

Diplôme Inter-Universitaire Paris-Lyon sur
La prise en charge de la douleur aiguë et chronique
Et les soins palliatifs pédiatriques

2018-2020



Enfants atteints d'un GITC* en
Structure de rééducation :
un subtil équilibre entre
persévérance et adaptabilité

Mémoire d'Isabelle Ambroise
INFIRMIERE COORDINATRICE - RESEAU RIFHOP PARIS

REMERCIEMENTS

En premier lieu, je fais mémoire de tous les enfants et de leur famille croisés dans ces moments difficiles d'annonce de maladie palliative, chaque situation rencontrée est unique : chacune m'a enrichie humainement, m'a appris et m'a aidée à progresser.

En second lieu, à tous ceux, qu'ils soient famille, amis ou collègues, qui m'ont encouragée, soutenue et réassurée dans les moments de doute.

A tous les soignants qui ont accepté de m'accorder de leur temps pour réaliser les entretiens.

Et enfin, aux enseignements et à la richesse des échanges reçus pendant ces deux années qui ont pu m'aider à approfondir ma réflexion, sans jamais me donner de certitude.

SOMMAIRE

1- INTRODUCTION, CHEMINEMENT.....	P7
2- CONSTAT.....	P8
3- SSR PEDIATRIQUES.....	P11
3.1- POUR QUI ? POURQUOI ?	P11
3.2- REPARTITION SPECIFIQUE DES SSR EN ILE DE FRANCE	P11
2.2.1- SSR AVEC AUTORISATIONS DE CHIMIOTHERAPIE.....	P11
2.2.2- SSR SANS AUTORISATION DE CHIMIOTHERAPIES.....	P12
3.3- INTERET D'UNE PRISE EN CHARGE EN SSR POUR UN ENFANT ATTEINT D'UN GLIOME INFILTRANT DU TRONC CEREBRAL.....	P14
4- LE GLIOME INFILTRANT DU TRONC CEREBRAL.....	P15
4.1- EPIDEMIOLOGIE.....	P15
4.2- DEFINITION.....	P15
4.3- DIAGNOSTIC, PRONOSTIC.....	P16
4.4- ESSAI CLINIQUE BIOMEDE.....	P17
4.5- DE LA VIE TOUT COURT A L'ANNONCE DE L'IMPENSABLE.....	P18
4.6- QUEL SERAIT LE PROJET DE VIE POUR CES ENFANTS ?.....	P18
5- QUESTIONNEMENT.....	P19
6- OBJECTIF DE TRAVAIL.....	P20
7- HYPOTHESES.....	P21
8- PROBLEMATIQUE.....	P21
9- MATERIEL ET METHODE DE L'ENQUETE.....	P21
9.1-PLAN ET METHODE DE L'ENQUETE, METHODE DE RECUEIL ET TRAITEMENT DES DONNEES.....	P21
9.2- INTERET ET LIMITE DE L'OUTIL UTILISE.....	P22
10- PRESENTATION DES RESULTATS.....	P24
10.1- RESULTATS DES QUESTIONNAIRES REALISES DANS LE SSR.....	P24
10.2- RESULTATS DES QUESTIONNAIRES REALISES DANS LE CHS.....	P29
11- DISCUSSION.....	P33
11.1- ANALYSE DE L'INDICATION ET DU MOMENT DE LA PEC.....	P33
11.2- ANALYSE DE LA NOTION DE DEMARCHE PALLIATIVE.....	P34

11.3- ANALYSE DE LA CONTINUITÉ DU LIEN PENDANT LA PRISE EN CHARGE.....	P35
11.4- ANALYSE DU RESENTI DE LA PRISE EN CHARGE.....	P36
11.5- LIMITE DE L'ETUDE.....	P38
11.6- AXES D'AMELIORATION.....	P39
12- CONCLUSION.....	P41
BIBLIOGRAPHIE.....	P43
ANNEXES.....	
ANNEXE 1.....	PII
ANNEXE 2.....	PIII
ANNEXE 3.....	PIV
ANNEXE 4.....	PVI
RESUME.....	

ABBREVIATIONS

ARS : Agence Régionale de la Santé

CANPEDIF : CANcer PEDIatrique en Ile de France

CDS : Cadre De Santé

CHS : Centre Hospitalier Spécialisé

DESC : Diplôme d'Etudes Spécialisées Complémentaires

DIUHP : Diplôme Inter Universitaire d'Hématologie Pédiatrique

DIUOP : Diplôme Inter Universitaire d'Oncologie Pédiatrique

EAPA : Educateurs en Activité Physique Adaptée

EIDE : Elève Infirmière Diplômée d'Etat

EMSP : Equipe Mobile de Soins Palliatifs

ERrSPP : Equipe Ressource Régionale de Soins Palliatifs Pédiatriques

ETP : Education Thérapeutique du Patient

GITC : Gliome Infiltrant du Tronc Cérébral

HAD : Hospitalisation à Domicile

HDJ : Hospitalisation de Jour

HTIC : HyperTension Intra Crânienne

IDE : Infirmière Diplômée d'Etat

IDEC : Infirmière Coordinatrice Diplômée d'Etat

IDF : Ile De France

IGR : Institut Gustave Roussy

INSERM : Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

LCR : Liquide Céphalo Rachidien

MR : Médecin Référent

MPR : Médecine physique et de Réadaptation

PAC : Port-A-Cath

PALIPED : ERrSPP d'Ile de France

PEC : Prise En Charge

RCPPI : Réunion de Concertation Pluridisciplinaire Interrégionale Pédiatrique

RIFHOP : Réseau d'Ile de France d'Hématologie et d'Oncologie Pédiatrique

RPP : Réunion Pluri Professionnels

SP : Soins Palliatifs

SSR : Soins de Suite et de Réadaptation

TTT : Traitement

VVC : Voie Veineuse Centrale

1. INTRODUCTION - CHEMINEMENT

Depuis bientôt 6 ans, j'exerce le métier d'infirmière coordinatrice au sein de l'association RIFHOP, (**R**éseau **Î**le-de-**F**rance **H**ématologie-**O**ncologie **P**édiatrique). L'association regroupe également l'Équipe Ressource Régionale des Soins Palliatifs Pédiatriques), PALIPED, avec qui nous partageons les bureaux et, par définition, certains patients.

J'ai occupé initialement le poste sur l'ouest de la région, en tant qu'infirmière de coordination. Mon rôle était de faire, comme chaque infirmier de secteur, le lien entre les hôpitaux de référence et ceux de la proximité, et avec les soignants du domicile ; d'assurer les formations des professionnels libéraux et hospitaliers, d'effectuer les visites au domicile des patients et d'assurer le lien avec leur établissement scolaire.

Par la suite, les différents bilans d'activité annuels du réseau ont montré que les enfants atteints de pathologies onco-hématologiques qui étaient admis en centre de rééducation pendant leur traitement intensif ne bénéficiaient pas de la même prise en charge Rifhop ni du même accompagnement que ceux qui pouvaient suivre leur traitement en rentrant à domicile lors des inters cures. En d'autres termes, n'étant pour certains, pas inclus dans le réseau de soins spécialisé, ils n'ont pas pu bénéficier de suivis et soins standardisés validés de manière régionale, entraînant de possibles disparités dans la qualité des prises en charge proposées. J'ai donc accepté le poste transversal qui a été créé pour pallier à cette déficience, à savoir celui d'infirmière coordinatrice rattachée aux SSR et aux HAD.

Mon expérience de ces cinq dernières années m'a rapidement amenée à m'attarder sur la situation des enfants traités pour un gliome infiltrant du tronc cérébral, cancer agressif de l'enfant qui touche une région de l'encéphale essentielle pour réguler les grandes fonctions vitales telles que le rythme cardiaque ou la ventilation. En effet, nous ne connaissons pas à ce jour de traitement capable de guérir ces tumeurs, et dès lors que le diagnostic de gliome infiltrant du tronc cérébral est posé chez un enfant, les professionnels de « culture oncologique » savent que la prise en charge de cette maladie est d'emblée palliative.

La vie continue « malgré tout » pour ces enfants et cette formule prend d'autant plus de sens pour les soignants qu'ils savent pertinemment que ces jeunes patients doivent pouvoir « profiter de la vie » pleinement. En dépit des contraintes liées aux traitements et aux séquelles de la maladie, l'objectif est, tant que faire se peut, d'organiser un retour à domicile dès lors que l'enfant et sa famille en sont demandeurs.

Cependant, dans certaines situations (perte d'autonomie majeure, douleurs mal contrôlées, difficultés familiales, appréhension), la demande de suivi de ces enfants est adressée à un SSR.

2. CONSTAT

Dans le cadre de mes fonctions sur ce poste transversal j'ai été confrontée à plusieurs reprises à des situations qui m'ont interpellée.

Pour exemple :

Lors d'un point patient avec un médecin MPR d'un SSR, ce dernier m'a évoqué son incompréhension quand une mère lui a demandé une permission de 5 jours pour partir au bord de la mer avec sa petite fille malade et le reste de sa famille. La petite Ilana, âgée de 8 ans, était atteinte d'un GITC depuis 4 mois. Elle avait été adressée dans le SSR environ 2 mois après le diagnostic pour rééducation, devant le peu de récupération motrice observée à l'issue de l'irradiation. La mère avait approuvé ce choix et souhaitait que sa petite fille puisse retrouver de l'autonomie. À son arrivée elle souffrait d'hémiplégie, se déplaçait en fauteuil roulant mais pouvait faire ses transferts seule avec appui; elle présentait aussi des troubles de la parole. En moins de deux mois, nous avons pu constater les progrès réalisés par cette enfant depuis son admission au centre.*

Le Médecin MPR m'expliqua que sa mère se permettait de demander beaucoup de « faveurs » telles que permissions prolongée ou sorties exceptionnelles, au détriment des objectifs qui avaient motivé l'admission de sa fille dans son centre. Mais il revenait systématiquement sur l'importance du respect du programme de rééducation établi, et ce d'autant plus que cette demande s'inscrivait en dehors d'une période scolaire. Il avait donc décidé, en accord avec son équipe pluridisciplinaire, de leur refuser une permission durant laquelle ils avaient prévu de partir à la mer.

**le prénom de l'enfant a été modifié*

Son discours de MPR est marqué par le panel d'attentes en matière de rééducation pour Ilana* : celles de sa kinésithérapeute, de son ergothérapeute, de son psychomotricien ou encore de son orthophoniste. Le besoin de rigueur avec répétition des séances était omniprésent dans son discours afin que la petite fille puisse, selon lui, récupérer au plus tôt la majorité de ses capacités. Mais la culture oncologique dont je suis imprégnée depuis plusieurs années m'a amenée à penser cette situation différemment. Et c'est à ce moment que je me suis dit : *« Peut être n'a-t-il pas connaissance qu'en dépit du protocole dans lequel elle a été incluse, Ilana* ne pourra pas guérir de sa maladie »...*

J'ai donc évoqué « avec des pincettes » et de manière assez générale, le pronostic des enfants atteints d'un gliome infiltrant du tronc cérébral, en orientant mon discours sur cette injustice pour de si jeunes enfants. Le regard du médecin à ce moment précis, a confirmé mes craintes quant à sa méconnaissance de cette pathologie.

La seconde situation rencontrée faisait suite à un appel d'un SSR pour former une équipe sur la manipulation du PAC, peu après à une admission récente d'un petit garçon de 7 ans atteint d'un GITC.

J'ai donc commencé par réaliser un point sur la prise en charge globale de cet enfant. La MPR, la cadre de santé et 4 infirmières étaient présentes. L'équipe m'a fait part de l'atteinte motrice importante de Janys*, et des troubles cognitifs associés avec troubles de la mémoire et troubles attentionnels. Prise en charge jusque là en HDJ, le médecin proposait une prise en charge en hospitalisation afin d'optimiser les séances de rééducation. Il ne comprenait pas le refus de cette proposition par la mère et pensait que son refus serait susceptible de limiter les chances de son enfant pour récupérer sur les plans moteur et cognitif.

*le prénom de l'enfant a été modifié

Ces positionnements médicaux si différents du mien m'ont amenée à réfléchir sur la spécificité de la prise en charge des enfants atteints d'un GITC en SSR.

Dans un 1^{er} temps, je procéderai à l'exploration des indications de prise en charge en SSR pour les enfants atteints d'un GITC. J'aborderai ensuite de façon plus fine les 2 grands types de SSR en Ile de France, pour me recentrer sur ceux n'ayant pas la reconnaissance de l'ARS comme établissement associé avec autorisation de chimiothérapies. Je définirai les intérêts de la prise en charge en SSR pour ces enfants, et tâcherai d'en montrer les freins et les limites. Cela me permettra d'apporter des éclairages afin de mieux comprendre les atouts et les freins d'un suivi en SSR pour les enfants atteints d'un GITC dans le but d'ajuster encore mieux ces prises en charge.

Je consacrerai ma deuxième partie à la spécificité de cette pathologie sans espoir de guérison ; et cet impensable d'imaginer qu'un enfant puisse relever d'une démarche palliative. J'aborderai ensuite les incertitudes thérapeutiques, et présenterai l'étude BIOMEDE en cours. Pour clore cette 2nde partie, je développerai les projets de vie pensés pour ces enfants.

Je vous présenterai pour finir les réponses au questionnaire que j'ai réalisé en hôpital de référence et dans un SSR, et en analyserai les résultats.

3. SSR PEDIATRIQUES¹ DANS LE PARCOURS DE SOINS D'UN PATIENT ATTEINT D'UN GITC

3.1 - Pour Qui ? Pourquoi ?

Voici les 3 principaux critères d'admission en SSR pour les enfants atteints d'un GITC qui peuvent se cumuler :

=> Précarité sociale avec inadéquation du logement

=> Invalidité motrice majeure nécessitant une prise en charge « intensive » en rééducation

=> Incapacité des parents d'assurer en toute sécurité la surveillance et la prise en soin de leur enfant, suite à une fragilité liée à l'annonce, ou antérieure à la maladie.

Il est cependant nécessaire de comprendre que dans tous les cas, la précarité n'est pas qu'un problème de logement. Elle résulte aussi de la conséquence de l'irruption de la maladie grave dans une situation socio familiale dont l'équilibre pouvait être déjà précaire.

3.2 - Répartitions et spécificités des SSR en Île--de-France²

La richesse des structures d'accueil SSR est liée à la polyvalence de leurs intervenants et à la globalité de leur prise en charge. En effet, ils offrent au sein d'un lieu de vie quotidien, la même unité de lieu pour la rééducation, la psychomotricité, la prise en charge diététique, psychologique, éducative et la scolarisation. Les enfants et leurs parents sont donc accompagnés et soutenus au quotidien.

Mais la spécificité des différents SSR accueillants des enfants de moins de 18 ans atteints de cancers et/ou de leucémies en Île-de-France réside en leur reconnaissance par l'ARS comme « Établissement associé avec autorisation de chimiothérapie » ou non. On dénombre dans notre région 6 SSR susceptibles d'accueillir des enfants atteints de cancer (cf annexe 1).

3.2.1 - SSR avec autorisation de chimiothérapie

3 SSR sur 6 ont donc cette reconnaissance, et pourraient sous certains angles, être apparentés à un hôpital de référence.

Leur axe principal de prise en charge est de réaliser dans la même unité de lieu et de temps, les soins oncologiques (ou hématologiques) dont certaines chimiothérapies, la rééducation et la prise en charge des inters cures.

Les enfants sont accueillis dans ces structures au sein d'unités spécialisées en oncologie. Leurs médecins référents dans ces SSR sont donc des pédiatres formés à l'oncologie et/ou l'hématologie par des diplômes universitaires (DIUOP, DIUHP, DESC de cancérologie) et par une expérience clinique antérieure dans des services d'onco-hématologie pédiatrique. De par leur parcours professionnel et leur diplôme, ils sont donc habitués et performants dans le suivi des enfants atteints d'un GITC.

Les soins spécifiques à l'oncologie qui peuvent y être dispensés sont :

1. l'administration de chimiothérapies et leur surveillance
2. les prélèvements sur VVC,
3. la prise en charge des neutropénies fébriles avec transfusion si besoin
4. le support nutritionnel par nutrition parentérale ou NEDC.
5. L'éducation thérapeutique ou la posture d'ETP spécifique à l'oncologie pédiatrique

Ces SSR sont amenés à prendre en charge les enfants porteurs de tout type de tumeur solide, les leucémies ou les lymphomes en post greffe de moelle, en collaboration avec le centre de suivi adreseeur qui est décisionnaire sur le traitement des patients. De par le profil des patients accueillis dans ces structures, les soins oncologiques sont au premier plan de la phase initiale de traitement avec des protocoles de chimiothérapie intensive, des cures rapprochées ou des inters cures nécessitant des soins spécifiques. De ce fait, la prise en charge de la rééducation est rythmée par les cures de chimiothérapie et surtout par les effets secondaires associés. Les attentes de rééducation sont relativisées pendant ce temps de traitement intensif

3.2.2 - SSR sans autorisation de chimiothérapie

Les 3 autres SSR pédiatriques d'IDF n'ont pas cette autorisation de chimiothérapie, et sont donc des SSR dont l'axe principal de prise en charge est comme son nom l'indique, axé sur la rééducation

Le Pôle « Rééducation des pathologies neurologiques acquises de l'enfant » du SSR où mon enquête a été réalisée et où sont accueillis nos patients atteints d'un gliome infiltrant du tronc cérébral, prend par ailleurs en charge les enfants ayant une autre atteinte neurologique : traumatisme crânien, syndrome du bébé secoué, accident vasculaire cérébral, tumeur cérébrale autres que le GITC, anoxie cérébrale, méningite ou méningoencéphalite.

Les médecins référents dans ces SSR sont donc des médecins titulaires de la spécialité MPR, sans formation spécifique en oncologie. La pluridisciplinarité des équipes permet aux enfants pris en charge un suivi par des professionnels de rééducation (ergothérapeutes, masseurs-kinésithérapeutes, orthophonistes, psychomotriciens), des enseignants en activité physique adaptée (EAPA) mais également des éducateurs de jeunes enfants, des psychologues et toute une équipe soignante. Les soins réalisés pour nos patients dits « onco » sont des bilans sur VVC et une surveillance clinique générale post chimiothérapie. Ces équipes sont donc amenées à prendre en charge des enfants présentant un déficit moteur et neurologique inné ou acquis, et à accueillir dans la même unité des enfants atteints de tumeur cérébrale, au même titre qu'un enfant souffrant de séquelles liées à une anoxie cérébrale.

Pour nos jeunes patients, l'identification des besoins de rééducation, et la décision de demande de prise en charge en SSR est définie par le médecin référent, en collaboration avec l'équipe pluri professionnelle du centre hospitalier spécialisé. En fonction de la récupération après l'irradiation, du contexte familial et/ou afin d'optimiser les chances de récupération, une prise en charge en SSR est proposée à l'enfant.

À l'arrivée, l'équipe du SSR évalue les besoins médicaux, en rééducation et réadaptation, scolaires et sociaux. Il est alors proposé à l'enfant un programme personnalisé de rééducation réadaptation, puis une orientation en concertation avec la famille et en collaboration avec les partenaires médicaux, médico-sociaux et enseignants.

3.3 Intérêts d'une prise en charge en SSR pour un enfant atteint d'un GITC

Mais même si la médecine ne dispose pas à ce jour de traitement curatif pour ces enfants, l'irradiation, la corticothérapie et l'inclusion dans le protocole BIOMEDE permettent généralement une régression totale ou partielle mais transitoire des symptômes. Afin d'optimiser leur diminution ou « pour apprendre à vivre avec », le passage en SSR est particulièrement adapté. Le but est de permettre à l'enfant de s'adapter au mieux à ses limitations et à pouvoir les contourner autant que possible.

Le programme personnalisé de l'enfant, établi à son arrivée, permet de définir des objectifs à atteindre par pole de rééducation. Un emploi du temps individuel est ensuite réalisé, alliant vie quotidienne, temps scolaire et séances de rééducation.

Des réunions pluri disciplinaires sont organisées en cours d'hospitalisation, afin de constater les progrès ou les stagnations et d'adapter ensuite les séances proposées. L'objectif principal de cette prise en charge est axé sur la détection puis sur le travail de rééducation en vue de l'amélioration des troubles, voire d'une adaptation pour un retour à domicile.

Revenons sur la brutalité de l'annonce du diagnostic et du pronostic associé. Il n'est pas difficile d'imaginer l'épreuve vécue par les parents entendant une nouvelle si douloureuse.

Mais la perspective d'une récupération, en complément du traitement proposé, au prix du travail par la rééducation ne fait-il pas écho à ces familles en tant que projet, espoir de poursuivre à nouveau « la vie d'avant » ?

Et dans ce sens, dans cette question de normaliser la vie en dépit de toute issue fatale pensable, la régularité du travail pour aboutir aux acquisitions envisagées relève du propre de l'être humain. L'admission dans un SSR permet selon moi, de remettre un peu de normalité dans la vie de ces familles dont l'espoir d'un avenir ensemble a été mis à mal.

4 - LE GLIOME INFILTRANT DU TRONC CEREBRAL

4.1 – Épidémiologie³

Les tumeurs cérébrales sont les tumeurs solides les plus fréquentes chez l'enfant. Elles représentent près de 25% des tumeurs pédiatriques, juste après les hémopathies malignes. Elles touchent environ 500 enfants par an en France, et plus de 3000 enfants/an en Europe (données de l'IGR).

Le Gliome Infiltrant du Tronc Cérébral est un type rare de tumeur cérébrale. Il représente entre 10% et 15% de toutes les tumeurs cérébrales chez l'enfant, et touche principalement des enfants entre 5 et 10 ans, avec un pic d'incidence à l'âge de 6 ans. En France, il touche ainsi environ 50 enfants par an, autant de garçons que de filles.

En Ile-de-France et en 2018, 10 nouveaux diagnostics de GITC ont été posés. Ils sont venus s'ajouter aux enfants déjà malades, soit environ 23 enfants atteints de la même pathologie en même temps.

4.2 - Définition

La dénomination « gliome infiltrant du tronc cérébral » décrit la croissance de la tumeur, son siège et les types de cellules qui engendrent la tumeur.

Le terme « gliome » est un terme général pour les tumeurs qui trouvent leur origine dans les cellules gliales, qui abondent dans tout le cerveau, y compris le tronc cérébral.

- ⇒ Le terme « infiltrant » indique que la tumeur est agressive localement, que les cellules tumorales se développent au sein même du tissu normal et s'y mêlent de manière indissociable. C'est pour cette raison qu'une exérèse des tumeurs gliales infiltrantes est impossible sans détruire les tissus sains.
- ⇒ Le terme « tronc cérébral » désigne la partie du système nerveux central qui fait la jonction entre la moelle épinière et le cerveau. Cette zone joue un rôle essentiel dans un grand nombre de fonctions physiologiques vitales, comme la respiration, le sommeil, le contrôle de la vessie et l'équilibre.

Une infiltration du tronc cérébral par un gliome agressif constitue donc un risque d'altération des grandes fonctions vitales de l'organisme. La croissance de la tumeur augmente la pression à l'intérieur du cerveau. L'augmentation de cette

pression (HTIC) est très dangereuse, car elle comprime les fonctions vitales à la survie.

4.3 - Diagnostic - Pronostic

Le délai diagnostic pour les GICT est habituellement inférieur à 3 mois. Les signes habituels de découverte sont multiples : déficit des paires crâniennes, trouble de l'équilibre, déficit moteur et/ou sensitif des membres. Le signe le plus urgent, regroupe les symptômes de l'HTIC avec des céphalées, nausées, vomissements (en cas de compression des ventricules au contact du tronc responsable d'un blocage à l'écoulement du LCR). Mais il n'est pas rare d'avoir des signes aspécifiques comme des troubles du comportement, plusieurs mois avant le diagnostic. En amont du diagnostic posé, les symptômes présentés peuvent donner lieu à des interprétations très éloignées de leur cause véritable. Conséquence : sentiment de culpabilité.

Un père qui avait la garde de sa fille depuis peu, me décrira avec beaucoup d'émotions, qu'il s'était senti jugé par l'école de sa fille qui l'informa à plusieurs reprises des endormissements intempestifs de sa fille en classe. « On me reprochait de ne pas être vigilant à son rythme, de la laisser s'endormir trop tard », alors qu'elle était couchée chaque soir vers 21h.

Le scanner est suffisant pour préciser la localisation, mais l'IRM est l'examen permettant de poser le diagnostic de GICT devant son aspect caractéristique. Cette localisation dans des régions critiques du cerveau associé au caractère infiltrant rend cette tumeur inopérable comme déjà énoncé.

Cependant, dans le cadre de l'essai BIOMEDE, une biopsie peut être réalisée uniquement par certains chirurgiens expérimentés à ce type de biopsie (à l'hôpital Necker en Ile de France) dans le but d'identifier des cibles thérapeutiques sur la tumeur.

Mais, à l'inverse de nombreux cancers pédiatriques, le pronostic des enfants atteints d'un gliome infiltrant du tronc cérébral est péjoratif et l'évolution défavorable survient généralement dans les 18 mois qui suivent le diagnostic.

Moins de 10 % des enfants atteints du GIRC survivent deux ans après le diagnostic.

4.4 - Essai Clinique BIOMEDE⁴ (cf Annexe 2)

Le traitement de référence des enfants atteints d'un GIRC est resté le même depuis 50 ans, et repose uniquement sur la radiothérapie dont l'efficacité reste très transitoire. Depuis l'émergence des thérapies ciblées et l'analyse moléculaire des biopsies du GIRC par l'équipe de Recherche dirigée par le Dr Jacques Grill (Inserm U981), l'espoir de nouvelles stratégies thérapeutiques a vu le jour avec l'étude BIOMEDE, portée par l'Institut Gustave Roussy sous le pilotage du Dr Jacques GRILL.

Cet essai a initialement donné beaucoup d'espoir de gain de vie dans une qualité de vie meilleure pour ces enfants. Espoir pour les chercheurs, pour les médecins, et donc transmis aux enfants et à leurs parents, aux soignants ainsi qu'aux diverses équipes.

4.5 - De la vie tout court, à l'annonce de l'impensable

Au-delà des considérations scientifiques posées au diagnostic de GIRC, qu'en est-il de ces enfants, de ces parents, de ces familles qui vivaient jusqu'à lors une vie dite classique, sans ombre ni inquiétude pour la santé de leur enfant, hormis bien souvent, les « petits » troubles survenus depuis peu : fatigue, apparition d'un strabisme ou d'un trouble de l'équilibre ?

« Je me préparais à lui expliquer qu'il fallait porter des lunettes » m'expliquera la maman de Léane.*

*Le prénom a été modifié par souci de confidentialité

La « double peine » ressentie est réelle pour ces familles et se cristallise en l'espace d'un instant parce que :

- D'une part, « tumeur » et « cancer » sont souvent des termes pensés comme appartenant à la pathologie adulte. Beaucoup de ces familles

me disent par la suite, ne pas savoir qu'un enfant pouvait avoir un cancer.

- d'autre part, l'absence de traitement associé à un mauvais pronostic relève de l'impensable.
- Enfin, la mortalité de l'enfant est devenue un évènement rare dans notre société occidentale où les conditions de vie et les progrès de la médecine ont diminué ce taux qui représente moins de 1% du nombre de décès en France (données de l'Inserm 2014).

La brutalité de l'annonce de la maladie cancéreuse et du pronostic défavorable engendre l'énorme choc ressenti par les parents. Nous savons que même si les informations sont données, tous n'entendent pas les mêmes choses, et n'avancent pas de la même façon. Certains parents se focaliseront davantage sur l'espoir suscité par les essais thérapeutiques proposés comme traitements, et sur les récupérations physiques possibles, tandis que d'autres axeront leur énergie sur le « profiter pleinement de ce temps qui reste ».

Mais une fois le diagnostic posé et les traitements commencés, c'est du rôle de chaque professionnel croisant le parcours de ces enfants et de ces familles, de faire en sorte que la vie continue malgré tout, et de les accompagner dans une démarche palliative centrée sur l'enfant et sa famille..

4.6 - Quel serait le projet de vie idéal pour ces enfants ?

La temporalité pour ces enfants et leur famille est à la fois très longue et très courte. Comment leur est-il possible de penser la perte de leur enfant, dans un laps de temps indéfini, alors que la vie leur appartenait encore pleinement la veille du diagnostic ? Comment les accompagner au plus juste vers ce chemin de l'incertitude, marqué par l'espoir, mais aussi les craintes et probablement l'angoisse?

Chaque situation est unique, et nous nous devons de les accompagner, en marchant à leur côté mais sans jamais penser à leur place.

Au vu de l'effet bénéfique initial de la radiothérapie sur la maladie et en fonction des troubles moteurs associés, j'ai constaté que souvent les parents

mettaient beaucoup d'espoir dans la rééducation, afin que la vie « redevienne comme avant ». Le retour à domicile reste la solution de choix quand les séquelles de la maladie ne sont pas trop lourdes, quand le logement est adapté, et quand la rééducation en libéral est envisageable.

C'est la raison pour laquelle, « penser démarche palliative » dès le diagnostic semble être la seule réponse adaptée à cette situation.

La « démarche palliative » est une approche qui devrait être accessible à tous les services et à domicile avec la mise en place de moyens et d'une dynamique participative prenant en compte les difficultés de l'enfant, de la famille et de l'entourage des soignants⁵.

Il semble donc indispensable et nécessaire que ces enfants puissent, comme tous les enfants continuer à vivre le plus « normalement possible », en intégrant les contraintes liées aux répercussions de leur maladie. C'est la raison pour laquelle la rééducation en vue d'une réadaptation voire d'un retour scolaire est importante. Même si la notion de palliatif semble souvent occultée, la notion de projet de vie prend tout son sens puisqu'il s'agit là de profiter de cette vie qui reste en incluant toutes les composantes associées : familiales, scolaires, projets...

Parfois, les enfants peuvent être adressés en SSR quand la situation sociale ou médicale ne permet pas un retour à domicile dans les meilleures conditions.

5 - QUESTIONNEMENT

Lors de mes échanges avec ces équipes, la majorité des soignants revendique le fait de ne pas « faire » de soins palliatifs. Mais selon la définition canadienne de 2006, les enfants relevant des soins palliatifs sont répartis en 6 groupes, dont 2 correspondent à certains des enfants pris en charge en SSR :

1. Groupe 1 : « Enfants présentant des conditions dans lesquelles un traitement curatif est possible ». Or l'inclusion dans l'essai BIOMEDE pour nos patients stipule

bien que « les SP sont nécessaires quand on parle d'incertitude ou quand les traitements curatifs sont inefficaces ».

2. Groupe 4 : « Enfant présentant des problèmes neurologiques graves, accentuant leur vulnérabilité et augmentant le risque de complications pouvant amener à une détérioration non prévisible, mais considérée comme non progressive de leur état ».

Les SSR prenant en soins des enfants polyhandicapés, mais aussi des enfants atteints de GIRC pratiquent, à leur insu, des soins palliatifs. Mais quels mots utiliser quand parler de soins palliatifs associe par défaut aux yeux de certains, l'incurabilité de la maladie à l'idée d'une mort imminente ?

6 – OBJECTIF DE TRAVAIL

L'atout principal de la prise en charge en SSR est incontestablement la pluri professionnalité et les exigences de rééducation, le graal de la MPR étant l'autonomie. Mais qu'en est-il de nos patients que nous ne pourrons pas guérir ? Pour qui nous savons qu'une progression tumorale en dépit d'une rééducation soutenue, peut survenir à tout moment ?

Même si la prise en charge et l'accompagnement des enfants est souvent remarquable en SSR, elle peut toutefois s'avérer moins adaptée ? En effet, dans le cas de nos patients atteints de GIRC, l'intensité de la rééducation ne doit pas être proportionnelle à l'idéal souhaité et peut même être contre productive dans certains cas. Il est évident que chacun s'adapte en temps réel à la situation clinique de l'enfant, mais les attentes et les espoirs sont-ils réellement le reflet du projet pensé initialement par les professionnels du CHS pour ces enfants ?

Pour les professionnels issus de la culture oncologique, la prise en charge d'enfants atteints d'un GIRC associe forcément l'idée d'une démarche palliative. Mais il s'agit d'implicite culturel lié aux besoins spécifiques de ces enfants et à l'évolution de leur maladie. La spécificité « onco » a son propre référentiel de langage, tout comme la spécificité « MPR » possède le sien.

7 - HYPOTHÈSES

L'hypothèse principale que je formule est qu'il y a une méconnaissance des équipes SSR sur le pronostic engagé des enfants atteints d'un GITC.

L'hypothèse secondaire est qu'il y a parfois un défaut de communication sur les objectifs recherchés par le centre adresseur.

8 - PROBLÉMATIQUE

Est-ce que les enfants atteints d'un GITC sont pris en charge en SSR dans le cadre d'une démarche palliative ?

9 - MATÉRIEL ET MÉTHODE

9.1 - Plan de l'enquête et méthode de recueil et traitement des données

L'enquête a été réalisée dans un centre hospitalier de référence et un SSR sans autorisation de chimiothérapie inclus dans le RIFHOP, d'octobre à mi-décembre 2019. Un dernier résultat m'a été retourné en février 2020, et est inclus aux autres. J'ai décidé d'orienter ma recherche tout d'abord auprès des onco pédiatres et des IDECs du CHS : j'ai choisi de limiter mon enquête à ces 2 catégories professionnelles car ce sont eux qui interviennent en 1^{er} lieu dans la décision et l'organisation des relais de PEC.

Concernant les professionnels de SSR, je souhaitais obtenir les retours de multiples catégories de professionnels : pédiatre, MPR, cadres, auxiliaires de puériculture, orthophonistes, kinésithérapeutes, ergothérapeutes et éducateurs.

Les questionnaires ont donc été construits pour deux populations professionnelles distinctes, avec des questions ciblées.

Ceux du CHS ont été envoyés par mail sous format Word et en PDF, afin que chacun puisse soit les imprimer et les remplir à la main, soit les remplir directement à l'écran et me les retourner par mail. Ils ont tous été distribués par mail, dans les quinze jours ayant suivi l'envoi.

Les questionnaires du SSR ont été imprimés et déposés dans les services de soins, les bannettes des médecins et dans les salles de rééducation.

9.2 - Intérêt de l'outil utilisé et limites

Devant les liens facilités que j'ai en tant que d'IDEC du Rifhop, j'ai choisi d'utiliser le questionnaire pour le CHS. En amont, j'ai adressé un mail personnel à chaque médecin et IDEC pour leur exposer le sujet de mon mémoire dans le cadre du DIU que j'étais en train de suivre, et les informer que j'allais leur faire parvenir le questionnaire que j'avais réalisé pour mon recueil d'informations.

Concernant le SSR, j'avais initialement pensé faire des questionnaires et poser pour chaque personne, 1 ou 2 questions ouvertes sous forme d'entretien à réception du questionnaire. Malheureusement, après avoir pris rendez-vous et m'être rendue à deux reprises dans le centre, je n'ai pas réussi à rencontrer qui que ce soit pour leur exposer mon projet. J'ai finalement pu en parler avec une des 3 cadres de santé qui m'a exposé les lourdes difficultés qu'ils rencontraient à ce moment, liées à la réorganisation du service et au manque de personnel. Devant l'impossibilité du moment de réaliser ce genre d'enquête, elle m'a proposé de lui transmettre les questionnaires qu'elle déposerait dans les différents services.

10 - PRÉSENTATION DES RÉSULTATS

10.1 Questionnaires réalisés dans le SSR

Question 1 : Profils des professionnels ayant répondu :

- 1 pédiatre >10 ans
- 8 IDE dont :
 - 3 exerçant dans le service > 5 ans
 - 1 exerçant dans le service > 2 ans
 - 1 exerçant dans le service > 1 an
 - 3 exerçant dans le service < 6 mois
- 2 cadres de santé n'ayant pas précisé leur ancienneté
- 1 étudiante en soins infirmiers

Question 2 : Selon vous, pour quelles raisons un enfant atteint d'un GITC est-il adressé dans un SSR ?

IDE 1	complications tels que les troubles (tb) cognitifs, locomoteurs et neurologiques
CDS1	rééducation, préserver l'autonomie par rapport aux troubles associés (tb de l'équilibre et tb cognitifs)
CDS2	rééducation des séquelles post chirurgie, ttt de la tumeur, aspect moteur et cognitif
Ide 2	rééducation liée aux répercussions entraînées par la pathologie
IDE 3	rééducation liée aux répercussions entraînées par la pathologie, la chirurgie et maintenir les fonctions atteintes (visuelle et motrice)
EIDE	prise en charge de la douleur, rééducation liée aux répercussions entraînées par la pathologie, et des effets sur l'organisation familiale
IDE 4	rééducation de sa motricité, de la parole et de l'alimentation, prise en charge de la douleur

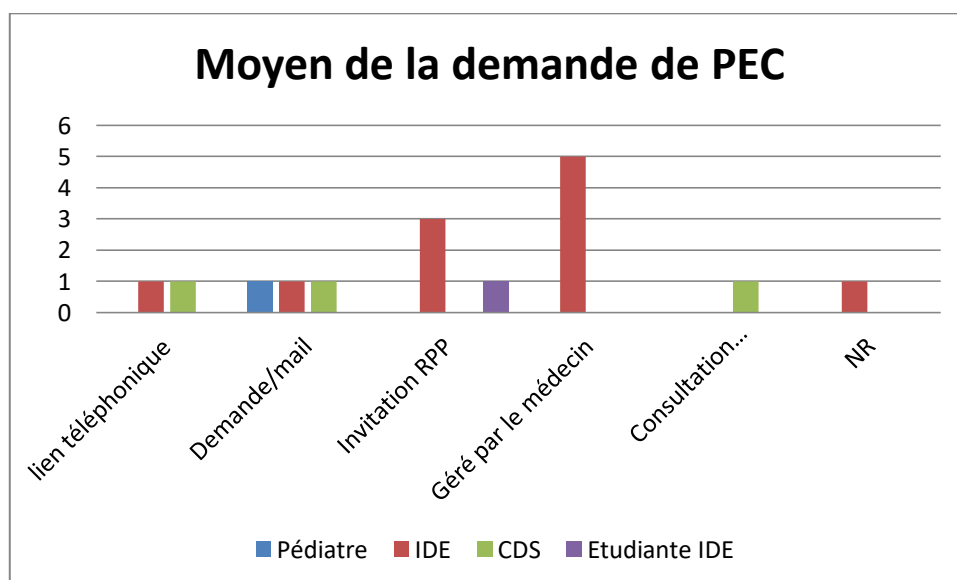
IDE 5	récupération des séquelles de la maladie
IDE 6, 7,8 et pédiatre	rééducation

Question 3 : À quels moments de la PEC ?

- 1 IDE pense que la prise en charge en SSR se fait en début de la prise en charge initiale ?
- 10 soignants estiment que le suivi en SSR se fait en cours de traitement
- 1 cadre, et l'IDE en poste depuis plus de 2 ans pensent que la PEC se fait en fin de traitement de la maladie, en fonction des séquelles

Question 4 : Par quel moyen la demande de prise en charge vous est-elle adressée ?

Certains soignants ont coché plusieurs réponses.



Question 5 :

La notion de démarche palliative est-elle énoncée dans le projet de soin initial ?

Le pédiatre, 1 IDE et l'ESI estiment que la démarche est énoncée dans le projet initial, et 5 IDE ne pensent pas qu'elle le soit.

Question 6 :

Selon vous, qu'est ce qu'une démarche palliative ?

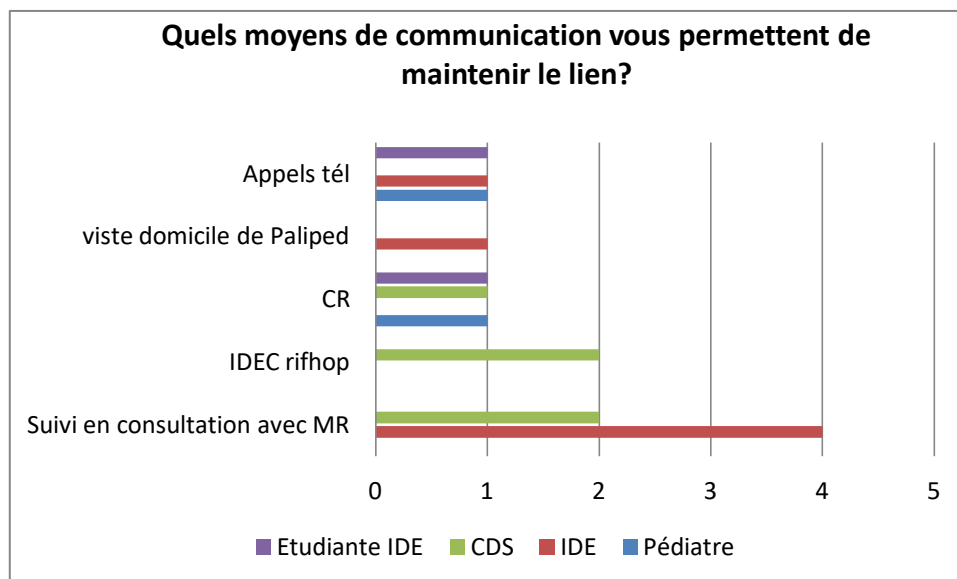
IDE 1	anticiper une situation de fin de vie (confort, accompagnement psychologique du patient, de sa famille et ttt)
CDS1	accompagner les parents, les enfants sur une situation de fin de vie
CDS2	accompagner les parents, les enfants : soulager, soutenir moralement, accompagner les nouveaux projets du patient et maintenir l'état antérieur autant que possible
IDE 2	accompagner vers les soins palliatifs
IDE 3	c'est une prise en charge pour une pathologie qui n'est pas réversible
EIDE	accompagnement d'un patient dont l'équipe pluri disciplinaire a atteint la limite de sa PEC => impasse thérapeutique
IDE 4	démarche qui vise à améliorer la fin de vie du patient, pour la rendre la plus agréable possible. Soulager la douleur
IDE 5	Gérer la fin de vie : PEC de la douleur, confort et famille (a déclaré ne pas faire de SP dans le service)
IDE 6	accompagner le patient en fin de vie
IDE 7	Accompagner jusqu'au décès
Pédiatre	accompagnement dans le cadre d'une pathologie sans espoir de guérison complète
IDE 8	Gérer et organiser la fin de vie d'un patient qu'on ne peut pas soigner

Question 7 :

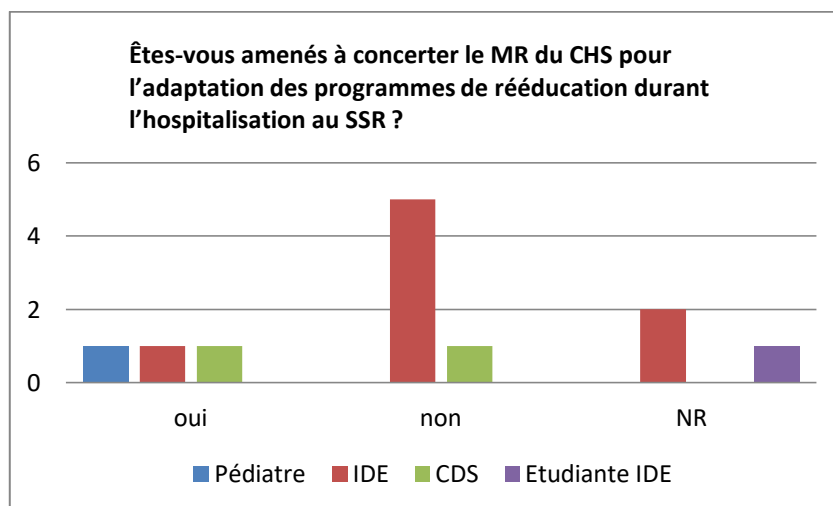
Selon vous, le lien avec l'hôpital de référence est-il maintenu pendant la prise en charge de l'enfant ?

La totalité des professionnels ont répondu que le lien avec le CHS était maintenu pendant la prise en charge de l'enfant.

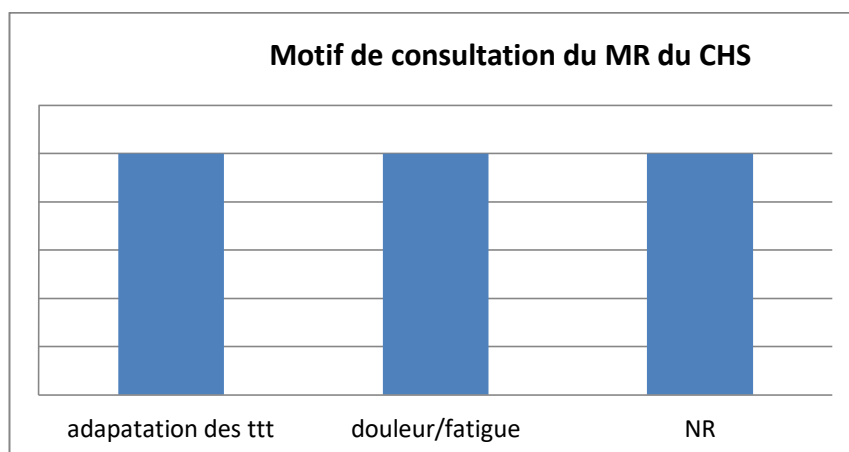
Question 8 :



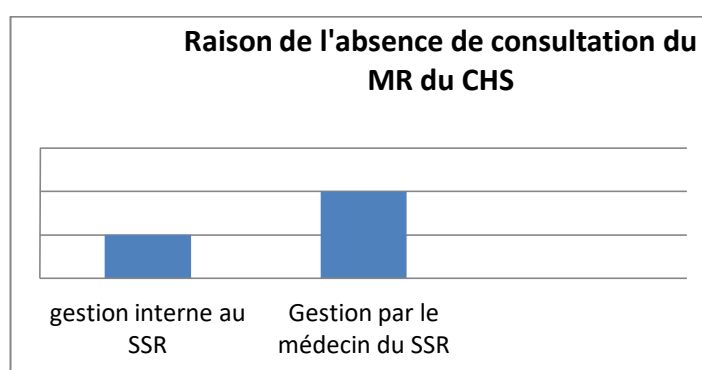
Question 9a :



Question 9b :



Si oui :



Si non :

Question 10 : **Avez-vous été confronté à une situation pour laquelle le projet de soins ne vous a pas semblé totalement adapté ?**

- 2 IDE n'ont pas répondu.
- La totalité des autres professionnels n'a jamais rencontré de situation qui ne leur a pas semblé totalement adapté.

Question 11 : **Si oui, précisez :**

Aucune précision, car personne n'a répondu oui à la question précédente.

Question 12 : **En quoi la notion de démarche palliative vous serait-elle utile pour prendre en charge les enfants atteints du GITC**

Ide 1	adapter les pratiques soignantes
-------	----------------------------------

CDS1	préciser des objectifs pour une PEC adaptée à l'enfant
CDS2	accompagnent jusqu'au bout si le patient le demande
Ide 2	permettrait une prise en charge de l'enfant adaptée pour qui le pronostic vital est engagé
IDE 3	permettrait de connaître les besoins de l'enfant en fonction de l'évolution de sa pathologie
EIDE	permettrait de gérer la douleur, favoriser un accompagnement optimal, soutenir le patient et sa famille
IDE 4	prise en charge différente pour un patient en fin de vie ou un patient en soins curatifs
IDE 5	adapter les exigences et objectifs de rééducation
IDE 6	pas de prise en charge d'enfants en palliatif dans ce SSR
Ide 7	Dégager des temps de plaisir et adapter la prise en charge
Pédiatre	permet une adaptation à l'enfant et à sa famille
Ide 8	Aborder le souhait des parents pour la fin de vie

Question 13 : Selon vous, quels seraient les axes d'amélioration pour optimiser la prise en charge des enfants atteints d'un gliome infiltrant du tronc cérébral sur une démarche palliative en SSR?

Ide 1, 2, 4, ESI et CDS1	NR
CDS2	avoir un secteur d'hospitalisation un peu plus calme pour les enfants fatigués. Former les personnels aux SP
IDE 3	accompagnement psychologique des aidants familiaux. Explication lucide de la pathologie à l'enfant
IDE 5	formation sur la pathologie cancéreuse et sur les soins palliatifs
IDE 6	former les soignants volontaires à la prise en charge des enfants en fin de vie
IDE 7	Explication/Formation sur les pathologies prises en charge et l'attitude à avoir
IDE 8	Connaissance du moment où l'enfant est en palliatif/savoir ce que les parents savent

Question 14 : Souhaitez-vous être informé des résultats de cette enquête ?

Tous les soignants, sauf 2 qui n'ont pas répondu, souhaitent être informés des résultats de l'enquête.

10.2 - Questionnaires réalisés dans le CHS

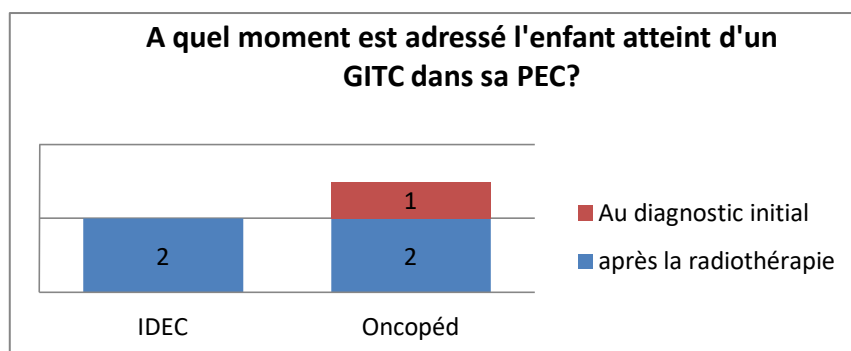
Question 1 : Profils des professionnels ayant répondu :

- Tous les professionnels interrogés ont répondu, sauf 1 IDEC.
- 3 pédiatres oncologues dont 1 exerçant >20 ans
2 exerçant depuis +/- 10 ans
- 2 Infirmières coordinatrices exerçant depuis 3 et 6 ans

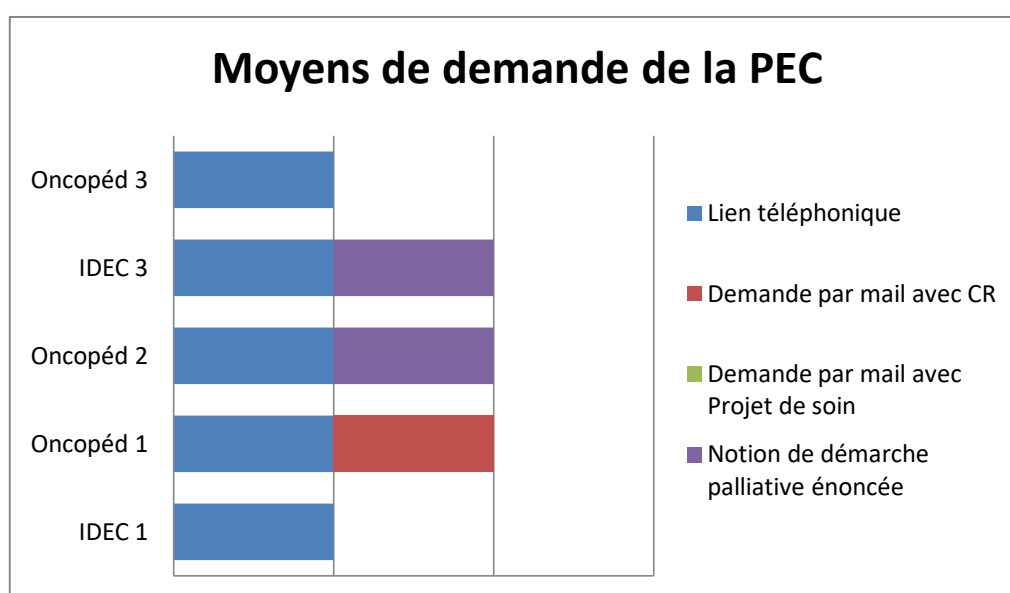
Question 2 : Dans quels cas adressez vous un enfant atteint d'un GITC en SSR de rééducation non habilité à délivrer des chimiothérapies ?

IDEC 1	besoin en rééducation motrice
Oncopéd 1	quand il y a lourdeur de prise en charge en rééducation, et qu'ils ont un ttt par voie orale
Oncopéd 2	quand déficit moteur important au diagnostic, et impossibilité de mettre en place une structure à domicile
IDEc 2	en cas de situation familiale complexe (parents seuls, fratrie importante,,), logement inadapté ou en cas de situation clinique nécessitant une prise en charge complexe non compatible avec une HAD
Oncopéd 3	Uniquement en cas de nécessité de prise en charge globale au moment du diagnostic nécessitant une rééducation « intensive » quand le patient reste déficitaire mais en cours d'amélioration après la radiothérapie inaugurale et que son état clinique ne permet pas un retour à domicile

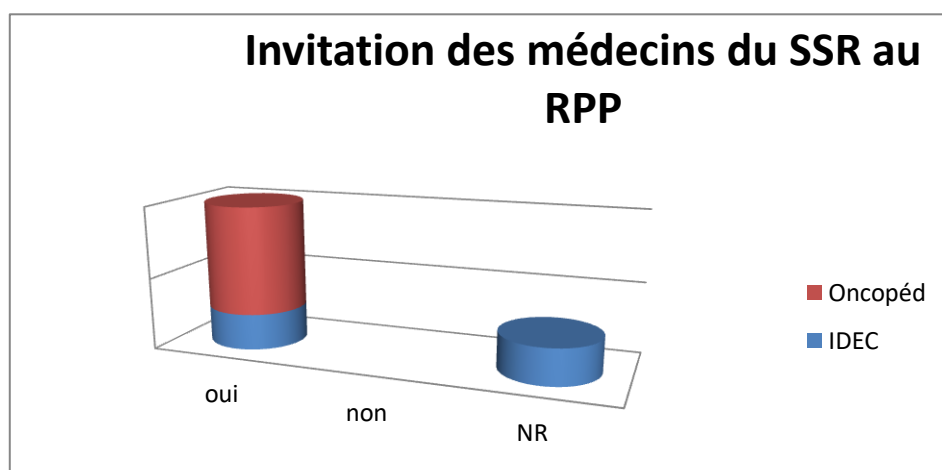
Question 3: A quel moment de la prise en charge ?



Question 4: Comment s'organise la demande de prise en charge en SSR ?



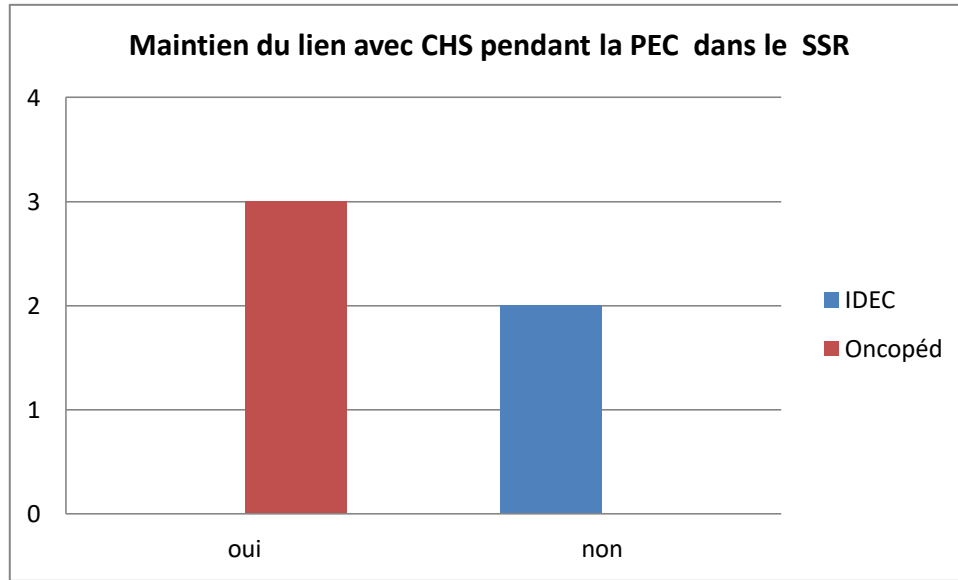
Question 5: Lors des RPP ou des staffs, êtes vous amenés à y convier des médecins de SSR ?



1 Oncopédiatre a spécifié que malgré l'invitation, certains se rendaient

disponibles et d'autres non.

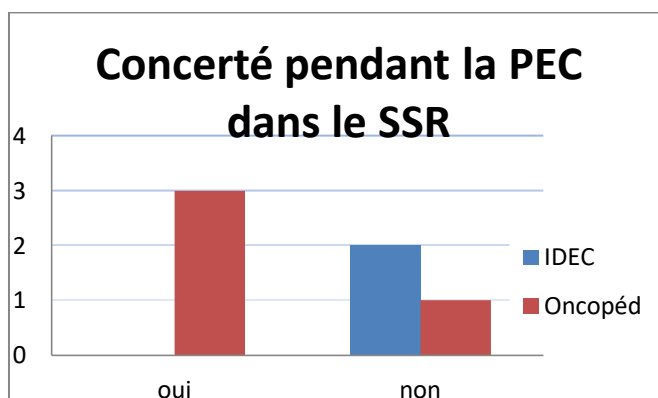
Question 6 : Selon vous, le lien avec le SSR est-il maintenu pendant la prise en charge de l'enfant ?



Question 7 : Si oui, par quels moyens ?

- Les 3 médecins précisent que le lien est maintenu grâce aux échanges par mails et à la rédaction de CR. L'un d'entre eux précise que ce lien est plus ou moins étroit.
- Pour les IDEC qui estiment que le lien entre elles et le SSR n'est pas maintenu suite à l'hospitalisation de l'enfant, les 2 précisent que le lien n'est malheureusement plus que médical, et que les informations leur manquent.

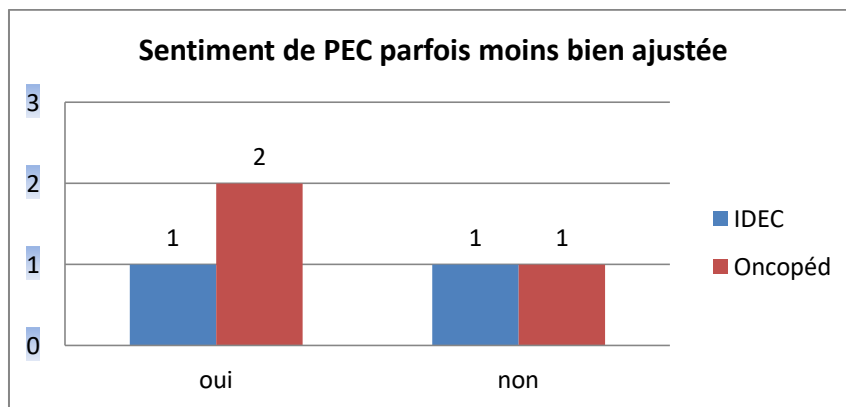
Question 8 : Êtes-vous concertés et/ou informés pour l'adaptation des programmes de rééducation ?



Question 9 : Si non, pourquoi ?

- Les 2 IDEC supposent que cela se fait avec les médecins. Une des 2 précise qu'elle aimerait en savoir davantage notamment sur le rythme (hospitalisation complète, HDJ...).
- Le pédiatre estime ne pas être informé du plan spécifique des rééducations

Question 10 : Avez-vous été confronté à une situation pour laquelle le projet de soins ne vous a pas semblé totalement adapté ?



Question 11 : Si oui, précisez :

IDEC 1	Soucis de surveillance en lien avec la toxicité des traitements (T°, manipulations des KTC), Difficultés de coordinations voire de transmissions.
Oncopéd 1	Difficultés d'adaptation sur les conduites à tenir, et prise en charge de la douleur lors de la dégradation neurologique.
Oncopéd 2	Pas assez "volontaristes"

Question 12: Selon vous, quels seraient les axes d'amélioration pour optimiser la prise en charge de ces enfants en SSR ?

IDEC 1	Former les soignants sur la spécificité des maladies en oncologie pédiatriques, sur le parcours patient et les soins sur VVC
Oncopéd 1	- Formation sur la prise en charge de la douleur et les soins de confort - connaissances spécifiques en oncologie
Oncopéd 2	Meilleure connaissance de la maladie
IDEc 2	- Améliorer la communication IDE SSR et IDE CHS Développer des outils de communication entre IDE SSR et IDE CHS - Etablir des échanges et participer de façon collégiale au projet de soin des enfants
Oncopéd 3	Si possible, améliorer la visibilité des progrès faits par les patients au cours de leur séjour dans les centres de SSR (rapports kiné, ergo, orthophoniste, etc ...)

Question 13: Souhaitez-vous être informé des résultats de l'enquête ?

Seule 1 IDEC n'a pas répondu à la question. Les autres souhaitent en être informés.

11 - DISCUSSION

11.1 - Analyse de l'indication et du moment de la demande de pec

Les réponses des soignants du CHS évoquent de façon unanime le fait que la demande en SSR des patients atteints d'un GITC fait suite à une impossibilité du retour à domicile avec une structure d'HAD en raison d'un déficit moteur important après la radiothérapie inaugurale. Parallèlement, une récupération de certaines facultés motrice pour ces enfants est envisageable grâce à la spécificité de la rééducation dans le SSR.

Les réponses des professionnels du SSR sont selon moi, assez généralistes sur les indications de PEC dans un centre de rééducation. En effet, la majorité parle de séquelles, voire de complications de la maladie, nécessitant des besoins de rééducation.

On observe donc une corrélation entre les réponses de CHS et SSR. Cependant, il semble que la cadre et l'IDE du SSR qui pensent que cette rééducation est nécessaire en fin de traitement ne connaissent pas la particularité du GTC, pour lequel aucun traitement curatif n'est connu ce jour.

11.2 Analyse de la notion de démarche palliative

Dans les CHS, seuls 2 professionnels sur 5 estiment que la notion de démarche palliative est énoncée lors de la demande prise en charge initiale en SSR.

Il est important de préciser que dans la culture oncologique, chacun sait qu'aucun traitement curatif n'existe pour les enfants atteints de ce gliome, et que de ce fait, la notion palliative est étroitement liée. Comme cette pathologie est d'emblée palliative, certains médecins ne supposent peut être pas utile de le dire à nouveau.

Il est donc assez difficile de savoir si les mots sont prononcés ou s'ils sont censés être compris par déduction. Si tel est le cas, on pourrait supposer que sans cette connaissance spécifique, le GTC pourrait être considéré par les professionnels du SSR, comme toute autre tumeur cérébrale, incluant un espoir curatif.

Dans les SSR, seul le pédiatre, 1 IDE < 1 an et l'élève IDE estiment que la notion de démarche palliative est clairement énoncée dans la demande initiale. Les notions de la prise en charge de l'enfant et de sa famille, la dimension psychologique et, la prise en charge de la douleur sont présentes, mais systématiquement associés au terme « fin de vie ».

La définition de la démarche palliative et le moment de la maladie auquel les soignants l'associent ne sont pas les mêmes pour tous => démarche palliative vs soins palliatifs.

On y distingue donc deux groupes de soignants bien distincts :

- Seul 1 soignant (1 cadre) parle de l'accompagnement de l'enfant et de sa famille pour de nouveaux projets dans la définition de la démarche palliative.
- Les autres en grande majorité associent la notion de soins palliatifs à celle de fin de vie, dès lors que la guérison n'est plus possible. La notion de démarche palliative, présente dans ce laps de temps

semble donc être évincée, malgré un accompagnement pluri professionnel soucieux du bien-être de l'enfant. Par ailleurs, 1 soignant a déclaré ne pas faire de soins palliatifs dans le service.

Pour tous, le fait d'avoir la notion de démarche palliative associée aux enfants atteints d'un GIRC, leur serait utile pour adapter leur prise en charge, leurs objectifs et leurs exigences.

Peut-on donc parler d'un problème de terminologie médicale, ou d'une méconnaissance de la pathologie n'incluant donc pas de soins palliatifs intégrés ?

Par définition, et selon les soignants des SSR, un enfant qui rentre pour de la rééducation doit retrouver à nouveau une partie de son autonomie grâce à la réhabilitation, les efforts et la persévérance. Les termes d'irréversibilité de la maladie, d'impasse thérapeutique, de limites de prise en charge utilisés pour qualifier la démarche palliative sont des propos assez forts et de connotation négative. Ces termes négatifs sont-ils liés à un sentiment d'échec ?

11.3 - Analyse de la continuité du lien pendant la pec

Tous les professionnels du CHS proposent aux professionnels du SSR de participer à la RPP des patients dont ils vont avoir la PEC. Cependant, 1 médecin spécifie que malgré la proposition, tous ne se rendent pas disponibles. Par opposition, seules 3 IDE du SSR pensent que la demande se fait grâce entre autres, à une invitation/participation au staff du CHS.

Une confusion de « staff » semble être à l'origine de cette étrange réponse. En effet, les nouveaux patients du SSR sont présentés lors des staffs pluri professionnels de l'établissement où sont conviées les IDE du service.

Cependant, le médecin du SSR ne semble pas savoir être invité à la RPP du CHS.

Il est important de noter qu'un certains nombres de soignants émettent des hypothèses sur le maintien du lien et des informations reçues, stipulant que cela « doit sûrement » être fait par le médecin. Mais qu'en est-il de l'information (et

de la formation) entre le médecin du SSR et son équipe soignante ; qui plus est quand elle n'est pas stable ?

Il serait intéressant d'étudier les informations reçues par les soignants quant aux patients accueillis, et/ou leurs connaissances sur les pathologies traitées. Même si les besoins fondamentaux définis par Virginia Henderson restent les mêmes pour chaque enfant, l'enfant en lui-même et la spécificité liée à sa pathologie en font des prises en charges uniques.

Aux CHS, concernant la continuité du lien pendant la PEC, seuls les médecins affirment qu'il est maintenu. 1 médecin insistera sur la façon +/- étroite de la poursuite de ce lien. Les IDEC évoquent clairement être évincées de l'évolution de la situation et des décisions prises dès lors que l'enfant est parti en SSR et déplorent cette situation. Elles souhaiteraient plus de contact entre cadres et soignants.

Dans le SSR, tous les soignants interrogés considèrent que le lien est maintenu et en priorité grâce aux consultations avec le médecin référent du CHS. Majoritairement, ils déclarent ne pas concerter le médecin référent pour l'adaptation des programmes de rééducation, sauf le médecin pour l'adaptation de certains traitements, la cadre et 1 IDE en cas de douleurs ou de fatigue constatée. En effet, la pratique habituelle de la rééducation des enfants atteints d'autres pathologies ne correspond pas forcément à l'organisation très spécifique des patients suivis en oncologie.

Pour certains soignants du SSR, la PEC d'un enfant en soin palliatif est différente d'un enfant en cours de soins curatifs. Ils parlent de palliatif pour exprimer la fin de vie, et non pour exprimer l'absence de guérison possible.

Mais qu'est-ce qu'une prise en charge différente ? Doit en entendre une PEC plus allégée, avec moins d'attentes ? Un enfant relevant des soins palliatifs, qui ne pourra pas être guéri mais qui n'est pas en fin de vie, a-t-il besoin d'une prise en charge « différente » tant que son état est stable ? Il me semble que la différence doit résider dans le fait d'être en mesure d'adapter à tout moment le programme défini, en fonction de l'évolution de l'état de l'enfant, mais aussi du cheminement et des souhaits de ses parents.

11.4 Analyse du ressenti pec

Tous les soignants interrogés du SSR estiment n'avoir jamais rencontré de situation d'un enfant atteint d'un GTC pour laquelle le projet de soins ne leur a pas semblé totalement adapté.

En CHS, 3 professionnels sur 5 estiment avoir déjà été confrontés à des situations pour lesquelles le projet de soins d'un enfant atteint d'un GTC ne leur a pas semblé totalement adapté.

Mais si on considère que plus de la moitié des soignants du SSR n'était au courant de la démarche palliative intégrée, que certains affirment ne pas faire de soins palliatifs dans leur établissement, ces données peuvent surprendre. Mais elles reflètent aussi la difficulté qu'ils éprouvent à parler du palliatif en général. J'ai personnellement pu constater un sentiment d'échec et d'impuissance ressentis dans certaines équipes. La réalité du pronostic leur faisant prendre conscience que les efforts et les espoirs menés pour ces enfants ne les mèneront pas là où ils l'avaient imaginé.

Certains soignants ne sont pas prêts à entendre certaines choses : « déjà qu'il a un cancer, en plus il va mourir ». Par ailleurs, il est incontestable que tous sont soucieux du bien être et de la pertinence des choix faits pour leur patients.

À noter, qu'un retour à domicile est organisé en lien avec le médecin référent dès lors que le patient est considéré comme stable, et ayant retrouvé le plus de capacités possibles, ou à l'inverse, en cas de nouvelle dégradation. Les enfants ne décèdent donc pas dans le SSR.

Il serait intéressant de savoir ce que les soignants ont compris de la situation de ces enfants, et de leur projet de vie.

Les raisons évoquées par les professionnels du CHS pour expliquer les situations pour laquelle la PEC ne se déroule pas comme ils l'avaient pensé constituent en grande majorité, les axes amélioration proposées.

Un des onco pédiatres interrogé estime que « l'attitude pas assez volontariste » de l'équipe du SSR ne permet pas toujours une prise en charge harmonieuse. Un entretien semi directif avec ce médecin aurait permis d'approfondir cette idée.

11.5 Limites de l'étude

- L'étude a été menée sur 2 établissements appartenant au Rifhop.
Concernant le CHS, j'ai choisi de ne m'intéresser qu'au centre de référence de la prise en charge des tumeurs cérébrales, mais les enfants atteints d'un GTC peuvent également être pris en charge dans un autre CHS parisien. Grâce à la présentation du dossier en RCPPI, la stratégie thérapeutique sera identique dans les 2 CHS membres de CANPEDIF.
Le SSR où a été menée l'étude est le seul SSR non habilité à délivrer des chimiothérapies, qui peut accueillir des enfants atteints d'un GTC. Il est également référent en rééducation neurologique. Tous les patients atteints de tumeur cérébrale en Ile de France y sont systématiquement envoyés en fin de traitement pour un bilan neurologique, afin d'évaluer leur besoin en rééducation (ou pas).
- Le recueil des questionnaires des IDEC et des onco pédiatres du CHS a été relativement simple. Après analyse des réponses apportées, la réalisation d'entretien semi directifs aurait été plus qualitative. Certaines de leurs propositions auraient pu être développées grâce à la marge importante d'improvisation que j'aurais pu avoir dans les relances. Cette méthode aurait permis d'approfondir et d'explicitier certains points.
- Il faut noter une réelle difficulté pour la diffusion et la récupération des questionnaires auprès des professionnels du SSR. J'avais initialement pensé recueillir, en plus des médecins, cadres et des IDE, le ressenti des aides soignants, kinésithérapeutes, orthophonistes, éducateurs, ergothérapeutes de l'établissement. Mais cette idée initiale était bien ambitieuse au vue des difficultés du service. En effet et en mois de 1 an, 2 gros changements en terme d'organisation de service, et d'amplitude horaire des soignants sont venus fragilisés davantage les membres de l'équipe. Un turnover important de personnel en peu de temps, avec, au moment de mon étude, presque plus de vacataires que de titulaires en poste en même temps. A noter également

que les titulaires sont majoritairement très jeunes. Le recueil des questionnaires pour les soignants de nuit a de ce fait été impossible.

La cadre qui a accepté de distribuer mes questionnaires s'est voulue être aidante. Mais mes attentes, cumulées à sa charge de travail monumentale, n'ont pu aboutir à mes espérances en termes d'analyse générale. Mon enquête est probablement tombée à un moment inopportun, et/ou traitait d'un sujet délicat, à savoir la prise en charge d'un enfant atteint de cancer cumulé à la notion de démarche palliative. Une volonté institutionnelle aurait pu m'être aidante pour la réalisation de cette étude

- Un complément d'étude gagnerait à recenser également le ressenti des familles dans ces situations.

11.6 Les axes d'améliorations proposés

Bien qu'en SSR les professionnels n'estiment pas éprouver de difficultés quant à la prise en charge des enfants atteints d'un GITC, les axes d'améliorations qu'ils proposent sont en adéquation avec ceux soumis par le CHS.

Le besoin en formations prédomine, mais également les besoins de communication de part et d'autre. En effet, les soignants des SSR qui ne semblent pas impliqués dans le lien avec le CHS (qui se fait entre médecin) se sentiraient peut être davantage concernées si un support leur était destiné.

❖ **Formation spécifique en Oncologie**

La réalisation de temps de formation sur les pathologies spécifiques que les professionnels du SSR sont amenés à rencontrer semblerait nécessaire. La grande notion de « Tumeur cérébrale » pourrait être travaillée, afin que les professionnels de soins puissent les différencier de par leur localisation, et le traitement proposé. Ainsi, la notion de GITC pourrait leur faire écho avec la notion de démarche palliative associée. Ces temps de formation pourraient dans l'idéal être réalisés par les onco pédiatres du CHS, qui viendrait à la rencontre des professionnels des SSR.

❖ **Formation en Soins palliatifs**

Proposition de formation commune au CHS et au SSR. Cependant, certains soignants du SSR insistent sur le fait de ne pas « faire de soins palliatifs » dans leur établissement, et la notion de « soignants volontaires pour la formation » semble être un frein.

Il serait intéressant d'étudier en amont la volonté et les ressources institutionnelles sur le sujet (présence d'une EMSP dans l'institution ou pas). Concernant les médecins, des réunions de partage d'expériences pluridisciplinaires entre plusieurs équipes pédiatriques permettraient dans un 1er temps d'envisager « une grammaire commune des soins palliatifs ». Effectivement, l'accompagnement ne s'improvise pas et les soins palliatifs se déclinent dès le diagnostic et dans le lieu où vit l'enfant, autour de la pluridisciplinarité, de la coordination et de la communication autour des enfants, de la fratrie et de la famille.

L'implication de notre ERSP, PALIPED semble indispensable. Mais son « introduction » au sein du SSR nécessite une réflexion en équipe indispensable pour en définir « quand et comment » car « elle peut faire peur ». En effet, la difficulté à identifier les situations comme palliatives bloque la sollicitation d'aide dans ce domaine. L'idée de commencer par introduire la culture oncologique avec par définition la notion de palliatif d'emblée chez les enfants d'un GITC, pourrait les amener à réfléchir autrement. En effet, même s'ils n'avaient pas le savoir du pronostic, l'idée pourrait être de leur faire prendre conscience que sans même le savoir, ils avaient déjà accompagné un ou plusieurs enfants dans le cadre d'une démarche palliative, sans jamais la nommer ainsi.

❖ **Mise en place de référents en oncologie pédiatrique dans les SSR**

On pourrait également penser grâce à l'implication des cadres des SSR, à la désignation de professionnels dits référents (IDE notamment) qui pourraient accompagner le patient pendant sa prise en charge. Des ½ journées de découverte au CHS pourraient être organisées afin de les immiscer ponctuellement à la spécificité de l'oncologie pédiatrique, en complément de l'accompagnement du RIFHOP.

❖ **Réflexion sur un outil de communication**

Cette demande émane essentiellement des IDECs du CHS qui expriment leur souhait que la communication entre eux et le SSR puisse être améliorée. Par ailleurs, les IDE du SSR affirment ne pas être impliqués dans les liens avec le CHS, et nous pourrions penser que si leurs transmissions trouvaient leur place, ces soignants/professionnels seraient davantage impliqués dans le PEC de l'enfant.

Chaque enfant du RIFHOP sort du CHS avec un classeur de liaison (cf Annexe 5). Cet outil de communication a été créé initialement pour permettre le lien entre le CHS et les autres partenaires de la PEC (IDEL, hôpital de proximité et SSR). Mais il semblerait que cet outil gagnerait à être plus connu, ou amélioré.

Un groupe de travail entre les soignants du CHS et du SSR semblerait nécessaire afin que chacun puisse définir ses besoins et ses limites. On pourrait réfléchir à organiser des séances de réflexion en visio conférence afin d'optimiser le temps de chacun.

11. CONCLUSION

J'ai réalisé ce travail dans le cadre des difficultés que je rencontrais dans mon rôle d'IDE coordinatrice au sein du RIFHOP. Je m'interrogeais sur la connaissance réelle des équipes de SSR, concernant le pronostic des enfants atteints d'un GIRC et de l'oncologie pédiatrique en général.

J'ai pu confirmer mon hypothèse grâce à mon enquête; il en ressort assez clairement qu'il y a globalement un manque de connaissance sur la maladie, et d'une manière plus générale sur les soins palliatifs.

Des difficultés de communication entre l'équipe médicale et paramédicale dans les SSR sont également ressorties de mon étude. Cependant le turnover est tel qu'il ne permet pas d'avoir de personnel suffisamment stable pouvant acquérir des connaissances suffisantes sur la spécificité de la prise en charge des enfants ayant un gliome infiltrant.

D'autre part, j'avais émis l'hypothèse secondaire qu'il puisse y avoir un défaut de communication sur les objectifs recherchés par le centre adresseur.

Les situations des enfants en soins palliatifs nécessitent de prendre le temps d'en parler avec les équipes qui vont les accompagner; une conférence téléphonique entre médecins, cadres et/ou infirmières pourrait être une première étape. Chacun exprime la course après le temps mais combien d'appels téléphoniques devons-nous ensuite passer pour compléter des informations mal comprises ou insuffisamment transmises ?

J'envisage de venir présenter ce travail aux 2 équipes qui m'ont permis de réaliser mon travail. Tout d'abord à celle du CHS, afin de réfléchir ensemble à des propositions concrètes de formation au SSR, incluant si possible 1 médecin du CHS, et des collègues de l'équipe de Paliped pour que soient réalisés conjointement les interventions.

Bibliographie

- 1 Le Journal du RIFHOP n° 15, février, 2013
Dossier : Les Etablissements de Soins de Suite et de Réadaptation (SSR)
- 2 RAIMONDO Graziella, « Rôle d'un SSR pédiatrique dans le parcours de soins au sein du RIFHOP », Journée de formation du Rifhop, Hôpital Saint-Louis, Juin 2019
- 3 Site Internet Cancer Campus Gustave Roussy :
<https://www.gustaveroussy.fr/fr/tumeurs-cerebrales>
- 4 Site Internet Cancer Campus Gustave Roussy :
<https://www.gustaveroussy.fr/fr/biomedec>
- 5 SCHELL Mathias « Les champs des soins palliatifs pédiatriques » - DIU SPP 2018

Ouvrages lus, qui ont inspiré ma réflexion :

- DE BROCA Alain, « *Enfants en Soins Palliatifs, des leçons de vie* », Éditions L'Harmattan, 138 pages, juin 2005
- HUMBERT Nago (collectif, sous la direction de...), « *La vie....avant, pendant et après. Les soins palliatifs pédiatriques* », Édition du CHU de St Justine par l'Université de Montréal, 680 pages, 2004

ANNEXES

ANNEXE 1 : Répartition des SSR inclus au RIFHOP en IDF

RÉPARTITION DES SSR ADHÉRENTS AU RIFHOP



● Centres Hospitaliers Spécialisés
● Centres délégués avec autorisation à l'administration des chimiothérapies ● Centres de radiothérapie sous autorisation spécifique

ANNEXE 2 : Résumé de l'Etude BIOMEDE

La première phase de BIOMEDE, essai ouvert à toute l'Europe, a débuté en Oct. 14 et s'est achevé fin 2019. L'idée était de démontrer que dans cette seule maladie, il existe des sous-maladies qui vont nécessiter des prises en charge différentes.

En fonction des résultats du profil moléculaire obtenu à partir de la biopsie au diagnostic (sur un échantillon de tumeur de la taille d'un grain de riz), un des 3 médicaments à l'étude, dirigé contre les anomalies moléculaires de la tumeur – everolimus, erlotinib et dasatinib – est administré quotidiennement à l'enfant, parallèlement à la radiothérapie. Ce traitement (thérapie ciblée + radiothérapie) était randomisé contre radiothérapie seule, traitement de référence. Les premiers résultats de l'étude ont montré une augmentation significative de la survie médiane de 2 à 3 mois dans le groupe radiothérapie associé à une thérapie ciblée comparé au groupe radiothérapie seule. Il n'y avait pas de différence significative entre les 3 sous-groupes Everolimus, Erlotinib, et Dasatinib, en termes de survie globale.

L'essai a évolué en BIOMEDE 2.0 depuis début 2020 qui doit rester ouvert jusqu'en 2022. Il est davantage axé sur l'optimisation des techniques de radiothérapie et une meilleure compréhension des mécanismes moléculaires explicatifs de l'agressivité de ces tumeurs et de leur résistance aux traitements.

Parallèlement, les données enregistrées depuis l'ouverture de l'essai en 2014, ont permis d'identifier une protéine vitale à la survie des cellules malades, mais qui l'est moins pour les cellules normales : la protéine VRK3. Le but est de trouver des molécules capables d'interférer avec cette protéine, afin d'offrir de meilleures opportunités de traitements pour cette maladie qui en est cruellement dépourvue.

La durée de l'inclusion dans l'essai BIOMEDE ne peut excéder 18 mois. En cas d'évolution de la maladie malgré l'inclusion dans l'étude, l'enfant peut sortir de celle-ci afin que lui soit proposé un traitement palliatif symptomatique adapté. Une nouvelle irradiation à dose réduite peut être transitoirement efficace pour améliorer le confort de l'enfant en réduisant les symptômes.



Questionnaire SSR

Isabelle AMBROISE
Infirmière coordinatrice référente SSR
Rifhop
☎ 06.35.07.28.09
isabelle.ambroise@rifhop.net

DIU SPP de Paris/Lyon
2018-2020



Dans le cadre de mon mémoire de fin de DU sur les Soins Palliatifs Pédiatriques, j'ai choisi de traiter de la prise en charge des enfants atteints de tumeur cérébrale avec peu ou sans espoir de guérison. Votre expertise sur ces situations m'est indispensable pour étayer ma réflexion. De plus, l'objectif final de ce travail est bien de proposer des axes d'améliorations potentielles de ma pratique au service du Rifhop et de ses partenaires.

Quelques minutes suffisent à remplir ce questionnaire. Si vous le souhaitez, je vous communiquerai les résultats de mon étude (à préciser en fin de document). Je vous remercie chaleureusement pour votre contribution.

1. Vous êtes (précisez votre ancienneté):

- Pédiatre, depuis :
- MPR, depuis :
- IDE, depuis :
- Autre, précisez.....

2. Selon vous, pour quelles raisons un enfant atteint d'un gliome infiltrant du tronc cérébral (GITC) est-il adressé dans un SSR ?

.....
.....
.....

3. À quels moments de la PEC ?

- Début
- En cours de PEC
- En fin de PEC

4. Par quel moyen la demande de prise en charge vous est-elle adressée :

- Lien téléphonique

Demande par mail :

CR transmis

PPS

Autre

Invitation à la RPP ou au staff

5. La notion de démarche palliative est-elle énoncée dans le projet de soin initial ?

Oui

Non

6. Selon vous, qu'est ce qu'une démarche palliative ?

.....
.....
.....

7. Selon vous, le lien avec l'hôpital de référence est-il maintenu pendant la prise en charge de l'enfant ?

Oui

Non

8. Si oui, par quel moyen ?.....

9. Êtes-vous amenés à concerter le médecin référent du CHS pour l'adaptation des programmes de rééducation durant l'hospitalisation au SSR ?

Oui

Dans quels cas :

Non

Pourquoi :

10. Avez-vous été confronté à une situation pour laquelle le projet de soins ne vous a pas semblé totalement adapté ?

Oui

Non

11. Si oui, précisez.....

.....

12. En quoi la notion de démarche palliative vous serait-elle utile pour prendre en charge les enfants atteints du GITC ?

.....

.....

13. Selon vous, quels seraient les axes d'amélioration pour optimiser la prise en charge des enfants atteints d'un gliome infiltrant du tronc cérébral sur une démarche palliative en SSR?

.....

.....

14. Souhaitez-vous être informé des résultats de cette enquête ?

Oui

Non

ANNEXE 4

Isabelle AMBROISE
Infirmière coordinatrice référente SSR
Rifhop
☎ 06.35.07.28.09
isabelle.ambroise@rifhop.net

DU Soins Palliatifs Pédiatriques
Lyon, 2018-2020

Dans le cadre de mon mémoire de fin de DU sur les Soins Palliatifs Pédiatriques, j'ai choisi de traiter de la prise en charge des enfants atteints de tumeur cérébrale avec peu ou sans espoir de guérison. Votre expertise sur ces situations m'est indispensable pour étayer ma réflexion. De plus, l'objectif final de ce travail est bien de proposer des axes d'améliorations potentielles de notre pratique au service du Rifhop et de ses partenaires.

Quelques minutes suffisent à remplir ce questionnaire. Si vous le souhaitez, je vous communiquerai les résultats de mon étude. Je vous remercie chaleureusement pour votre contribution.



1. Vous êtes (précisez votre ancienneté):

- Oncopédiatre, depuis :
- IDE, depuis :
- IDEC, depuis :
- Autre, précisez.....

2. Dans quel cas adressez vous un enfant atteint d'un gliome infiltrant du tronccérébral en SSR de rééducation (non habilité à délivrer des chimiothérapies) ?

.....
.....
.....
.....

3. À quels moments de la PEC ?

4. Comment s'organise la demande de prise en charge dans ce type de SSR?

- Lien téléphonique
- Demande par mail :
 - CR transmis
 - PPS
- Notion de démarche palliative énoncée
- Autre.....

5. Lors des RPP ou des staffs, êtes vous amenés à y convier des médecins du SSR ?

Oui

Non

6. Selon vous, le lien avec le SSR est-il maintenu pendant la prise en charge de l'enfant ?

Oui

Non

7. Si oui, par quel moyen ?.....
.....

8. Êtes-vous concertés et/ou informés pour l'adaptation des programmes de rééducation durant l'hospitalisation au SSR?

Oui

Non

9. Si non, pourquoi ?.....
.....

10. Avez-vous été confronté à une situation pour laquelle le projet de soins ne vous a pas semblé totalement adapté ?

Oui

Non

11. Si oui, précisez.....
.....
.....

12. Selon vous, quels seraient les axes d'amélioration pour optimiser la PC de ces enfants en SSR ?

.....
.....
.....
.....
.....

13. Souhaitez-vous être informé des résultats de cette enquête ?

Oui

Non

Je vous remercie Infiniment !



Résumé

La prise en charge des enfants atteints d'un GTC en SSR de rééducation est nécessaire en cas de difficultés sociales et/ou familiales, ou après la radiothérapie inaugurale en cas de persistance majeure de symptômes.

La prise en charge pluri professionnelle en SSR est très adaptée en termes d'accompagnement et de rééducation, mais doit être ajustée en fonction de l'évolution de cette maladie. En effet, la spécificité de cette pathologie d'emblée palliative en fait une prise en charge atypique où doivent se mêler persévérance et adaptabilité. Le mauvais pronostic de cette maladie associé automatiquement à la démarche palliative par tous les professionnels « parlant le langage Oncologique », l'est il également pour les autres soignants issu d'une culture de soin différente ?

L'objectif principal de ce travail est de tenter de dégager les difficultés ressenties par les différentes équipes en termes d'indication de prise en charge, de connaissance de la maladie, de transmissions et de lien pendant l'accompagnement.

Des questionnaires ont été adressés auprès des professionnels du CHS effectuant les demandes, et auprès de ceux du SSR les recevant.

L'analyse de cette étude confirme l'hypothèse que la majorité des professionnels interrogés qui accueillent les enfants atteints d'un GTC ne connaissent pas l'irréversibilité de cette pathologie. Parallèlement à ce constat et malgré la qualité de leur accompagnement auprès d'enfants atteints de diverses pathologies incurables, ils n'ont pas conscience que leur démarche est palliative et associent le terme palliatif à la notion de fin de vie.

Cette enquête m'a permis de murir ma réflexion autour d'un projet d'action de formation sur les différentes tumeurs cérébrales pédiatriques. Celle ci pourrait être co dispensés par les médecins des établissements adresseurs et les professionnels de l'ERrSPP, afin d'apporter cette dimension de démarche palliative.

Mots Clés : Rééducation – GTC – Pédiatrie – Démarche palliative