

Soins palliatifs en oncologie pédiatrique

Dr Cyril LERVAT ^{1, 2}
Sylvie MERCIER ¹

¹ Unité d'oncologie pédiatrique COL
² ERRSP du Nord Pas De Calais



Contexte = une maladie rare

- ✓ 1700 nouveaux cas / an (< 15 ans) => 1 enfant sur 440
- ✓ 700 nouveaux cas / an (15-20 ans) => 1 adolescent sur 300
- ✓ 0.75 % de la totalité des cancers
- ✓ En 2012, 260 000 adultes européens ont été traités pour un cancer dans leur enfance

Lacour et al. Oncologie, 2011

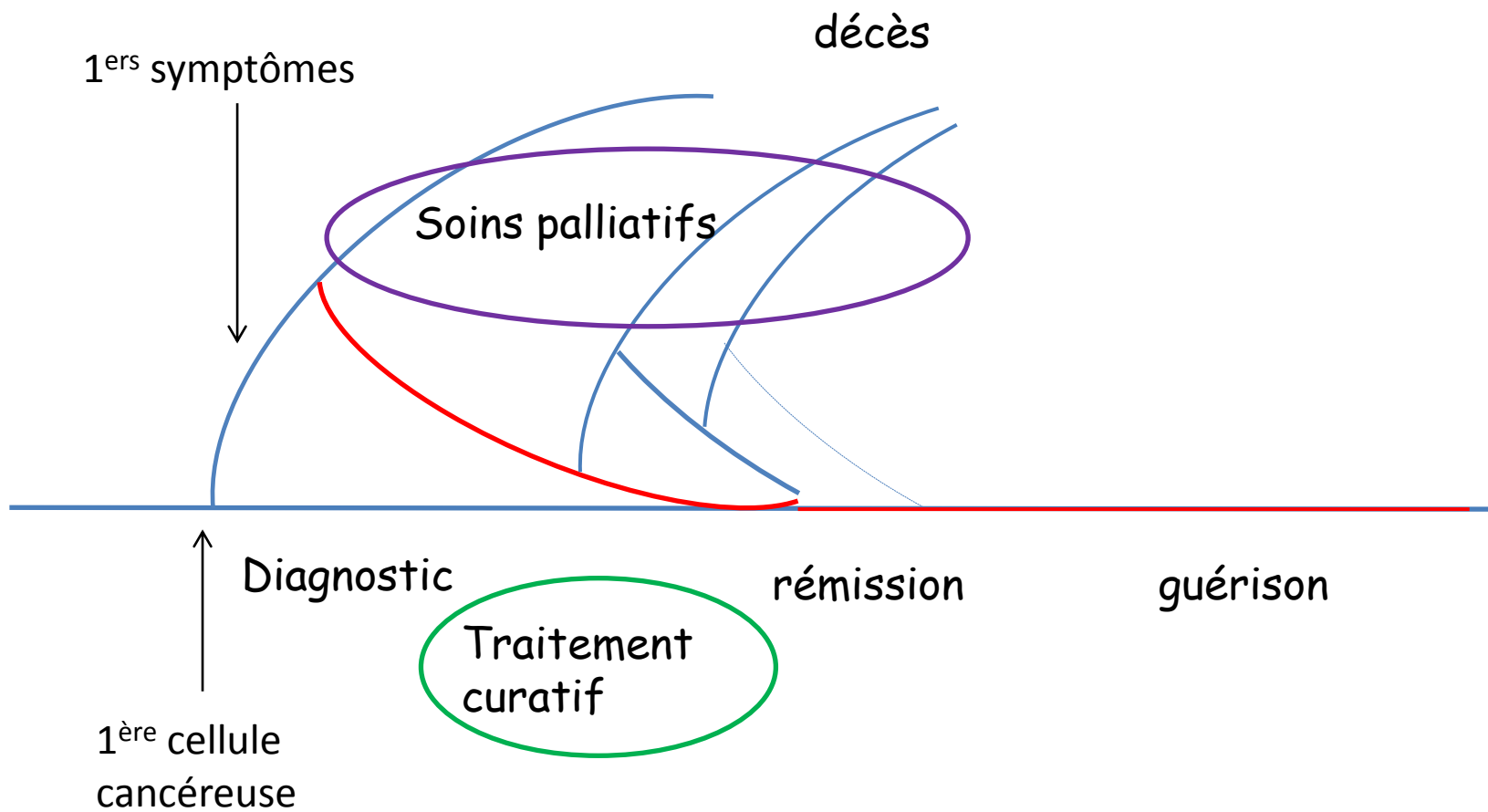
Mais deuxième cause de mortalité
chez les enfants > 1 an (20%)

(Après les accidents domestiques (40%))

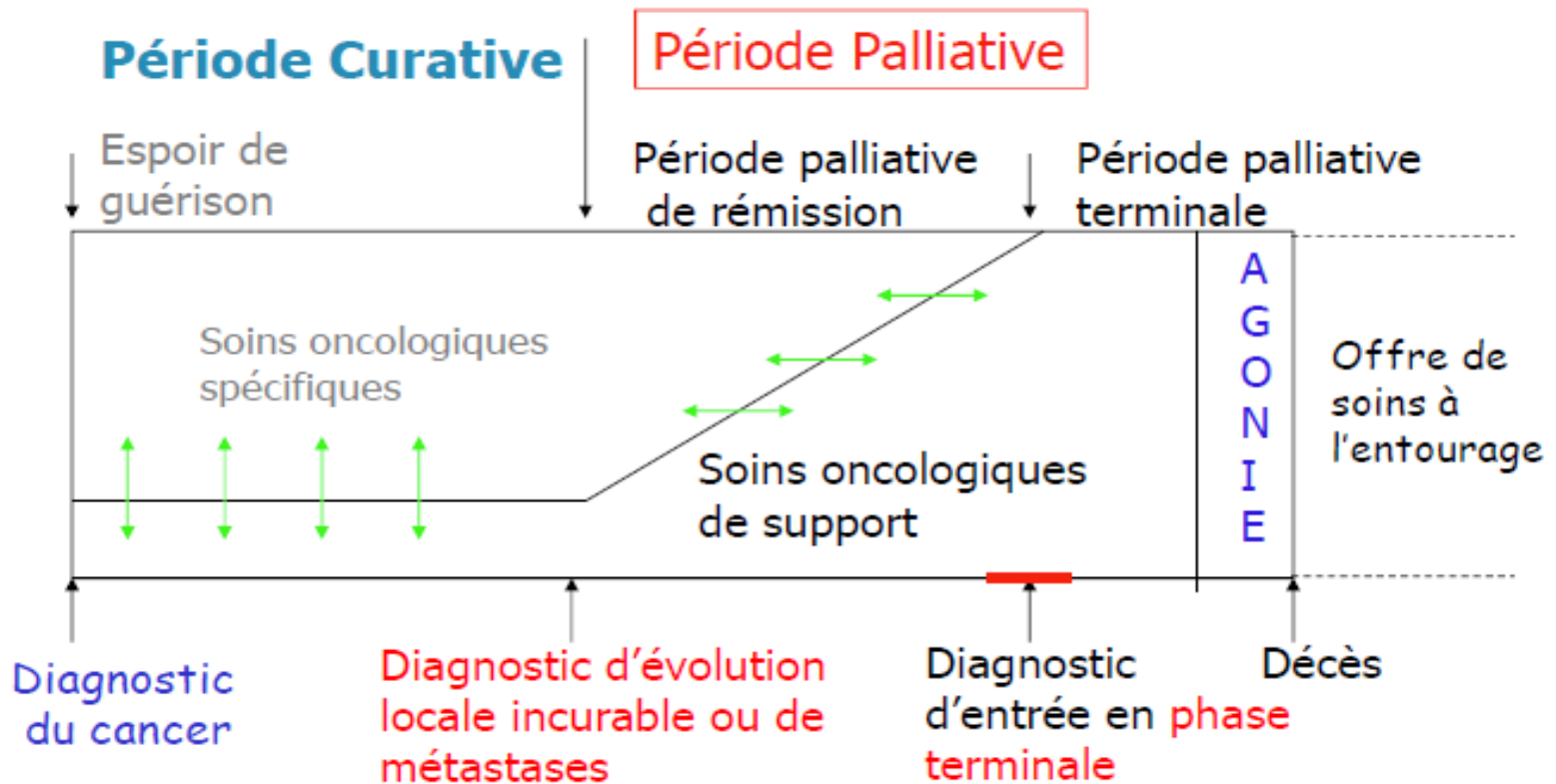
Contexte : la majorité des enfants guérit mais

- ✓ Aujourd'hui environ 75 % des enfants traités pour un cancer guérissent
- ✓ Les enfants atteints de cancer E Groupe 1 de la classification de la population visée par les soins palliatifs pédiatriques d'après le *Royal College of Pediatrics and Child Health* et l' *Association for children with life-threatening or terminal conditions*
- ✓ Enfants présentant des conditions pour lesquelles un traitement curatif est possible. Les soins palliatifs peuvent être nécessaires pendant les périodes d'incertitude ou quand les traitements curatifs sont inefficaces.

Les phases de lutte contre un cancer en oncologie pédiatrique



Continuité et globalité des soins en cancérologie (adulte)



Les spécificités de l'oncologie pédiatrique

- ✓ Cancer = maladie aiguë (initialement), **enfant antérieurement « sain »**
- ✓ Projet curatif initial pour quasi tous les enfants
- ✓ Phase de rémission pour quasi tous les enfants
- ✓ Souvent espoir de guérison même en cas de rechute
- ✓ Émergence de thérapies nouvelles a considérablement augmenté la durée de survie globale des patients
- ✓ Les renversements et intrications de situations : curatif - palliatif - curatif - palliatif
- ✓ Difficulté d'accepter de ne plus être curatif :
 - Pour les patients et leur famille
 - Pour les soignants

Being a Messenger of Life-Threatening Conditions: Experiences of Pediatric Oncologists

Margaretha Stenmarker, MD,^{1,*} Ulrika Hallberg, PhD,³ Kerstin Palmérus, PhD,⁴ and Ildikó Márky, MD, PhD¹

Background. A nationwide population-based study with questionnaires involving 90 pediatric oncologists was performed in Sweden in 2006/2007. On the basis of this quantitative study, a qualitative study was performed. The aim of this qualitative study was to focus on the main concern of these physicians facing malignant disorders, psychosocial issues, and existential provocation. Furthermore, the strategies for handling these challenges were also studied. **Method.** Interviews were conducted in 2007 with ten physicians of both genders, with more than 10 years' experience, who were active and previously active in pediatric oncology, and were working at academic and non-academic medical centers. The interviews were analyzed according to the inductive general research method of classical grounded theory. Every oncologist was selected from the nationwide study. **Results.** A core category, that is, their main con-

cern, labeled *being a messenger of life-threatening conditions*, was identified. To manage this difficult task of acting like a messenger breaking bad news, five handling categories were used: *obtaining knowledge and information, saving one's strength and resources, building a close relationship, avoiding identification, and dealing with one's attitude to central life issues*. All the categories and strategies used are described in the text. **Conclusions.** The challenge of making difficult decisions and delivering difficult news is an inevitable part of the patient–physician relationship in pediatric oncology. This qualitative study highlights the psychological aspects of being a pediatric oncologist. The study presents some practical implications in the daily work and physician-related recommendations on how to overcome the demanding role of messenger. *Pediatr Blood Cancer*. 2010;55:478–484. © 2010 Wiley-Liss, Inc.

Key words: breaking bad news; childhood cancer; grounded theory; oncology; pediatric oncologist; physician

Dealing With One's Attitude to Central Life Issues

The majority of physicians defined these questions as very important and complex and therefore necessary to reflect upon and work with. The most common definition of central life issues was to have “a carefully prepared view.” The physicians stated that, primarily for reasons of their own individual vulnerability, this strategy was essential. The lack of such a “view” could increase the risk of transmitting your own fear of death to the patient. Every oncologist emphasized that families in crisis should not be subjected to pressure relating to central life issues. Some physicians were prepared to discuss these issues, emphasizing that this approach could facilitate the relationship, presupposing that the questions were raised by the families. Physicians who were not prepared to discuss central life issues said that this topic could be regarded as provocative, crossing a line, with a risk of losing their neutral position.

“Meaningfulness” was another essential term which included the opportunity to acquire an insight into central life issues and to protect the dignity of the sick child. Ethical aspects relating to “meaningfulness” raised questions such as “What is a worthwhile life? Cure at any price?” For pediatricians in palliative care, death is a part of life, but every child’s death is a very tragic event and an existential provocation (Table V).

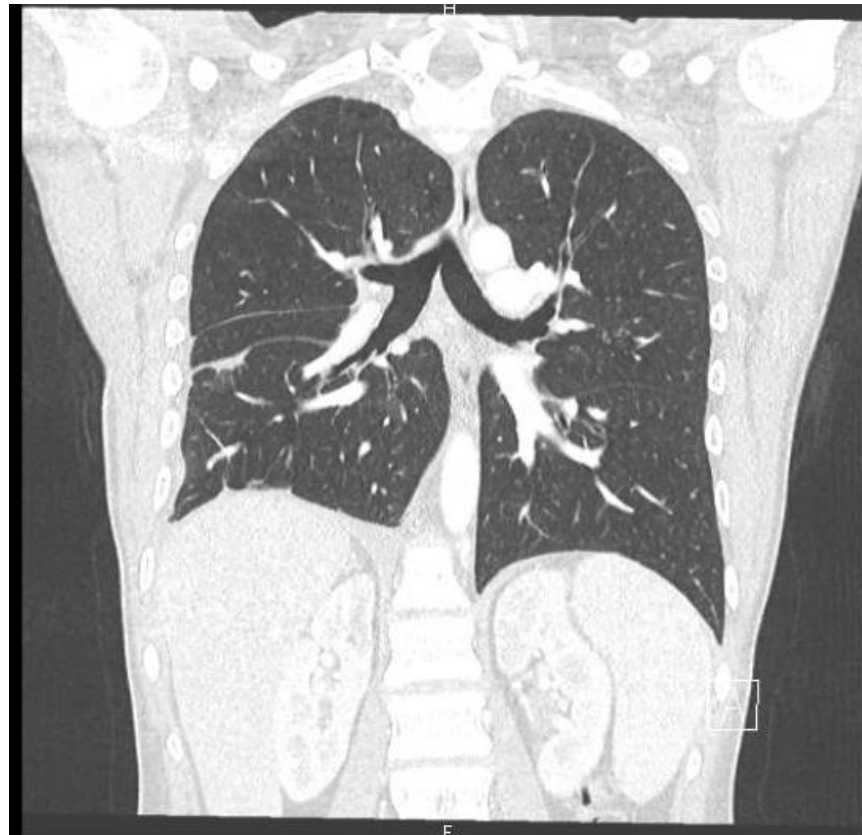
Les renversements et intrications de situations : curatif - palliatif - curatif - palliatif

Situation palliative 4^{ème} rechute d'un sarcome d'Ewing

TDM thoracique à la rechute



TDM thoracique après 6 sem



Très bonne qualité de vie, très peu d'effets secondaires

Quand faut-il renoncer d'être en curatif ?

- ✓ Quand les chances de guérison sont nulles ou quand les chances de guérison sont faibles (<5%) ?
- ✓ Rechutes plus que diagnostics primitifs
- ✓ Points de repères sont ceux de la littérature pour la pathologie donnée, expérience

Les statistiques ne disent absolument rien du patient singulier

Pediatr Blood Cancer 2010;55:1167–1171

A Palliative Prognostic Score for Terminally Ill Children and Adolescents With Cancer

Andréa Yamaguchi Kurashima, RN, MSc, PhD,^{1,*} Maria do Rosário Dias de Oliveira Latorre, PhD,² and Beatriz de Camargo, MD, PhD³

Background. The loss of a child is considered the hardest moment in a parent's life. Studies addressing length of survival under pediatric palliative care are rare. The aim of this study was to improve a survival prediction model for children in palliative care, as accurate information positively impacts parent and child preparation for palliative care. **Procedure.** Sixty-five children referred to a pediatric palliative care team were followed from August 2003 until December 2006. Variables investigated (also included in previous studies) were: diagnosis, home care provider, presence of anemia, and performance status score given by the home care provider. Clinical variables such as symptom number were also used to test the score's ability to predict survival. **Results.** The length of survival prognostic score was

validated using the above variables. The number of symptoms at transition to palliative care does not improve the score's predictive ability. The sum of the single scores gives an overall score for each patient, dividing the population into three groups by probability of 60-day survival: Group A 80.0%, Group B 38.0%, and Group C 28.5% ($P < 0.001$). **Conclusion.** A pediatric palliative care score based on easily accessible variables is statistically significant in multivariate analysis. Factors that increase accuracy of life expectancy prediction enable adequate information to be given to patients and families, contributing to therapeutic decision-making issues. *Pediatr Blood Cancer.* 2010;55:1167–1171. © 2010 Wiley-Liss, Inc.

Key words: palliative care, pediatric oncology, predictive model

Projet thérapeutique ?

- ✓ Type de soins à donner ?
 - Palliatifs exclusifs ?
 - Palliatifs/curatifs ?
 - Essais thérapeutiques de phase précoce (phase 1) (EDV : 2 mois) ? palliatifs ou curatifs ? => Les soins palliatifs « au service » de la science / la science frein aux soins palliatifs ?



Réunion de concertation pluridisciplinaire

- ✓ Validation de la décision
- ✓ Décision de la conduite thérapeutique spécifique ou non

Quand faut-il informer les parents que leur enfant est en soins palliatifs ?

- ✓ Enquête française *Charvin. Soins Pédiatr Puer, 2002*
- ✓ 30% des médecins attendent d'être engagés dans la phase palliative pour en parler
- ✓ 58% attendent la phase terminale pour aborder la question du lieu du décès
- ⇒ Risque d'inadéquation entre le ressenti de la famille, le vécu de l'équipe soignante et la réalité de la situation
- ⇒ Le deuil des parents est difficilement anticipable

Une information précoce sur la situation palliative et le pronostic vital engagé doit permettre de recentrer les soins et d'adapter l'accompagnement à chaque enfant et sa famille .

Quand faut-il informer les parents ?

- ✓ « La vérité doit être progressive et chaque mauvaise nouvelle suivie d'une proposition, d'un projet »
- ✓ Il existe pour tous (parents, enfant, soignants) une dimension subjective du temps d'entrée en phase palliative
Wolfe et al. *JCO*, 2008
 - Reconnaître et respecter la dimension de l'autre
 - Tenter de converger sans faire violence
- ✓ Nécessité de multiplier les entretiens d'annonce

Easing of Suffering in Children With Cancer at the End of Life: Is Care Changing?

Joanne Wolfe, Jim F. Hammel, Kelly E. Edwards, Janet Duncan, Michael Comeau, Joanna Breyer, Sarah A. Aldridge, Holcombe E. Grier, Charles Berde, Veronica Dussel, and Jane C. Weeks

ABSTRACT

Purpose

In the past decade studies have documented substantial suffering among children dying of cancer, prompting national attention on the quality of end-of-life care and the development of a palliative care service in our institutions. We sought to determine whether national and local efforts have led to changes in patterns of care, advanced care planning, and symptom control among children with cancer at the end of life.

Methods

Retrospective cohort study from a US tertiary level pediatric institution. Parent survey and chart review data from 119 children who died between 1997 and 2004 (follow-up cohort) were compared with 102 children who died between 1990 and 1997 (baseline cohort).

Results

In the follow-up cohort, hospice discussions occurred more often (76% v 54%; adjusted risk difference [RD], 22%; $P < .001$) and earlier (adjusted geometric mean 52 days v 28 days before death; $P = .002$) compared with the baseline cohort. Do-not-resuscitate orders were also documented earlier (18 v 12 days; $P = .031$). Deaths in the intensive care unit or other hospitals decreased significantly (RD, 16%; $P = .024$). Parents reported less child suffering from pain (RD, 19%; $P = .018$) and dyspnea (RD, 21%; $P = .020$). A larger proportion of parents felt more prepared during the child's last month of life (RD, 29%; $P < .001$) and at the time of death (RD, 24%; $P = .002$).

Conclusion

Children dying of cancer are currently receiving care that is more consistent with optimal palliative care and according to parents, are experiencing less suffering. With ongoing growth of the field of hospice and palliative medicine, further advancements are likely.

J Clin Oncol 26:1717-1723. © 2008 by American Society of Clinical Oncology

PEDIATRICS®

OFFICIAL JOURNAL OF THE AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS

Communicating About Prognosis: Ethical Responsibilities of Pediatricians and Parents

abstract

Clinicians are sometimes reluctant to discuss prognosis with parents of children with life-threatening illness, usually because they worry about the emotional impact of this information. However, parents often want this prognostic information because it underpins informed decision-making, especially near the end of life. In addition, despite understandable clinician concerns about its emotional impact, prognostic disclosure can actually support hope and peace of mind among parents struggling to live with a child's illness. Children, too, may need to understand what is ahead to manage uncertainty and make plans for the ways their remaining life will be lived. In this article, we describe the ethical issues involved in disclosure of prognostic information to parents and children with life-threatening illness and offer practical guidance for these conversations. *Pediatrics* 2014;133:S24-S30

décalage de prise de conscience de
l'échéance mortelle entre parents et
médecins d'environ 100 J

Que dire à l'enfant ?

- ✓ La vérité adaptée à son niveau de compréhension
- ✓ Sans jamais fermer toutes les portes toutefois : soutenir l'espoir
- ✓ Annoncer les soins palliatifs comme l'entrée dans une période où l'on sait que l'on ne pourra plus guérir la maladie mais où l'on continuera d'être très actif pour tenter de canaliser et de soulager au maximum tous les symptômes liés à cette maladie

Quand la « raison » parentale n'est pas la « raison » médicale

✓ Cas Clinique

- Patiente de 13 ans

origine manouche, sédentarisés, confession évangéliste
pratiquant

parents séparés mère remariée, père présent ainsi que beau
père

un frère de 17 ans, 1 demi-sœur de 2 ans et demi

- Atteinte neurologique depuis mai 2012 de diagnostic complexe, initialement étiquetée encéphalite d'étiologie indéterminée sur terrain dysimmunitaire
- Diagnostic revu sur échec des plasmaphérèses et relecture des lames de biopsie:
gliomatose diffuse, pronostic extrêmement sombre => ttt spécifique par Temozolomide (TMZ)
- Hospitalisée en neuropédiatrie

-Dégradation progressive de la conscience avec crises convulsives à répétition, perte progressive de la parole et des capacités d'expression, installation d'un état paucirelationnel, grabatisation

-TMZ arrêté

-Prise en charge de plus en plus difficile pour l'équipe de neuropédiatrie, avec:

- Position de la mère par rapport à l'équipe: développement de liens
- Non acceptation par l'entourage du pronostic sombre et de l'incurabilité
- Position ambiguë quant à l'indication de réanimation: pas d'intubation/ventilation mais transfert en réa pour PEC symptomatique si décompensation, état de mal (déjà arrivé...)

- Eiréné contactée par la neuropédiatrie, fait appel à l' USP adultes pour envisager un transfert
- Réexplication du caractère palliatif de la PEC, de l'arrêt de tout traitement spécifique (avec onco-pédiatre) et de l'absence de réanimation
- Transfert en USP pour optimiser le confort et l'accompagnement de la famille, et soulager l'équipe de neuropédiatrie.

- Patiente confortable, pauci relationnelle, nourrie sur SNG
- Premiers jours très difficiles pour la mère avec choc en découvrant les autres patients, les décès.
- Inquiétudes quant à la PEC en cas de crise, mise en doute des compétences de l'USP
- Expression à demi mot d'un désaccord quant à la décision collégiale de non réanimation
- Mais apaisement par la suite

- Lente dégradation émaillée de complications neurologiques, infectieuses.. Etat neurologique fluctuant typique.
- Décision collégiale (Neuropédiatre, ERSPP, SP) d'arrêt de l'alimentation artificielle suite à encombrement majeur
- Nombreuses discussions autour de la réanimation et des traitements spécifiques vs ceux de la phase palliative (midazolam)...
- L'oncopédiatre réaffirme l'absence d'intérêt des traitements spécifiques, discussion autour d'une IRM demandée par la famille



- Après une phase de dégradation importante (mydriase aréactive, état respiratoire précaire), stabilisation investie par la famille comme une amélioration, regain d'espoir
- Démarche de la famille auprès du service et de l'onco-pédiatre pour reprise des traitements spécifiques
- Organisation d'une nouvelle réunion pour décision collégiale

-Réunion pluridisciplinaire

-L'oncopédiatre référent propose la reprise de traitements de chimiothérapies spécifiques à faible dose à nuls devant la demande parentale et le refus d'acceptation de l'évolution vers le décès

-Confrontation des points de vue autour de la futilité curative de ce traitement dans cette situation

➤ **pour reprise :**

- Demande des parents, surinvestissement de la moindre amélioration, refus de l'évolution fatale, et ce après 6 semaines d'accompagnement en USP
- Expérience d'oncologie pédiatrique : ttt spécifiques rarement arrêtés avant les derniers jours de vie
- Doses utilisées sans effet secondaires notables
- PEC couple parent/enfant spécifique de la pédiatrie, difficulté pour les parents de vivre avec l'idée que tout n'as pas été tenté

➤ **Contre reprise:**

- Futilité du traitement, aucun espoir médical
- Contre sens/au discours tenu en USP depuis 6 semaines
- Expérience des médecins de soins palliatifs de résistance à la pression des familles/médecins pour éviter les traitements futiles et l'obstination chez l'adulte

- une décision de reprise de chimiothérapie est actée, dans les conditions suivantes:
 - Prise en charge au COL
 - Information claire de la famille sur la reprise d'un ttt compassionnel

- Transfert de la patiente dans le service d'oncologie pédiatrique, décès quelques jours plus tard, après une cure
- Réunion de débriefing entre membre de l'USP et l'équipe paramédicale du COL :
 - Expriment sa difficulté dans cette prise en charge, son impression de reprendre des traitements inutiles et futiles, sa souffrance à l'idée de « défaire » tout le travail que l'USP avait réalisé dans cet accompagnement

Chemotherapy versus supportive care alone in pediatric palliative care for cancer: comparing the preferences of parents and health care professionals

Deborah Tomlinson MN RN, Ute Bartels MD, Janet Gammon RN, Pamela S. Hinds PhD RN, Jocelyne Volpe MN RN, Eric Bouffet MD, Dean A. Regler PhD, Sylvain Baruchel MD, Mark Greenberg MD, Maru Barrera PhD, Hilary Llewellyn-Thomas PhD, Lillian Sung PhD MD

See related commentary by Knapp and Komatz at www.cmaj.ca/lookup/doi/10.1503/cmaj.111557

Competing interests: None declared.

This article has been peer reviewed.

Correspondence to:
Dr. Lillian Sung,
lillian.sung@sickkids.ca

CMAJ 2011;DOI:10.1503/
cmaj.110392

ABSTRACT

Background: The choice between palliative chemotherapy (defined as the use of cytotoxic medications delivered intravenously for the purpose of our study) and supportive care alone is one of the most difficult decisions in pediatric oncology, yet little is known about the preferences of parents and health care professionals. We compared the strength of these preferences by considering children's quality of life and survival time as key attributes. In addition, we identified factors associated with the reported preferences.

Methods: We included parents of children whose cancer had no reasonable chance of being cured and health care professionals in pediatric oncology as participants in our study. We administered separate interviews to parents and to health care professionals. Visual analogue scales were shown to respondents to illustrate the anticipated level of the child's quality of life, the expected duration of survival and the probability of cure (shown only to health care professionals). Respondents were then asked which treatment option they would favour given these baseline attributes. In addition, respondents reported what factors might affect such a decision and ranked all factors identified in order of importance. The primary measure

was the desirability score for supportive care alone relative to palliative chemotherapy, as obtained using the threshold technique.

Results: A total of 77 parents and 128 health care professionals participated in our study. Important factors influencing the decision between therapeutic options were child quality-of-life and survival time among both parents and health care professionals. Hope was particularly important to parents. Parents significantly favoured chemotherapy (42/77, 54.5%) compared with health care professionals (20/128, 15.6%; $p < 0.0001$). The opinions of the physician and child significantly influenced the parents' desire for supportive care; for health care professionals, the opinions of parents and children were significant factors influencing this decision.

Interpretation: Compared with health care professionals, parents more strongly favour aggressive treatment in the palliative phase and rank hope as a more important factor for making decisions about treatment. Understanding the differences between parents and health care professionals in the relative desirability of supportive care alone may aid in communication and improve end-of-life care for children with cancer.

Decision Making in Pediatric Oncology: Who Should Take the Lead? The Decisional Priority in Pediatric Oncology Model

Simon N. Whitney, Angela M. Ethier, Ernest Frugé, Stacey Berg, Laurence B. McCullough, and Marilyn Hockenberry

A B S T R A C T

Decision making in pediatric oncology can look different to the ethicist and the clinician. Popular ethical theories argue that clinicians should not make decisions for patients, but rather provide information so that patients can make their own decisions. However, this theory does not always reflect clinical reality. We present a new model of decision making that reconciles this apparent discrepancy. We first distinguish decisional priority from decisional authority. The person (parent, child, or clinician) who first identifies a preferred choice exercises decisional priority. In contrast, decisional authority is a nondelegable parental right and duty, in which a mature child may join. This distinction enables us to analyze decisional priority without diminishing parental authority. This model analyzes decisions according to two continuous underlying characteristics. One dominant characteristic is the likelihood of cure. Because cure, when possible, is the ultimate goal, the clinician is in a better position to assume decisional priority when a child probably can be cured. The second characteristic is whether there is more than one reasonable treatment option. The interaction of these two complex continual results in distinctive types of decisional situations. This model explains why clinicians sometimes justifiably assume decisional priority when there is one best medical choice. It also suggests that clinicians should particularly encourage parents (and children, when appropriate) to assume decisional priority when there are two or more clinically reasonable choices. In this circumstance, the family, with its deeper understanding of the child's nature and preferences, is better positioned to take the lead.

J Clin Oncol 24:160-165. © 2006 by American Society of Clinical Oncology

54.5% des parents vs 15.6% des soignants préfèrent opter pour la chimiothérapie au détriment de la qualité de vie

Un des facteurs majeurs de la décision décrit par les parents : l'espoir

Oncologie pédiatrique et soins palliatifs : Jusqu'où aller ?

- ✓ Un postulat : guérir un enfant dont la mort annoncée est intolérable
- ✓ Les parents souhaitent ne jamais avoir à regretter
 - Essai de phase précoce au détriment de la qualité de vie ?
 - Maintien de traitement de chimiothérapie futile en fin de vie chez l'enfant
- => **Moyen de contourner un accompagnement complexe ou stratégie utile pour soutenir les familles ?**
 - Les soins palliatifs pédiatriques concernent l'enfant et sa famille

Projet de vie de l'enfant en soins palliatifs

- ✓ 2 types de projets de vie : ludiques ou enracinés dans la réalité de l'enfant (scolarité, retour à domicile)
- ✓ Réunions /15 J
- ✓ Coordination d'un projet de vie : proposer, donner du sens, s'assurer des possibilités
 - Exemple d'associations : Rêves - Petits Princes - Choisir l'Espoir - A chacun son Everest - Cheer up...
- ✓ Faire du lien : favoriser des projets familiaux, les projets entre pairs
- ✓ accompagner le retour

Projet de vie autour de l'enfant en soins palliatifs

- ✓ Il faut dire qu'il y a aussi des enfants qui ne désirent rien et qu'il faut savoir écouter.
- ✓ Pour l'enfant petit, être avec ses parents, sa famille, ses animaux, à la maison peut être un projet de vie.
- ✓ Et puis vient le moment où l'enfant n'aura plus d'autre projet que celui d'être en sécurité avec ses parents.

Côté soignants : c'est l'anti « burn out ».



L'enfant en fin de vie : Savoir être des soignants

- ✓ Pas de façon d'être unique à appliquer devant l'enfant en fin de vie
- ✓ Pas de façon unique d'accompagner un enfant en fin de vie et sa famille mais de multiples façons. Chaque enfant est unique et chaque famille spécifique.
- ✓ savoir écouter avec empathie : Être capable d'entendre ce qu'il vit et l'aider à mettre des mots sur ses angoisses
- ✓ connaître ses limites, avoir confiance en soi

L'enfant en fin de vie : Savoir faire des soignants

- ✓ Pour soigner l'enfant en fin de vie, il faut être formé et compétent :
- La perception de la mort par l'enfant, mécanismes de défenses
- Les différentes formes de réactions humaines physiques et psychologiques
- Des connaissances pratiques sur l'après décès
- Avoir des conditions de travail optimales : pluridisciplinarité
- Savoir passer d'un enfant à un autre

Savoir faire : Les soins

- ✓ Personnaliser la chambre et le lit
- ✓ Regrouper les soins
- ✓ Proposer de recréer un contact physique avec le parent (installer l'enfant dans les bras)
- ✓ Toilette : respecter le rythme - utilisation des antalgiques et hypnotiques - utilisation du MEOPA - techniques de détournement d'attention - les vêtements
- ✓ Toucher massage : réinvestir le parent dans le toucher
- ✓ Soins de confort personnalisés (bains bouche au coca)
- ✓ Prendre soins des parents (alimentation, temps de présence ...)

Le décès

- ✓ Accéder aux différentes demandes des parents (toilette mortuaire - habiller l'enfant - doudou...)
- ✓ Remise en question - faire évoluer des pratiques de l'équipe
- ✓ Carte de condoléances

Liens avec les intervenants extérieurs

- ✓ Clowns
- ✓ Associations (blouses roses - choisir l'espoir)
- ✓ institutrice



Merci de votre attention

