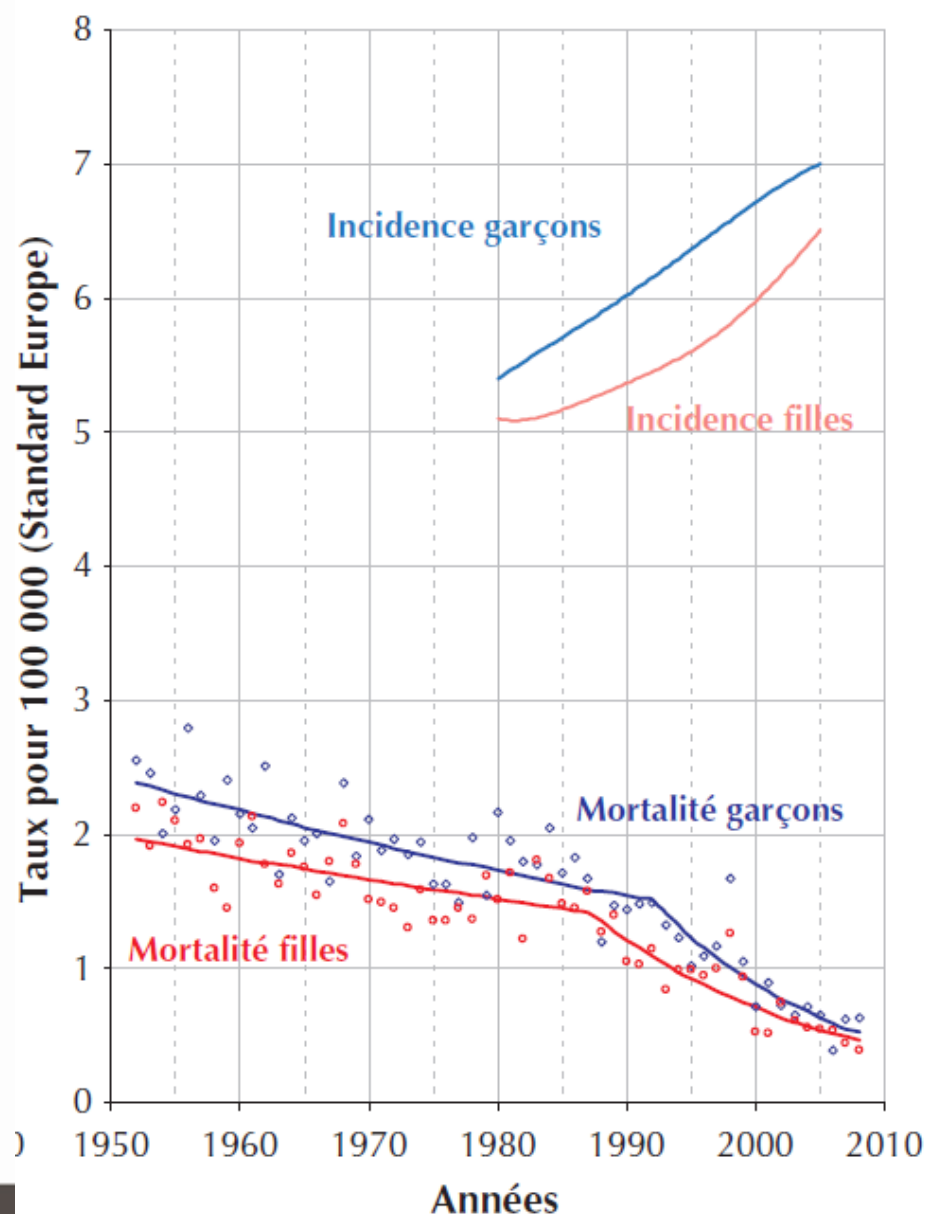
Evolution de la mortalité par cancer entre 0 et 14 ans



Hémopathies malignes



Autres tumeurs solides



Les progrès

- **Maladies rares**
- **Prise en charge dans des centres spécialisés**
 - SFCE
 - SIOP
- **Rapidité de la prise en charge**
- **Protocoles**
- **RCP/RCPPPI**

Les progrès

- **Diagnostiques:**
 - Imagerie
 - Biologie
- **Thérapeutiques:**
 - Radiothérapie
 - Chimiothérapie

Les progrès diagnostiques

- **Imagerie:**
 - Scanner
 - IRM
 - Scintigraphie (MIBG)
 - PET Scan

Les progrès diagnostiques

- **Biologie:**

- marqueurs tumoraux (AFP, catécholamines urinaires.....)
- biologie moléculaire: marqueurs
 - diagnostiques: translocation 11/22 PNET
 - pronostiques: amplification de l'oncogène NMYC, anomalies chromosomiques (CGH)

Les progrès thérapeutiques

- **Chimiothérapie**
- **Traitement local**
 - Qualité de la chirurgie
 - Radiothérapie
 - Radiofréquence
- **Agents différenciants : Acide rétinoïque**
- **Immunothérapie / Thérapeutiques ciblées**

Les très bons cas \approx 35 %

	1970	2000
• T. de Wilms	50%	90%
• Maladie de Hodgkin	85%	92%
• Lymphomes	15%	90%
• Neuroblastomes loc.		90%

Traitements courts Séquelles \approx 0

Les cas plus difficiles \approx 30 %

	1970	1990
● Ostéosarcomes	25%	70%
● Sarcomes d 'Ewing	35%	60%
● T. mésentymateuses	45%	60%

Traitements lourds **Séquelles**
fréquentes

Les problèmes non résolus \approx 35 %

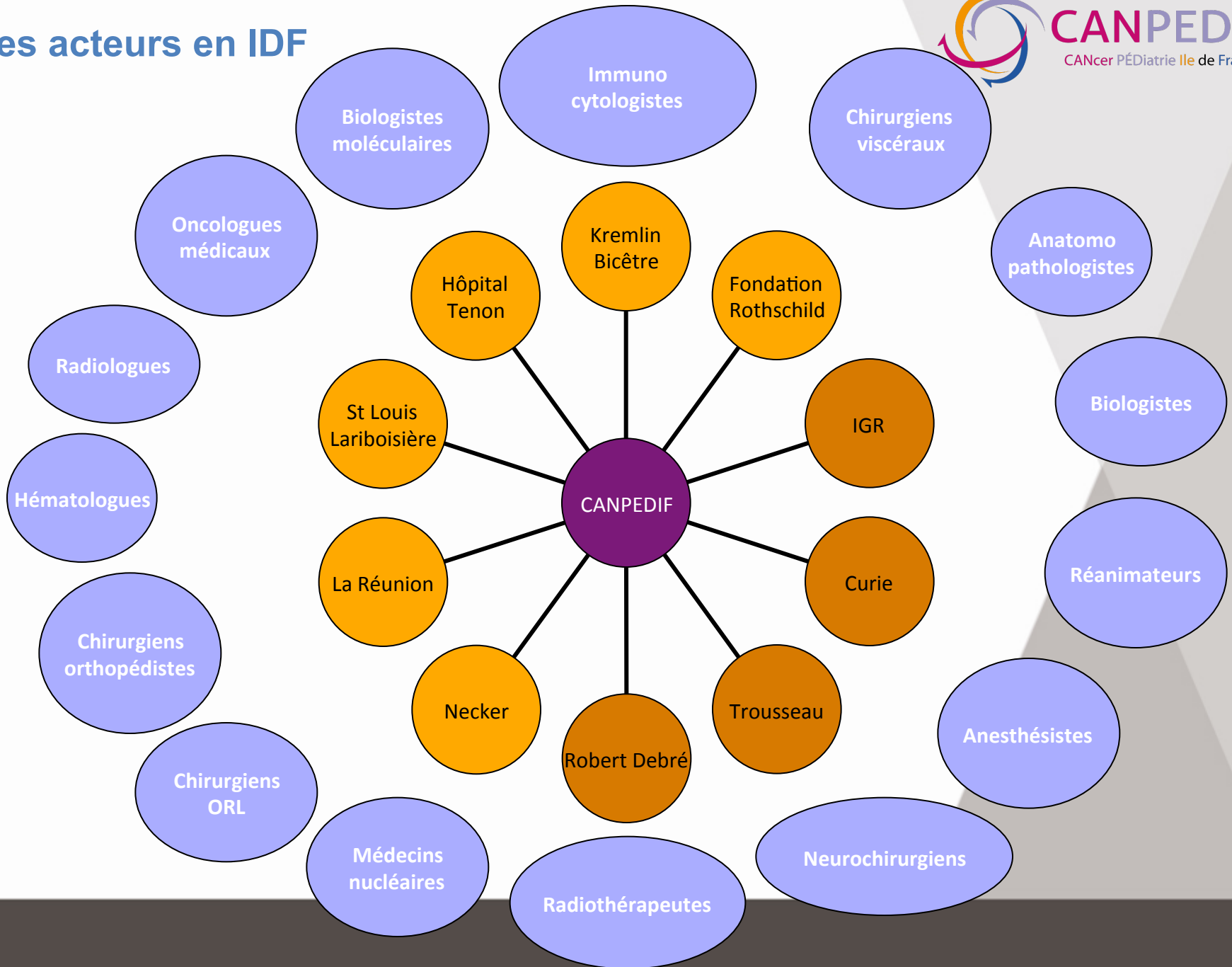
- Neuroblastomes métastatiques

Guérison \approx 35% traitement complexe

- Tumeurs cérébrales

Guérison \approx 50% progrès de la neurochirurgie
résultats médiocres de la chimio
gravité des séquelles intellectuelles

Les acteurs en IDF



Travail en réseau : CANPEDIF



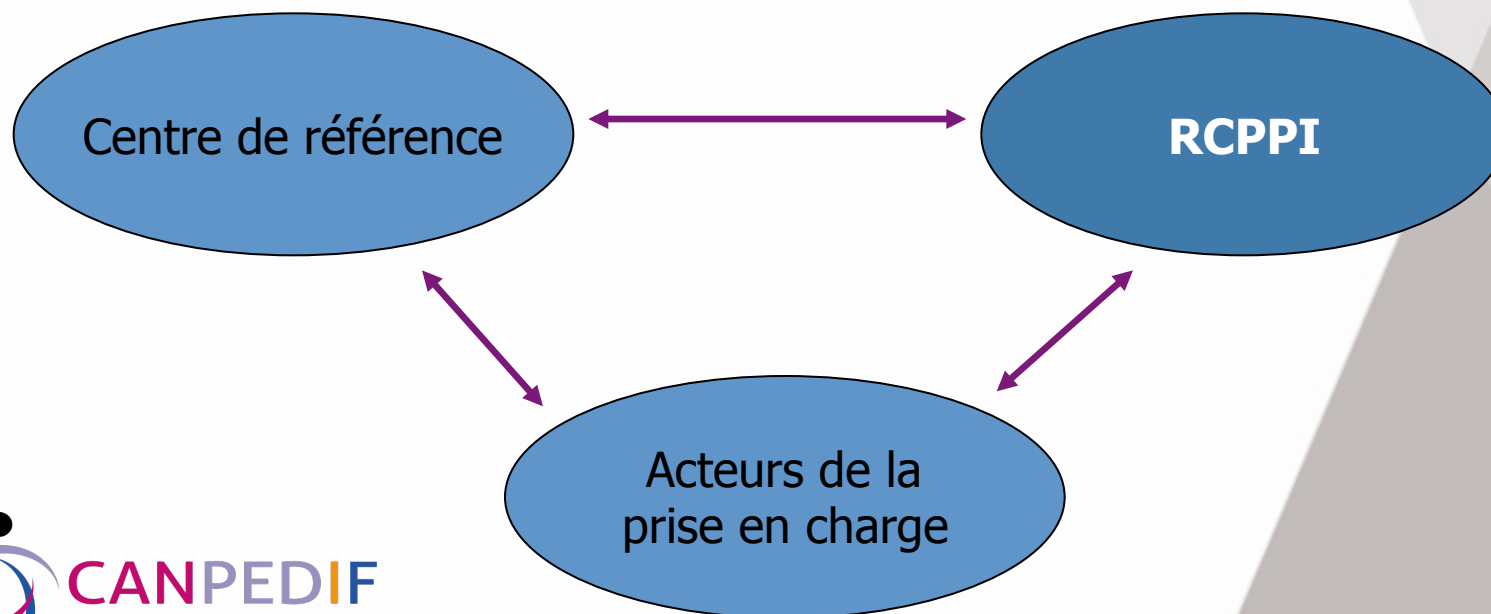
CANPEDIF
CANCer PÉDiatrie Ile de France

- **Coordination CANPEDIF centralisée**
- **Identification des filières diagnostiques et thérapeutiques en Ile de France**
- **Formalisation de 7 RCPPIs**
 - Tumeurs cérébrales
 - Tumeurs de l'appareil locomoteur
 - Maladie de Hodgkin, lymphomes
 - Leucémies
 - Allogreffes
 - Tumeurs « viscérales » ou « autres tumeurs » (TATEC)
 - Nouveaux médicaments
- **Discussion des cas difficiles**
- **Validation contrôle de qualité**

Tumeurs cérébrales
Tumeurs de l'appareil locomoteur
Maladie de Hodgkin, lymphomes
Leucémies
Allogreffes
Tumeurs « viscérales » ou « autres tumeurs » (TATEC)
Nouveaux médicaments

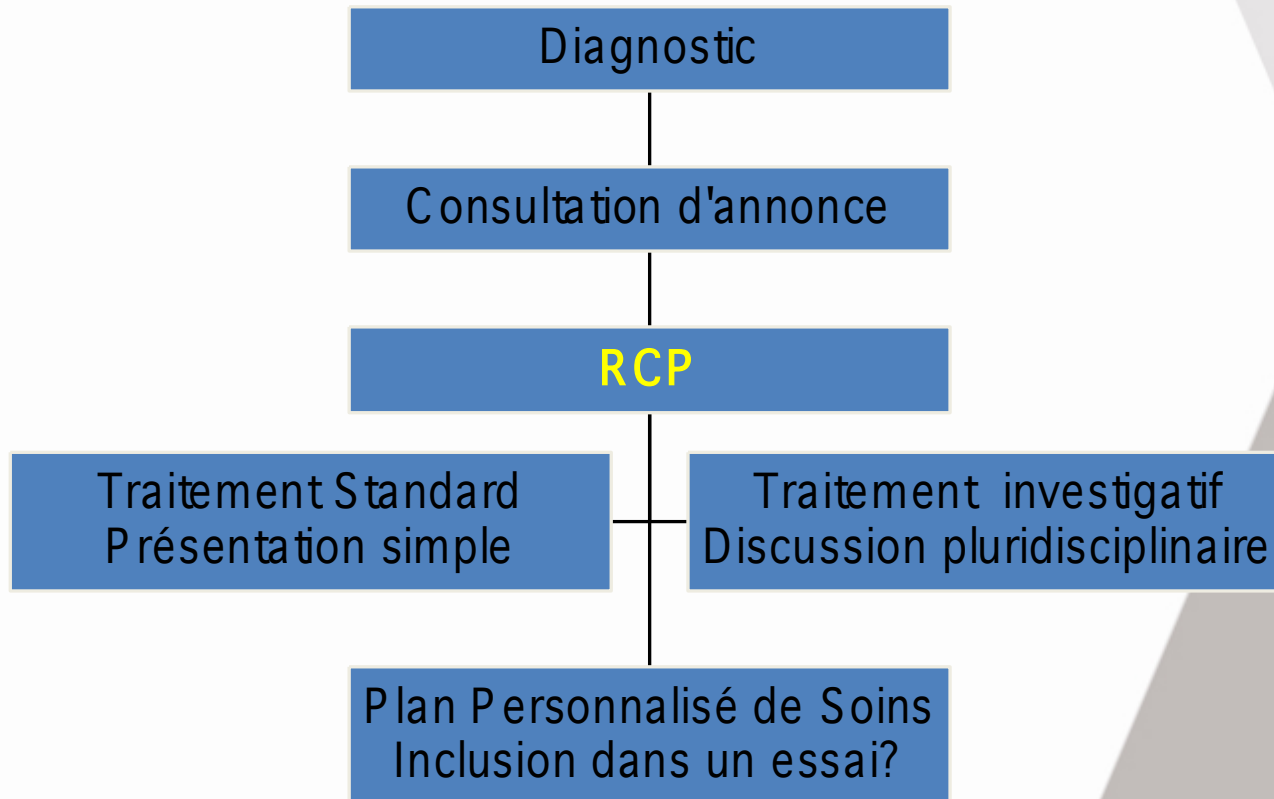
Transmission des images

Interfaçage de logiciels des RCP compatibles avec les outils des différents membres de l'organisation.



Dispositif de prise en charge

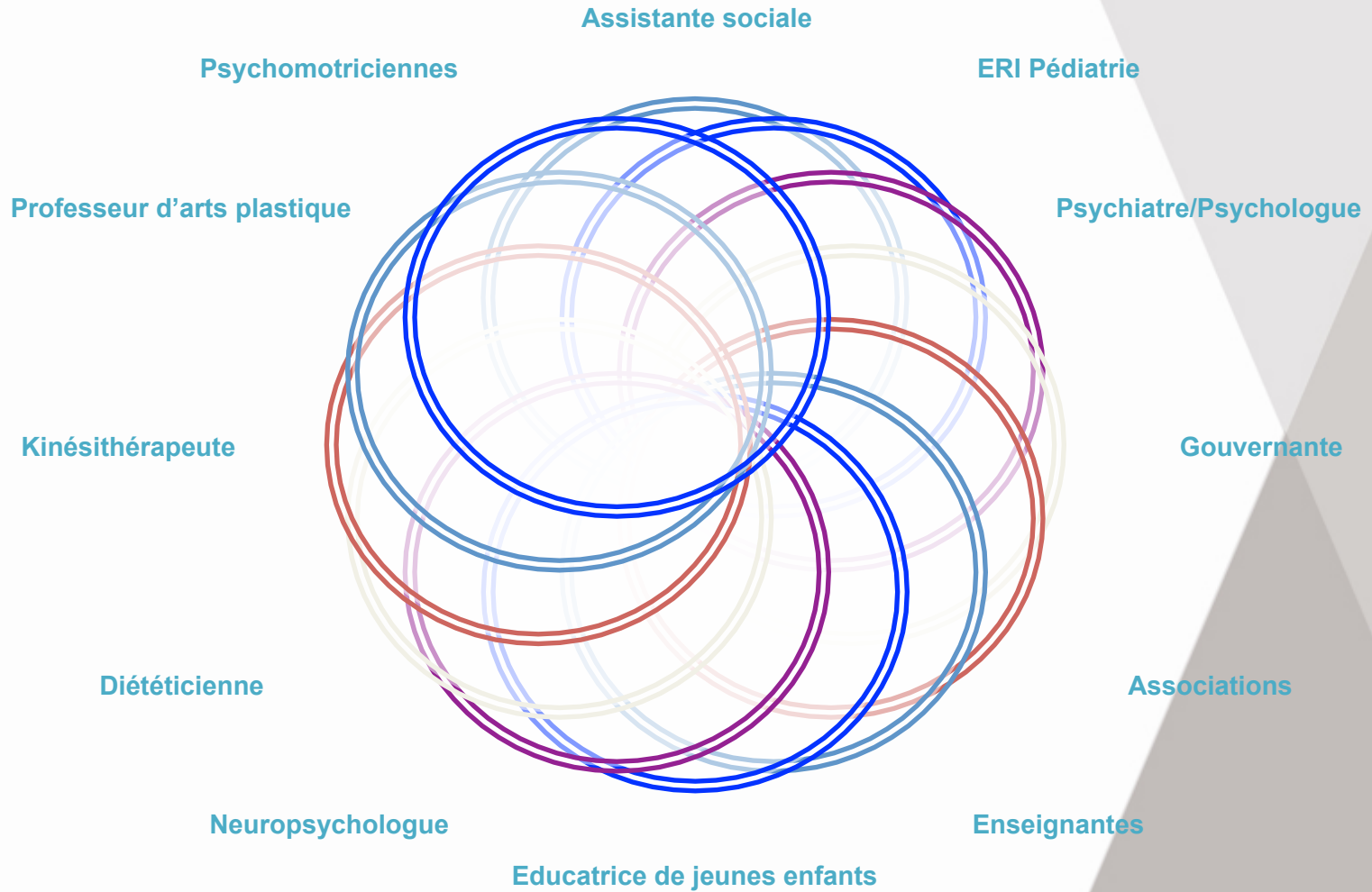
Titre du diagramme



PRISE EN CHARGE GLOBALE

- Enfant -Adolescent
 - Soutien psychologique
 - Scolarité
 - « Epanouissement »
 - Prise en charge AJA
- Famille
 - Parents
 - Fratrie

Equipe « Sociale et relationnelle »





le rire médecin
«de vrais clowns à l'hôpital»



PRISE EN CHARGE D'UN ENFANT ATTEINT DE CANCER

L'annonce du diagnostic:

**Elle va déterminer en quelques secondes la
relation de confiance initiale = essentielle**

**Elle va être perçue différemment selon le
parcours des parents et de l'enfant**

Source : enquête Isis 2000-2001



PRISE EN CHARGE D'UN ENFANT ATTEINT DE CANCER

Annonce du diagnostic: demande des parents

Se présenter et écouter avant de parler

Cadrer cette première rencontre et les suivantes

Assurer la prospective

Connaître et/ou proposer une assistance

Prendre le temps (2 parents, revenir...)

Dire la vérité

Source : Groupe de travail 2003-2004.



PRISE EN CHARGE D'UN ENFANT ATTEINT DE CANCER

Entretiens initiaux

- Calme
- Bureau
- Parents vus seuls
- Enfant vu seul ou avec parents

PRISE EN CHARGE D'UN ENFANT ATTEINT DE CANCER

Information

- **Vocabulaire simple**
 - **sidération initiale**
 - **adapté**
- **Répétée**
- **Disponibilité - Vérité - Confiance**

PRISE EN CHARGE D'UN ENFANT ATTEINT DE CANCER

Pour le patient comme pour les parents

- **Sollicitation des questions**
- **Pas forcément de réponses immédiates**
- **Vérifications de la bonne compréhension**
 - **reprise des informations: infirmières, cadre infirmier**
 - **informations complémentaires**
- **Communication: cohérence**

La vie à la maison

- Prise en charge en **réseau** :
 - Hôpital de proximité, infirmières à domicile....
- Sorties autorisées ! Loisirs, sports, activités adaptées à l'état de fatigue, à la maladie et aux types de traitements reçus
- Retour à l'école possible ! Horaires aménagés...
- Importance de ne pas désocialiser l'enfant malade

Travail en réseau

- **Liens entre les centres de référence: CANPEDIF**
- **RCP interrégionales**
- **Liens entre le centre de référence, le centre de proximité et le domicile (réseau RIFHOP)**

LE RiFhOP, STRUCTURE RÉGIONALE

Les enfants sont initialement pris en charge dans un des quatre centres spécialisés parisiens en fonction de leur pathologie.

HÔPITAL DE L'INSTITUT CURIE
INSTITUT DE CANCÉROLOGIE GUSTAVE ROUSSY
HÔPITAL ROBERT DEBRÉ
HÔPITAL ARMAND TROUSSEAU

Afin d'assurer une continuité des soins et une prise en charge de qualité au plus près du domicile, ces 4 centres travaillent en réseau avec les centres hospitaliers de proximité de la région Île-de-France, les centres de soins de suite, les HAD, les libéraux et les associations de parents.

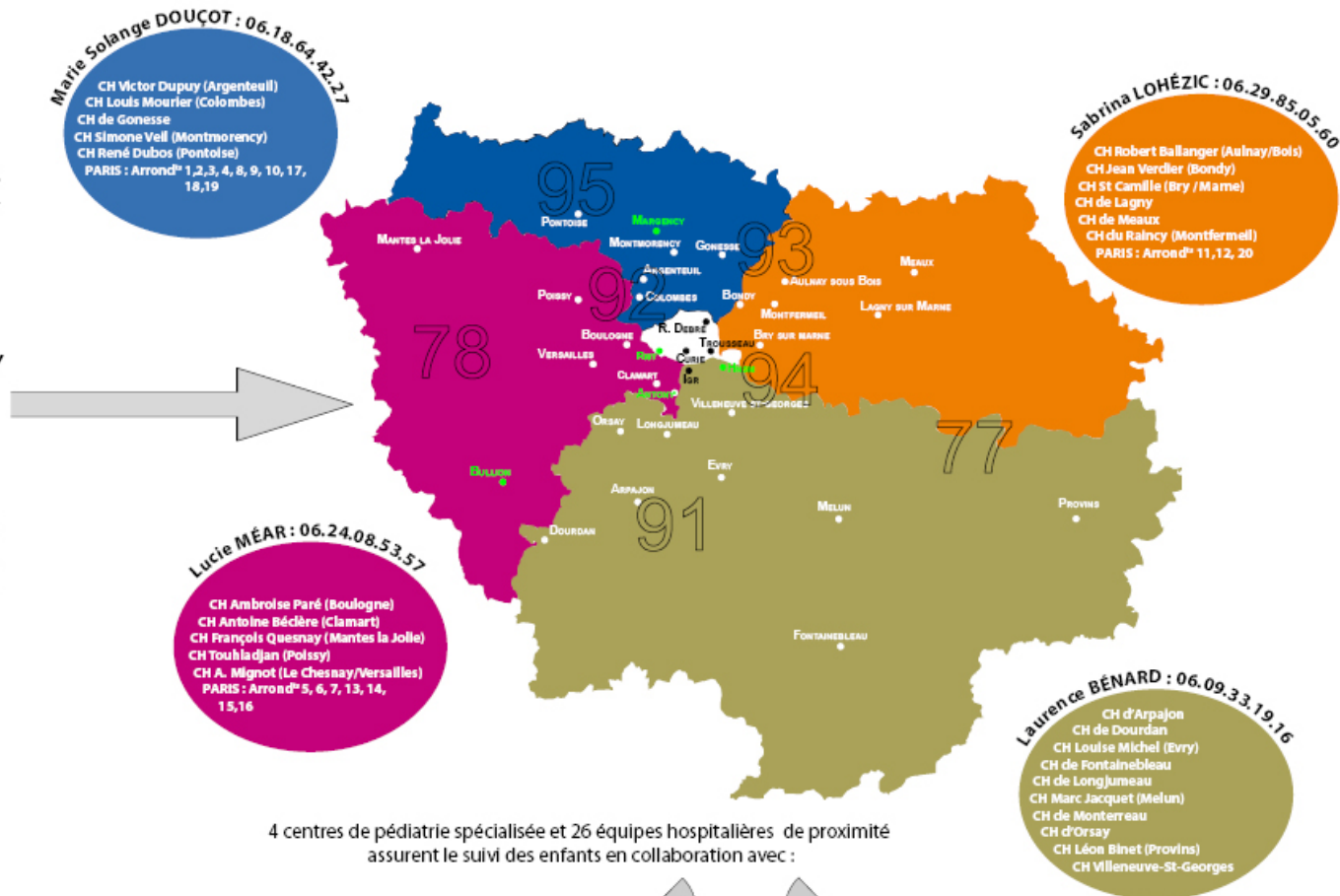


Une équipe de 5 infirmières coordinatrices qui effectuent des visites à domicile, forment et soutiennent les équipes, communiquent et diffusent informations et outils.

www.rifhop.net

Secrétaire :
contact@rifhop.net
Tél : 01.48.01.90.21

Coordonnateur central :
martine.gioia@rifhop.net
Tél : 06.29.24.08.08



LES ÉTABLISSEMENTS DE SOINS DE SUITE :

- Centre de Pédiatrie et de Rééducation de Bullion
- Clinique Edouard Rist à Paris
- Hôpital d'Enfants de Margency
- Centre E. de la Panouse-Debré à Antony
- Hôpital National de St-Maurice

LES SERVICES D'HOSPITALISATION À DOMICILE :

- L'HAD de l'AP-HP (R. Debré, K. Bicêtre, L. Mourier)
- L'HAD de la Croix St-Simon
- L'HAD Santé Service

LES PROFESSIONNELS DE SOINS LIBÉRAUX ET LES ASSOCIATIONS DE PARENTS

Le rôle du chirurgien dans la prise en charge des tumeurs

- **Au diagnostic**
 - Souvent premier à voir l'enfant
 - Biopsie
 - Diagnostic anapath
 - Biologie: facteurs de risque
 - Biologie : cibles thérapeutiques
 - Question modalités de la biopsie : aiguille ou chirurgicale ?
 - Chirurgie exceptionnelle au diagnostic sauf pour les TC
 - Chirurgie toujours après bilan à organiser en RCP
- **Après chimiothérapie**
 - Exérèse
 - De la tumeur primitive
 - Des métastases

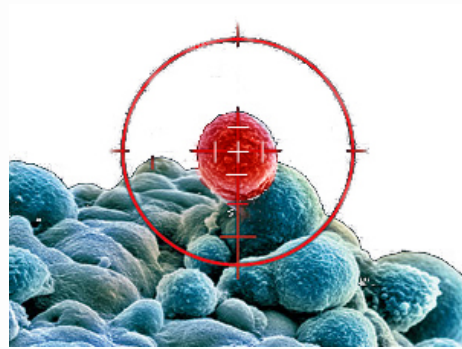
Devant une tumeur

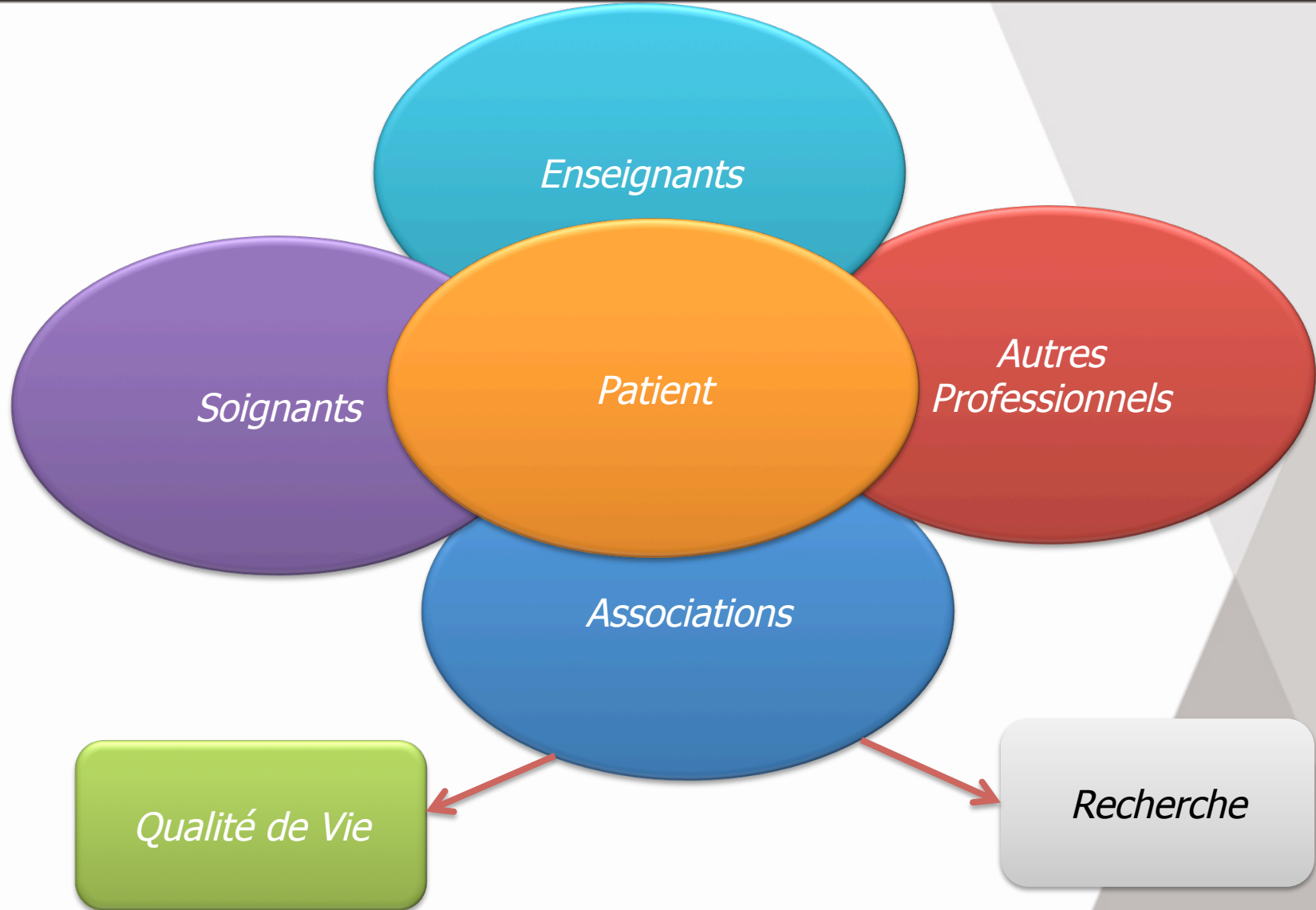
- **Jamais de décision seul**
- **Attention à l'annonce**
- **Adressage dans un centre de référence**
 - Des enfants ET adolescents
- **Décision multidisciplinaire**

CONCLUSION

Tumeurs de l'enfant et de l'adolescent

- *Rares*
- *Bon pronostic*
- *Majorité des patients guérissent*
- *Prise en charge des séquelles*
- *Persiste des pathologies avec peu de solutions*
- *Nécessité de développer de nouveaux traitements*





MERCI à TOUS !



114, rue Édouard-Vaillant
94805 Villejuif Cedex - France
www.gustaveroussy.fr