



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

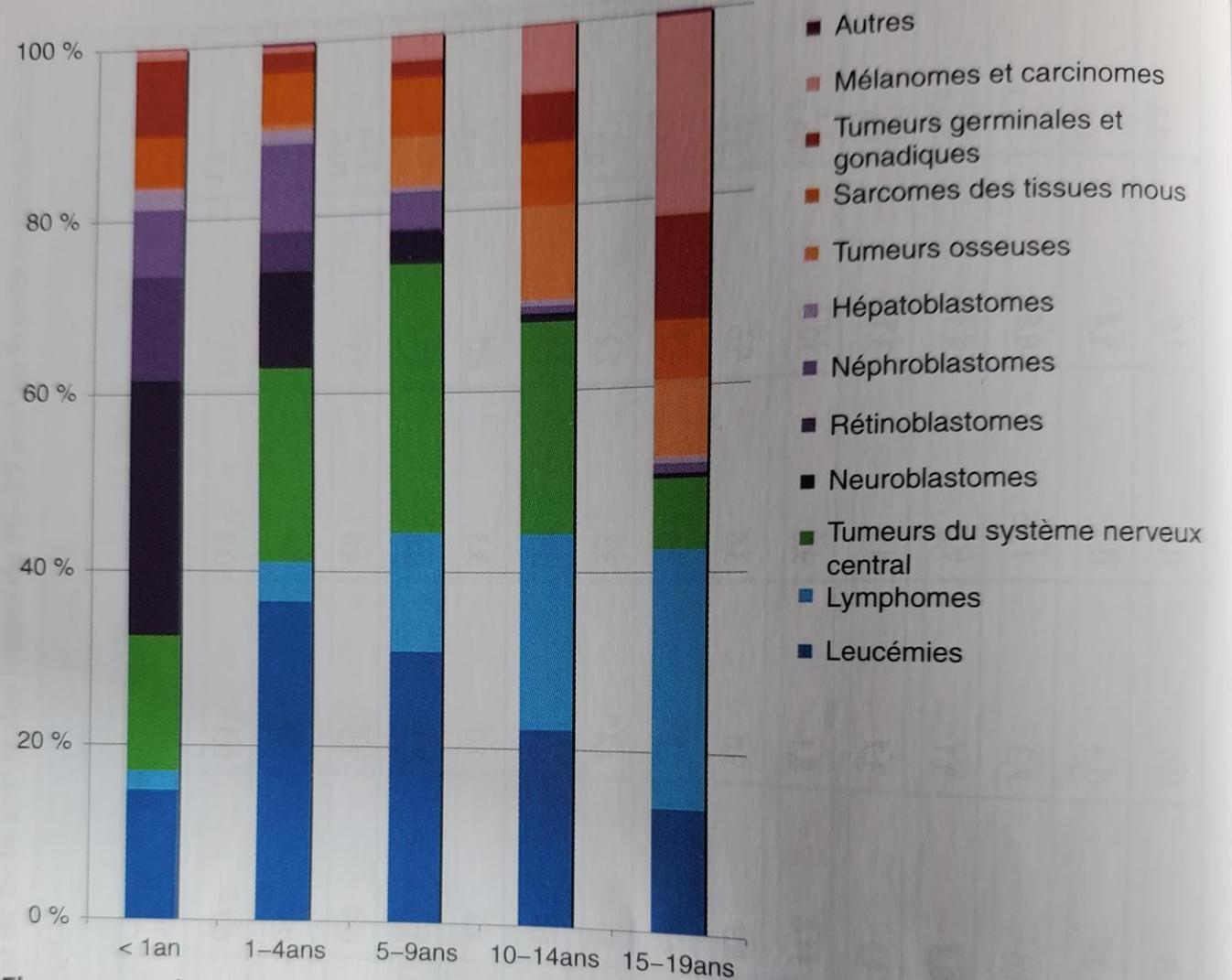
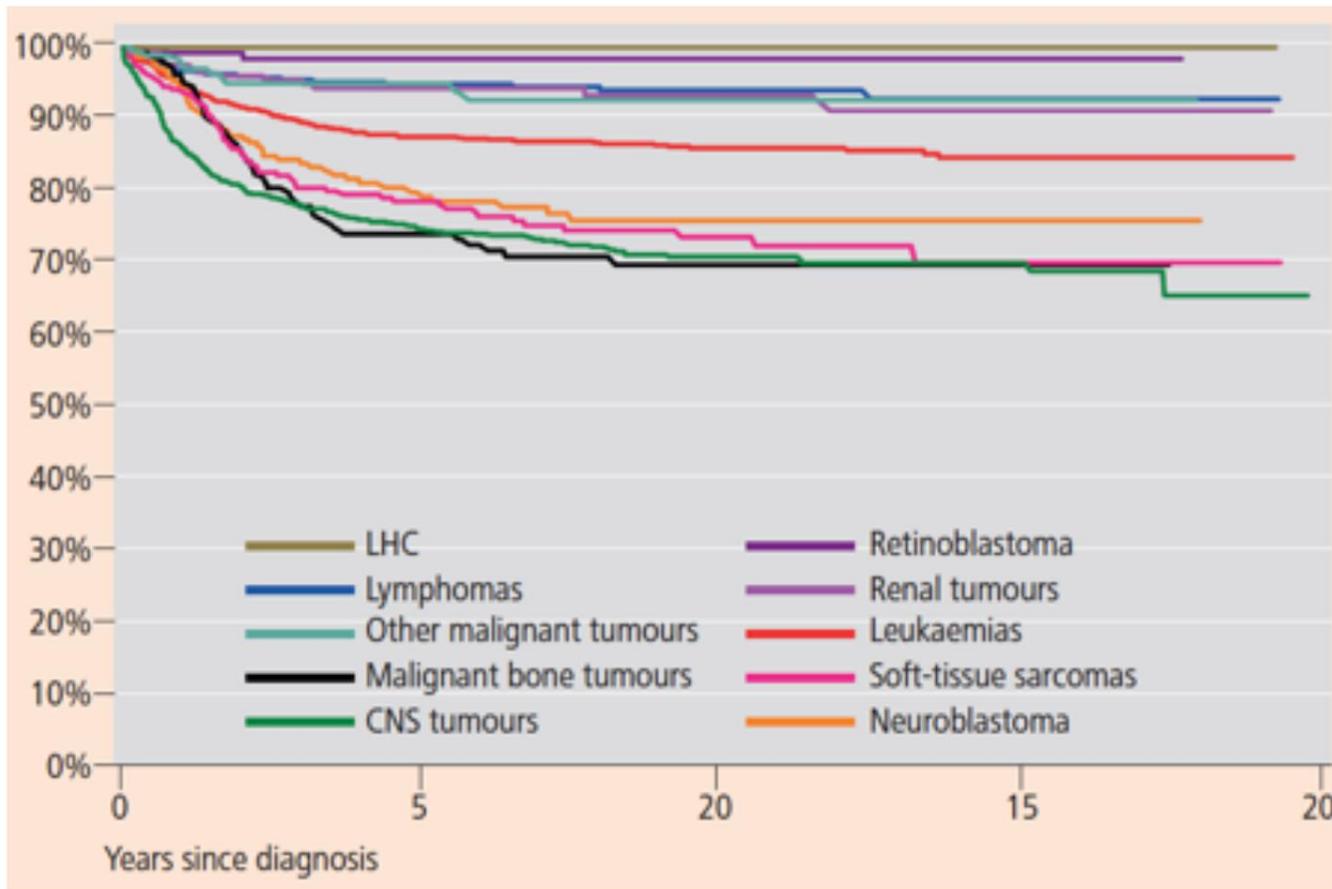


Figure 1.1. Répartition des différents types de cancers de l'enfant et de l'adolescent selon l'âge en France métropolitaine.
Source : RNCE, 2000-2008.



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

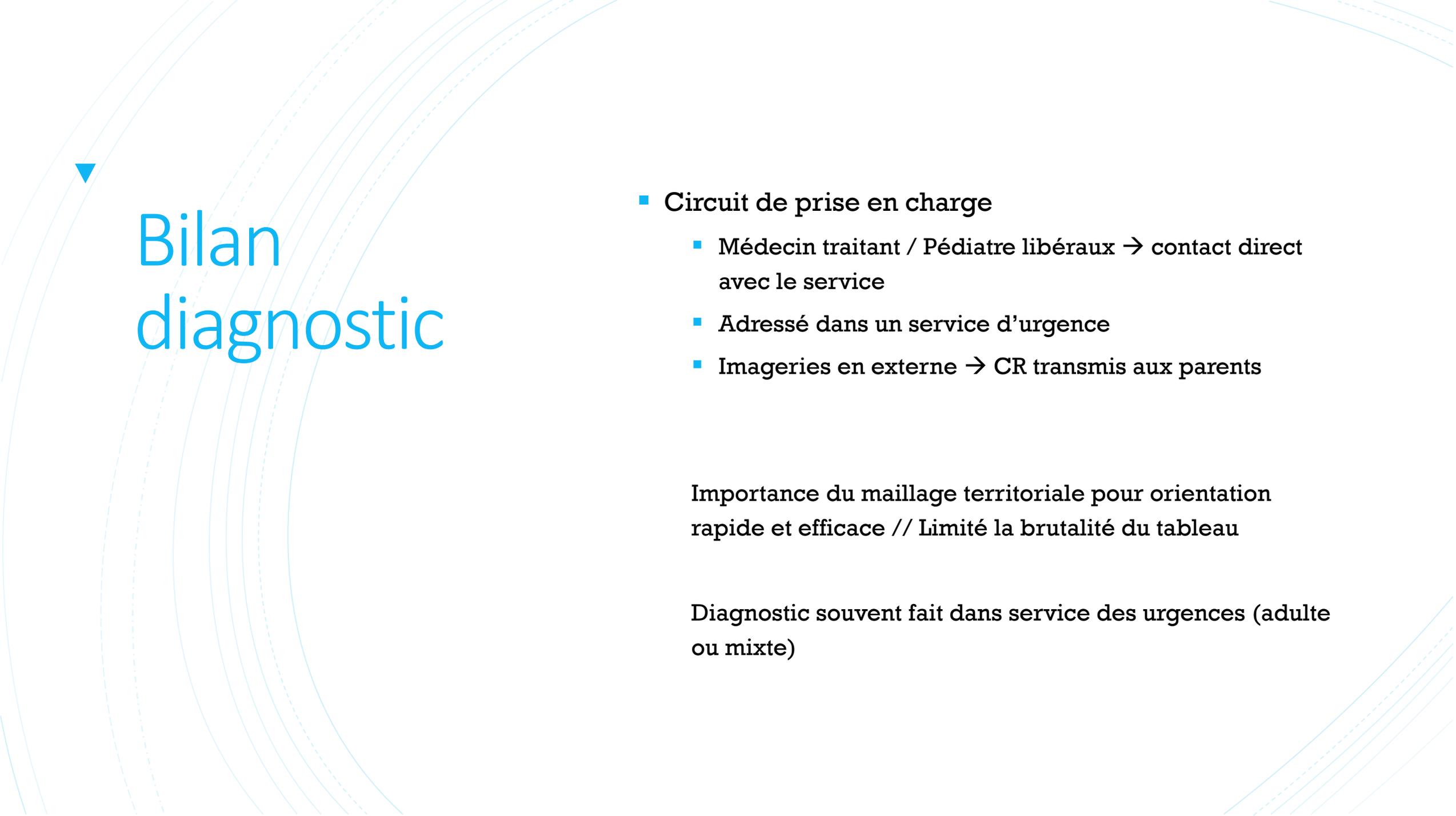
Parcours de soins Avant le diag

- 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

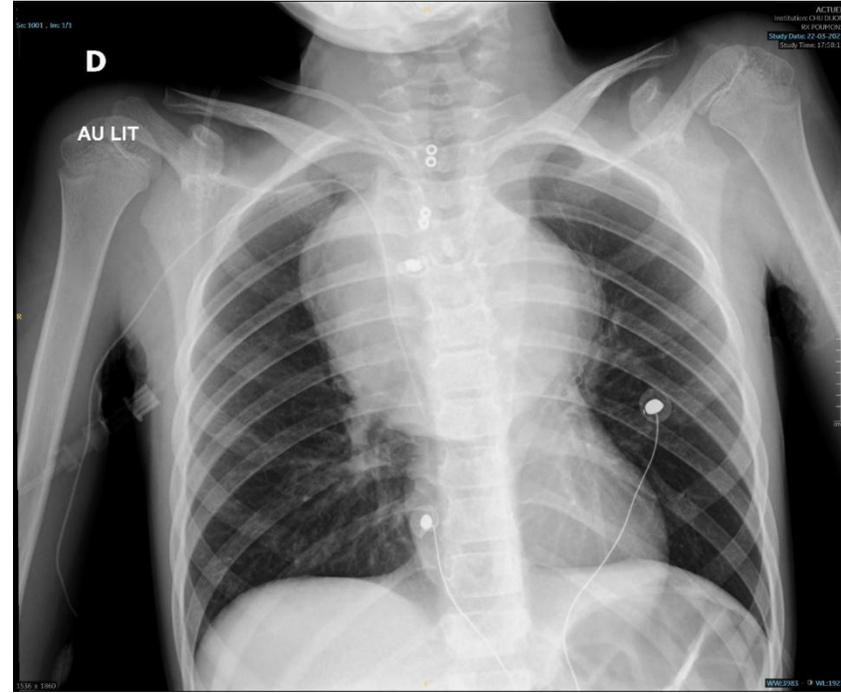
Diagnostic souvent fait dans service des urgences (adulte ou mixte)

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



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

Voies d'abord



Prélèvements/Injections et Pansement CIP

Voies d'abord



Prise en charge

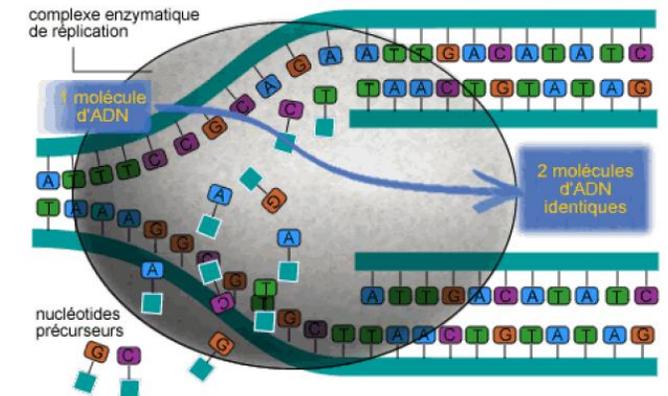
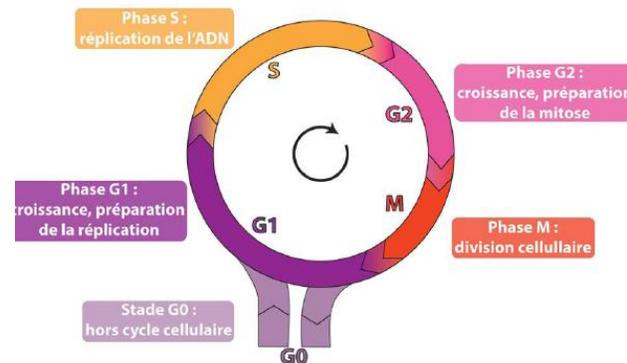
- **Chimiothérapie**
- **Chirurgie**
- **Radiothérapie**
- **Thérapie ciblée**
- **Immunothérapie**

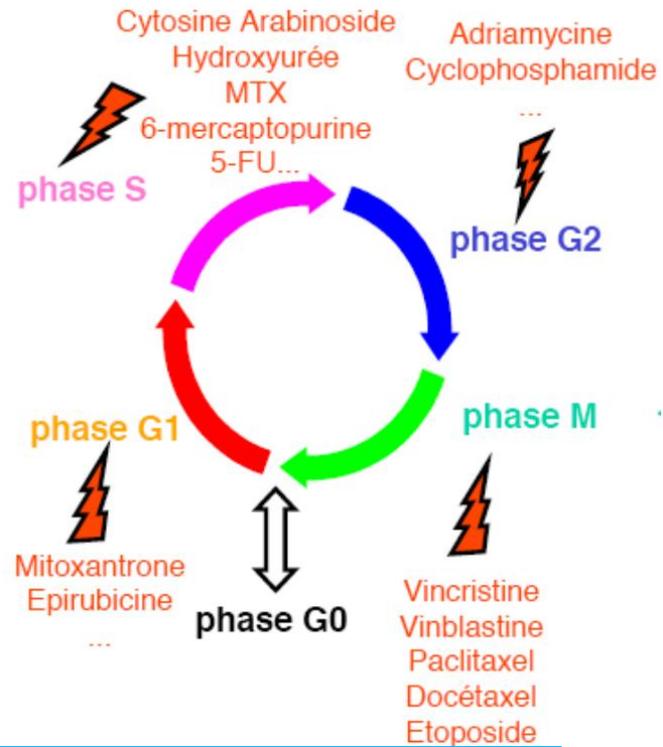
Chimiothérapie

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.

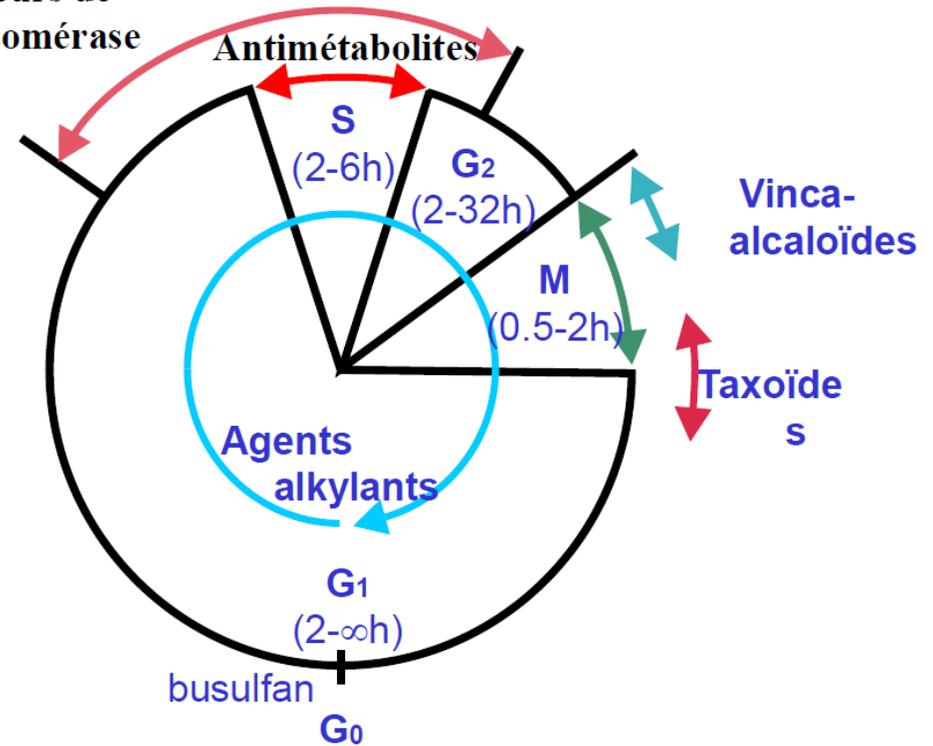
=> Action sur cellules en division cellulaire: dans le cycle





Agents Cytotoxiques et Cycle Cellulaire

Inhibiteurs de topoisomérase



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
ANTRACYCLINES Daunorubicine – Doxorubicine – Doxorubicine liposomale – Épirubicine – Idarubicine	Bléomycine – Cyclophosphamide – Daunorubicine liposomale – Etoposide phosphate – Fluorouracile – Ifosfamide –	ANTICORPS MONOCLONAUX Rituximab
VINCA-ALCALOÏDES Vinblastine – Vincristine – Vindésine – Vinorelbine		AUTRES Asparaginase – Cytarabine – Méthotrexate
AUTRES 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)

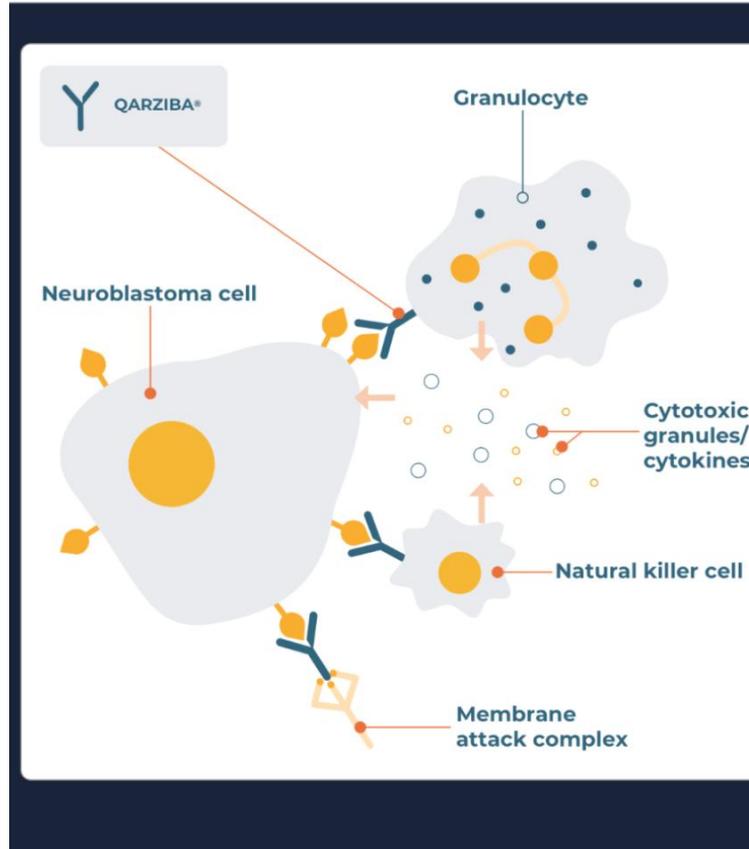
Radiothérapie

- **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)

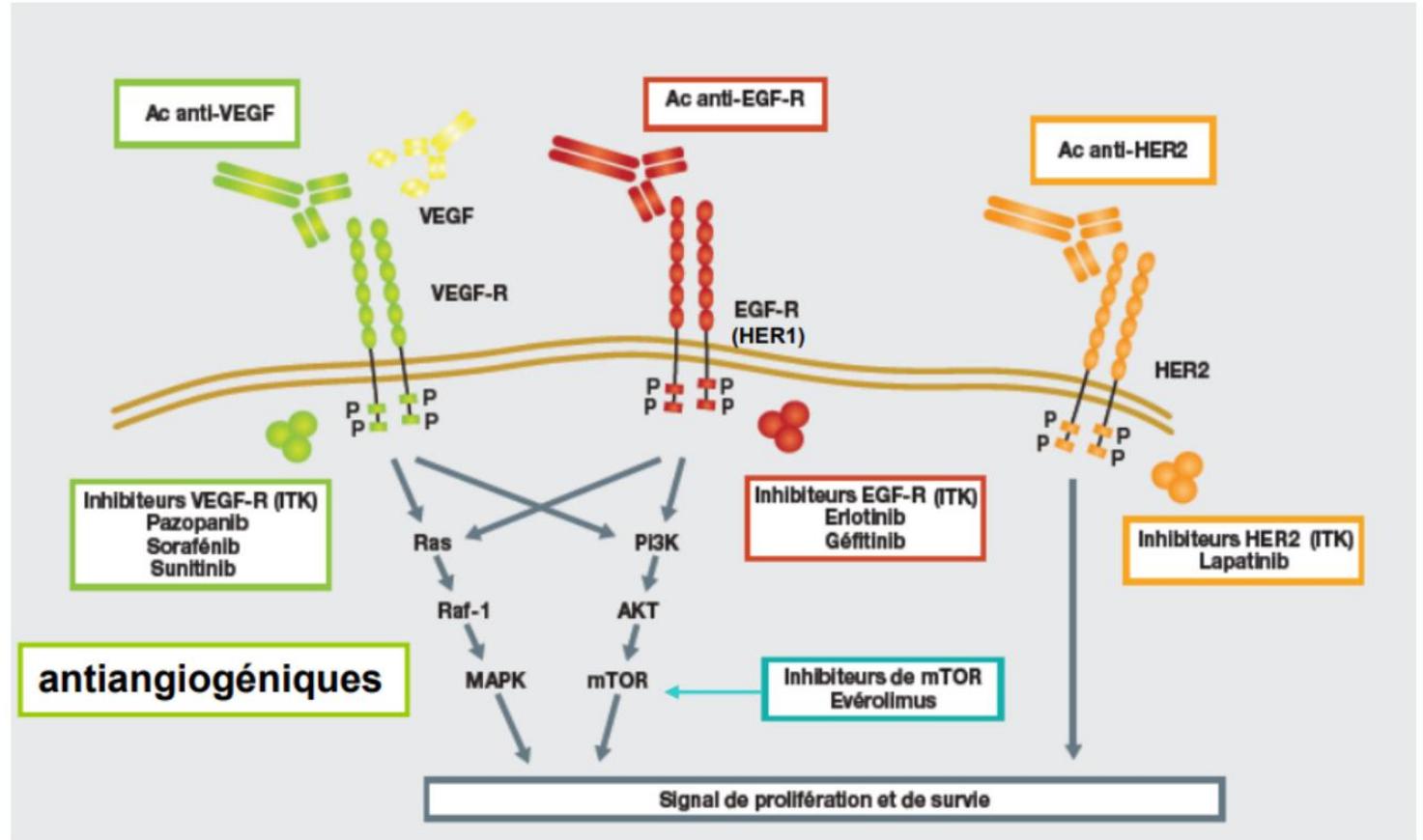
- Granulocytes and natural killer (NK) cells have receptors on their cell surface that can recognise and engage QARZIBA® bound to tumour cells
- After engaging, NK cells and granulocytes release cytotoxic granules and cytokines that cause tumour cell death

Innate:!

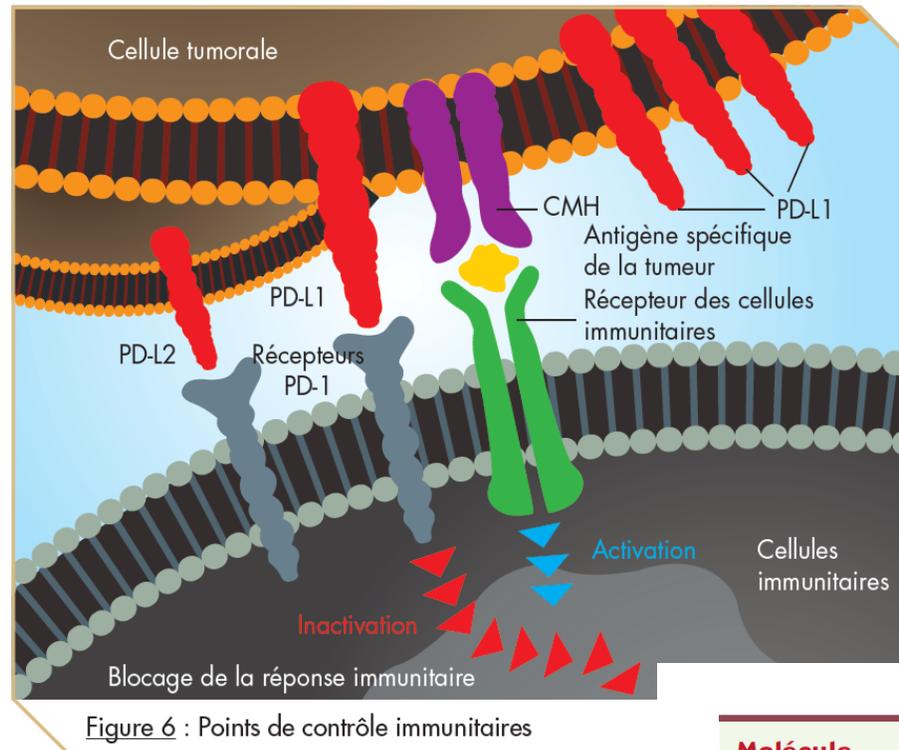
Complement-mediated cytotoxicity (CMC)

- 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 1. 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 speech bubble shape is centered on the page, containing the text.

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.

A blue speech bubble graphic with a white outline, pointing downwards. The text is centered within the bubble.

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 PASSERAIS



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 domicome**

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