

Implication des services de pédiatrie de proximité d'Ile-de-France dans la filière de soins des patients en fin de vie après traitement d'une tumeur cérébrale

Réseau RIFHOP

Mémoire pour le DIU d'Oncologie Pédiatrique

Année Universitaire 2009-2010

Par le Dr Liliana MATEI

Tuteur : Professeur François DOZ

CONTENU

1	INTRODUCTION	3
1.1	<i>EPIDEMIOLOGIE.....</i>	3
1.2	<i>DESCRIPTION DE LA FILIERE DES SOINS.....</i>	4
1.3	<i>QUESTIONS POSEES.....</i>	5
2	PATIENTS ET METHODES	6
3	RESULTATS	7
4	DISCUSSION.....	17
5	CONCLUSIONS ET PROPOSITIONS	19

1 INTRODUCTION

1.1 EPIDEMIOLOGIE

Les cancers de l'enfant et de l'adolescent sont des maladies rares mais les tumeurs cérébrales occupent la deuxième place après les leucémies (29% pour les leucémies, 24% pour les tumeurs du SNC) [1,2].

Les cancers de l'enfant représentent 7% de la mortalité infantile entre zéro et quinze ans, après les affections néonatales (35%), malformations congénitales (17%) et les causes inconnues (12%). Les décès par cancer représentent 1% des décès avant l'âge d'un an et 21% entre un an et quatorze ans (la 2^{ème} cause de décès après les accidents de la vie courante). Les tumeurs cérébrales de l'enfant sont devenues la première cause de mortalité par cancer en pédiatrie [1,2].

Au plan national deux-cent-quatre-vingt et un enfants sont décédés des suites de cancer en 2008 [2]. En Ile de France, région de 12 000 km² où vit une population de 12 millions d'habitants, plus de quatre cents nouveaux cas de cancer de l'enfant ou de l'adolescent sont diagnostiqués chaque année et environ cent à cent vingt enfants décèderont des suites de leur maladie. En 2009, dans la région Ile de France on enregistre cent un décès suite à une pathologie tumorale (tumeurs solides et hémopathie maligne [3].

On remarque dans les statistiques et la littérature qu'environ 80% des décès des enfants ont lieu à l'hôpital. **La question du lieu de fin de vie se pose de plus en plus [4].**

1.2 DESCRIPTION DE LA FILIERE DES SOINS

Pour la plupart des enfants, le diagnostic de tumeur cérébrale se fait aux urgences. Le plus souvent, l'enfant arrive directement aux urgences devant une symptomatologie bruyante ou adressé par le médecin traitant qui devant les symptômes présentés par le patient l'adresse aux urgences pour la prise en charge. Arrivé aux urgences, l'enfant bénéficie d'une imagerie cérébrale qui oriente le diagnostic, ensuite un transfert dans un centre de neurochirurgie est organisé.

En neurochirurgie, une intervention peut être réalisée en urgence (ventriculocysternotomie ou autre dérivation, voire une exérèse) ou différée.

Après la phase de neurochirurgie, l'enfant est transféré dans un centre de référence d'oncologie/radiothérapie. Dans notre expérience de pédiatre de centre de proximité, nous avons constaté que notre implication dans le suivi de ces patients pouvait être absente ou sollicitée uniquement en phase palliative dans les cas d'évolution défavorable.

Notre travail porte spécifiquement sur la place du service de pédiatrie de proximité dans la filière de soins de ces patients atteints de tumeurs cérébrales et décédant finalement de leur maladie, depuis la période du diagnostic jusqu'au suivi en phase palliative. En effet, la plupart des établissements de proximité faisant partie du RIFHOP veut prendre en charge et accompagner des enfants en phase palliative dans les meilleures conditions possibles, même si peu d'enfants décèdent dans ces établissements (un à deux par an voire moins) **[4]**.

1.3 QUESTIONS POSEES

- **Description de la population concernée**
- **Description de la filière de soins au moment du diagnostic**
- **Quand se fait le lien entre les centres de référence et les équipes de proximité ?**
- **Description de la filière de soins en phase palliative et analyse du lieu du décès**
- **L'organisation d'un lien précoce, avant la phase palliative, avec les structures de soins de proximité pourrait-elle améliorer la prise en charge de l'enfant et sa famille ?**
- **L'organisation de la prise en charge des enfants porteurs des tumeurs cérébrales est-elle perfectible ?**
- **La symptomatologie neurologique et la rareté de ces tumeurs a-t-elle un impact négatif sur une organisation en réseau ?**

2 PATIENTS ET METHODES

Il s'agit d'une enquête rétrospective de 2005 à 2009, portant sur des dossiers d'enfants vivant en Ile-de-France au moment du diagnostic de tumeurs cérébrales et décédés des suites de leur maladie.

Plusieurs informations sont analysées: âge au diagnostic, lieu du diagnostic, centre de neurochirurgie, centre de référence, lien avec l'hôpital de proximité, implication des autres réseaux de soins, lieu du décès. On a considéré qu'un lien avec l'hôpital de proximité était établi lorsque le patient était ré-adressé après la période diagnostique initiale et la mise en route du traitement. Le lien était considéré comme précoce si l'enfant était ré-adressé en phase curative ou en tous cas en phase active de traitement oncologique; il était considéré comme tardif si l'enfant était ré-adressé en fin de vie ou en phase terminale.

Le recueil de données a été fait en Centre de Référence dans le Département de Pédiatrie de l'Institut Gustave Roussy et le Département d'Oncologie pédiatrique de l'Institut Curie) à partir des dossiers des patients décédés suite à une pathologie tumorale cérébrale. Egalement, un recueil de données a été fait en hôpital de proximité faisant partie du RIFHOP soit par analyse sur place, soit par appel téléphonique. Pour les patients adolescents, il n'y a pas eu de tentative de recueil de données dans les services de neurochirurgie d'adultes ni dans les services non pédiatriques de proximité.

Quatre-vingt-deux dossiers d'enfants décédés des suites des tumeurs cérébrales ont été analysés sur la période 2005-2009 :

- La répartition par année des dossiers
- Répartition selon âge au diagnostic et type tumoral
- Lieu du diagnostic : services d'urgences des CHU franciliens parisiens n'accueillant pas habituellement des enfants en cours de traitement oncologiques ou des hôpitaux (CHU, CHR) faisant office de centre de proximité, cliniques privées, médecin traitant
- Filière de soins
- Date de contact entre le centre de référence et le centre de proximité
- Lieu de décès

3 RESULTATS

I. REPARTITIONS DES DOSSIERS PAR ANNEE

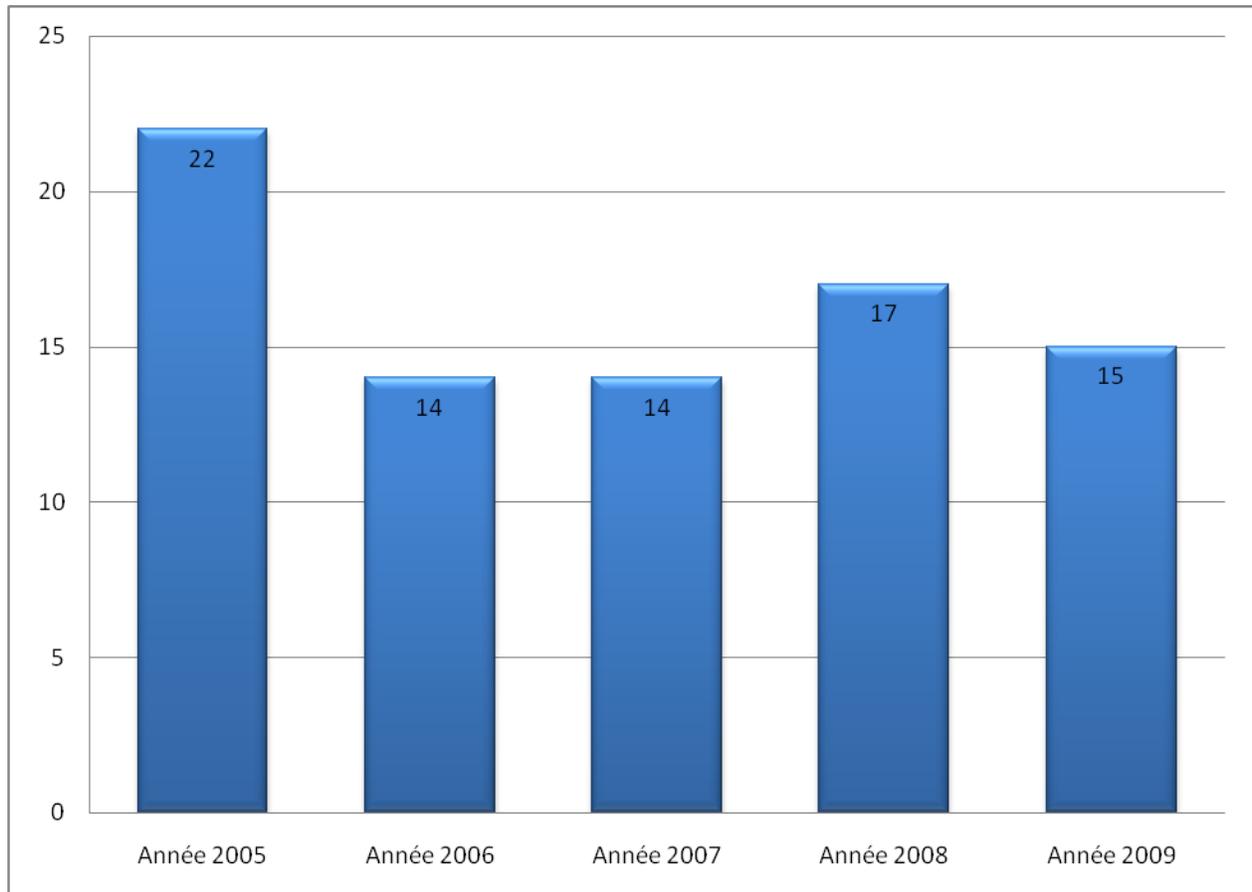


Fig.1

La répartition est homogène pour les quatre dernières années.

II. AGE AU MOMENT DU DECES

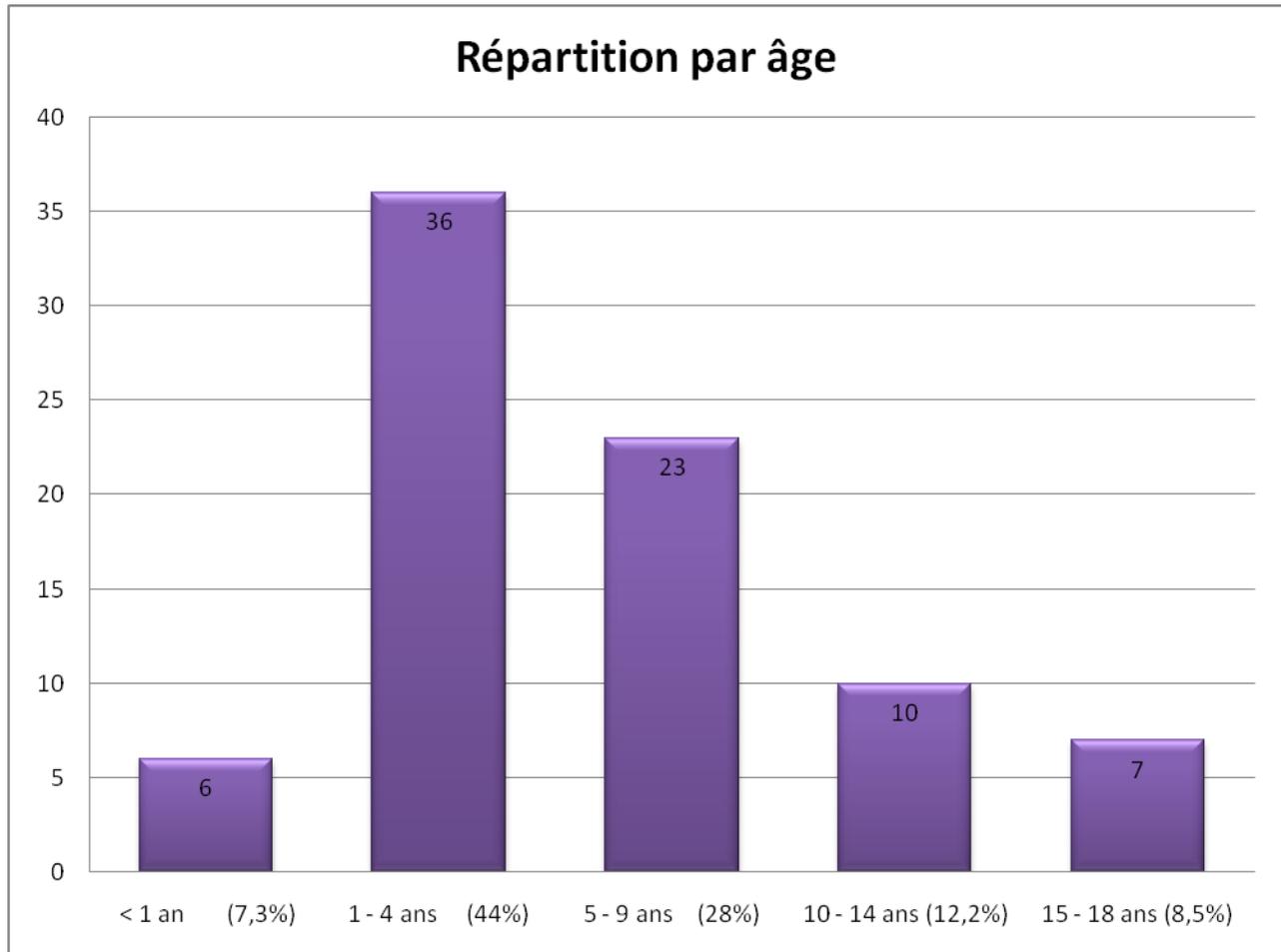


Fig.2

La répartition par âge montre :

- Une faible représentation pour la tranche d'âge de moins d'un an
- Un pic entre 1 et 4 ans puis un taux progressivement décroissant

III. REPARTITION PAR AGE ET PAR TUMEUR DES ENFANTS DECEDES DE TUMEURS CEREBRALES EN IDF DE 2005 A 2009

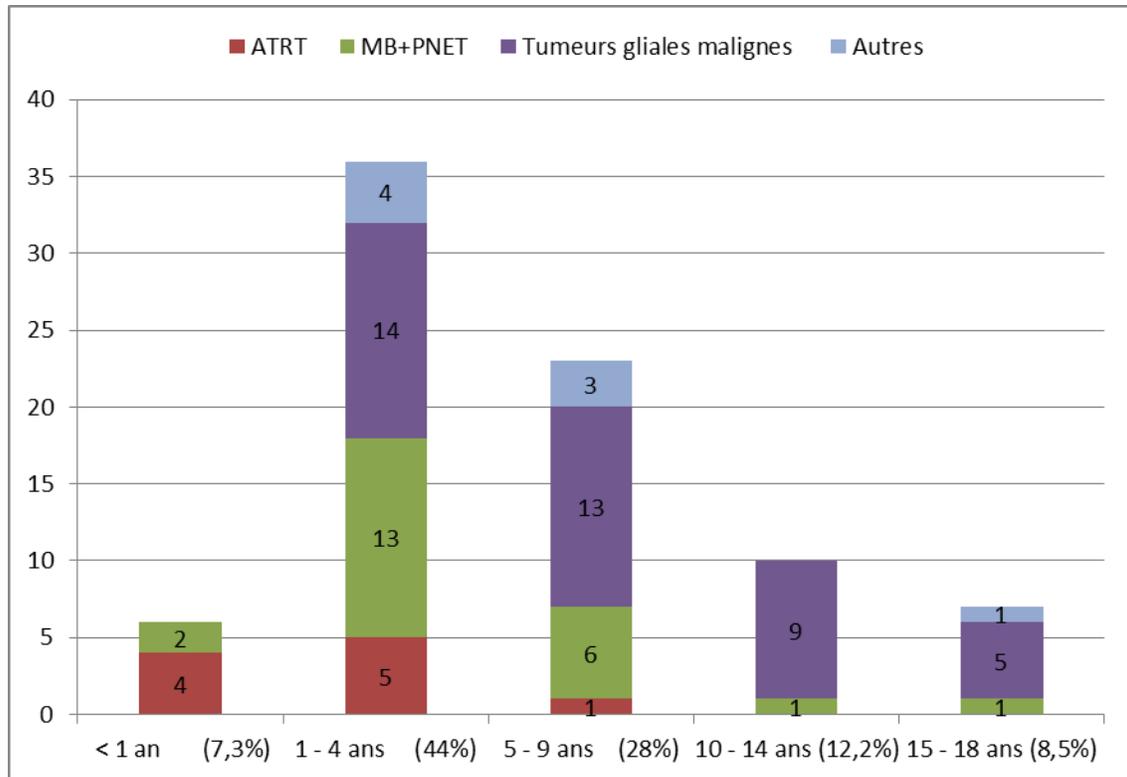


Fig.3

- La répartition de type de tumeurs montre avant l'âge d'un an une nette prédominance des ATRT
- Entre un an et quatre ans, on note une prédominance de tumeurs gliales malignes et de MB/PNET,
- Pour la tranche d'âge de cinq à neuf ans, prédominance nette des tumeurs gliales malignes, suivies des MB/PNET 26%, et des autres tumeurs 13%
- Les plus fréquentes des tumeurs cérébrales entraînant un décès entre dix et dix-huit ans sont les tumeurs gliales malignes

IV. INTERVENTION NEURO-CHIRURGICALE

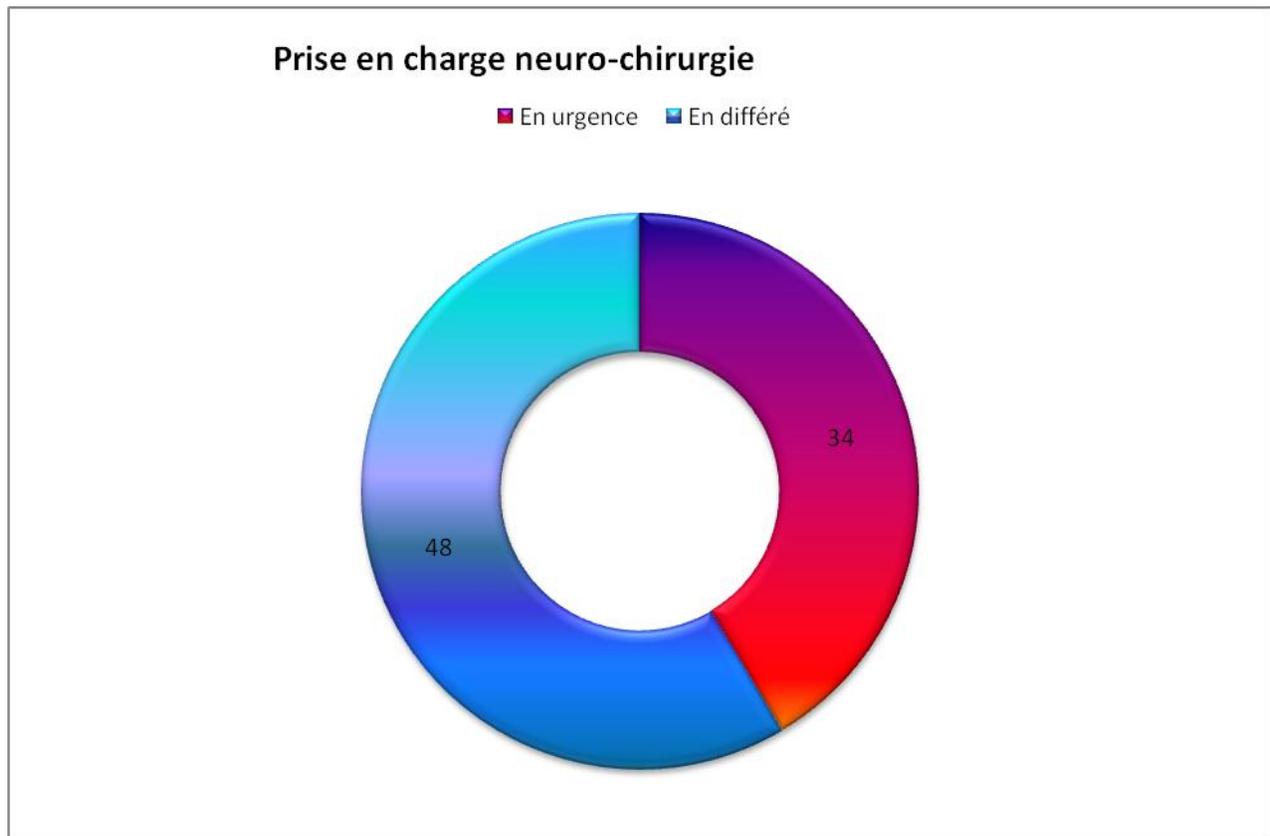


Fig.4

Dans tous les cas, une imagerie a été réalisée aux urgences et un transfert rapide en neurochirurgie a été effectué même en l'absence d'HTIC ou autres symptômes menaçants.

L'analyse des quatre-vingt-deux dossiers étudiés montre qu'une intervention a été effectuée en urgence, le jour même, dans trente-quatre cas sur quatre-vingt-deux (ventriculocysternotomie, autre dérivation, exérèse).

Dans les quarante-huit autres cas, l'intervention a été différée qu'il s'agisse d'une exérèse complète ou incomplète ou seulement une biopsie, mais ce délai était généralement de 24 - 48 heures, au maximum 14 jours

La médiane du délai de l'intervention neurochirurgicale est de 1 jour (0-14 jours).

V. LIEU DU DIAGNOSTIC

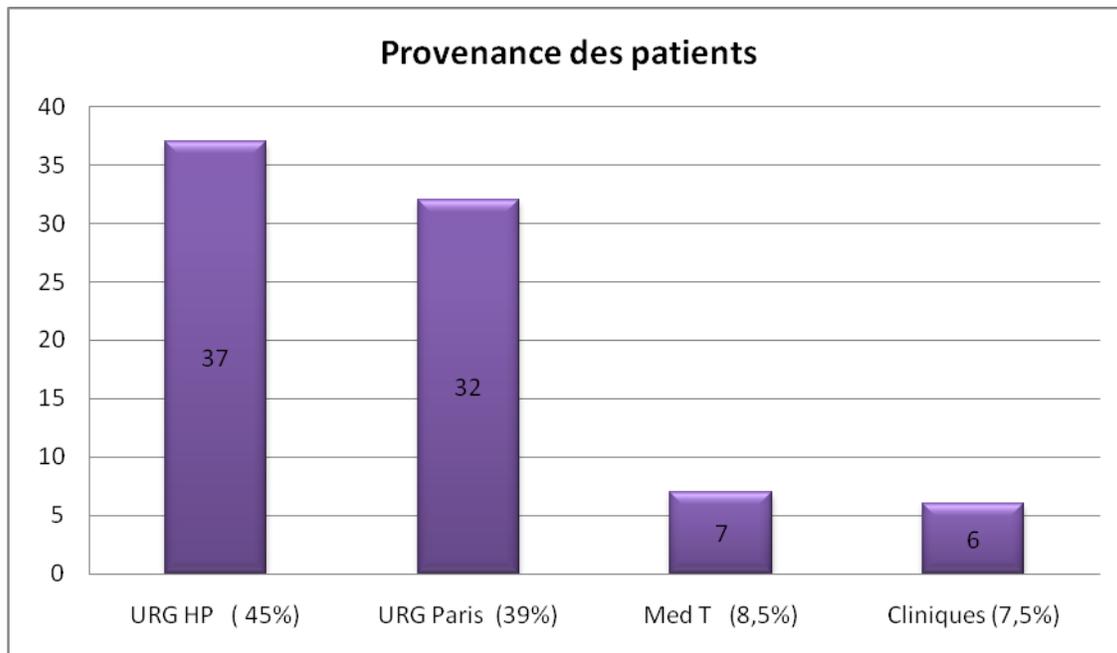


Fig.5

Des symptômes inquiétants amènent les parents à consulter aux urgences :

- Le plus souvent les urgences des hôpitaux (CHU, CHR) faisant office de centre de proximité
- Puis les urgences des CHU franciliens parisiens n'accueillant pas habituellement des enfants en cours de traitement oncologique pour tumeurs cérébrales
- Peu d'enfants sont adressés directement au centre de référence via le médecin traitant
- Encore plus rarement, les urgences des cliniques privées sont impliquées initialement

L'analyse de notre série, qui comporte des tumeurs cérébrales très agressives et de haut grade de malignité montre que le diagnostic est fait le plus souvent en urgence : 75 dossiers, soit 91.5 %.

Pour trente-deux patients, la prise en charge a débuté aux urgences des CHU parisiens habituellement non impliqués dans la prise en charge oncologique non chirurgicale des enfants atteints de tumeurs cérébrales :

- 14 à Necker soit 43.8 %
- 12 à Robert Debré soit 37.5 %
- 4 à Trousseau soit 12.5 %
- 2 au Kremlin Bicêtre soit 6.2 %

VI. LIEN AVEC LES STRUCTURES DE SOINS

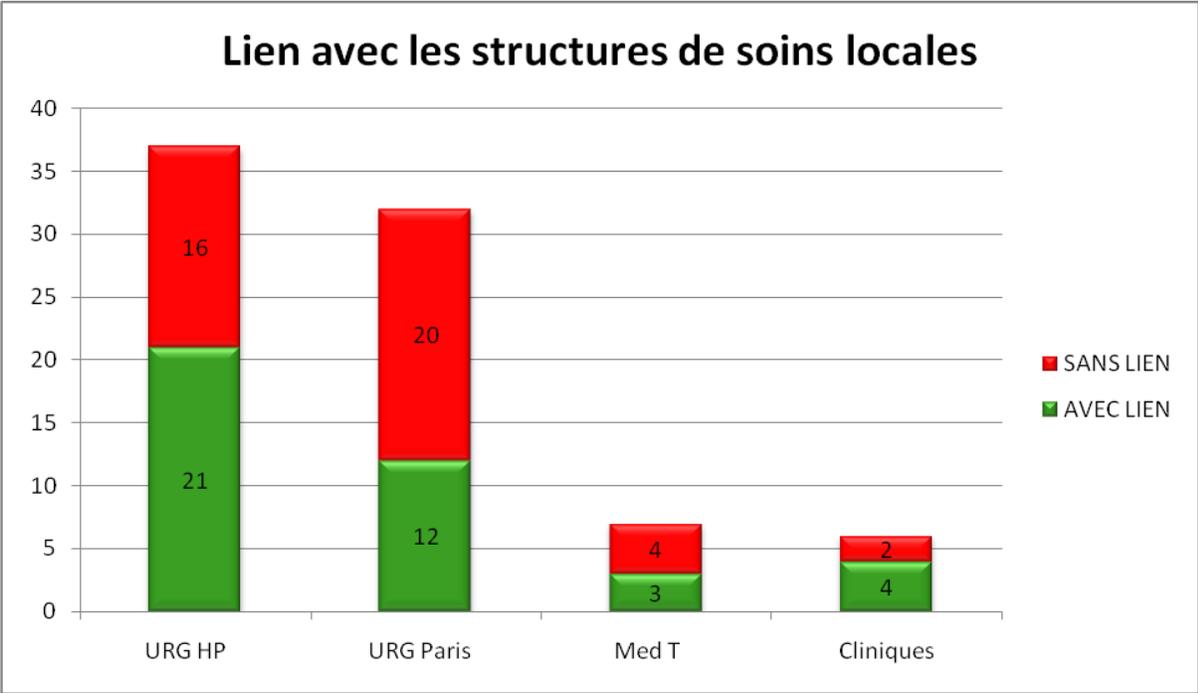


Fig.6

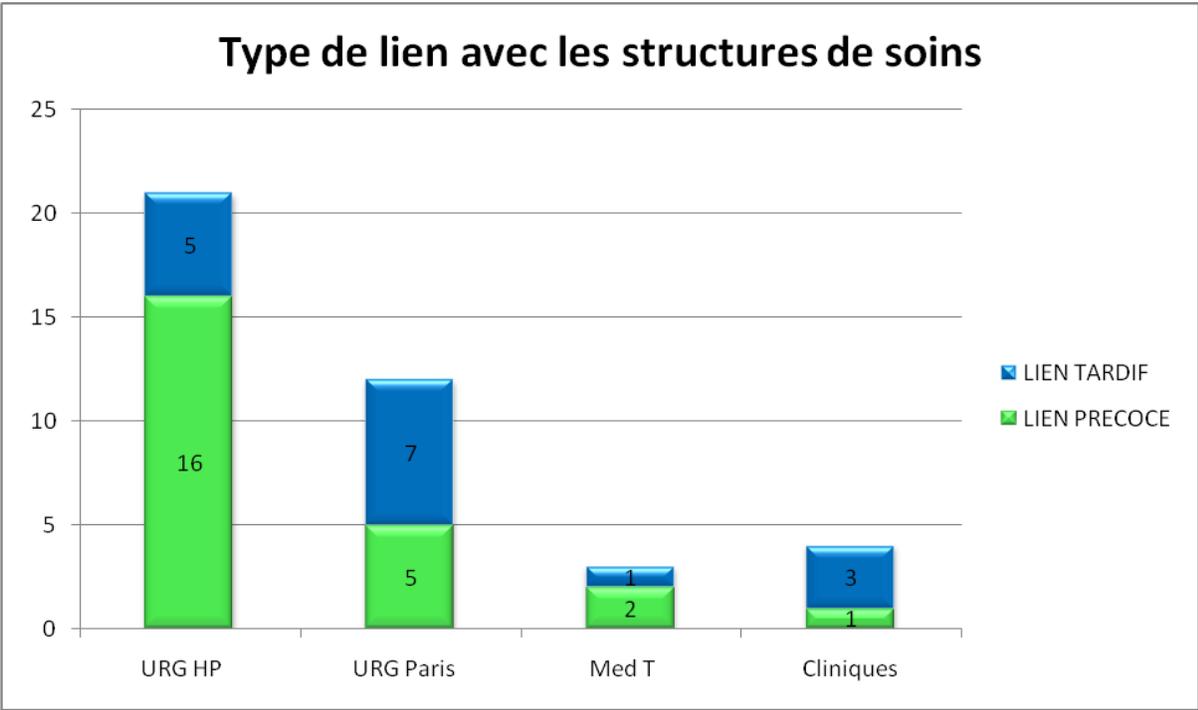


Fig.7

Bien que la majorité des patients provienne des services d'urgences des hôpitaux de proximité, le lien entre le centre de référence et l'hôpital de proximité n'est pas toujours fait. Il arrive toutefois que le lien soit fait à partir du centre de référence avec l'hôpital de proximité le plus proche du domicile du patient, par sectorisation.

Ainsi parmi les trente-sept dossiers provenant des urgences de proximité :

- Un lien a été fait dans vingt et un cas soit 56.7 % dont seize précocement et cinq tardivement en phase palliative.
- Dans 16/37 cas aucun lien n'a été fait.
- La plupart du temps, le lien est fait avec l'hôpital de proximité ayant fait le diagnostic (ici seize dossiers soit 43.2 %) mais des liens ont aussi pu être établis par sectorisation (cinq dossiers soit 13.5 %).

Pour les trente-deux patients provenant des urgences des hôpitaux parisiens, un lien a été fait dans douze cas soit 37.5 % avec la répartition suivante :

- 2 hôpitaux de proximité (1 lien précoce et 1 lien tardif).
- 6 HAD (4 liens précoces et 2 liens tardifs).
- 3 centres de long séjour (2 liens précoces et 1 lien tardif).
- 1 lien avec le réseau de soins palliatifs « Quiétude ».
- pour vingt dossiers sur trente-deux, aucun lien n'a été fait avec une structure de proximité.

Pour les patients adressés via les urgences des cliniques privées soit six dossiers, un lien avec le centre de proximité est fait dans quatre cas :

- un précocement ;
- trois tardivement (deux hôpitaux de proximité et un HAD) ;
- dans deux cas, aucun lien n'est fait.

Pour les patients adressés par le médecin traitant (sept dossiers) on constate la répartition suivante des liens avec les hôpitaux de proximité :

- 2 liens précoces
- 1 lien tardif
- 4 sans liens

Le lien avec des structures de soins de proximité (hôpitaux de proximité, médecin traitant, HAD, réseau de soins palliatifs, centre de long séjour) a été fait dans 56% des cas dont précocement 29%.

L'hôpital de proximité est en général peu impliqué dans la phase active de traitement, il peut recevoir de temps en temps des courriers d'information mais l'enfant est rarement vu en consultation.

En phase palliative le centre de référence se rapproche des autres structures de soins : HAD, IDE, hôpital de proximité, unité mobile de soins palliatifs et médecin traitant.

Le lien précoce a permis dans quatre cas une organisation en réseau avec le médecin traitant, HAD et le réseau de soins palliatifs (deux fois Epsilon relié à l'hôpital de Versailles et deux fois Onconord relié à l'hôpital de Gonesse et à l'hôpital d'Aulnay) : trois enfants sont décédés à domicile et un est décédé en centre de référence.

Au total, le lien avec l'hôpital de proximité a été fait dans 28 cas dont 20 précocement et 8 tardivement.

VII. REPARTITION DES DECES

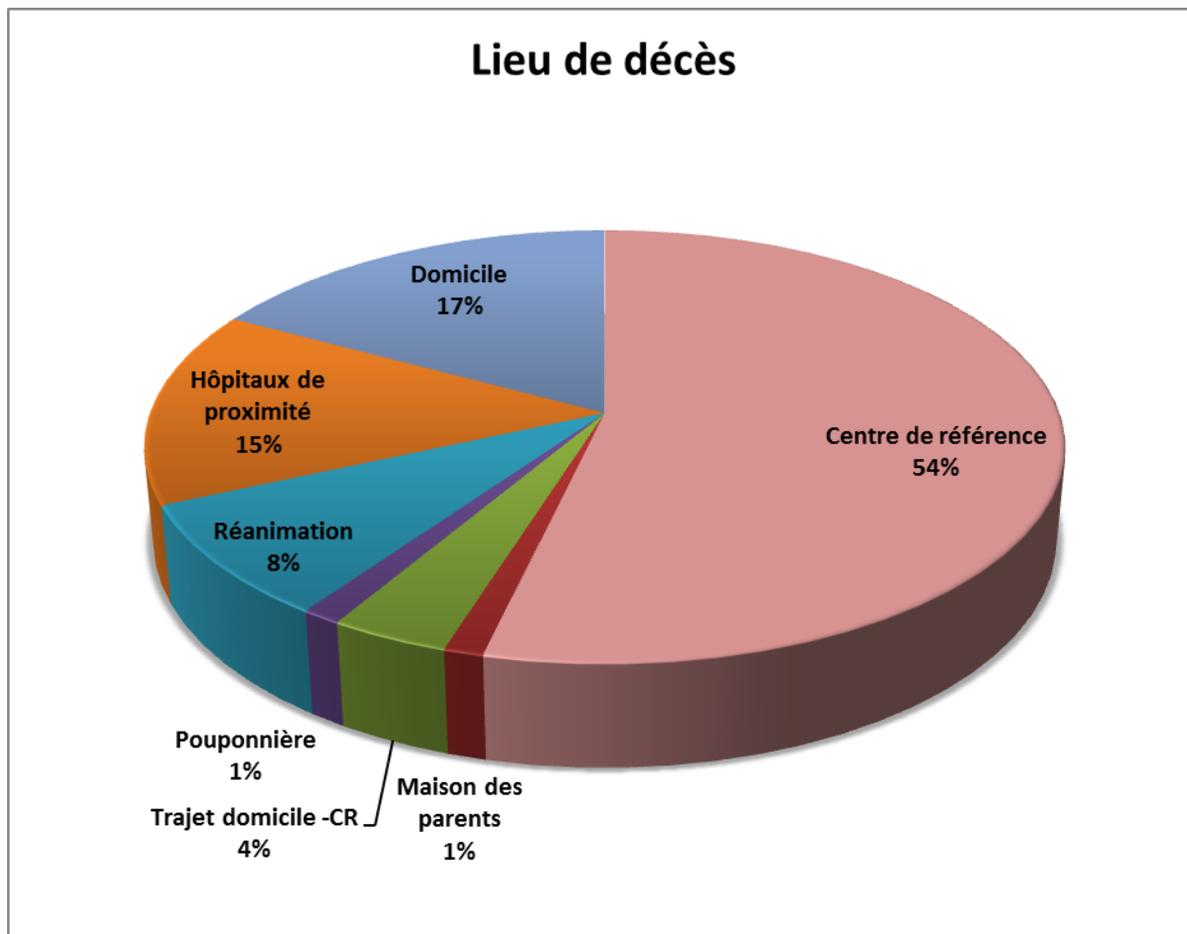


Fig.8

En ce qui concerne le lieu du décès :

- Peu d'enfants décèdent à domicile
- Peu en hôpital de proximité
- La plupart décèdent dans le centre de référence soit en oncologie soit en réanimation neurochirurgicale (60%)
- Parmi les décès qui ont eu lieu en services de réanimation, la plupart sont survenus en réanimation neurochirurgicale. Un seul décès est survenu en réanimation médicale ; il s'agissait d'un décès lié à la toxicité de la chimiothérapie à haute dose comprenant du Busulfan.
- Il arrive que les enfants meurent sur le trajet domicile – hôpital

VIII. RELATION LIEU DE DECES – PROVENANCE INITIALE

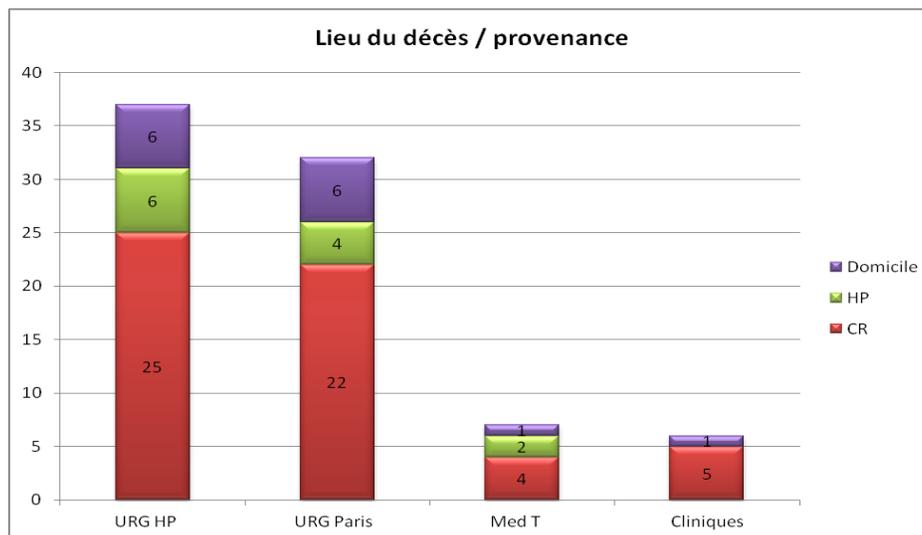


Fig.9

Parmi les trente-sept patients provenant des urgences des hôpitaux de proximité :

- 25 sont décédés dans leur centre de référence (67,5%).
- 6 sont décédés à domicile (16,2%).
- 6 sont décédés à l'hôpital de proximité (16,2%).

Parmi les trente-deux patients provenant des urgences parisiennes :

- 22 sont décédés dans leur centre de référence (68,75%).
- 6 sont décédés à domicile (18,75%).
- 4 sont décédés à l'hôpital de proximité par sectorisation (12,5%).

Parmi les sept patients adressés par le médecin traitant :

- 4 sont décédés dans leur centre de référence (57%).
- 1 est décédé à domicile (14,5%).
- 2 sont décédés à l'hôpital de proximité (28,5%).

Parmi les six patients provenant des cliniques :

- 5 sont décédés dans leur centre de référence (70%).
- 1 est décédé à domicile.

Au total, indépendamment du lieu de diagnostic initial, les décès ont eu lieu le plus souvent dans le centre de référence (56 décès), 12 enfants sont décédés dans les centres de proximité et 14 à domicile.

4 DISCUSSION

- La première particularité de la prise en charge des tumeurs cérébrales est la gravité objective et ressentie. Le plus souvent devant des symptômes inquiétants comme des céphalées accompagnées de vomissements, diplopie, paralysie, troubles de l'équilibre et de la marche etc. ..., le patient se présente directement aux urgences (91,5% dans notre série), que ce soit des urgences pédiatriques, adultes publiques ou privées. Une fois le diagnostic de tumeur cérébrale posé par imagerie, l'enfant est rapidement transféré en neurochirurgie et ensuite dans les centres de référence [22].

- Le fait que l'enfant soit transféré directement des urgences de proximité ne permet pas à l'équipe hospitalière de connaître l'enfant et sa famille. C'est d'autant plus difficile de tisser le lien quand l'enfant n'est ré-adressé que lors de la phase terminale.

- Le lien avec l'hôpital de proximité se fait beaucoup plus tardivement que pour les leucémies et les tumeurs solides non cérébrales où l'annonce du diagnostic et le transfert se préparent d'abord en centre de proximité. L'équipe de pédiatrie du centre de proximité peut participer aussi au traitement curatif, au suivi rapproché et à l'accompagnement de l'enfant et de sa famille ce qui permet de tisser un lien avec l'équipe soignante hospitalière, le médecin traitant et les structures de soins de ville.

- Les centres de proximité ne sont souvent sollicités que dans la période palliative et notamment en fin de vie.

- Le centre n'a pas connu l'enfant dans la phase d'accalmie, il découvre un enfant en phase de dégradation neurologique, présentant parfois une hypertension intracrânienne, des troubles de conscience ou un état de mal convulsif... : dans ces conditions le lien avec la ville est très difficile à faire, même l'équipe hospitalière est prise au dépourvu. Pour l'enfant porteur d'une tumeur cérébrale, établir un lien précoce avec les structures de soins faciliterait la mise en place d'un réseau : hôpital de référence-hôpital de proximité et médecine de ville. En phase palliative l'existence de ce réseau permet à l'enfant un meilleur confort de vie et une bonne coordination entre les acteurs de la prise en charge.

- **Toutefois**, les difficultés de la prise en charge palliative en hôpital de proximité ou en ville ne sont pas dues uniquement au manque de lien ou au caractère tardif du lien avec l'hôpital de référence mais aussi aux difficultés internes, au manque de formation, au manque d'expérience dans ces situations extrêmes et rares.

Parfois, les parents préfèrent que le suivi se fasse uniquement en centre de référence : ils se sentent plus en sécurité avec une équipe spécialisée. Ils expriment également parfois la difficulté de retourner là où le diagnostic a été annoncé.

On se pose la question sur la permanence des soins, la compétence des équipes de proximité. Ces situations ont beaucoup évolué avec la mise en place du RIFHOP, qui assure une homogénéisation des pratiques **[13,14]**.

Pendant la phase palliative, la collaboration de l'hôpital de proximité avec les autres structures disponibles, notamment la ville n'est d'ailleurs pas non plus toujours optimale. **S**ouvent on oublie d'impliquer les structures de ville en phase curative ou, au moins, au début de la phase palliative. Le médecin traitant peut être d'un aide extrêmement précieuse ; celui-ci connaît la famille, l'enfant, tant en ce qui concerne leurs conditions de vie que les aspects psychologiques. L'implication des infirmières libérales permet à l'enfant de rester à son domicile tout en ayant accès à des soins de qualité et une écoute personnalisée. Cette organisation épargne à l'enfant et à la famille des déplacements difficiles, souvent douloureux, en milieu hospitalier **[13]**.

L'HAD est un recours possible « c'est le point de rencontre entre la médecine hospitalière et la pratique ambulatoire » **[15]**.

5 CONCLUSIONS ET PROPOSITIONS

La majorité des patients décèdent dans les centres de référence (60%) et peu à domicile (17%).

Un lien entre les centres de référence et les structures de proximité (Hôpital de proximité, HAD, médecin traitant, réseau de soins palliatifs) n'a été fait que dans un peu plus de la moitié des cas (56%) et ce lien n'était précoce que dans 29% des cas. En particulier, le lien avec les hôpitaux de proximité n'a été fait que dans 34% des cas et précocement seulement dans 24% des cas.

Un lien précoce avec l'hôpital de proximité pourrait pourtant significativement améliorer la prise en charge et favoriser la coordination ville-hôpital.

Toutefois, le lien entre les structures impliquées dans la prise en charge palliative doit rester souple, le patient et sa famille pouvant choisir et changer d'avis en ce qui concerne le lieu de la prise en charge et celui du décès.

Nous proposons donc de

- **O**rganiser un lien précoce en phase de traitement curatif, avec l'hôpital de proximité, de préférence en hôpital de jour : une rencontre de l'enfant et de sa famille, le personnel soignant, la psychologue et l'assistante sociale. Prévoir des consultations régulières, même si espacées, en hôpital de proximité, pendant la phase curative.
- **N**e pas oublier d'impliquer le médecin traitant dès le diagnostic, et ne pas faire appel à lui qu'au moment de la phase terminale.
- **I**déalement, créer une équipe de soins palliatifs pédiatriques mobile, disponible 24h/24h en Ile de France, qui pourrait épauler et lier toutes les structures impliquées; cela pourrait éviter des transferts inutiles en réanimation, des traitements déraisonnables et coûteux et permettrait à l'enfant de se rapprocher de son domicile selon son souhait.
- **R**enforcer les actions déjà mené par PALIPED en matière de congrès de formation des soignants et de la mise en place des séjours de répits.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Brigitte Lacour, Jocelyne Clavel - Incidence des cancers de l'enfant en France. Données des registres. BEH 2008 : 49 -50
- [2] Collection rapports et synthèses de l'INCA octobre 2011. La situation cancer en France
- [3] INSERM 2009 Cépi DC, <http://www.inserm-iledefrance.fr/>
- [4] De Broca A., Canoui P., Hubert P., Raynaud JP, Suc A., Vignes M, Wood C., Zucker JM -Les soins palliatifs pédiatriques – 2003 : 1-12 et 137-142
- [5] Auvrignon A., Choissard H., Gioia M., Michon J- Accompagner un enfant en fin de vie : à domicile ou à l'hôpital, Editorial de MT Pédiatrie-2009, 12 : 123-142
- [6] Humbert N. -Les soins palliatifs pédiatriques. Ed de l'hôpital Ste Justine 2004
- [7] Nisenbaum N. -Besoins des réseaux de soins palliatifs pour pouvoir accompagner des enfants. Contribution congrès SFAP Paris. 2009
- [8] Fondation de France. Repères pour l'accompagnement d'un enfant en soins palliatifs et de son entourage. 2006
- [9] A. Petit, I. Aerts, J.B. Lobut, M.Guillon, G. Schliemacher, H. Paquement, F.Doiz, J.Michon, E. Seigneur, D. Orbach, Fin de vie en oncologie pédiatrique : une période active de traitement, MT Pédiatrie-2009,12 : 128-138
- [10] Ministère de la santé et de la protection sociale, Guide de bonnes pratiques d'une démarche palliative en établissements , comité de suivi, Soins palliatifs et accompagnement 2002-2005 ; avril 2004
[www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/circulaire 44 040204.pdf](http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/circulaire_44_040204.pdf)
- [11] Circulaire DHOS/O2/DGS/SD 5 D n° 2002/98 du 19 février 2002 relative à l'organisation des soins palliatifs et de l'accompagnement, en application de la loi n° 99-477 du 9 juin 1999, visant à garantir le droit à l'accès aux soins palliatifs – <http://www.sante.gouv.fr/fichiers/bo/2002/02-12/a0121073.htm>
- [12] Loi Leonetti n°2005 -370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades – <http://www.admi.net/jo/20050423/SANX0407815L.html>

[13] Martine GIOIA Diplôme inter –universitaire LYON 1-CLERMONT-FERRAND 1 –NANCY 1 –PARIS V –PARIS VI. Douleur et soins palliatifs pédiatriques. Le vécu des soignants de l’hôpital de proximité face à l’enfant en fin de vie. Années universitaires 2008 -2010.

[14] Sophie HUGUET, Mémoire pour le DIU Douleurs et Soins Palliatifs Pédiatriques. Maintien au domicile d’un enfant en phase palliative : l’avis du médecin généraliste.

[15] Christine Delcroix, Anne Grellier, Brigitte Lescoeur, M. Questroy, F. Aussant, Fin de vie d’un enfant à domicile : le rôle des hospitalisations à domicile (HAD) pédiatriques, MT Pédiatrie-2009, 12 : 138-142

[16] 2 HAD. Circulaire DHOS/0 n°44 du 04 Février 2004, www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/circulaire_44_040204.pdf

[17] Sophie Bartoli, Etienne Seigneur, Confrontation avec l’enfant sujet en soins palliatifs, MT Pédiatrie-2012, 15 : 5-10

[18] Dominique Davous, Espace éthique APHP, CHU Saint–Louis, C’est le lien qui nous fait vivre et nous garde vivant, MT Pédiatrie- 2009, 12 : 173-174

[19] Isabelle Funck-Brentano, Unité d’immuno-hématologie pédiatrique, Hôpital Necker –Enfants Malades, - Un enfant qui va mourir : peurs, illusions et désirs MT Pédiatrie– 2009, 12 : 149-154

[20] Béatrice Pellegrino, Sylvie Combettes, Elodie Mathis, Magali Le Blay, Fanny Hageli, Brigitte Chenal, Stéphanie Praet, Marie De Beauchene, Jean Donadieu, Nathalie Gaspar – Intérêt de réflexion collégiale dans la prise en charge palliative : expérience d’un service de pédiatrie général, MT Pédiatrie – 2012, 15 : 11-16

[21] Christine Edan, Agnès Suc – Le Réseau Régional Breton de Soins Palliatifs Pédiatriques – SFAP – 2009

[22] Sophie Wilne, Jacqueline Collier, Colin Kennedy, Karin Koller, Richard Grundy, David Walker – Presentation of childhood CNS tumours : a systematic review and meta-analyses – <http://oncology.thelancet.com> Lancet Oncol 2007; 8: 685-95