



DISPOSITIF SPÉCIFIQUE  
RÉGIONAL DU CANCER  
BOURGOGNE-FRANCHE-COMTÉ

# Oncologie pédiatrique

Formation infirmier cancérologie

05/02/2024

Dr Florent NEUMANN

# Au programme

- Généralités sur les cancers de l'enfant
- Parcours de prises en charge
  - L'annonce
  - Les principes du traitement
  - L'après cancer
- L'oncologie pédiatrique en Bourgogne Franche Comte
- Les enjeux spécifiques de l'oncologie pédiatrique

# Généralités

2260 nouveaux cas / an  
(2010-2016) <18 ans

443 nvx/ans 15-17 ans

Survie globale > 80 %  
en France mais grandes  
disparités pronostic

## Cancers communs avec adultes

- Leucémie / Lymphome
- Sarcome

## Cancers pédiatriques

- « blastomes »  
(nephro/neuro/hepato/rétino)

# Généralités

Type de cancer	Organe ou tissu d'origine
Leucémie	moelle osseuse et sang
Lymphome	ganglions et système lymphatique
Néphroblastome	reins
Neuroblastome	glandes surrénales et système nerveux sympathique
Ostéosarcome, tumeur d'Ewing	os
Rhabdomyosarcome et autres sarcomes des parties molles	muscles et tissus de soutien
Rétinoblastome	rétine
Tumeur cérébrale	cerveau et moelle épinière
Autres tumeurs	ovaires, testicules, système nerveux central, thorax, abdomen

# Généralités Épidémiologie

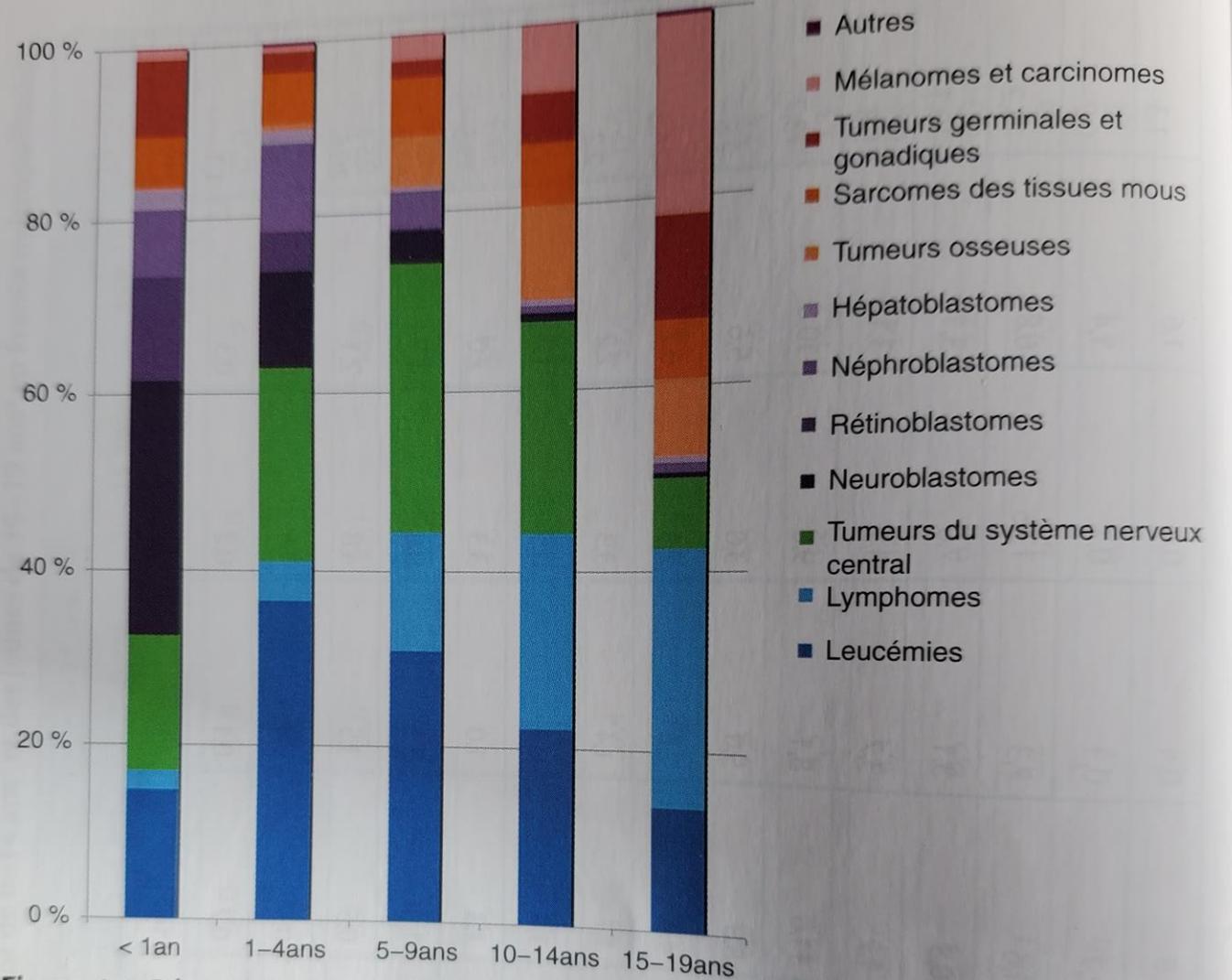
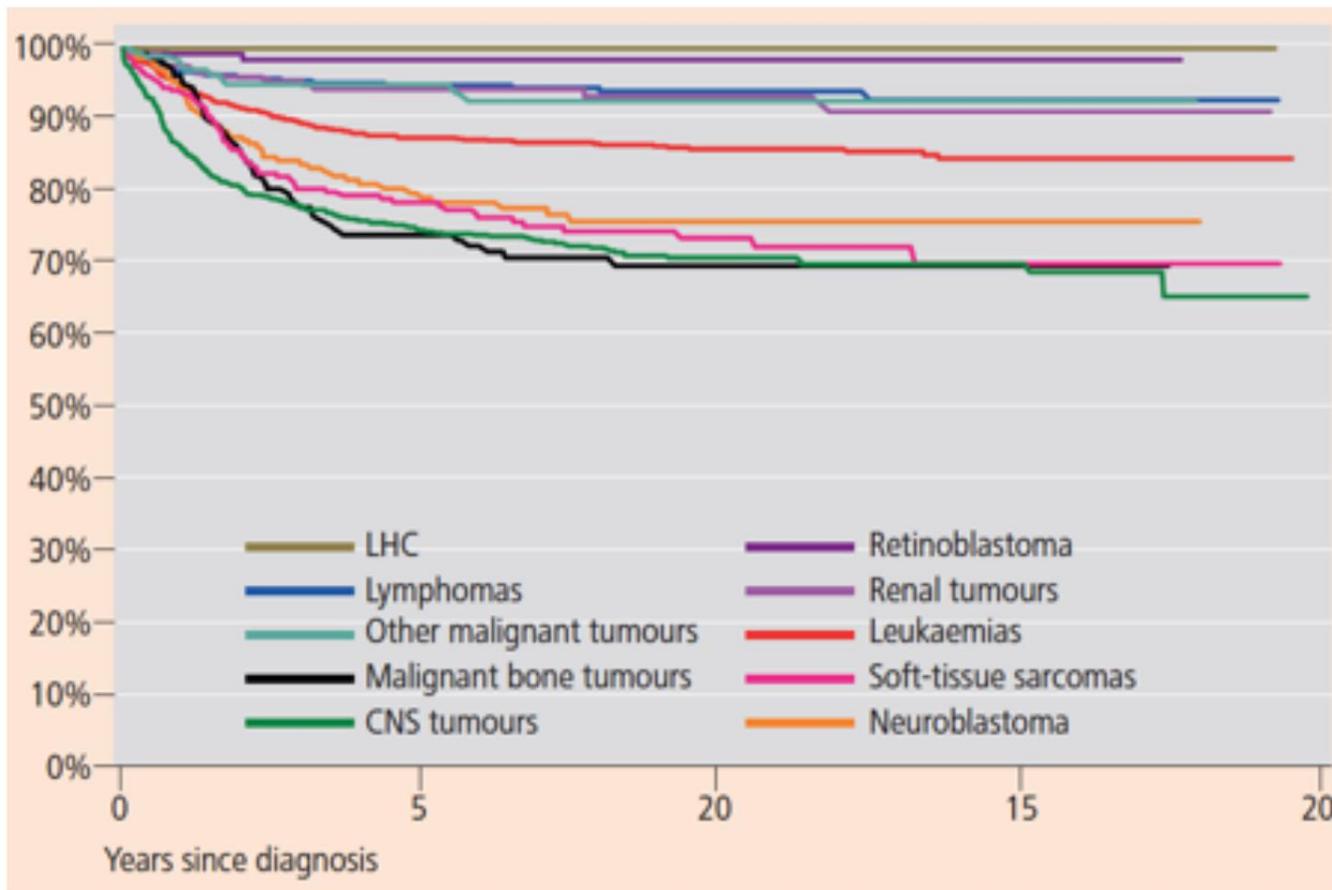


Figure 1.1. Répartition des différents types de cancers de l'enfant et de l'adolescent selon l'âge en France métropolitaine.  
Source : RNCE, 2000-2008.



Taux de survie des patients  
 Source : Registre suisse

## Généralités Survie

- 92% de survie à 1 an
- 83% de survie à 5 ans du diagnostic

## Généralités Facteur de risque

### Prédisposition génétique au cancer

- Syndrome de LiFraumeni : Mutation P53 (sarcomes, tumeurs cérébrales, hémopathie)
- Neurofibromatose de type 1 : Neurofibrome, gliomes

### Risque de cancer secondaire

- Utilisation de la chimiothérapie dans l'enfance – risque d'un second cancer

### Facteurs environnementaux

- Radiations ionisantes
- Pas d'autres facteurs environnementaux

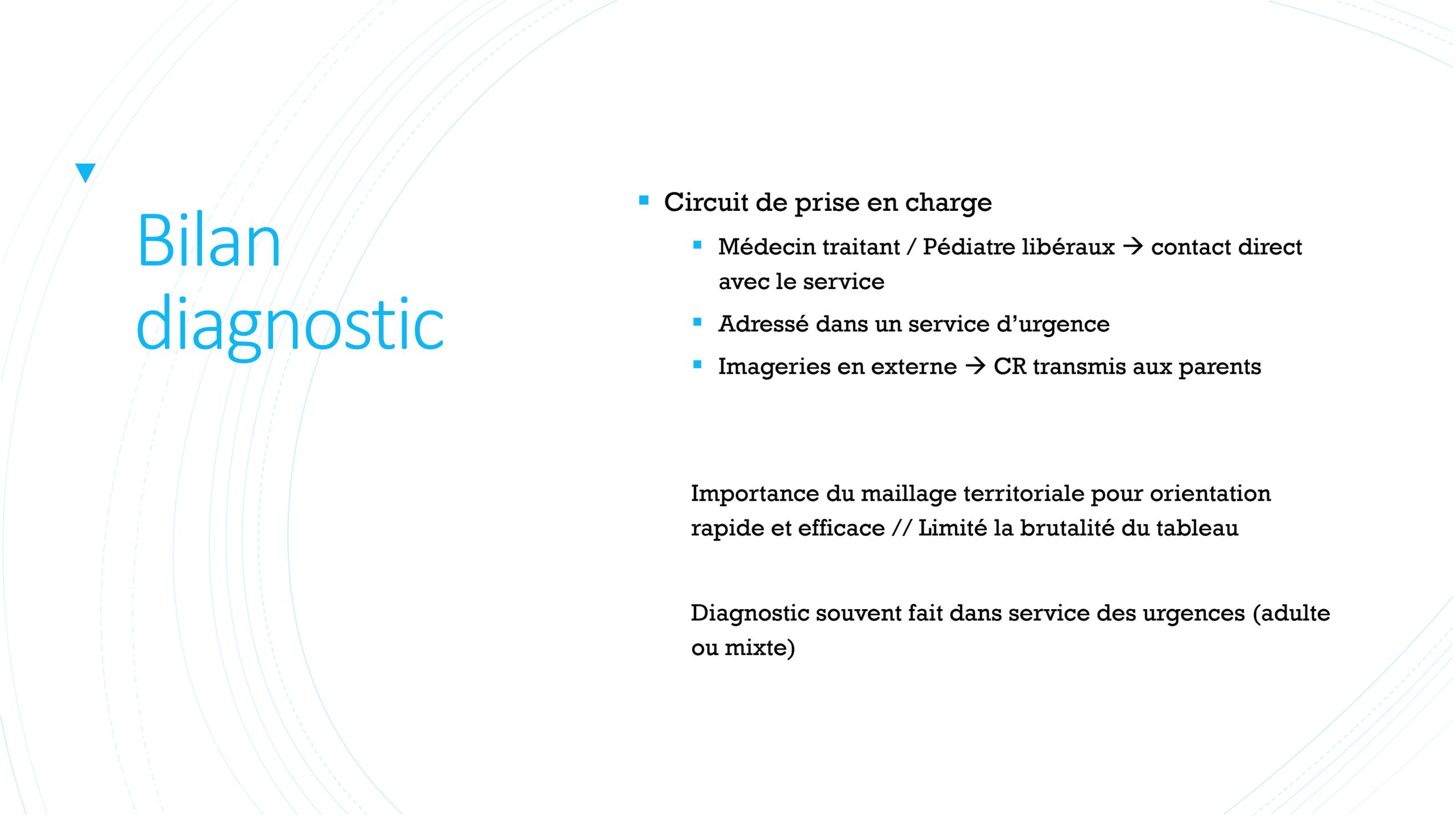
## Parcours de soins Avant le diag

- Signes d'appel variables, trompeurs car peuvent s'observer au cours de maladies bénignes, fréquentes chez l'enfant.
- Symptômes : pâleur, fatigue, fièvre, perte d'appétit, douleurs osseuses ou articulaires, hématomes, douleurs abdominales, adénopathies, maux de tête, déficit visuel, troubles de la marche, chutes, torticolis, vomissements répétés...
- Tumeurs à croissance rapide (Burkitt)
- AEG moins fréquente que chez l'adulte
- Douleurs persistantes et nocturnes
- Douleur de sciatique n'existe pas chez un enfant!!!
- Constipation opiniâtre à explorer

**Toujours écouter les parents**

**Pathologie rare ++**

**Sensibilisation pour éviter retard diagnostic**



# Bilan diagnostic

- **Circuit de prise en charge**
  - Médecin traitant / Pédiatre libéraux → contact direct avec le service
  - Adressé dans un service d'urgence
  - Imageries en externe → CR transmis aux parents

Importance du maillage territoriale pour orientation rapide et efficace // Limité la brutalité du tableau

Diagnostic souvent fait dans service des urgences (adulte ou mixte)

## Exemple

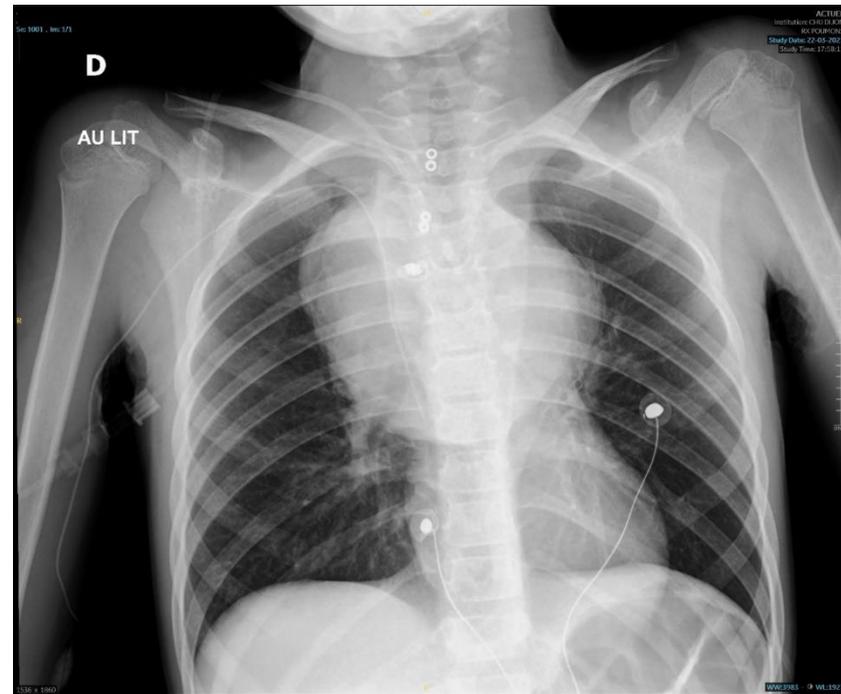
- Jeanne 12 ans. Angine, fatigue. Bilan fait en externe : Pancytopénie sans signe de gravité
- Adressée aux urgences de Châlon sur Soane
- Appel à Dijon
- Transfert dans la soirée / Service conventionnelle
- Vue par équipe d'hématologie pédiatrique le lendemain // Myélogramme -- > Leucémie
- Transfert en hématologie pour début de la prise en charge

## Exemple 2

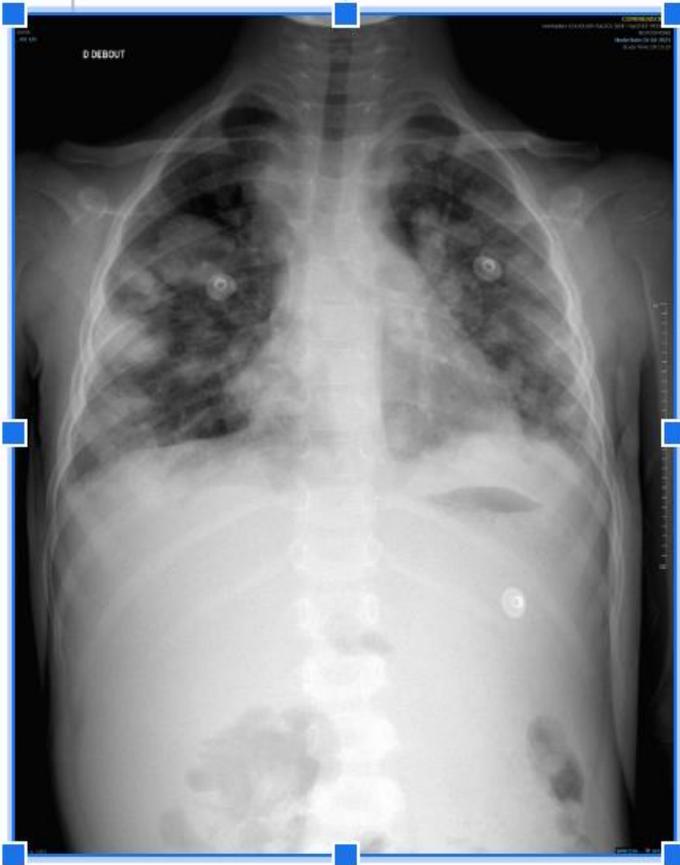
- Livio 3 ans : Céphalées, AEG, exophtalmie
- CS Châlon sur Saône, TDM en urgences
- Transfert neurochirurgie en urgences à Lyon (pas de neurochir pédiatrique en BFC)
- Vu par équipe d'oncopédiatrie à Lyon → Probable neuroblastome métastatique
- Transfert Dijon pur début de la prise en charge



BIENNEQUIN, RAPHAEL, , Sex: M  
DOB: 12-12-2022 , Age: 8m  
Patient ID: 000168214871  
ACC: A10174813771  
Images clés reformatées  
e: 503 , Im: 1/2



Cliquez ici



# Annonce du cancer

- Par qui ?

Si possible équipe spécialisé d'onco-hémato pédiatrique

Premiers éléments par première intervenant

Nécessité de pouvoir apporter le maximum de réponses  
aux parents

Ne pas mentir – Parfois savoir dire qu'on ne sait pas

# Annonce

- **Parents seuls avant adolescence**
- **Essayer d'avoir les deux parents en même temps**
- **Second temps à prévoir avec l'enfant // A discuter avec les parents**
- **Toujours en présences des ados + entretien seul avec adolescent**
  
- **Prévoir lieu et temps dédié - Présence un ou deux soignants**

# Annonce

- **Place du soignant :**
  - A souvent déjà eu un contact avec la famille avant l'annonce
  - Permet de faire un relais à l'ensemble de l'équipe
  - Permet d'apporter des éléments d'organisation pratique
  - Importance de la multidisciplinarité
- **Remise de documents**
  - Plan personnalisé de soins
  - Informations adaptés à l'age de l'enfant

# Annonce

- Pas un seul entretien
- Accessibilité des parents difficile dans un premier entretien
- Essayer de ne pas faire de catalogue de la prise en charge et des complications
- S'adapter aux possibilités de compréhension des parents

# Bilan diagnostic

- Examens complémentaires nombreux

- IRM
- PET scanner / scintigraphie
- Myélogramme/ Biopsie ostéo médullaire

Problématique des sédations et du timing des examens

Attente souvent inacceptable pour les familles

- Pose de voie centrale

- CIP / Broviac

# Voies d'abord

Tableau 10.1. Principales caractéristiques des abords veineux centraux.

	KT extériorisés VVC simple/PICC-line/VVC tunnélisée	Chambre implantable
Pose sous AG	Oui/non/oui	Oui
Ablation sous AG	Non/non/oui	Oui
Conditions de pose	Plaquettes > 50 G/L	Plaquettes > 70 G/L
Entretien	Hebdomadaire	Mensuel
Traitements intensifs	Adaptés	Peu adaptée
Prélèvements	Faciles	Possibles
Piqûre	Non	Oui
Confort	Modéré (ne doit pas être mouillé)	Bon
Risque infectieux	Important	Modéré
Durée d'utilisation	Plusieurs semaines/3 mois/ plusieurs mois	Plusieurs années

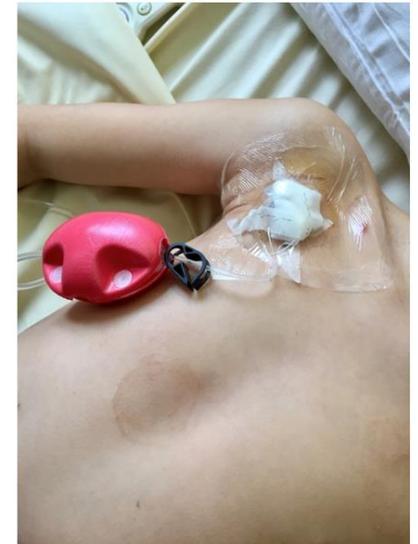
# Pansement Cathéter Central

Voies d'abord



# Prélèvements/Injections et Pansement CIP

Voies d'abord



# Prise en charge

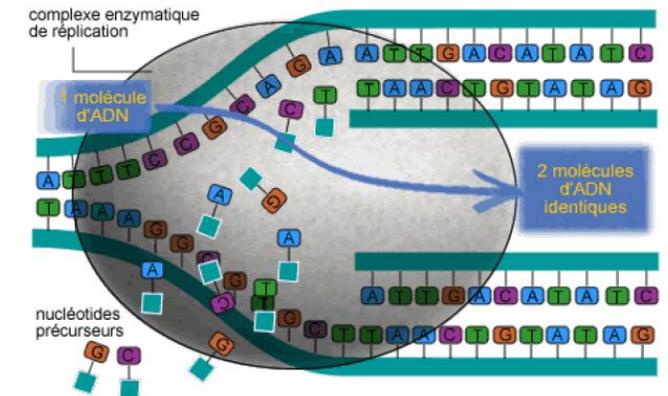
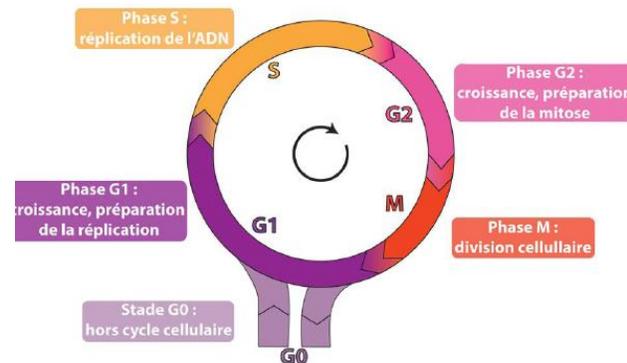
- **Chimiothérapie**
- **Chirurgie**
- **Radiothérapie**
- **Thérapie ciblée**
- **Immunothérapie**

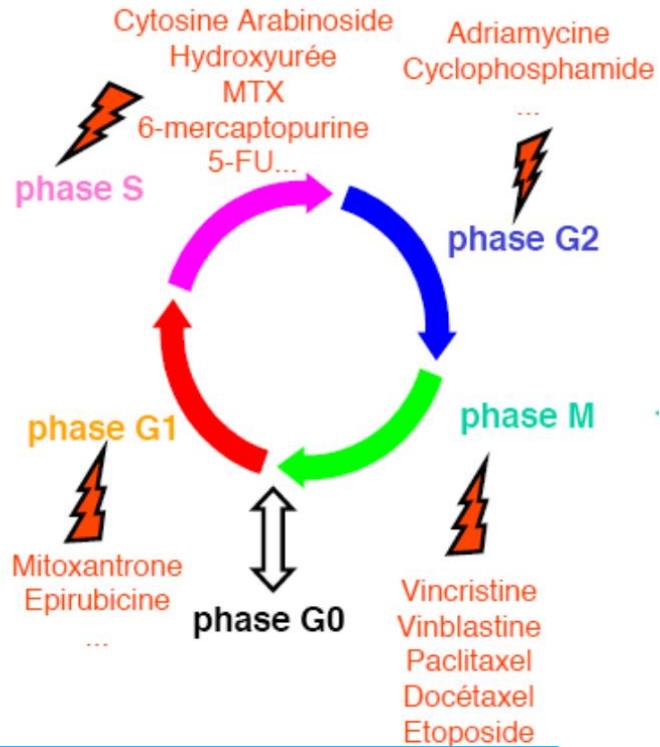
# Chimiothérapie

## Principe de la chimiothérapie

- La majorité de ces médicaments agissent sur l'ADN des cellules pour bloquer leur multiplication. On parle d'effet cyto-toxique.

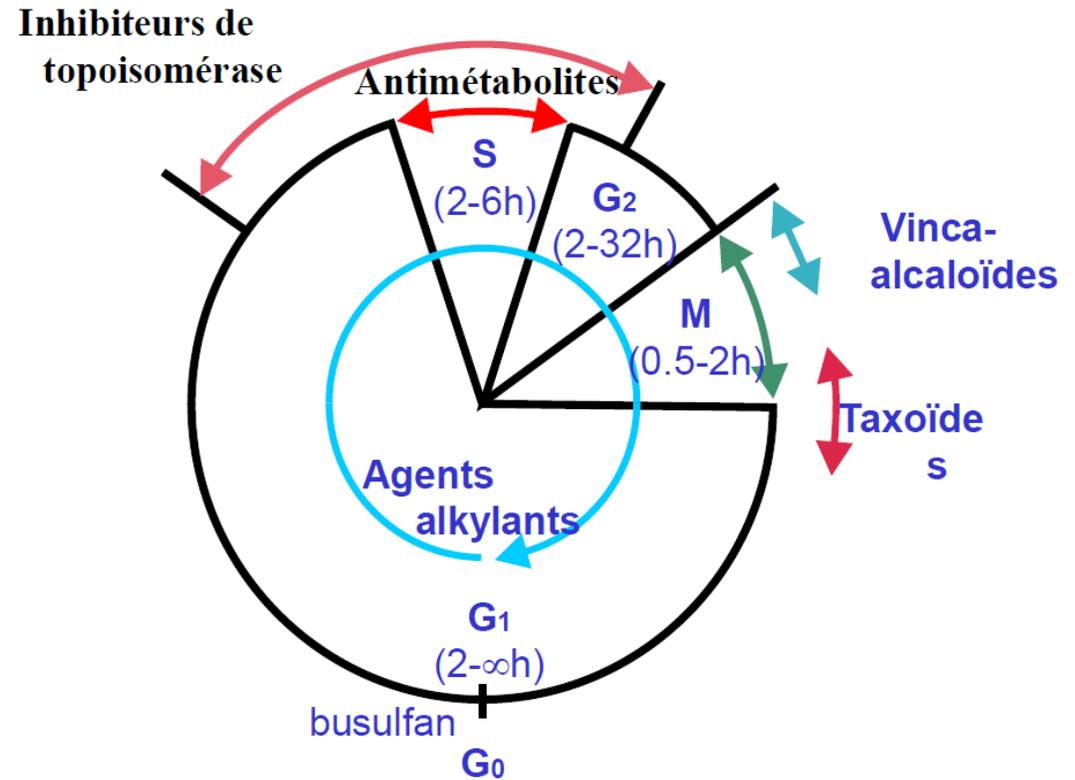
=> Action sur cellules en division cellulaire: dans le cycle





2

## Agents Cytotoxiques et Cycle Cellulaire



# Chimiothérapie

- **LAL** : 6 à 12 mois de polychimiothérapie lourde – Ambulatoire ++

Chimiothérapie intratéchale (PL injecté 15-20)

Puis traitement d'entretien 12 à 24 mois (per os à domicile)

- **LAM** : 4 à 6 cures de chimiothérapie lourde - Hospitalisation longue sur aplasie prolongée

6 – 8 mois de traitement

- **Lymphome de Hodgkin** : 4 à 6 cures - Ambulatoire

# Chimiothérapie

- En oncologie :

Place de la chimiothérapie néoadjuvante

Tumeurs naturellement très chimiosensible

Meilleure tolérance clinique (moins de comorbidités)

Sarcomes : 4 mois de chimiothérapie avant chirurgie

Neuroblastomes : Chimiothérapie intensive /10 jours pendant 3 mois puis chirurgie

Rendre la chirurgie la moins délabrante possible

# Chimiothérapie

- Intensification thérapeutique – Chimiothérapie haute dose

Principe : Augmentation de l'intensité de la chimiothérapie pour consolider la réponse

Nécessite une autogreffe – Après prélèvements CSP

Hospitalisation chambre à flux 3-4 semaines

# Chimiothérapie

## Effets secondaires

- **Gestion des nausées/vomissements**
  - Systématique
- **Aplasie – Risque infectieux**
  - Hospitalisations fréquentes pour aplasie fébrile
  - Risque parfois grave
- **Toxicité hématologie (Transfusion ++)**
- **Alopécie**
- **Mucite**
- **Fertilité**
- **Prise en charge nutritionnelle**

# Chimiothérapie Extravasation

# 01

## CONDUITE À TENIR

Patients traités en hématologie-oncologie pédiatrique

## CLASSIFICATION DES ANTICANCÉREUX

RISQUE D'IRRITATION OU DE NÉCROSE APRÈS EXTRAVASATION

### DÉFINITIONS

- **VÉSICANTS** : médicaments responsables de nécroses sévères imposant un recours sans délai au chirurgien du centre de référence
- **IRRITANTS** : médicaments responsables de réactions inflammatoires locales (sensation de brûlure, rougeur et douleur), sans nécrose
- **NON IRRITANTS** : absence de réaction sévère

VÉSICANTS RISQUE DE NÉCROSES SÉVÈRES +++	IRRITANTS	NON IRRITANTS
<b>ANTRACYCLINES</b> Daunorubicine – Doxorubicine – Doxorubicine liposomale – Épirubicine – Idarubicine	Bléomycine – Cyclophosphamide – Daunorubicine liposomale – Etoposide phosphate – Fluorouracile – Ifosfamide –	<b>ANTICORPS MONOCLONAUX</b>  Rituximab
<b>VINCA-ALCALOÏDES</b> Vinblastine – Vincristine – Vindésine – Vinorelbine		<b>AUTRES</b> Asparaginase – Cytarabine – Méthotrexate
<b>AUTRES</b> Bléomycine* – Carboplatine* – Dacarbazine* – Dactinomycine – Etoposide* – Irinotécan* – Oxaliplatine* – Topotécan*. [Zovirax®]		

# Chirurgie

- **Tumeurs abdominales :**
  - Binôme Radiologue/Chirurgie
  - Facteur de risque radiologique
  - Sacrifice d'organe
- **Tumeurs osseuses**
  - Equipe spécialisée
  - Prothèse/amputation
  - Importance de la chirurgie craniologique R0

# Chirurgie

- **Neurochirurgie pédiatrique**
  - Equipe spécialisée (Nancy)
  - Souvent indispensable
  - Risque séquellaire

# Radiothérapie

- Environ 1/3 des enfants auront de la radiothérapie
- Limitation de l'utilisation du fait du risque de complications à long terme

D'autant plus si l'enfant est jeune

Tumeurs cérébrale (encéphale, cranosponale)

Tumeurs abdominales (Neuroblastome)

Sarcome

TBI (avant allogreffe de moelle)

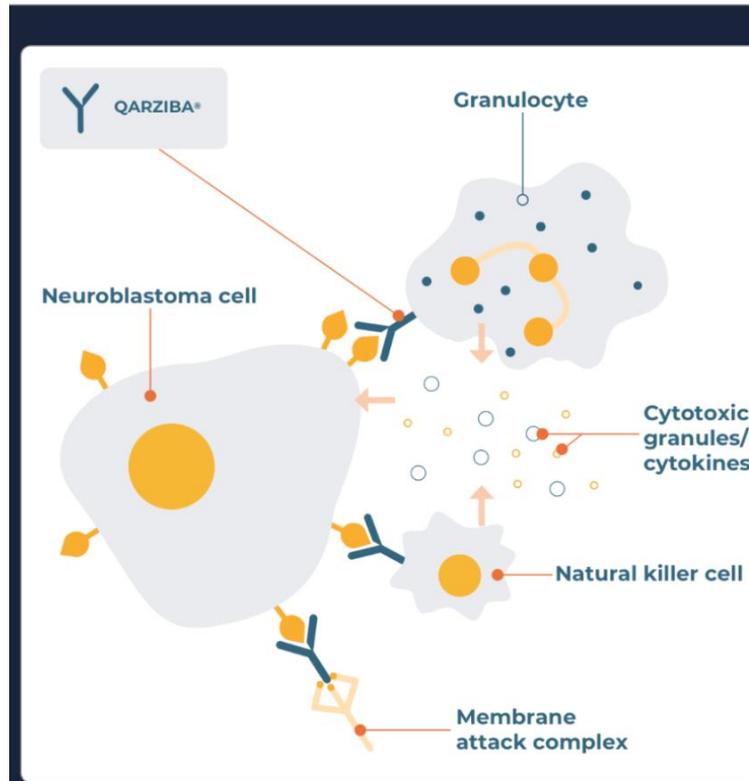
# Radiothérapie

- **Type de technique**
- **Centre spécialisé**
- **Place de la protonthérapie (difficulté d'accès/ cout)**
- **Nécessité parfois d'anesthésies générales**

# Thérapies ciblées

## Neuroblastome

### Anti GD2



**QARZIBA® harnesses the immune system through two main mechanisms to target cancer cells**

#### Adaptive:!

Antibody-dependant cell-mediated cytotoxicity (ADCC)

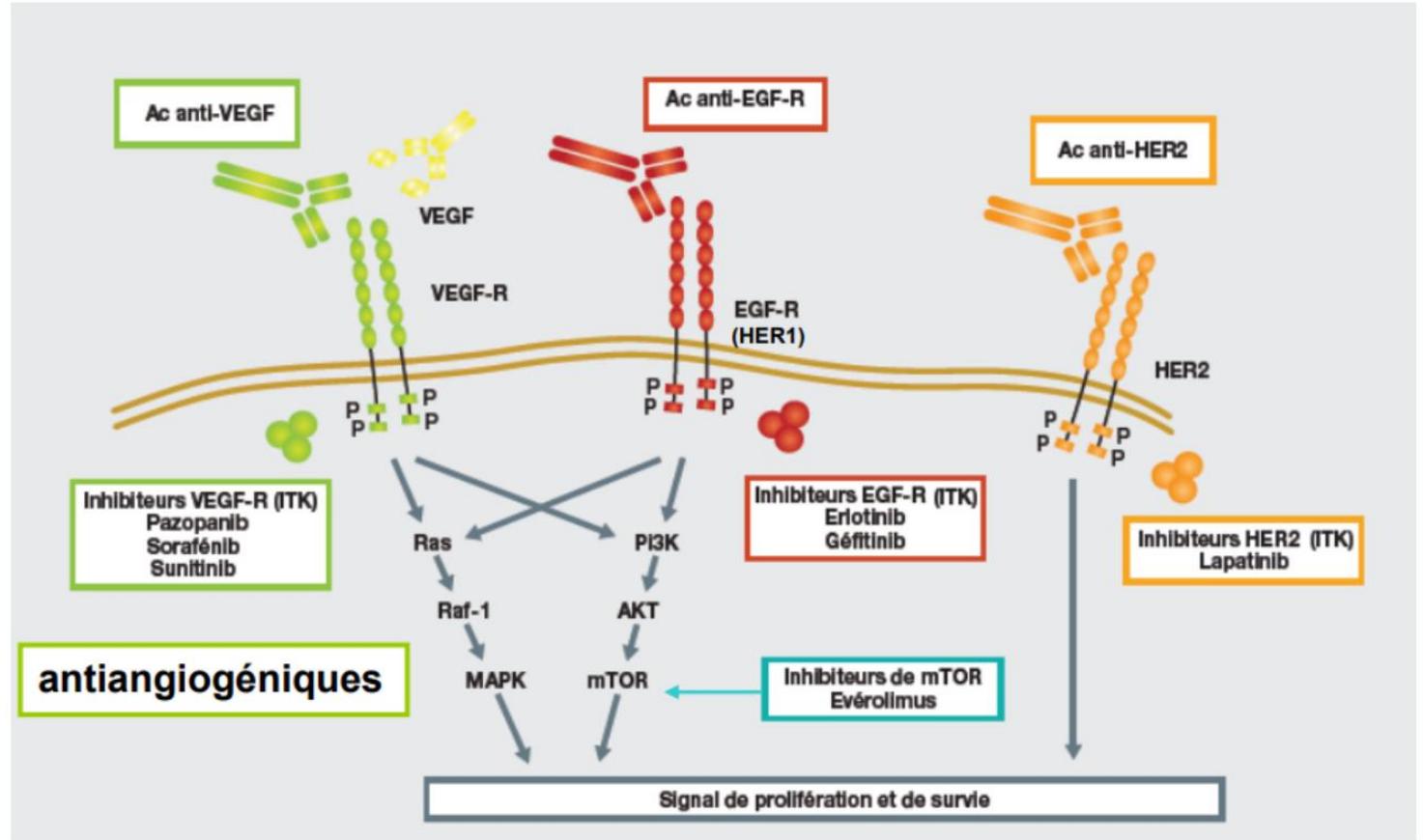
- Granulocytes and natural killer (NK) cells have receptors on their cell surface that can recognise and engage QARZIBA® bound to tumour cells
- After engaging, NK cells and granulocytes release cytotoxic granules and cytokines that cause tumour cell death

#### Innate:!

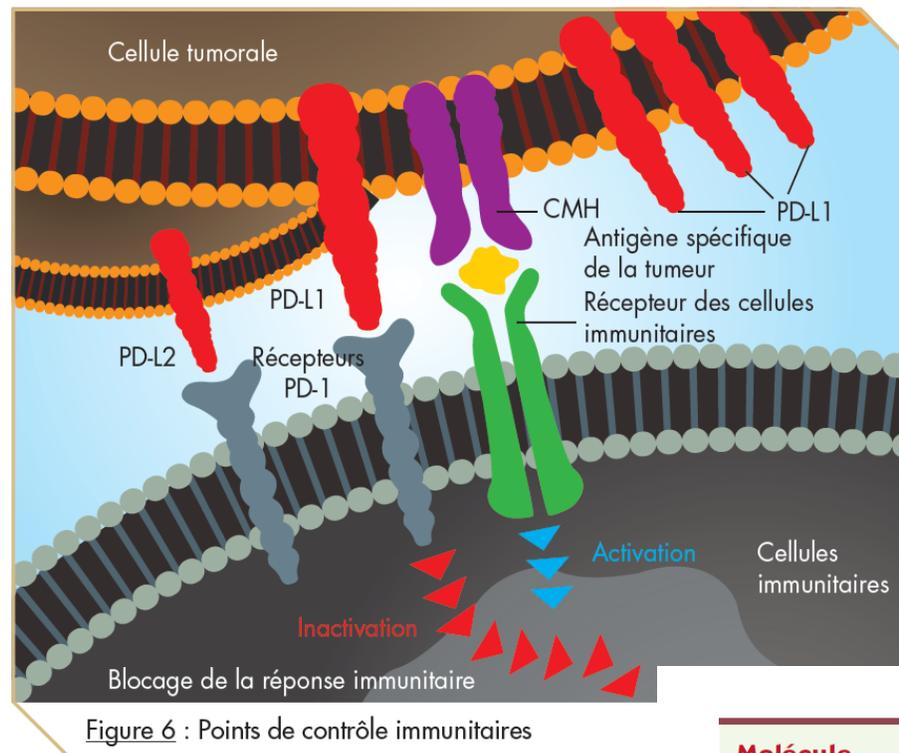
Complement-mediated cytotoxicity (CMC)

- Binding C1q (a protein complex) to tumour-bound QARZIBA® activates the complement cascade. This activation causes the formation of membrane attack complexes, that create pores in the targeted cell membrane, causing cell lysis and death

# Thérapie ciblées



# Immunothérapie



Molécule	Isotype	Cible
Nivolumab (Opdivo®)	IgG4	PD-1
Pembrolizumab (Keytruda®)	IgG4	PD-1
Cémplimab (Libtayo®)	IgG4	PD-1
Atézolizumab (Tecentriq®)	IgG1	PD-L1
Durvalumab (Imfinzi®)	IgG1	PD-L1
Avélumab (Bavencio®)	IgG1	PD-L1
Ipilimumab (Yervoy®)	IgG1	CTLA-4
Trémélimumab	IgG2	CTLA-4

Tableau I. Molécules inhibitrices des points de contrôle immunitaire et leurs cibles.

# L'après cancer

- **Risque de séquelles a plus ou moins long terme**
- **Toxicité cardiaque – Anthracyclines – Surveillance à vie**
- **Croissance - Irradiation – Tumeur cérébrale**
- **Tumeurs secondaires**
- **Séquelles neuropsychologiques**
- **Troubles métaboliques**
- **Séquelles auditives (sels de platines)**
- **Mise en place de cohorte de suivi à long terme - A très long terme**

The background features a series of concentric, overlapping circles in light gray, some solid and some dashed, creating a subtle pattern. A large, solid blue shape, resembling a speech bubble or a callout box, is centered on the page. It has a rectangular top and a pointed bottom. The text is white and centered within the blue shape.

# Oncologie pédiatrique en BFC

- 
- Deux sites de prises en charge
    - CHU Besancon / Dijon
    - Environ 40 nouveaux cas / ans /centre
  - Travail réseau filières de soins
    - Neurochirurgie
    - Allogreffe
    - Radiothérapie
  - Création du réseau ONCOBFC Pedia

# Hémato onco pédiatrie DIJON

- Équipe pluridisciplinaire :

- ✓ 3 médecins + 1 DJ
- ✓ 2 internes
- ✓ 1 cadre de santé (50%)
- ✓ 13 infirmières puéricultrices DE et infirmières DE
- ✓ 5 auxiliaires de puériculture
- ✓ 3 ASH
- ✓ 1 psychologue (50%)
- ✓ 1 assistante sociale

- 
- ✓ **Educatrices de jeunes enfants, kinésithérapeutes, institutrices, musicothérapeutes, clowns, socio-esthéticienne, sophrologue,**
  - ✓ **enseignant en APA (Activité Physique Adaptée)  
Assoication sourire à la vie**
  - ✓ **Association Coup d'Pouce**
  - ✓ **Atelier de médiation animale**



■ Les locaux :

- ✓ 8 chambres individuelles « parent-enfant » dont 2 chambres à flux laminaire pour les hospitalisations conventionnelles (avec un accueil 24h/24)
- ✓ 1 hôpital de jour (composé de 2 chambres à 2 lits)
- ✓ 1 salle de préparation de perfusions avec 1 hotte à flux laminaire
- ✓ 1 salon d'entretien ou d'annonce (
- ✓ 1 office des parents équipé d'une cuisine



## Hôpital de Jour



## Salle de soins – Préparation sous hotte



“Salle des parents”

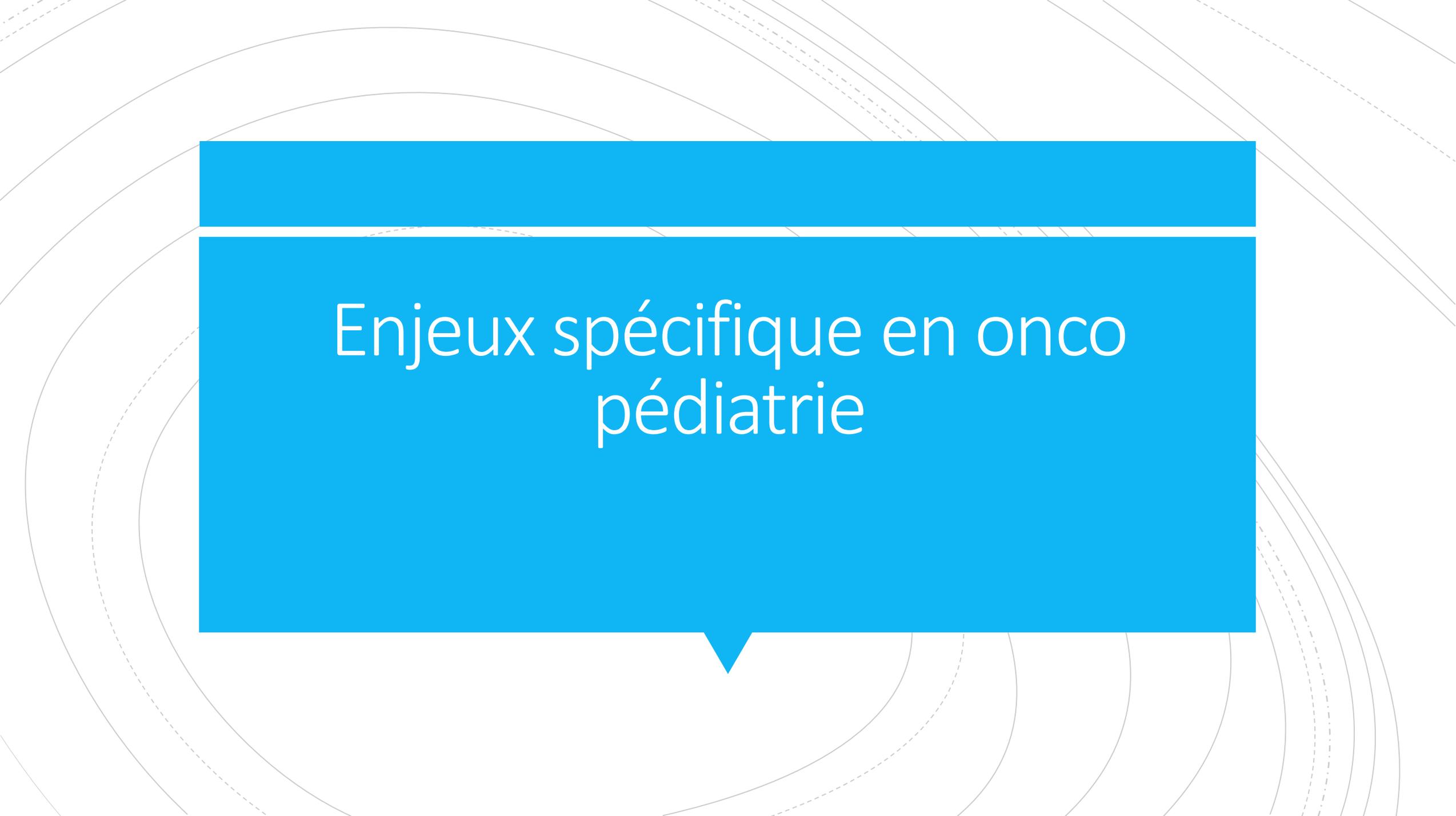


Chambre à flux lumineaire

# Chambre à flux

## ■ Définition de la chambre à flux laminaire

- ✓ Chambre normale avec un espace délimité par des lamelles en plastique où de l'air « stérile » est envoyé en permanence.
- ✓ Cet air filtré à 99,9% est en surpression par rapport à l'extérieur des lamelles, créant ainsi une protection des enfants dans cet espace délimité.



Enjeux spécifique en onco  
pédiatrie

# Pronostic

- **Certaines pathologies le pronostic reste très péjoratif**
  - Gliome infiltrant du tronc cérébral
  - Neuroblastome métastatique
  - Sarcome métastatique
- **Pathologies avec pronostic excellent**
  - Essais de désescalade thérapeutique pour limiter les séquelles

# Recherche

- **Progrès biologique**

- Meilleures connaissances des tumeurs

- Cancérogénèse

- Médecine de précision

- Cible thérapeutique pour le développement de thérapie ciblées

## Recherche clinique

Très bon taux d'inclusion  
dans des essais cliniques

Essais souvent académique /  
peu d'essais pharmaceutique

Retard par rapport aux  
adultes

Accessibilités aux nouveaux  
médicaments

## Recherche clinique

Peu d'investissements des  
laboratoires

Nécessité de développer  
des formulations spécifiques

Essais avec des posologies  
adaptés

Acceptation des parents

## Associations de familles

Places de nombreuses associations de parents

Souvent dans les suites d'une prise en charge d'un enfant

Soutien logistique / Financier

Soutien pour la recherche  
++++

Psychologique

Enfant selon  
son âge

Traumatisme  
psychique,  
corporelle,  
affectif

Prise en  
charge de la  
famille, de la  
fratrie

Groupe de  
paroles

Social

Prise en charge  
des parents

Accompagnement  
quasi quotidien

Déscolarisation /  
hospitalisation  
répétées –  
imprévus

Arrêt de travail /  
AJPP/ Dossier  
MDPH AEH

Retentissement  
familial

# Educative

- Essais de maintien de la scolarité
  - Rythme des hospitalisation / image de soi / état physiue
  - Risque infectieux
- Robo de téléprésence
- Ecole à l'hôpital
- Mise en place du SAPAD



# Education thérapeutique

## CONTENU DU PROGRAMME ÉDUCATIF :

→ 3 séances individuelles, le bilan éducatif partagé en début de programme, la séance n°6 sur les effets indésirables, l'évaluation des acquis en fin de programme et 7 ateliers collectifs.

1 C'EST QUOI  
LE CANCER ?



2 ET APRÈS  
L'HÔPITAL ?



3 J'AIME MANGER



4 SELFIE #  
NO FILTER



5 SELF DEFENSE



6 LES EFFETS, JE  
M'EN PASSERAI



7 1, 2, 3 MOUV'



8 QUAND NOTRE  
CŒUR FAIT BOOM



# Soins palliatifs

**Equipe ressource régionale**

**Médecin / IDE/ Psycho/ AS**

**Accompagnement famille / Fratrie/  
Equipe interevenant aux domicile**

**Soutient pour les équipes soignantes**



# Travail en équipe

- Travail en équipe IDE/ AP dans les soins
- Travail multidisciplinaire
  - Réunion hebdomadaire avec les équipes de soins de supports

Médecin / interne/ IDE / AP/ Psy / APA/ Kiné/ Enseignant /  
Musicothérapie

# Pourquoi l'oncopédiatrie

- Diversité des pathologies
  - Hématologie, oncologie, hématologie bénigne
- Evolution constante des pratiques
- Richesse du travail avec les familles
- Patients chroniques
- Travail pluri/multidisciplinaire

# Pourquoi pas l'oncopédiatrie

- **80 % de survie c'est toujours 20 % de décès**
  - « Juste distance » des soignants
- **Evolution sociétale parfois difficile**
  - Place des écrans
  - Place des parents
- **Complexité des prises en charge**



Merci pour votre attention

A vos questions, remarques, réflexions ....