

20^e
anniversaire du



Centre de suivi et d'insertion
pour enfant et adolescent
après atteinte cérébrale acquise

Accompagner les enfants
après une lésion cérébrale acquise
Partenariats en Île-de-France



Besoins de suivi et d'accompagnement des jeunes après une tumeur cérébrale

François Doz



European
Reference
Network

for rare or low prevalence
complex diseases

Network
Paediatric Cancer
(ERN PaedCan)



institutCurie

Une histoire vraie pour un anniversaire

Né en 1985

Pris en charge en 1991 pour un médulloblastome

Pas d'antécédent personnel

Grand-mère maternelle décédée d'un cancer du sein

Un grand-oncle paternel décédé d'une tumeur cérébrale à 50 ans

Mère 32 ans, mécanicienne dans le domaine de la confection

Père 35 ans, chaudronnier

Histoire de la maladie: Hypertension intracranienne et vertiges

TDM puis IRM tumeur de fosse postérieure

+ Intervention chirurgicale le 19.04.1991 :

Exérèse subtotale de la tumeur

Suites opératoires : fuite de liquide céphalo rachidien péri cicatricielle, évoluant favorablement après pansement compressif.

Analyse histologique : médulloblastome classique

Bilan d'extension négatif (IRM CS: pas de reliquat, pas de métastase; LCR prélevé par PL en postopératoire: cytologie négative)

Au total : médulloblastome de risque standard.

Traitements post opératoires :

- Chimiothérapie

3 cures de " huit drogues en un jour".

Doses cumulatives : Cisplatine 180 mg/m² ; BICNU 300 mg/m²; Endoxan 900 mg/m²; Procarbazine 225 mg/m²

- Irradiation crânio-spinale du 20.06 au 02.08.1991 :

25 Gy au niveau de l'encéphale et du névraxe

Boost jusqu'à 55 Gy au niveau de la fosse postérieure

Avant 1994

- **Enfant triste, ne s'exprimant guère en consultation**
- **Suivi rééducatif mais sans concertation entre les professionnels**
- **Verbatim de la mère**
 - Il est paresseux
 - Il pourrait faire mieux s'il était attentif
 - Il ne pense qu'à jouer
 - Il ne veut pas travailler à la maison
 - Ce n'est pas un problème d'intelligence
 - « La maîtresse n'est jamais vraiment satisfaite mais l'orthophoniste me dit de ne pas en tenir compte car Yohann a besoin de plus de temps d'assimilation et que ça viendra »
(lettre écrite par la mère pendant le « CM1 niveau CE2 » de son fils)

Après le CSI

- **CR consultation 1999**

« Scolarisé en 5ème

Proposition d'une orientation vers une 4ème SAS

L'intégration scolaire s'est améliorée grâce à l'intervention de l'équipe du CSI

Séances de psychomotricité hebdomadaire en lien avec le CSI »

...

- **2005:**

BEP technique d'habitat et d'architecture en juin 2005.

Fin de prise en charge au CSI

Suivi médical

- **Déficit en GH, substitué de mars 1995 à juillet 2001**
- **Audiogramme en 2014 et 2016 : hypoacousie bilatérale**
 - **Modérée à droite, baisse à 8000 Hz**
 - **Plus marquée à gauche - 30 Db à 2000 Hz, - 40 Db à 4000 et 8000 Hz**
- **Fonction rénale normale**

Suivi à l'âge adulte (1)

- **Suivi endocrinologique:**
 - Le problème principal est la découverte de nodules thyroïdiens en 2013, avec une ponction cytologique non contributive en 2014, croissance de l'un des modules en 2017
 - Thyroïdectomie totale le 22/11/17: goitre multi-nodulaire sans signe de malignité
- **Audiogramme stable en 2016 (grade II)**
 - Très peu de gêne ressentie au niveau auditif, quelques acouphènes
- **Evaluation ophtalmologique normale en 2017 (FO, AV et CV)**
- **L'IRM cérébrale** réalisée dans le cadre du protocole AVARTHEC du 19/07/2012
 - ne retrouve pas d'anomalie artérielle sur les séquences 3D TOF
 - signale la présence de deux petits cavernomes occipital et frontal gauches.

Suivi à l'âge adulte (2)

2017, sur le plan socio familial

- Il est célibataire, vit chez ses parents mais va emménager prochainement une maison qu'il a entièrement rénovée.
- Il a son permis de conduire
- Il travaille en CDD dans la conception et le dessin industriel de soudures, après avoir été pendant 8 ans dans la même entreprise qui a fait faillite. Il devrait avoir un nouveau CDI prochainement.
- Il est satisfait de son travail.

Une histoire symbolique

- Depuis le début des années 90, suivi systématique des patients de neuro-oncologie dans le Service de rééducation des pathologies neurologiques acquises de l'enfant
- Amélioration du bien-être, de la qualité de vie et du moral des patients et de leurs parents
- Le Service de rééducation des pathologies neurologiques acquises de l'enfant décide après évaluation pluridisciplinaire :
 - des rééducations nécessaires
 - des mesures et contacts à prendre/établissement scolaire
 - de la nécessité du suivi en CSI

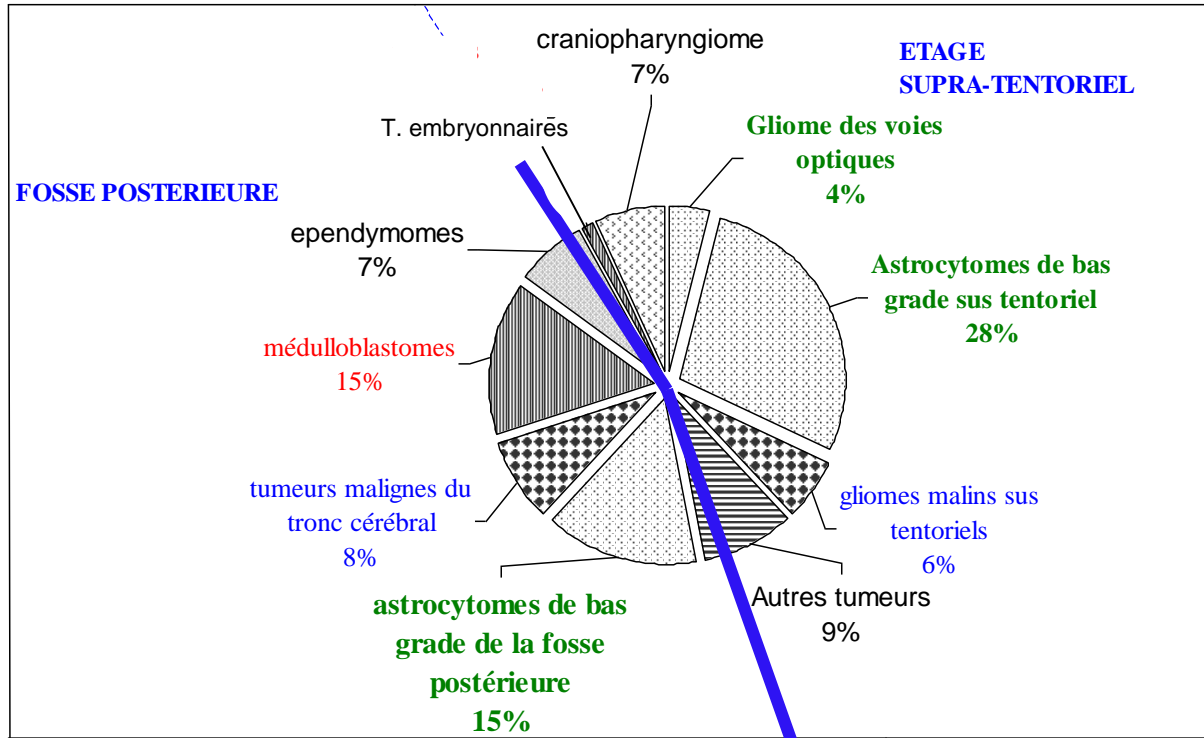
Enjeux de la neuro-oncologie

- Augmenter les chances de survie
- Diminuer le risque de séquelles

20^e
anniversaire du


Centre de suivi et d'insertion
pour enfant et adolescent
après atteinte cérébrale acquise

Répartitions des tumeurs cérébrales chez l'enfant



Core deficits and quality of survival after childhood medulloblastoma: a review

Mathilde Chevignard, Hugo Câmara-Costa, François Doz, Georges Dellatolas *Neuro-Oncology Practice*, 2016

Exemple du médulloblastome

- Déficits moteurs et neurologiques
- Déficits endocrinologiques
- Altération de l'audition
- Rares altérations visuelles

Exemple du médulloblastome. Suivi MPR

- **Fonctionnement intellectuel**
- **Attention, mémoire de travail et vitesse d'exécution**
- **Fonctions exécutives**
- **Parole et langage**
- **Mémoire, difficultés d'apprentissage**

Principaux facteurs de risque

- Age au diagnostic
- HIC
- Suites opératoires
- Radiothérapie
- Chimiothérapie
- Contexte social
- Contexte psychologique

Un suivi complexe et riche

- Orthophonie
- Ergothérapie
- Kinésithérapie
- Psychologie
- Suivi éducatif et de la scolarité
- Suivi sur le plan social
- Prise en charge des handicaps sensoriels
- ...

Éviter l'emploi du temps de ministre!

CSI

- **Prise en charge de toutes les dimensions**
- **Concertation entre les intervenants**
 - Lien avec les enseignants
 - Interventions sur le lieu de la scolarisation
 - Recours aux établissements spécialisés (y compris SSR) quand cela est nécessaire
 - Liens avec les partenaires libéraux et médico-sociaux
- **Emploi du temps vivable et suivi optimal**
- **Compatibilité avec la vie familiale**

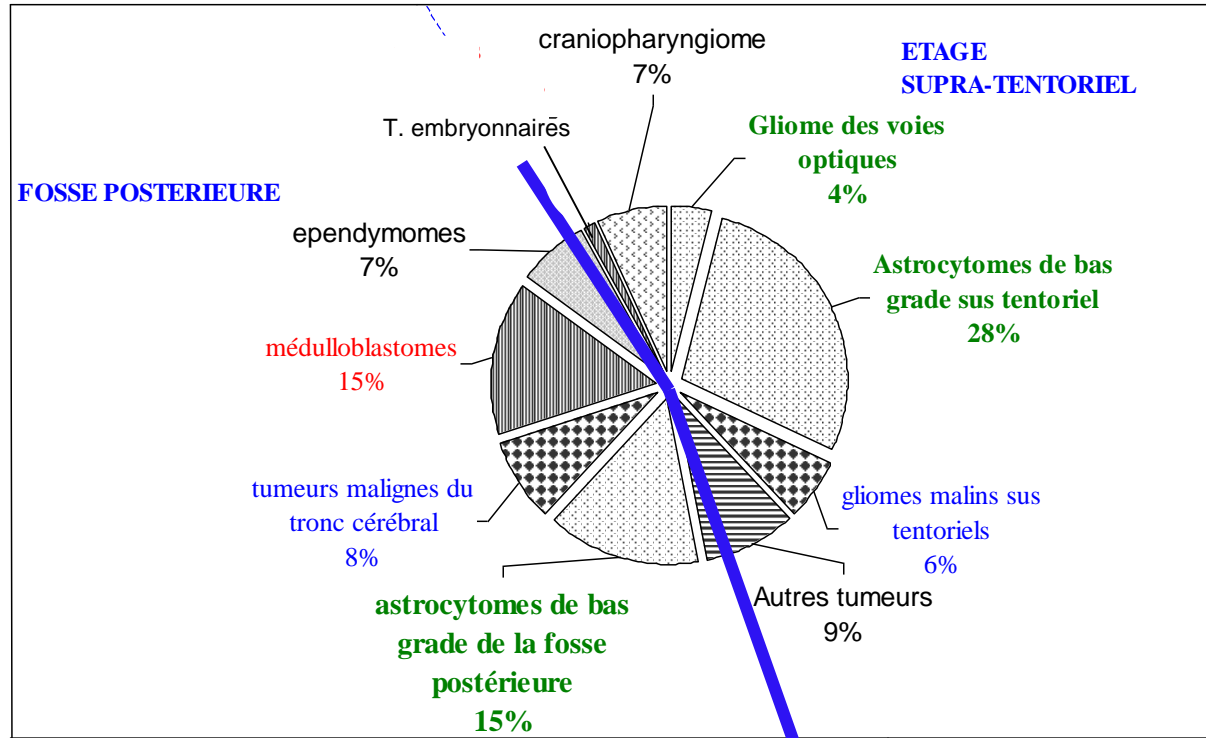
Nature du handicap variable selon le type tumoral, le siège, l'âge et les traitements:

Troubles moteurs, de l'équilibre, cognitifs, sensoriels (++ visuels)...

Surcharge pondérale

Très souvent aucun handicap « visible »!

Répartitions des tumeurs cérébrales chez l'enfant

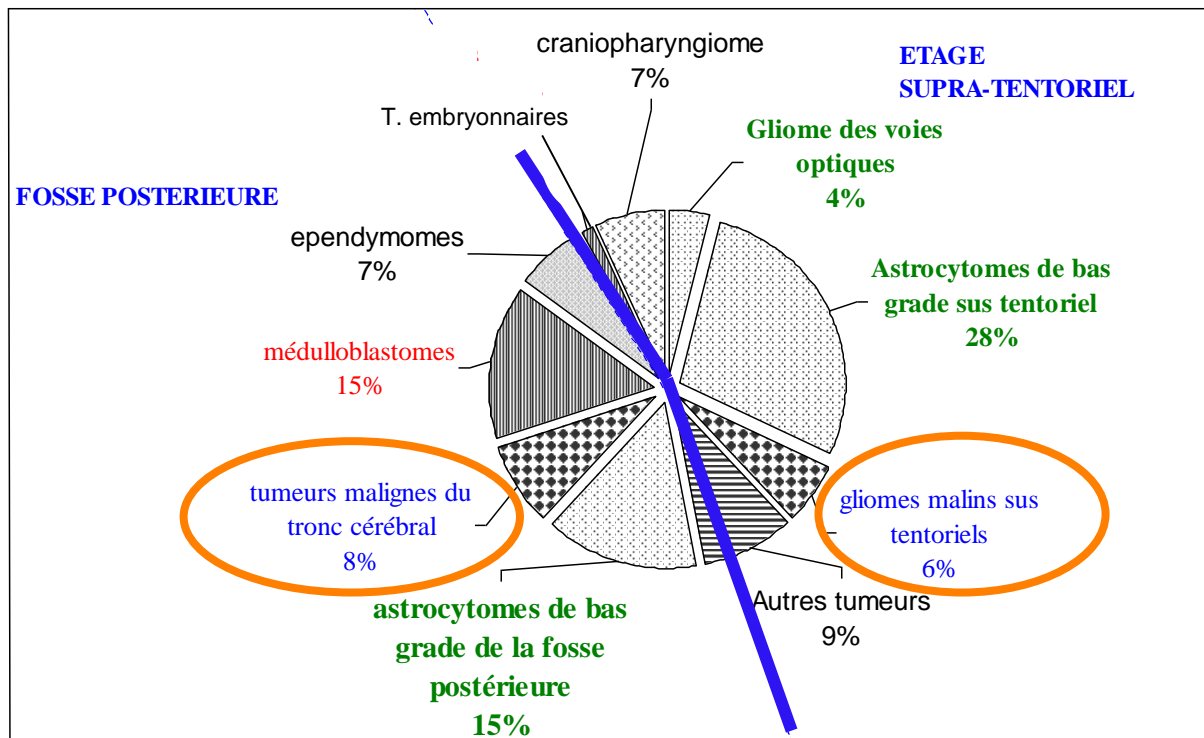


Suivi MPR: dans tous les cas?

Suivi MPR dans les maladies de mauvais pronostic ++ handicap neurologique

Suivi MPR après récurrence

Répartitions des tumeurs cérébrales chez l'enfant



MPR et tumeurs à haut risque

- **Interventions toujours bénéfiques**
- **Jusqu'à la mort, la vie continue**
 - importance des projets y compris en phase palliative
- **Lien avec les équipes:**
 - neurochirurgie, oncologie, radiothérapie, pédiatrie de proximité, MPR, psy...



Partenaire de soins pluridisciplinaires

Service de rééducation des pathologies neurologiques acquises de l'enfant
Pôle Soins de Suite et Réadaptation Enfant



Hôpitaux de
Saint-Maurice

Mais aussi partenariats de recherche

Quality of Survival and Growth in Children and Young Adults in the PNET4 European Controlled Trial of Hyperfractionated Versus Conventional Radiation Therapy for Standard-Risk Medulloblastoma

Colin Kennedy, MBBS, MD,* Kim Bull, PhD,* Mathilde Chevignard, MD,^{†,‡}
David Culliford, MSc,* Helmuth G. Dörr, MD,[§] François Doz, MD,^{||}
Rolf-Dieter Kortmann, MD,[¶] Birgitta Lannering, MD,[#] Maura Massimino, MD,**
Aurora Navajas Gutiérrez, MD,^{††} Stefan Rutkowski, MD,^{‡‡} Helen A. Spoudeas, MD,^{§§}
and Gabriele Calaminus, MD,^{|||}, on behalf of the, PNET4 study group of the Brain
Tumour Group of The European branch of the International Society of Paediatric
Oncology (SIOP-E)

International Journal of
Radiation Oncology
biology • physics

Vol. 88, No. 2, pp. 292–300, 2014

Neuropsychological Outcome of Children Treated for Standard Risk Medulloblastoma in the PNET4 European Randomized Controlled Trial of Hyperfractionated Versus Standard Radiation Therapy and Maintenance Chemotherapy

Hugo Câmara-Costa, PhD,* Anika Resch, MSc,[†] Virginie Kieffer, MSc,[‡]
Clémence Lalande, MSc,[§] Geraldina Poggi, MD,^{||}
Colin Kennedy, MBBS, MD,[¶] Kim Bull, PhD,[¶] Gabriele Calaminus, MD,[#]
Jacques Grill, MD, PhD,[§] François Doz, MD,** Stefan Rutkowski, MD,[†]
Maura Massimino, MD,^{††} Rolf-Dieter Kortmann, MD,^{‡‡}
Birgitta Lannering, MD,^{§§} Georges Dellatolas, MD, PhD,*
and Mathilde Chevignard, MD, PhD^{|||}, on behalf of the Quality of
Survival Working Group of the Brain Tumour Group of SIOP-Europe

International Journal of
Radiation Oncology
biology • physics

Neuro-Oncology Practice

Quality of survival and cognitive performance in children treated for medulloblastoma in the PNET 4 randomized controlled trial

Hugo Câmara-Costa, Kim S. Bull, Colin Kennedy, Andreas Wiener, Gabriele Calaminus, Anika Resch, Virginie Kieffer Clémence Lalande, Geraldina Poggi, Katja von Hoff, Jacques Grill François Doz, Stefan Rutkowski, Maura Massimino, Rolf-Dieter Kortmann, Birgitta Lannering, Georges Dellatolas and Mathilde Chevignard, on behalf of the Quality of Survival working group of the Brain Tumour Group of SIOP-Europe



Perspectives de recherche

- **Imagerie**

- **Génétique**

- facteurs génétiques constitutionnels de susceptibilité aux risques de toxicité des traitements
- hétérogénéité des séquelles selon les sous-types tumoraux

- **SHS**

- ...

Equipe pluridisciplinaire CSI/HNSM

2 mots clés: Bienveillance et Bienfaisance

Oncologie pédiatrique, neuro-oncologie et MPR:
pratiques **pluridisciplinaires**

- Multiples disciplines médicales
- Multiples métiers au sein de chaque équipe médicale



Executive functions of children with developmental dyspraxia: Assessment combining neuropsychological and ecological tests

*Les fonctions exécutives des enfants avec une dyspraxie développementale :
approche neuropsychologique classique et approche écologique*

M. Toussaint-Thorin ^{a,*,b,d}, F. Marchal ^c, O. Benkhaled ^c, P. Pradat-Diehl ^d,
F.-C. Boyer ^{a,b}, M. Chevignard ^{c,d}

ANNALS

OF PHYSICAL

AND REHABILITATION MEDICINE

56 (2013) 268–287

the Children's Cooking Task (CCT) !

**Joyeux anniversaire
et
Merci!**

