



HAL
open science

Evaluation à l'aide d'un questionnaire de la possibilité de créer un réseau d'oncologie pédiatrique CHRU de Nancy – Médecine de ville

Aurélie Marly

► **To cite this version:**

Aurélie Marly. Evaluation à l'aide d'un questionnaire de la possibilité de créer un réseau d'oncologie pédiatrique CHRU de Nancy – Médecine de ville. Sciences du Vivant [q-bio]. 2017. hal-01932094

HAL Id: hal-01932094

<https://hal.univ-lorraine.fr/hal-01932094>

Submitted on 23 Nov 2018

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-thesesexercice-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

UNIVERSITÉ DE LORRAINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

2017

THÈSE

Pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement

Dans le cadre du troisième cycle de Médecine Générale

Par

Aurélie MARLY

Le 18 décembre 2017

**Evaluation à l'aide d'un questionnaire de la possibilité de créer un réseau
d'oncologie pédiatrique CHRU de Nancy – Médecine de ville**

Membres du jury :

Président :

M. le Professeur Pascal CHASTAGNER

Juges :

M. le Professeur François FEILLET

M. le Professeur Cyril SCHWEITZER

Mme le Docteur en Médecine Isabelle KLEIN

M. le Docteur en Médecine Nicolas HUTIN



Président de l'Université de Lorraine :
Professeur Pierre MUTZENHARDT

Doyen de la Faculté de Médecine
Professeur Marc BRAUN

Vice-doyens

Pr Karine ANGIOI-DUPREZ, Vice-Doyen

Pr Marc DEBOUVERIE, Vice-Doyen

Assesseurs :

Premier cycle : Pr Guillaume GAUCHOTTE

Deuxième cycle : Pr Marie-Reine LOSSER

Troisième cycle : Pr Marc DEBOUVERIE

Innovations pédagogiques : Pr Bruno CHENUUEL

Formation à la recherche : Dr Nelly AGRINIER

Affaires juridiques et Relations extérieures : Dr Frédérique CLAUDOT

Vie Facultaire et SIDES : Pr Laure JOLY

Relations Grande Région : Pr Thomas FUCHS-BUDER

Chargés de mission

Bureau de docimologie : Dr Guillaume VOGIN

Commission de prospective facultaire : Pr Pierre-Edouard BOLLAERT

Orthophonie : Pr Cécile PARIETTI-WINKLER

PACES : Dr Mathias POUSSEL

Plan Campus : Pr Bruno LEHEUP

International : Pr Jacques HUBERT

=====

DOYENS HONORAIRES

Professeur Jean-Bernard DUREUX - Professeur Jacques ROLAND - Professeur Patrick NETTER - Professeur Henry COUDANE

=====

PROFESSEURS HONORAIRES

Etienne ALIOT - Jean-Marie ANDRE - Alain AUBREGE - Gérard BARROCHE - Alain BERTRAND - Pierre BEY
Marc-André BIGARD - Patrick BOISSEL - Pierre BORDIGONI - Jacques BORRELLY - Michel BOULANGE
Jean-Louis BOUTROY - Serge BRIANÇON - Jean-Claude BURDIN - Claude BURLET - Daniel BURNEL - Claude CHARDOT
Jean-François CHASSAGNE - François CHERRIER - Jean-Pierre CRANCE - Gérard DEBRY - Emile de LAVERGNE
Jean-Pierre DESCHAMPS - Jean DUHEILLE - Jean-Bernard DUREUX - Gilbert FAURE - Gérard FIEVE - Bernard FOLIGUET
Jean FLOQUET - Robert FRISCH - Alain GAUCHER - Pierre GAUCHER - Professeur Jean-Luc GEORGE - Alain GERARD
Hubert GERARD - Jean-Marie GILGENKRANTZ - Simone GILGENKRANTZ - Gilles GROSDIDIER - Oliéro GUERCI
Philippe HARTEMANN - Gérard HUBERT - Claude HURIET - Christian JANOT - Michèle KESSLER - François KOHLER
Jacques LACOSTE - Henri LAMBERT - Pierre LANDES - Marie-Claire LAXENAIRE - Michel LAXENAIRE - Alain LE FAOU
Jacques LECLERE - Pierre LEDERLIN - Bernard LEGRAS - Jean-Pierre MALLIÉ - Philippe MANGIN - Jean-Claude MARCHAL
- Yves MARTINET - Pierre MATHIEU - Michel MERLE - Pierre MONIN - Pierre NABET - Patrick NETTER - Jean-Pierre NICOLAS -
Pierre PAYSANT - Francis PENIN - Gilbert PERCEBOIS - Claude PERRIN - Luc PICARD - François PLENAT - Jean-Marie POLU
Jacques POUREL - Jean PREVOT - Francis RAPHAEL - Antoine RASPILLER - Denis REGENT - Michel RENARD
Jacques ROLAND - Daniel SCHMITT - Michel SCHMITT - Michel SCHWEITZER - Daniel SIBERTIN-BLANC - Claude SIMON
Danièle SOMMELET - Jean-François STOLTZ - Michel STRICKER - Gilbert THIBAUT - Gérard VAILLANT - Paul VERT
Hervé VESPIGNANI - Colette VIDAILHET - Michel VIDAILHET - Jean-Pierre VILLEMOT - Michel WEBER

=====

PROFESSEURS ÉMÉRITES

Professeur Etienne ALIOT - Professeur Gérard BARROCHE - Professeur Serge BRIANÇON - Professeur Jean-Pierre CRANCE - Professeur Gilbert FAURE - Professeur Bernard FOLIGUET – Professeur Alain GERARD - Professeur Gilles GROSIDIER
Professeur Philippe HARTEMANN - Professeur François KOHLER - Professeur Alain LE FAOU - Professeur Jacques LECLERE
Professeur Yves MARTINET – Professeur Patrick NETTER - Professeur Jean-Pierre NICOLAS – Professeur Luc PICARD - Professeur François PLENAT - Professeur Jean-François STOLTZ

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

(Disciplines du Conseil National des Universités)

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (*Anatomie*)

Professeur Marc BRAUN – Professeure Manuela PEREZ

2^{ème} sous-section : (*Histologie, embryologie et cytogénétique*)

Professeur Christo CHRISTOV

3^{ème} sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)

Professeur Jean-Michel VIGNAUD – Professeur Guillaume GAUCHOTTE

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)

Professeur Gilles KARCHER – Professeur Pierre-Yves MARIE – Professeur Pierre OLIVIER

2^{ème} sous-section : (*Radiologie et imagerie médicale*)

Professeur René ANXIONNAT - Professeur Alain BLUM - Professeur Serge BRACARD - Professeur Michel CLAUDON

Professeure Valérie CROISÉ-LAURENT - Professeur Jacques FELBLINGER - Professeur Pedro GONDIM TEIXEIRA

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)

Professeur Jean-Louis GUEANT - Professeur Bernard NAMOUR - Professeur Jean-Luc OLIVIER

2^{ème} sous-section : (*Physiologie*)

Professeur Christian BEYAERT - Professeur Bruno CHENUÉL - Professeur François MARCHAL

4^{ème} sous-section : (*Nutrition*)

Professeur Didier QUILLIOT - Professeure Rosa-Maria RODRIGUEZ-GUEANT - Professeur Olivier ZIEGLER

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (*Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière*)

Professeur Alain LOZNIÉWSKI – Professeure Evelyne SCHVOERER

2^{ème} sous-section : (*Parasitologie et Mycologie*)

Professeure Marie MACHOUART

3^{ème} sous-section : (*Maladies infectieuses ; maladies tropicales*)

Professeur Thierry MAY - Professeure Céline PULCINI - Professeur Christian RABAUD

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (*Épidémiologie, économie de la santé et prévention*)

Professeur Francis GUILLEMIN - Professeur Denis ZMIROU-NAVIER

3^{ème} sous-section : (*Médecine légale et droit de la santé*)

Professeur Henry COUDANE

4^{ème} sous-section : (*Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication*)

Professeure Eliane ALBUSSON - Professeur Nicolas JAY

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{ère} sous-section : (*Hématologie ; transfusion*)

Professeur Pierre FEUGIER

2^{ème} sous-section : (*Cancérologie ; radiothérapie*)

Professeur Thierry CONROY - Professeur François GUILLEMIN - Professeur Didier PEIFFERT - Professeur Frédéric MARCHAL

3^{ème} sous-section : (*Immunologie*)

Professeur Marcelo DE CARVALHO-BITTENCOURT - Professeure Marie-Thérèse RUBIO

4^{ème} sous-section : (*Génétique*)

Professeur Philippe JONVEAUX - Professeur Bruno LEHEUP

48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE

1^{ère} sous-section : (*Anesthésiologie-réanimation*)

Professeur Gérard AUDIBERT - Professeur Hervé BOUAZIZ - Professeur Thomas FUCHS-BUDER
Professeure Marie-Reine LOSSER - Professeur Claude MEISTELMAN

2^{ème} sous-section : (*Réanimation*)

Professeur Pierre-Édouard BOLLAERT - Professeur Sébastien GIBOT - Professeur Bruno LÉVY

3^{ème} sous-section : (*Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie*)

Professeur Pierre GILLET - Professeur Jean-Yves JOUZEAU

4^{ème} sous-section : (*Thérapeutique ; addictologie*)

Professeur François PAILLE - Professeur Patrick ROSSIGNOL – Professeur Faiez ZANNAD

49^{ème} Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE, HANDICAP ET RÉÉDUCATION

1^{ère} sous-section : (*Neurologie*)

Professeur Marc DEBOUVERIE - Professeur Louis MAILLARD - Professeur Luc TAILLANDIER - Professeure Louise TYVAERT

2^{ème} sous-section : (*Neurochirurgie*)

Professeur Jean AUQUE - Professeur Thierry CIVIT - Professeure Sophie COLNAT-COULBOIS - Professeur Olivier KLEIN

3^{ème} sous-section : (*Psychiatrie d'adultes ; addictologie*)

Professeur Jean-Pierre KAHN - Professeur Raymund SCHWAN

4^{ème} sous-section : (*Pédopsychiatrie ; addictologie*)

Professeur Bernard KABUTH

5^{ème} sous-section : (*Médecine physique et de réadaptation*)

Professeur Jean PAYSANT

50^{ème} Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE ET CHIRURGIE PLASTIQUE

1^{ère} sous-section : (*Rhumatologie*)

Professeure Isabelle CHARY-VALCKENAERE - Professeur Damien LOEUILLE

2^{ème} sous-section : (*Chirurgie orthopédique et traumatologique*)

Professeur Laurent GALOIS - Professeur Didier MAINARD - Professeur Daniel MOLE - Professeur François SIRVEAUX

3^{ème} sous-section : (*Dermato-vénéréologie*)

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ

4^{ème} sous-section : (*Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie*)

Professeur François DAP - Professeur Gilles DAUTEL - Professeur Etienne SIMON

51^{ème} Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE ET VASCULAIRE

1^{ère} sous-section : (*Pneumologie ; addictologie*)

Professeur Jean-François CHABOT - Professeur Ari CHAOUAT

2^{ème} sous-section : (*Cardiologie*)

Professeur Edoardo CAMENZIND - Professeur Christian de CHILLOU DE CHURET - Professeur Yves JUILLIERE

Professeur Nicolas SADOUL

3^{ème} sous-section : (*Chirurgie thoracique et cardiovasculaire*)

Professeur Thierry FOLLIGUET - Professeur Juan-Pablo MAUREIRA

4^{ème} sous-section : (*Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire*)

Professeur Sergueï MALIKOV - Professeur Denis WAHL – Professeur Stéphane ZUILY

52^{ème} Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF ET URINAIRE

1^{ère} sous-section : (*Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie*)

Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI - Professeur Laurent PEYRIN-BIROULET

3^{ème} sous-section : (*Néphrologie*)

Professeur Luc FRIMAT - Professeure Dominique HESTIN

4^{ème} sous-section : (*Urologie*)

Professeur Pascal ESCHWEGE - Professeur Jacques HUBERT

53^{ème} Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE, CHIRURGIE GÉNÉRALE ET MÉDECINE GÉNÉRALE

1^{ère} sous-section : (*Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; addictologie*)

Professeur Athanase BENETOS - Professeur Jean-Dominique DE KORWIN - Professeure Gisèle KANNY

Professeure Christine PERRET-GUILLAUME – Professeur Roland JAUSSAUD – Professeure Laure JOLY

2^{ème} sous-section : (*Chirurgie générale*)

Professeur Ahmet AYAV - Professeur Laurent BRESLER - Professeur Laurent BRUNAUD

3^{ème} sous-section : (*Médecine générale*)

Professeur Jean-Marc BOIVIN – Professeur Paolo DI PATRIZIO

54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

1^{ère} sous-section : (Pédiatrie)

Professeur Pascal CHASTAGNER - Professeur François FEILLET - Professeur Jean-Michel HASCOET
Professeur Emmanuel RAFFO - Professeur Cyril SCHWEITZER

2^{ème} sous-section : (Chirurgie infantile)

Professeur Pierre JOURNEAU - Professeur Jean-Louis LEMELLE

3^{ème} sous-section : (Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale)

Professeur Philippe JUDLIN - Professeur Olivier MOREL

4^{ème} sous-section : (Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale)

Professeur Bruno GUERCI - Professeur Marc KLEIN - Professeur Georges WERYHA

55^{ème} Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU

1^{ère} sous-section : (Oto-rhino-laryngologie)

Professeur Roger JANKOWSKI - Professeure Cécile PARIETTI-WINKLER

2^{ème} sous-section : (Ophtalmologie)

Professeure Karine ANGIOI - Professeur Jean-Paul BERROD

3^{ème} sous-section : (Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie)

Professeure Muriel BRIX

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

61^{ème} Section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Professeur Walter BLONDEL

64^{ème} Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Professeure Sandrine BOSCHI-MULLER - Professeur Pascal REBOUL

65^{ème} Section : BIOLOGIE CELLULAIRE

Professeure Céline HUSELSTEIN

=====

PROFESSEUR ASSOCIÉ DE MÉDECINE GÉNÉRALE

Professeur associé Sophie SIEGRIST

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (Anatomie)

Docteur Bruno GRIGNON

2^{ème} sous-section : (Histologie, embryologie et cytogénétique)

Docteure Chantal KOHLER

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (Biophysique et médecine nucléaire)

Docteur Antoine VERGER (stagiaire)

2^{ème} sous-section : (Radiologie et imagerie médicale)

Docteur Damien MANDRY

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (Biochimie et biologie moléculaire)

Docteure Shyue-Fang BATTAGLIA - Docteure Sophie FREMONT - Docteure Isabelle AIMONE-GASTIN
Docteure Catherine MALAPLATE-ARMAND - Docteur Marc MERTEN - Docteur Abderrahim OUSSALAH

2^{ème} sous-section : (Physiologie)

Docteure Silvia DEMOULIN-ALEXIKOVA - Docteur Mathias POUSSEL – Docteur Jacques JONAS (stagiaire)

3^{ème} sous-section : (Biologie Cellulaire)

Docteure Véronique DECOT-MAILLERET

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière)

Docteure Corentine ALAUZET - Docteure Héléne JEULIN - Docteure Véronique VENARD

2^{ème} sous-section : (Parasitologie et mycologie)

Docteure Anne DEBOURGOGNE

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (Epidémiologie, économie de la santé et prévention)

Docteure Nelly AGRINIER - Docteur Cédric BAUMANN - Docteure Frédérique CLAUDOT - Docteur Alexis HAUTEMANIÈRE

2^{ème} sous-section (Médecine et Santé au Travail)

Docteure Isabelle THAON

3^{ème} sous-section (Médecine légale et droit de la santé)

Docteur Laurent MARTRILLE

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{ère} sous-section : (Hématologie ; transfusion)

Docteure Aurore PERROT – Docteur Julien BROSEUS

2^{ème} sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie)

Docteure Lina BOLOTINE – Docteur Guillaume VOGIN

4^{ème} sous-section : (Génétique)

Docteure Céline BONNET

48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE

2^{ème} sous-section : (Réanimation ; Médecine d'urgence)

Docteur Antoine KIMMOUN

3^{ème} sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie)

Docteur Nicolas GAMBIER - Docteure Françoise LAPICQUE - Docteur Julien SCALA-BERTOLA

4^{ème} sous-section : (Thérapeutique ; Médecine d'urgence ; addictologie)

Docteur Nicolas GIRERD

50^{ème} Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE ET CHIRURGIE PLASTIQUE

1^{ère} sous-section : (Rhumatologie)

Docteure Anne-Christine RAT

3^{ème} sous-section : (Dermato-vénérologie)

Docteure Anne-Claire BURSZTEJN

4^{ème} sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)

Docteure Laetitia GOFFINET-PLEUTRET

51^{ème} Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE ET VASCULAIRE

3^{ème} sous-section : (Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire)

Docteur Fabrice VANHUYSE

52^{ème} Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF ET URINAIRE

1^{ère} sous-section : (Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie)

Docteur Jean-Baptiste CHEVAUX – Docteur Anthony LOPEZ (stagiaire)

53^{ème} Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE, CHIRURGIE GÉNÉRALE ET MÉDECINE GÉNÉRALE

2^{ème} sous-section : (Chirurgie générale)

Docteur Cyril PERRENOT (stagiaire)

3^{ème} sous-section : (Médecine générale)

Docteure Elisabeth STEYER

54^{ème} Section : DEVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

5^{ème} sous-section : (Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale)

Docteure Isabelle KOSCINSKI

55^{ème} Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU

1^{ère} sous-section : (Oto-Rhino-Laryngologie)

Docteur Patrice GALLET

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES

5^{ème} Section : SCIENCES ÉCONOMIQUES

Monsieur Vincent LHUILLIER

7^{ème} Section : SCIENCES DU LANGAGE : LINGUISTIQUE ET PHONETIQUE GENERALES

Madame Christine DA SILVA-GENEST

19^{ème} Section : SOCIOLOGIE, DÉMOGRAPHIE

Madame Joëlle KIVITS

64^{ème} Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Madame Marie-Claire LANHERS - Monsieur Nick RAMALANJAONA

65^{ème} Section : BIOLOGIE CELLULAIRE

Madame Nathalie AUCHET - Madame Natalia DE ISLA-MARTINEZ - Monsieur Jean-Louis GELLY - Madame Ketsia HESS
Monsieur Hervé MEMBRE - Monsieur Christophe NEMOS

66^{ème} Section : PHYSIOLOGIE

Monsieur Nguyen TRAN

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE

Docteur Pascal BOUCHE – Docteur Olivier BOUCHY - Docteur Arnaud MASSON – Docteur Cédric BERBE
Docteur Jean-Michel MARTY

=====

DOCTEURS HONORIS CAUSA

Professeur Charles A. BERRY (1982)
Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)
Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982)
Brown University, Providence (U.S.A)
Professeure Mildred T. STAHLMAN (1982)
Vanderbilt University, Nashville (U.S.A)
Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989)
Institut d'Anatomie de Würzburg (R.F.A)
Université de Pennsylvanie (U.S.A)
Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)
*Research Institute for Mathematical Sciences de
Kyoto (JAPON)*

Professeure Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS
(1996)
Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)
Université d'Helsinki (FINLANDE)
Professeur Duong Quang TRUNG (1997)
Université d'Hô Chi Minh-Ville (VIËTNAM)
Professeur Daniel G. BICHET (2001)
Université de Montréal (Canada)
Professeur Marc LEVENSTON (2005)
Institute of Technology, Atlanta (USA)

Professeur Brian BURCHELL (2007)
Université de Dundee (Royaume-Uni)
Professeur Yunfeng ZHOU (2009)
Université de Wuhan (CHINE)
Professeur David ALPERS (2011)
Université de Washington (U.S.A)
Professeur Martin EXNER (2012)
Université de Bonn (ALLEMAGNE)

REMERCIEMENTS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE,

Monsieur le Professeur P. CHASTAGNER

Professeur de Pédiatrie

Chef de service d'oncologie pédiatrique à l'hôpital d'enfant du CHRU de Nancy

Nous vous sommes profondément reconnaissants de nous avoir confié la réalisation de ce travail et d'avoir accepté la présidence et la direction de cette thèse. Nous vous remercions pour votre implication et votre intérêt. Vos pertinents conseils ont enrichi ce travail.

Merci également pour votre grande disponibilité, votre pédagogie, votre soutien et votre bienveillance durant ce travail, durant nos stages hospitaliers et lors de vos enseignements à la faculté de médecine de Nancy à l'égard de vos étudiants.

Nous vous prions de trouver ici l'expression de notre respectueuse gratitude et notre profonde estime.

A NOTRE MAITRE ET JUGE,

Monsieur le Professeur F. FEILLET

Professeur de Pédiatrie

Chef du service de Médecine Infantile I à l'hôpital d'enfant du CHRU de Nancy

Nous sommes très honorés de votre présence au sein de notre jury.

Nous vous prions de trouver ici l'expression de notre sincère reconnaissance et de notre profond respect.

A NOTRE MAITRE ET JUGE,

Monsieur le Professeur C. SCHWEITZER

Professeur de Pédiatrie
Professeur du service d'Exploration Fonctionnelles Pédiatriques du CHRU de
Nancy

Vous nous faites l'honneur de nous accorder votre attention en acceptant
de juger notre travail.

Recevez ici le témoignage de notre profond respect et de toute notre
reconnaissance.

A NOTRE MAITRE ET JUGE,

Madame le Docteur I. KLEIN

Médecin coordinateur du réseau ONCOLOR

Nous vous sommes profondément reconnaissants d'avoir accepté de siéger dans notre jury de thèse.

Nous avons su apprécier votre implication et vos précieux conseils à la réalisation de notre thèse.

Nous souhaitons vous exprimer notre profonde gratitude.

A NOTRE MAITRE ET JUGE,

Monsieur le Docteur N. HUTIN

Médecin généraliste à Vandoeuvre les Nancy

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger notre travail.

Nous vous sommes reconnaissants de nous avoir guidé tout au long de nos études. Nous avons été touchés par votre implication et votre pédagogie. Merci également d'avoir pris le temps au cours de nos stages de nous enseigner et de nous faire aimer notre discipline. Merci pour votre professionnalisme et votre bonne humeur communicative. Vous mettez en valeur la médecine générale.

Recevez ici l'expression de notre sincère gratitude et de notre profond respect.

Remerciements,

Aux médecins d'ONCOLOR qui ont activement participé à la transmission et à la réception des questionnaires, qui ont accepté de me recevoir en entretien. Merci pour votre temps, vos précieux conseils et votre accueil chaleureux.

Aux médecins du Registre National des Tumeurs Solides de l'Enfant, le Docteur Brigitte LACOUR et le docteur Emmanuel DESANDES, nous avons su apprécier vos travaux qui ont contribué à la réalisation de notre travail.

Aux médecins généralistes et pédiatres de ville qui ont participé à ce travail en répondant aux questionnaires. Sans vous, ce travail n'existerait pas. Merci pour votre temps qui est, je le sais, précieux.

À mes maîtres de stage de médecine générale : Docteur Bertrand MEYER, Docteur André MASIUS, Professeur Jean-Marc BOIVIN, Docteur Brigitte FLAMAND-LAM, Docteur Gérard CARRIER,
Merci de prendre le temps de transmettre votre savoir, tant scientifique qu'humain, de partager votre passion pour la médecine générale avec nous.

À tous les médecins hospitaliers et à toutes les équipes paramédicales qui m'ont formé et accompagné tout au long de mes stages. Merci pour votre accueil formidable et pour votre apprentissage. A tous les médecins avec qui j'ai pu collaborer, en particulier au centre hospitalier de Neufchâteau, merci au Docteur Aline BUREL et au Docteur Ngoc Hanh Nguyen Huu ; ainsi qu'au centre hospitalier Maillot à Briey, merci au Docteur Aurélie BINACCHI et au Docteur Frédéric MEYER, qui ont toujours été disponibles, sympathiques et plein d'humour.

À Maxime, pour son incroyable gentillesse et son soutien infailible.

Quel soulagement de finir cette épreuve, merci de m'épauler dans mes périodes de stress et d'angoisse.

Merci de m'avoir montré d'autres horizons pour m'évader. Merci pour ces incroyables moments de complicité. Merci de me faire rêver à nos projets, j'ai hâte qu'ils se concrétisent.

Qu'il trouve ici toute ma reconnaissance pour croire en moi en toute circonstance. Puisses-tu voir en ces mots tout l'amour que je te porte.

À mes parents,

Papa, mon héros, mes mots n'exprimeraient pas ton dévouement et ton amour pour tes enfants, parce qu'être fier de moi est ton plus beau cadeau. Merci pour ton soutien, même jusqu'aux portes de l'ECN à Reims pendant ces trois jours, merci pour tout.

Maman, tu seras toujours un modèle de volonté et de courage. Ta patience, tout au long de ma scolarité, a fait de toi un pilier de ma vie.

Pour l'amour du travail qu'ils m'ont enseigné, leurs encouragements et la motivation qu'ils m'ont transmis, voici le fruit de longues années passées à vivre avec moi chaque période d'examen, de stress et d'angoisse... Je vous remercie d'avoir toujours été aussi parfaits et compréhensifs, d'avoir toujours été présents dans les moments difficiles. Ce travail, c'est avant tout grâce à vous et pour vous, j'espère qu'il vous rendra fiers. Je vous aime.

À Sara, merci pour ton soutien depuis toutes ces années, merci d'avoir cru en moi, merci de prendre si bien soin de papa.

À Thierry, merci pour tes encouragements, merci de prendre soin de maman.

À mon frère et mes sœurs : Lucas, Lisa et Dorine, ma grande fierté, à votre soutien chacun à votre manière tout au long de ces études, à nos rires et nos échanges, à notre complicité. Tous ces moments de partage ont été essentiels. J'essaierai d'être aussi présente pour vous que vous l'avez été pour moi. Je suis tellement fière de vous.

À Julie, ma belle-sœur, merci d'être si parfaite, merci pour toute la bonne humeur que tu apportes, merci d'être là pour Dorine.

À Mamie Marie-Louise, sans ton éducation je n'en serais pas là aujourd'hui. Merci pour ton soutien sans faille et ta bienveillance, nos moments passés ensemble autour d'un café. **À Pépé Jacques**, j'espère que tu es fier de moi. J'aurais aimé que tu attendes un peu avant de t'en aller, même si d'une certaine façon tu ne m'as jamais quittée. **À Mamie Jeanine et Papy Jean**, merci pour tout, pour ces nombreux souvenirs en Meuse.

Qu'ils trouvent ici la marque de mon attachement infini.

À ma famille, à mes tantes, à mes oncles, à ma marraine, à mon parrain, à mes cousins, à mes cousines, à Cindy pour ton soutien et ton aide précieuse... A votre folie, à vos sourires, à votre bonne humeur, à vos commérages aussi. Vous m'inspirez et me permettez de m'évader.

À la famille sportive de Norroy, votre admiration pour nous, votre gentillesse infinie et votre bonne humeur sont une réelle source de motivation. Je vous remercie pour vos encouragements que ce soit en médecine ou sur la ligne d'arrivée des courses. Merci pour ces moments d'échanges et ces moments partagés ensemble.

À mes amis, tous aussi parfaits les uns que les autres... ou presque !

À Inès, Cyril et Ngoc ha, qui m'accompagnent et me soutiennent depuis la P2. Je me souviendrai toujours de notre rencontre. On y est arrivé ! C'est le grand jour ! Nous avons pu nous serrer les coudes dans les moments de galère, le rire nous a permis de franchir les étapes. Mes études n'auraient pas été les mêmes sans vous. J'ai tellement de bons souvenirs !

À Guillaume, le meilleur des co-internes ! Aurélie et moi te remercions pour ton aide au Papercraft, ton humour, ta gentillesse et ton soutien. Que de bons moments.

À Aurélie, merci d'avoir pris le temps de nous transmettre ta passion pour la pédiatrie, pour ta bonne humeur et ton soutien. Merci **à Gaël**, pour les bons moments autour du magnifique tipi d'été !

À mes co-internes qui m'ont beaucoup appris.

À Arnaud, mon co-externe le plus fidèle.

Et à tous mes amis, la fine équipe de « thion thion forever », l'équipe du ski de Val Tho', et l'équipe de Trail : à nous le Mont Blanc en 2018 !!

Qu'est-ce qu'on a pu rire !

À Pauline, Merci d'être encore et toujours là, d'avoir été à mon écoute et toujours de bon conseil.

Mais aussi à mes amis dont les dernières années nous ont éloigné, qui m'ont soutenu depuis le début : l'équipe de Waldweistroff et d'Avril.

Et ceux que j'oublie !

A tous ces merveilleux moments passés ensemble et à tous ceux qui restent à venir. Merci de me changer les idées, pour les rires et les moments de joie.

Aux patients que j'ai pris en charge et à la confiance qu'ils m'ont accordée. C'est grâce à vous et à votre tolérance que l'on apprend à devenir médecin. C'est aussi pour vous que je continuerai à me former et à me perfectionner.

SERMENT

« **A**u moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque ».

LISTE DES ABREVIATIONS

- ADELF : Association des Epidémiologistes de Langue Française
- CHRU : Centre Hospitalier Régional Universitaire
- DPC : Développement Professionnel Continu
- EBV : Epstein Barr Virus
- ICCC : International Classification of Childhood Cancer
- IICC : International Incidence of Childhood Cancer
- LAL : Leucémie aigue lymphoblastique
- LAM : Leucémie aigue myéloblastique
- NR : Non répondu
- RCP : Réunion de Concertation Pluridisciplinaire
- RNCE : Registre National des Cancers de l'Enfant
- RNHE : Registre National des Hémopathies Malignes de l'Enfant
- RNTSE : Registre national des Tumeurs Solides de l'Enfant
- SNC : Système nerveux central
- SNS : Système nerveux sympathique
- URPS : Union Régionale des Professionnels de Santé

SOMMAIRE

I.	INTRODUCTION	20
II.	OBJECTIFS DE L'ETUDE	21
II.1.	OBJECTIF PRINCIPAL	21
II.2.	OBJECTIFS SECONDAIRES	21
III.	EPIDEMIOLOGIE DESCRIPTIVE DES CANCERS DE L'ENFANT ET DE L'ADOLESCENT	22
III.1.	CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES CANCERS DE L'ENFANT ET DE L'ADOLESCENT	22
III.2.	INCIDENCE DES CANCERS DE L'ENFANT ET DE L'ADOLESCENT EN FRANCE	23
III.2.1.	<i>Incidence en fonction du type de tumeur</i>	24
III.2.2.	<i>Incidence en fonction du sexe</i>	25
III.2.3.	<i>Incidence en fonction de l'âge</i>	26
III.2.4.	<i>Incidence en fonction de la région du monde</i>	26
III.3.	SURVIE DES ENFANTS ET DES ADOLESCENTS TRAITES POUR UN CANCER	29
III.4.	MORTALITE DES CANCERS PEDIATRQUES EN FRANCE	31
III.5.	FACTEURS DE RISQUE DE SURVENUE DE CANCER CHEZ L'ENFANT ET CHEZ L'ADOLESCENT	31
IV.	EVALUATION DU RETARD DIAGNOSTIQUE EN ONCOHEMATOLOGIE PEDIATRQUE	32
IV.1.	EVALUATION DU DELAI DIAGNOSTIQUE DES CANCERS CHEZ LES ENFANTS ET ADOLESCENTS SUIVIS AU CHU DE NANCY	32
IV.1.1.	<i>Evaluation du retard au diagnostic des tumeurs cérébrales de l'enfant et ses conséquences</i>	32
IV.1.2.	<i>Evolution des délais diagnostiques des cancers de l'enfant hors leucémies entre 1983 et 2003</i>	33
IV.1.3.	<i>Evaluation du délai diagnostique chez les enfants et les adolescents atteints d'une leucémie aiguë et suivis au CHU de Nancy entre 2009 et 2014</i>	33
IV.2.	CONSEQUENCES DU RETARD DIAGNOSTIQUE DES CANCERS CHEZ LES ENFANTS ET ADOLESCENTS	34
V.	RÉSEAU RÉGIONAL D'ONCOLOGIE PEDIATRQUE DE LORRAINE	37
V.1.	ORGANISATION DU RESEAU REGIONAL D'ONCOLOGIE PEDIATRQUE DE LORRAINE	37
V.2.	LIMITES DU RESEAU REGIONAL D'ONCOLOGIE PEDIATRQUE DE LORRAINE	38
VI.	EVALUATION À L'AIDE D'UN QUESTIONNAIRE DE LA POSSIBILITÉ DE CRÉER UN RÉSEAU D'ONCOLOGIE PÉDIATRQUE CHRU – MÉDECINE DE VILLE	39
VI.1.	INTRODUCTION	39
VI.2.	METHODES	40
VI.2.1.	<i>Description de l'étude et de la population</i>	40
VI.2.2.	<i>Déroulement de l'enquête</i>	40
VI.2.3.	<i>Méthodes statistiques</i>	42
VI.2.4.	<i>Considérations éthiques et légales</i>	42
VI.3.	RESULTATS	43
VI.3.1.	Caractéristiques de la population étudiée	43
VI.3.1.1.	Effectif global.....	43
VI.3.1.3.	Expérience des médecins en nombre d'année d'exercice.....	43
VI.3.1.4.	Pourcentage des enfants de 0 à 18 ans dans la patientèle des médecins	44
VI.3.1.5.	Distance entre le lieu d'exercice et l'hôpital d'enfant.....	44
VI.3.2.	Connaissances des médecins généralistes et des pédiatres de ville dans le domaine de l'oncologie pédiatrique	45
VI.3.3.	Expérience des médecins généralistes et des pédiatres de ville dans le domaine de l'oncologie pédiatrique	46
VI.4.	DISCUSSION	49

VI.4.1.	LES LIMITES DE NOTRE ETUDE.....	49
VI.4.2.	LES FORCES DE NOTRE ETUDE	49
VII.	PROJET DE MISE EN PLACE DU RESEAU D'ONCOLOGIE PEDIATRIQUE CHRU DE NANCY- MEDECINE DE VILLE	51
VIII.	CONCLUSION	59
IX.	BIBLIOGRAPHIE	60
X.	ANNEXES.....	62

I. INTRODUCTION

Les cancers de l'enfant sont des maladies rares, correspondant à moins de 1% de l'ensemble des cancers, mais représentent, en France, la première cause de mortalité par maladie après l'âge de un an (1).

Le retard diagnostique semble être une des causes expliquant le taux de mortalité. Leur pronostic est meilleur que celui des cancers de l'adulte, puisque le taux de survie à 5 ans est de 80% en moyenne, mais le retard diagnostique majore le risque de survenue de séquelles et réduit le pronostic vital (2). Les signes d'appel sont le plus souvent banals, et peuvent passer longtemps inaperçus. Ils sont méconnus des parents et parfois des médecins, souvent d'apparition et d'évolution rapide alors que l'enfant conserve un bon état général. Le diagnostic est une urgence à réaliser en milieu spécialisé (1).

Des filières de soins se sont structurées autour de centres de Cancérologie Pédiatrique en France permettant des progrès en termes de globalité de la prise en charge (3). Le centre de référence d'oncologie pédiatrique du CHRU de Nancy a élaboré en 2005, un réseau régional en partenariat avec les services de pédiatrie des hôpitaux périphériques. Cependant, il apparaît qu'actuellement les objectifs initiaux du réseau ne sont pas atteints. Il semble donc nécessaire de sensibiliser les médecins généralistes et les pédiatres libéraux, qui sont souvent les premiers à être consultés en cas d'apparition de symptômes, à la possibilité de participer à ce réseau afin de l'étendre à un réseau ville-hôpital.

II. OBJECTIFS DE L'ETUDE

II.1. Objectif principal

L'objectif principal de ce travail est d'évaluer l'expérience et l'attente des médecins généralistes et pédiatres libéraux de Lorraine dans le domaine de l'oncologie pédiatrique à partir d'une enquête par questionnaire sur la prise en charge des enfants atteints de cancer.

II.2. Objectifs secondaires

Les objectifs secondaires sont d'évaluer la possibilité de créer un réseau d'oncologie pédiatrique CHRU – Médecine de ville en sensibilisant les médecins généralistes et pédiatres libéraux de Lorraine à la possibilité de participer à ce réseau afin de raccourcir le délai diagnostique, et par conséquent d'améliorer le taux de guérison et diminuer le risque de séquelles, en fonction des résultats de cette enquête.

III. EPIDEMIOLOGIE DESCRIPTIVE DES CANCERS DE L'ENFANT ET DE L'ADOLESCENT

III.1. Classification Internationale des cancers de l'enfant et de l'adolescent

Cette classification est celle utilisée à l'échelle mondiale afin de comparer les données internationales sur les cancers de l'enfant et de l'adolescent. Elle est présentée dans le tableau I (4).

Tableau I. Classification internationale des cancers de l'enfant et de l'adolescent.

I. Leucémies, syndromes myéloprolifératifs et myélodysplasiques	(a) Leucémies aiguës lymphoïdes (b) Leucémies aiguës myéloïdes (c) Syndrome myéloprolifératif chronique (d) Syndrome myélodysplasique et autres syndromes myéloprolifératifs (e) Autres leucémies sans autres indications
II. Lymphomes et tumeurs réticulo-histiocytaires	(a) Lymphome de Hodgkin (b) Lymphomes malins non hodgkiniens (c) Lymphome de Burkitt (d) Néoplasme réticulo-endothélial (e) Autres lymphomes
III. Tumeurs du système nerveux central et diverses tumeurs intracrâniennes et spinales	(a) Ependymomes et tumeurs du plexus choroïde (b) Astrocytomes (c) Tumeurs embryonnaires du SNC (d) Autres gliomes (e) Autres tumeurs du SNC (f) Tumeurs du SNC non précisées
IV. Tumeurs du système nerveux sympathique	(a) Neuroblastomes et ganglioneuroblastomes (b) Autres tumeurs du SNC
V. Rétinoblastomes	
VI. Tumeurs rénales	(a) Néphroblastomes et autres tumeurs non épithéliales (b) Carcinomes rénaux (c) Autres tumeurs rénales non précisées
VII. Tumeurs hépatiques	(a) Hépatoblastomes (b) Hépatocarcinomes (c) Autres tumeurs hépatiques non précisées
VIII. Tumeurs malignes osseuses	(a) Ostéosarcomes (b) Chondrosarcomes (c) Sarcome d'Ewing

	(d) Autres tumeurs malignes osseuses (e) Tumeurs malignes osseuses non précisées
IX. Sarcome des tissus mous et extra-osseux	(a) Rhabdomyosarcomes et sarcomes embryonnaires (b) Fibrosarcomes, tumeurs des gaines des nerfs périphériques et autres tumeurs fibreuses (c) Sarcome de Kaposi (d) Autres sarcomes des tissus mous (e) Sarcomes des tissus mous non précisés
X. Tumeurs germinales, trophoblastiques, gonadiques	(a) Tumeurs germinales du SNC (b) Tumeurs germinales malignes extragonadiques et extracrâniennes (c) Tumeurs germinales malignes gonadiques (d) Carcinomes gonadiques (e) Autres tumeurs gonadiques non précisées
XI. Mélanomes malins et autres tumeurs malignes épithéliales	(a) Carcinomes surrenaliens (b) Carcinomes de la thyroïde (c) Carcinomes du nasopharynx (d) Mélanomes malins (e) Carcinomes cutanés (f) Autres carcinomes
XII. Autres types de tumeurs malignes	

III.2. Incidence des cancers de l'enfant et de l'adolescent en France

En France, chaque année, environ 2550 nouveaux cas de cancers en moyenne sont diagnostiqués, dont 1750 cas chez les enfants de moins de 15 ans, et 800 cas chez les adolescents âgés de 15 à 19 ans sur la période 2007 à 2011, soit moins de 1% de l'ensemble des cancers. Un enfant sur 440 environ sera atteint d'un cancer avant l'âge de 15 ans. On constate que cette incidence est stable depuis le début des années 2000, la variation moyenne annuelle du taux d'incidence est estimée à 0,1% entre 2000 et 2011. Bien que rares, ces cancers constituent, en France la première cause de mortalité par maladie après l'âge de un an. La survie des enfants et des adolescents atteints de cancers dépasse aujourd'hui les 80% en France (5)(6).

Les données épidémiologiques internationales sur les cancers sont produites par les registres des cancers, qui recensent tous les cas d'un territoire national, régional ou départemental. Deux registres nationaux ont été créés en France : en 1990, le registre national des hémopathies malignes (RNHM) et en 2000, le registre national des tumeurs solides de l'enfant (RNTSE) pour les enfants âgés de moins de 18 ans. La surveillance des cancers des patients âgés de plus de 18 ans est assurée par les

registres généraux et départementaux du Réseau français des registres du cancer FRANCIM. Ces deux registres pédiatriques permettent un enregistrement permanent et exhaustif de tous les nouveaux cas de cancers survenant dans une zone géographique définie, s'appuyant sur le réseau des unités d'oncologie pédiatrique et d'anatomopathologie. Ils ont pour objectifs de surveiller l'incidence des cancers chez l'enfant, de suivre l'évolution de cette incidence dans le temps, de la comparer entre régions ou entre pays, de rechercher les causes des cancers, d'évaluer les résultats thérapeutiques en termes de survie mais aussi de qualité de guérison et de mettre en place des actions de santé publique (7)(8).

III.2.1. Incidence en fonction du type de tumeur

Sur la période de 2007 à 2011, le Registre national des hémopathies malignes de l'enfant et le Registre national des tumeurs solides de l'enfant ont recensé 8865 nouveaux cas de cancers de l'enfant de moins de 15 ans, correspondant à une incidence brute annuelle de 152,8 cas par million d'enfants et par an. Les cancers les plus fréquemment observés sont les leucémies (29% des cas, avec un pic autour de 2 ans, dont 80% de leucémies aiguës lymphoblastiques), les tumeurs du système nerveux central de tous types (24%) et les lymphomes (11%) (2)(6).

Ces résultats sont présentés dans la figure 1 pour les 12 groupes diagnostiques définis par l'International Classification of Childhood Cancer (ICCC).

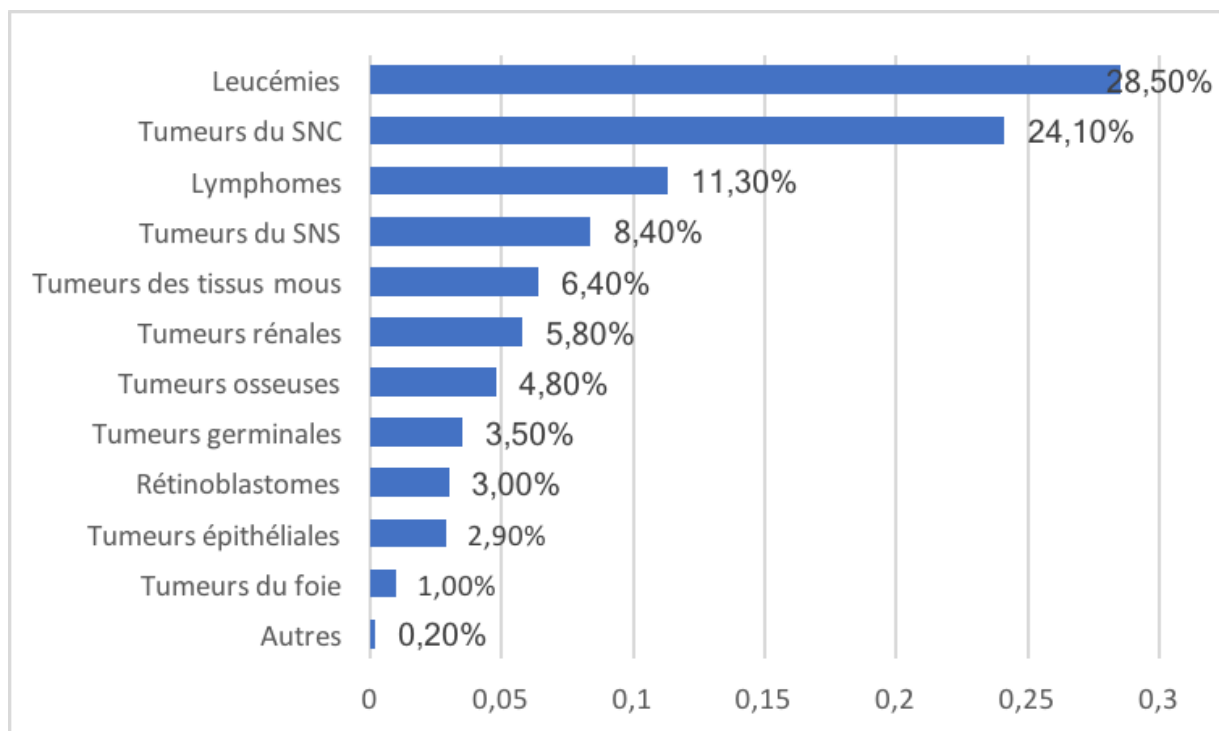


Figure 1 : Répartition des différents types de cancers pédiatriques, en France entre 2006 et 2010, d'après le RNHE et le RNTSE.

Les taux d'incidence standardisés par type de tumeur sont indiqués dans le tableau II pour les cancers pédiatriques (2).

Tableau II. Taux d'incidence standardisé des cancers pédiatriques en France, d'après le RNHE et le RNTSE, entre 2006 et 2010.

Groupes et sous-groupes diagnostiques	Taux d'incidence standardisé (/10⁶/an)
Leucémies	45,2
Tumeurs du système nerveux central (SNC)	37,2
Lymphomes et néoplasmes réticulo-endothéliaux	16,2
Tumeurs du système nerveux sympathique (SNS)	14,4
Sarcomes des tissus mous	9,9
Tumeurs rénales	9,9
Tumeurs malignes osseuses	6,7
Tumeurs germinales, trophoblastiques, gonadiques	5,3
Rétinoblastomes	5,1
Carcinomes et tumeurs épithéliales malignes	4,0
Tumeurs hépatiques	1,7
Autres types de tumeurs malignes	0,3

III.2.2. Incidence en fonction du sexe

D'après les registres pédiatriques, le sexe ratio des cancers de l'enfant est en moyenne de 1,2 garçons pour une fille chez les enfants âgés de 0 à 14 ans, et varie selon le type de cancer. Concernant les lymphomes, le sexe ratio est de 2,0 garçons pour une fille, cela concerne notamment les lymphomes de Burkitt avec un sexe ratio à 4,6 garçons pour une fille. Les leucémies, les tumeurs du système nerveux central et du système nerveux sympathique, les rétinoblastomes, les tumeurs hépatiques, certaines tumeurs malignes osseuses et les sarcomes des tissus mous prédominent chez les garçons, alors que les tumeurs germinales, les tumeurs épithéliales (carcinomes de la thyroïde) et les tumeurs rénales prédominent chez les filles (2).

D'après les registres nationaux généraux et spécialisés du réseau Francim, entre 2000 et 2008 en France, le sexe ratio est en moyenne de 1,0 garçon pour une fille chez les adolescents âgés de 15 à 19 ans, avec une prédominance de tumeurs germinales et gonadiques avec un sexe ratio de 3,1 adolescents pour une adolescente, de leucémies, de tumeurs malignes osseuses et de sarcomes des tissus mous, tandis que les lymphomes, les tumeurs du système nerveux central, les tumeurs rénales et les tumeurs épithéliales et mélanomes malins prédominent chez les adolescentes (9).

III.2.3. Incidence en fonction de l'âge

Le taux d'incidence annuel standardisé sur l'âge permet de s'affranchir des différences de structure d'âge entre pays dans les comparaisons internationales. L'incidence des cancers de l'enfant et de l'adolescent varie avec l'âge. La moitié des cancers de l'enfant surviennent avant l'âge de 5 ans (Tableau III). La répartition par âge est variable selon le type de cancer (2)(6)(8)(9).

Tableau III. Taux d'incidence annuel standardisé des cancers de l'enfant en fonction de l'âge de survenue en France, d'après le RNHM et le RNTSE, entre 2007 et 2011, et des cancers de l'adolescent, d'après les registres généraux et spécialisés du réseau Francim, entre 2000 et 2008.

Age au diagnostic	Taux d'incidence standardisé (10^6 /an)
<1 an	241,5
1-4 ans	197,9
5-9 ans	120,5
10-14 ans	131,2
15-17 ans	219,4

III.2.4. Incidence en fonction de la région du monde

La répartition des cancers pédiatriques dans le monde est contrastée selon les différents pays, le type de cancer, l'origine ethnique, l'âge, le sexe. Le taux d'incidence standardisé dans la population mondiale, concernant les enfants atteints de cancer chez les 0-14 ans est de 140,6 ($/10^6$ /an), les cancers les plus fréquents sont les leucémies ($46,4/10^6$ /an), les tumeurs du SNC ($28,2/10^6$ /an) et les lymphomes ($15,2/10^6$ /an). Dans la population des 15-19 ans, le taux d'incidence standardisé est de 185,3 ($/10^6$ /an), les cancers les plus fréquents étant les lymphomes ($41,8/10^6$ /an) et les tumeurs épithéliales et mélanomes ($39,5/10^6$ /an) (10).

Cette répartition est représentée dans le figure 2 selon l'IICC volume III.

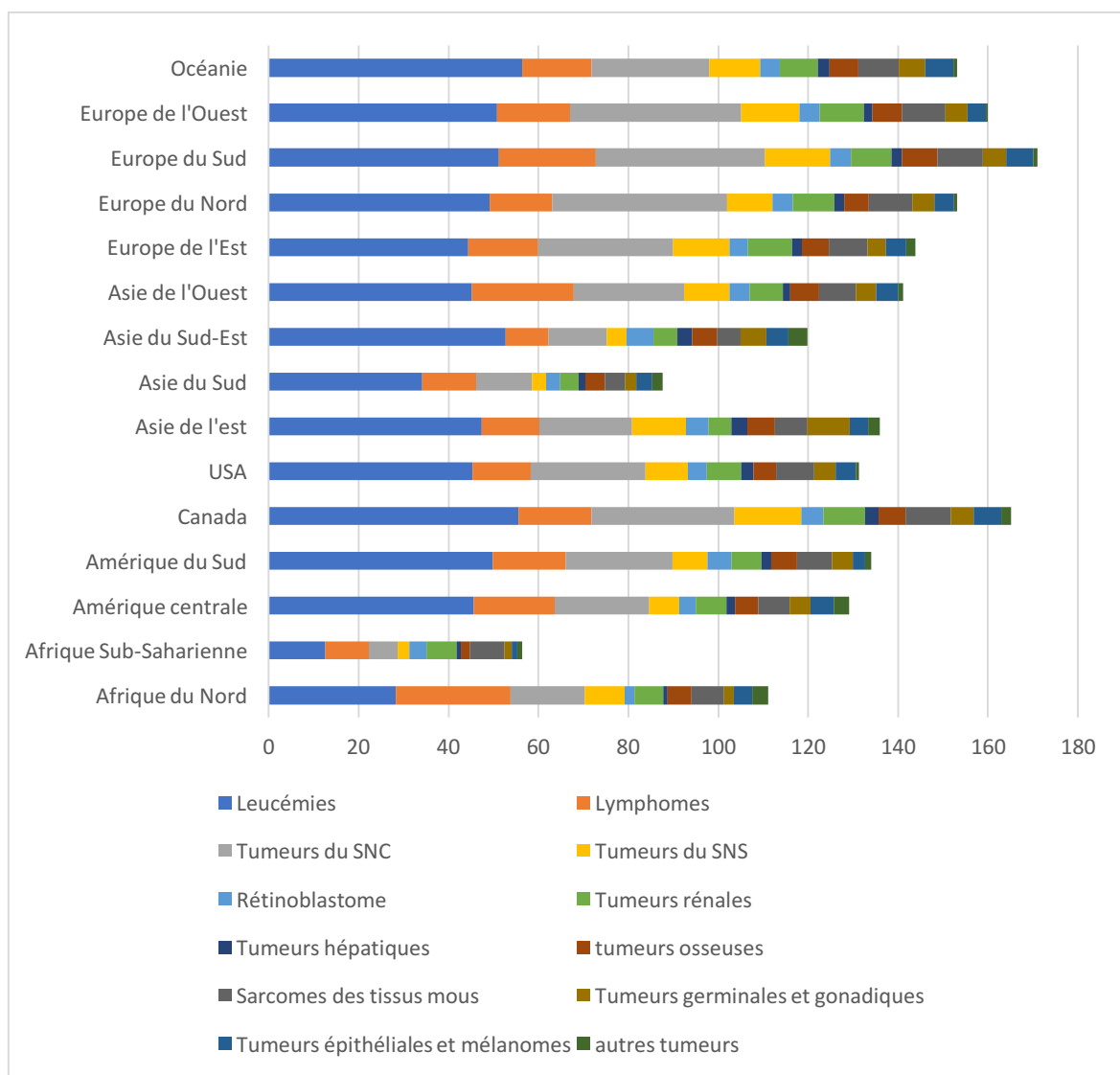


Figure 2. Répartition du taux d'incidence standardisé en fonction du type de cancer chez les enfants âgés de 0 à 14 ans dans les différentes régions du monde, d'après l'International Incidence of Childhood Cancer (IICC) volume III, entre 2001 et 2010.

L'incidence des cancers de l'enfant âgé de 0 à 14 ans la plus élevée est observée dans les pays industrialisés, notamment en Europe, au Canada et en Océanie. En effet, l'incidence standardisée des cancers de l'enfant et de l'adolescent d'après l'International Incidence of Childhood Cancer volume III (IICC) est de 170,9 (/10⁶/an) en Europe du Sud, 159,8 (/10⁶/an) en Europe de l'Ouest, 165 (/10⁶/an) au Canada, 153 (/10⁶/an) en Océanie.

L'incidence des cancers de l'enfant âgé de 0 à 14 ans la plus faible est observée dans les pays en voie de développement tels que l'Afrique, l'Amérique du Sud et l'Asie. En Afrique Sub-Saharienne, l'incidence standardisée des cancers de l'enfant et de

l'adolescent selon l'IICC est de 56,3 (/10⁶/an), en Asie du Sud de 87,6 (/10⁶/an), en Asie du Sud-Est de 119,7 (/10⁶/an), en Amérique du Sud de 133,9 (/10⁶/an) (10)(11)(12).

Cette répartition est représentée dans la figure 3 selon l'IICC volume III.

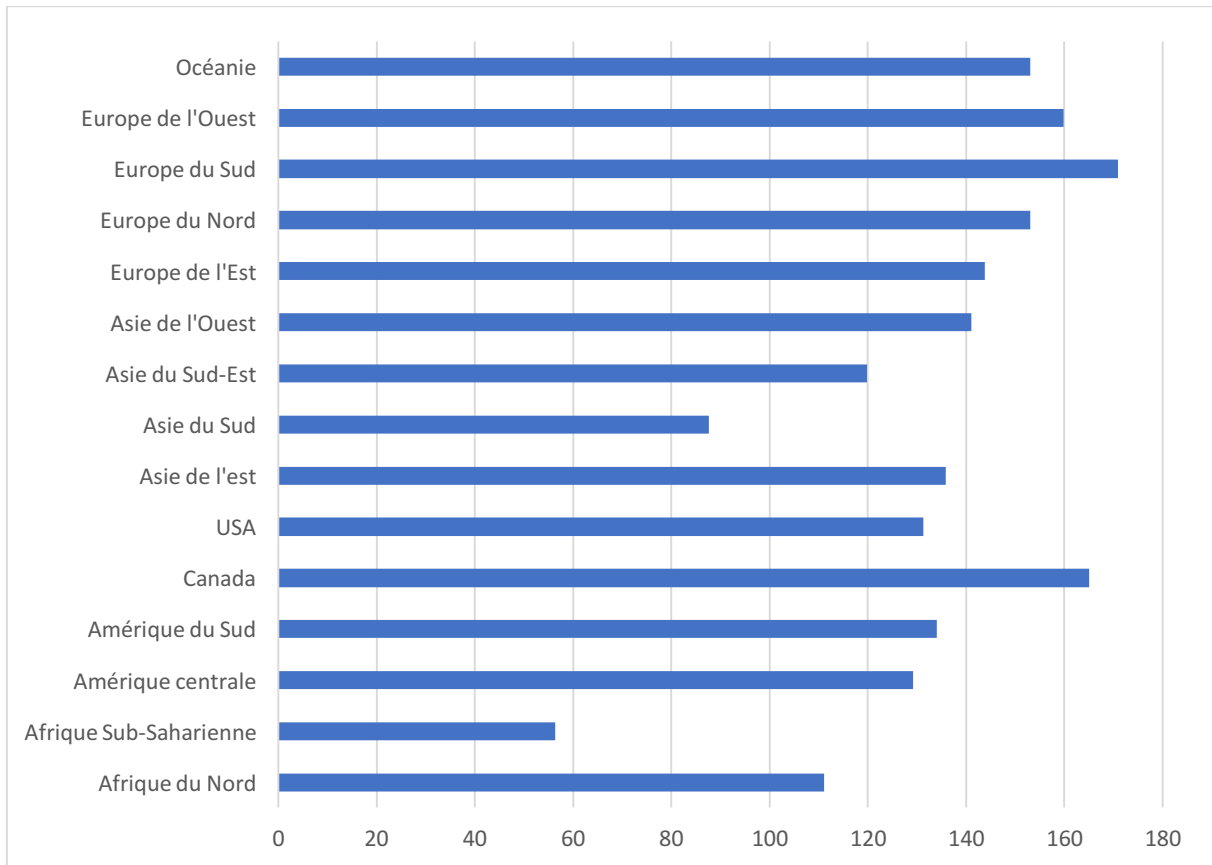


Figure 3. Répartition du taux d'incidence standardisé en fonction des régions du monde d'après l'International Incidence of Childhood Cancer (IICC) volume III, entre 2001 et 2010.

Ces disparités observées peuvent s'expliquer par la variation de qualité du système de soin dans les différents pays du monde, et de l'accessibilité à un traitement adapté avec des soins spécialisés, d'un manque de techniques d'imagerie avancées, à l'origine d'un diagnostic tardif et d'un taux de survie plus faible, ainsi que de l'existence de causes concurrentes de décès dans les pays en voie de développement. En effet moins d'un enfant sur deux survit au moins cinq ans après le diagnostic initial dans les pays en voie de développement.

III.3. Survie des enfants et des adolescents traités pour un cancer

La survie globale à 5 ans estime la probabilité d'être en vie à 5 ans du diagnostic. La survie globale à 5 ans tous diagnostics confondus était estimée à 81,6% chez les enfants de moins de 15 ans et à 78,5% chez les jeunes de 15 à 19 ans sur la période 2000 à 2008 selon le RNCE, avec d'importantes variations selon les groupes diagnostiques, de l'âge, du sexe, de la localisation et du caractère localisé ou métastatique comme présenté dans le tableau IV (13).

Le pronostic des leucémies aiguës lymphoblastiques, des astrocytomes et des néphroblastomes est nettement plus défavorable avant l'âge d'un an. La survie des néphroblastomes diminue avec l'âge. Dans le cas des leucémies aiguës lymphoblastiques, des astrocytomes, des sarcomes des os et des tissus mous, les survies à 5 ans observées chez les jeunes de 15 à 19 ans étaient inférieures à celles des enfants de moins de 15 ans (8).

Pour les tumeurs du système nerveux central, outre le type histologique, le pronostic dépend beaucoup de l'opérabilité de la tumeur ainsi que de l'âge (14).

La survie reste globalement beaucoup plus basse dans les pays à faibles revenus, probablement du fait de moyens diagnostiques et thérapeutiques moins performants, et de la présence de causes concurrentes de décès (8).

Tableau IV. Survie à 5 ans des cancers de l'enfant et de l'adolescent en France métropolitaine selon les groupes diagnostiques par tranche d'âge de 2000 à 2011, selon le RNTSE et le RNHM (en %).

Groupes diagnostiques ICC3-3	0-14 ans					15-19 ans
	<1 an	1-4 ans	5-9 ans	10-14 ans	0-14 ans	
Leucémies, syndromes myéloprolifératifs et myélodysplasiques	58	89	88	79	85	67
Lymphomes et néoplasmes réticuloendothéliaux	90	92	94	94	93	92
Tumeurs du SNC	61	70	72	80	73	67
Tumeurs du SNS	90	66	60	61	75	43
Rétinoblastomes	99	99	100	100	99	-
Tumeurs rénales	89	94	93	84	93	82
Tumeurs hépatiques	90	89	74	52	82	37
Tumeurs malignes osseuses	67	68	77	75	75	50
Sarcomes des tissus mous	70	74	73	67	72	70
Tumeurs germinales, trophoblastiques, gonadiques	90	95	96	93	93	89
Carcinomes et tumeurs épithéliales malignes	96	87	93	93	93	91
Autres tumeurs malignes	100	71,4	83	60	75	-
Moyenne par tranche d'âge	80	82	82	83	82	82

Au cours de la période 2000 à 2008, la survie globale à 5 ans a progressé, tout cancer confondu, passant de 80% en 2000 à 83,2% en fin de période (2006-2008). Cependant, elle ne concerne en réalité que les leucémies, les tumeurs du système nerveux central et les tumeurs du système nerveux sympathique (2)(13).

La survie à 5 ans est meilleure chez les filles (85,2%) que chez les garçons (78,8%), s'expliquant par une forte proportion de tumeurs de bon pronostic comme les tumeurs germinales et de la thyroïde chez les filles. De plus, la survie à 5 ans varie en fonction de l'âge, ce qui peut s'expliquer par une différence d'incidence de tumeur selon l'âge. En effet, la survie à 5 ans est plus importante chez les 20-24 ans (84,3%) que chez les 15-19 ans (82%), s'expliquant par la proportion décroissante avec l'âge

des tumeurs de mauvais pronostic, telles que les leucémies et les tumeurs osseuses, contrairement à celle des tumeurs moins agressives telles que les tumeurs germinales ou épithéliales (9)(5)(6).

III.4. Mortalité des cancers pédiatriques en France

En France, le nombre de décès par cancers pédiatriques diminue chaque année, suivant l'amélioration de la survie par cancer. Entre 1999 et 2012, le nombre de décès par cancers est passé de 360 à 250 chez les moins de 15 ans. En 2009, 117 décès imputables à un cancer ont été observés chez les 15-19 ans en France. Le cancer représente la quatrième cause de décès entre 0 et 15 ans (6,6% en 2012), après les infections néonatales (36%), les malformations congénitales (16%), les causes mal définies incluant la mort subite (15%) et les accidents (11%). Cependant, il existe une différence de répartition entre la première année de vie et la tranche d'âge 1-14 ans. En effet, les cancers représentent moins de 1% des décès avant l'âge de 1 an et 20% entre 1 et 14 ans, ce qui en fait la deuxième cause de décès après les accidents (30%) dans cette classe d'âge (6).

III.5. Facteurs de risque de survenue de cancer chez l'enfant et chez l'adolescent

Les cancers de l'enfant sont des pathologies multifactorielles. Des facteurs génétiques ou l'exposition à des agents physiques, chimiques ou biologiques de l'environnement pré ou postnatal peuvent influencer le risque de survenue de cancer (15).

Plus de 95% des cancers de l'enfant et de l'adolescent sont d'origine sporadique. Cependant, des facteurs de prédisposition génétique sont connus avec certitude. Ainsi, le risque de leucémie est plus important chez les enfants porteurs de trisomie 21, plusieurs cancers sont associés à l'altération de gènes impliqués dans le contrôle de la prolifération cellulaire, de l'apoptose, de l'intégrité du génome ou de la différenciation cellulaire. Les affections congénitales s'accompagnant d'un déficit immunitaire augmentent le risque de lymphome induit par le virus d'Epstein-Barr (HHV4), celui-ci étant également impliqué dans la genèse des lymphomes de Burkitt, des lymphomes de Hodgkin et des carcinomes du nasopharynx. L'exposition à des radiations ionisantes à fortes doses induit un excès de risque de survenue de leucémies, de cancers de la thyroïde et de tumeurs cérébrales. Il existe également des facteurs iatrogènes, tels que les traitements alkylants et les inhibiteurs des topo-isomérases qui exposent au risque de leucémie secondaires, ainsi que les traitements immunosuppresseurs exposant à un risque de lymphome (8).

IV. EVALUATION DU RETARD DIAGNOSTIQUE EN ONCOHEMATOLOGIE PEDIATRIQUE

IV.1. Evaluation du délai diagnostique des cancers chez les enfants et adolescents suivis au CHU de Nancy

Le registre des cancers de l'enfant de Nancy est le premier à avoir été créé en France, en 1983, et permet donc de réaliser des études sur plusieurs décennies. Trois études ont été réalisées au sein du service d'oncologie pédiatrique du CHRU de Nancy. Une thèse réalisée par le Docteur FOUYSSAC concernant le retard au diagnostic des tumeurs cérébrales de l'enfant et ses conséquences entre 1983 et 2003, une thèse réalisée en 2008 par le Docteur SUDANT sur l'évolution des délais diagnostiques des cancers de l'enfant, hors leucémies, entre 1983 et 2003 et une thèse réalisée en 2015 par le Docteur WEIDNER concernant l'évaluation du délai diagnostique chez les enfants et les adolescents atteints d'une leucémie aigüe et suivis au CHRU de Nancy entre 2009 et 2014.

IV.1.1. Evaluation du retard au diagnostic des tumeurs cérébrales de l'enfant et ses conséquences

La thèse du Docteur FOUYSSAC était une étude rétrospective descriptive analysant les signes d'appel des tumeurs cérébrales de l'enfant, relevant les erreurs diagnostiques fréquentes, évaluant le délai diagnostique et son impact sur le pronostic des enfants âgés de 0 à 14 ans suivis dans le service d'oncologie pédiatrique du CHU de Nancy entre 1983 et 2003 (16).

Il apparaissait que l'âge moyen au diagnostic était de 8,2 ans, les symptômes initiaux les plus fréquents étaient les céphalées isolées, des signes francs d'hypertension intracrânienne, des convulsions ou des vomissements isolés. Les tumeurs cérébrales représentaient les cancers de l'enfant les moins bien diagnostiqués avec un retard diagnostique figurant parmi les plus longs, avec une moyenne proche de 6 mois dans cette étude.

Ainsi, une meilleure connaissance des signes d'appel par la famille et les médecins permettrait de réduire ce délai et la morbidité en serait probablement diminuée. L'impact du délai diagnostique sur le pronostic vital n'était pas démontré car le délai diagnostique le plus long correspondait aux tumeurs cérébrales les moins agressives.

IV.1.2. Evolution des délais diagnostiques des cancers de l'enfant hors leucémies entre 1983 et 2003

La thèse du Docteur SUDANT était une étude rétrospective descriptive évaluant l'évolution des délais diagnostiques parentaux, médicaux et globaux des tumeurs des enfants âgés de 0 à 14 ans suivis au CHU de Nancy entre 1983 et 2003 dans le service d'oncologie pédiatrique, hormis les tumeurs cérébrales, les leucémies et les lymphomes de Burkitt. Les objectifs étaient de rechercher les facteurs corrélés aux délais diagnostiques, l'impact des délais diagnostiques sur la survie des patients, et d'identifier les signes d'appel les plus fréquents (17).

Il apparaissait que l'âge moyen au diagnostic était de 6,3 ans, le délai diagnostique moyen était de 10 semaines, le délai diagnostique parental moyen était de 2,8 semaines, le délai médical moyen était de 6,7 semaines. Les délais diagnostiques n'avaient pas diminué en 20 ans, les délais diagnostiques les plus longs étaient observés chez les enfants âgés de 10 à 14 ans, en cas de tumeur osseuse, de rétinoblastome et de lymphome de Hodgkin. Les autres facteurs corrélés à un délai diagnostique majoré étaient : l'âge, et l'existence de douleurs osseuses comme symptôme révélateur. L'impact des délais diagnostiques sur le stade de la maladie au diagnostic et sur la survie n'était pas démontré. Cependant pour les tumeurs osseuses et les rétinoblastomes, la fréquence des atteintes métastatiques était nettement augmentée lorsque le délai diagnostique était long. Par ailleurs, l'étude a confirmé que les symptômes révélateurs des cancers de l'enfant étaient non spécifiques.

En conclusion, les délais diagnostiques ne se sont pas réduits au fil des années malgré les progrès techniques et le développement d'outils diagnostiques. Il semble nécessaire d'avoir un recours plus rapide à un service hospitalier spécialisé et de sensibiliser les parents, les professionnels de santé prenant en charge les enfants, permettant d'apporter une meilleure connaissance des signes d'appel, afin de réduire le délai diagnostique parental et médical, réduisant la morbidité, l'apparition de séquelles et les chances de guérison pour certains types de cancer.

IV.1.3. Evaluation du délai diagnostique chez les enfants et les adolescents atteints d'une leucémie aiguë et suivis au CHU de Nancy entre 2009 et 2014

La thèse du Docteur WEIDNER était une étude rétrospective descriptive monocentrique évaluant le délai diagnostique des enfants et adolescents atteints d'une leucémie et suivis au CHU de Nancy entre 2009 et 2014 et d'en rechercher l'impact sur le stade de la maladie au diagnostic et sur la survie, de relever les signes d'appel des leucémies dans le but d'en améliorer leur connaissance et permettre de réduire le délai diagnostique et la morbidité associée (18).

Il apparaissait que l'âge moyen au diagnostic était de 7,46 ans, les symptômes révélateurs de cancer étaient banaux : altération de l'état général, douleurs (osseuse, abdominale, musculaire, rachidienne), hyperthermie, symptômes hématologiques (purpura, hématomes, pâleur, gingivorragies), syndrome tumoral (adénopathies, tuméfactions), symptômes ORL ou respiratoires, boiterie. La moyenne du délai parental est de 12,7 jours, la moyenne du délai médical est de 9 jours. Ces délais diagnostiques étaient influencés par l'âge, le sexe, le type histologique, le type de symptôme à l'origine de la première consultation médicale. La survie globale à 5 ans était de 87%.

En conclusion, l'amélioration du taux de survie chez les enfants et adolescents atteints d'un cancer est nécessaire mais n'a pas été constatée ces 20 dernières années. Dans l'attente d'une meilleure compréhension de l'oncogénèse et de la découverte de biothérapie efficaces, l'amélioration du taux de guérison passe par la réduction du délai diagnostique. La sensibilisation des médecins généralistes et des parents semble opportune. Les médecins généralistes sont les premiers consultés lors de l'apparition de symptômes pouvant faire évoquer un cancer. Cette étude a permis de participer au projet de distribution de plaquettes ainsi que d'un poster à afficher dans les cabinets des médecins généralistes afin de sensibiliser aux signes d'appels des cancers de l'enfant.

IV.2. Conséquences du retard diagnostique des cancers chez les enfants et adolescents

L'hypothèse immédiate est que plus le délai diagnostique est long, plus la tumeur a le temps d'évoluer, plus l'extension locale est importante et les métastases fréquentes, plus la maladie est grave, plus le taux de guérison est faible et le risque de séquelles important. Les études disponibles dans la littérature sont peu nombreuses et vont plutôt contre cette hypothèse : les tumeurs de croissance rapide et métastatique donneraient lieu à des formes cliniques plutôt intense, amenant à une consultation et à un diagnostic rapide, bien que la tumeur soit déjà très évoluée. À l'inverse, les tumeurs localisées et de croissance lente correspondraient à des formes cliniques où les signes, discrets et installés progressivement, conduisent à un long délai diagnostique. C'est l'exemple du médulloblastome, une des plus fréquentes tumeurs cérébrales de l'enfant (19). Le paradoxe apparent de ces résultats pourrait s'expliquer par la biologie des cancers (20).

En effet, les délais diagnostiques des tumeurs d'Ewing illustrent bien la problématique des délais diagnostiques des cancers de l'enfant. Même si une association significative est retrouvée entre délai et marqueurs de gravité (volume tumoral ou chimiosensibilité), les analyses publiées ne permettent pas de mettre en évidence d'association significative entre délais longs et aggravation du pronostic à long terme, en termes de survie ou de séquelles. Cette absence d'association, ne doit pas influencer les efforts collectifs pour un diagnostic précoce et la vigilance accordée aux symptômes persistants. Les longs délais diagnostiques des tumeurs d'Ewing nécessitent d'être réduits afin de limiter l'évolution des symptômes, et limiter les conséquences psychologiques du retard diagnostique en termes de remords pour les parents et les soignants, de perte de confiance dans le système de soin, de conflits et de procédures judiciaires (21)(22). Les mêmes résultats sont retrouvés concernant les tumeurs cérébrales, notamment le médulloblastome (19). Des recommandations britanniques ont été élaborées dans l'objectif de réduire les délais diagnostique, et consistent en la réalisation d'une imagerie cérébrale en cas de céphalées de novo persistantes depuis plus de 4 semaines chez l'enfant de moins de 4 ans ou si elles sont nocturnes ou surviennent au réveil ainsi que l'apparition de vomissements ou nausées au réveil persistant plus de 2 semaines (20).

Les études concernant le rétinoblastome, montrent qu'un délai diagnostique long est associé à une invasion locale importante, limitant les possibilités de traitement conservateur avec une chirurgie plus délabrante, potentiellement responsable de séquelles à type de cécité voire de décès, et nécessitant parfois une radiothérapie séquellogène (23).

Par ailleurs, les retards diagnostiques des cancers de l'enfant sont la première cause de plainte pour retard diagnostique en pédiatrie en France (24).

En conclusion, selon les données de la littérature, une relation entre le délai diagnostique et la gravité de la maladie est bien établie pour le rétinoblastome, et probable pour les leucémies, le néphroblastome et le rhabdomyosarcome. Au contraire, un délai diagnostique long n'est pas associé à une gravité accrue de la maladie pour la plupart des tumeurs cérébrales et osseuses. Concernant le lymphome de Hodgkin, le neuroblastome et les sarcomes des tissus mous, il n'est pas retrouvé d'association entre délai diagnostique et gravité de la maladie, sous réserve d'études peu nombreuses pour ces tumeurs. Cependant, ces résultats peuvent ne pas être applicable aux conséquences individuelles d'un retard diagnostique pour un patient donné, il ne faut pas sous-estimer l'importance d'un diagnostic précoce, il convient donc de poursuivre les efforts en termes de réduction des délais diagnostiques des cancers de l'enfant (20).

A noter que les études réalisées dans le domaine du délai diagnostique des cancers chez l'enfant n'étudient pas l'impact du délai diagnostique sur l'apparition des séquelles. De même qu'il n'y a pas d'études actuellement, ayant réalisé une comparaison statistique en termes de pronostic, de séquelles et d'apparition de métastases, entre les enfants qui étaient pris en charge tôt avec un délai diagnostique faible, et les autres.

Pour améliorer les délais diagnostiques des cancers de l'enfant, il conviendrait de promouvoir l'information des parents, des enseignants scolaires et professionnels de santé, permettant une meilleure connaissance des signes d'appel et ainsi obtenir un recours aux soins plus rapide. La formation médicale des médecins généralistes pourrait être améliorée avec la création d'un réseau d'oncologie pédiatrique CHRU - Médecine de ville.

V. RÉSEAU RÉGIONAL D'ONCOLOGIE PÉDIATRIQUE DE LORRAINE

V.1. Organisation du Réseau Régional d'Oncologie Pédiatrique de Lorraine

Le réseau OncolorPédiatrie émane d'Oncolor, réseau de cancérologie de Lorraine, dédié aux patients adultes, ayant pour objectif d'améliorer la coordination des soins, de la prévention, la connaissance, la formation et la recherche clinique. Il favorise les soins de proximité en organisant la continuité des soins entre les services hospitaliers et le domicile.

Le traitement des cancers de l'enfant a nécessité la création de centres de référence, qui participent à l'élaboration de protocoles de soins nationaux et internationaux (25). Des filières de soins se sont structurées autour de 30 centres de Cancérologie Pédiatrique en France, regroupés au sein de sept Inter-régions, permettant des progrès en termes de globalité de prise en charge. En 2005, le centre de référence du CHRU de Nancy a élaboré avec le réseau ONCOLOR un réseau régional d'oncologie pédiatrique en partenariat avec les services de pédiatrie des hôpitaux périphériques. Ce réseau vise à améliorer la prise en charge des cancers de l'enfant et de l'adolescent en Lorraine.

Le service d'oncohématologie pédiatrique du CHU de Nancy qui assure depuis plus de 30 ans la coordination de la prise en charge de plus de 80 nouveaux cas ou greffes d'enfants atteints d'un cancer par an, a été habilité à devenir centre de référence. Ce service assure le diagnostic et les décisions thérapeutiques, organise des Réunions de Concertation Pluridisciplinaires (RCP), construit le projet personnalisé de soins en accord avec les protocoles thérapeutiques évalués, assure l'annonce diagnostique, effectue les phases thérapeutiques, transmet le plan de traitement au service de pédiatrie de proximité, constitue un recours interrégional, assure le soutien psychologique de l'enfant et de sa famille, assure la promotion des associations d'aide et la promotion des conditions de prise en charge à domicile, assure le soutien scolaire et social.

Les services de pédiatrie des centres hospitaliers de la région alertent le centre de référence en cas de suspicion de maladie cancéreuse, adressent l'enfant systématiquement au centre de référence et peuvent participer à la prise en charge des complications infectieuses, nécessités transfusionnelles, prise en charge palliatives de fin de vie, du suivi à long terme des éventuelles séquelles et facilitent les démarches de réinsertion scolaire et sociale (3).

Des réunions de formation ont été organisées, des documents pédagogiques ont été distribués et des visites sur site ont été réalisées pendant plusieurs années. Les infirmières des services de pédiatrie des hôpitaux périphériques ont été formées aux soins spécifiques chez l'enfant atteint d'un cancer (26).

V.2. Limites du Réseau Régional d'Oncologie Pédiatrique de Lorraine

Au fil des années, il apparaît que les objectifs initiaux du réseau OncolorPédiatrie ne sont pas ou plus atteints, nécessitant une extension de ce réseau à un réseau ville-hôpital. En effet, il est exprimé par les familles très peu de besoins de prise en charge dans un hôpital de proximité, probablement en lien avec un manque de confiance concernant la prise en charge des hôpitaux de périphérie par rapport au centre de référence qu'est le CHRU de Nancy, et également en lien avec la géographie, puisque la ville de Nancy est située au centre de la région Lorraine, permettant une relative facilité d'accès aux soins. Par ailleurs, on remarque qu'il existe des difficultés à former les équipes médicales et paramédicales, notamment en lien avec un turn-over important des pédiatres et des infirmières. L'activité est chronophage, et le temps médical dédié insuffisant pour assurer un fonctionnement de qualité pour ce réseau. Maintenir un tel réseau ne semble plus adapté.

L'expérience du service d'oncologie pédiatrique dans le domaine des soins palliatifs, dans le cadre de l'Equipe Ressource Régionale de Soins Palliatifs Pédiatriques, a montré qu'une collaboration étroite avec les médecins libéraux était efficace et bénéfique pour l'enfant, et ses parents (27)(28)(29)(30).

Poser le diagnostic de cancer chez un enfant est une éventualité rare à l'échelle d'un pédiatre ou d'un médecin généraliste. On estime qu'un médecin de premier recours rencontrera dans sa carrière en moyenne trois cas, soit potentiellement un diagnostic de leucémie, un diagnostic de tumeur cérébrale, et un diagnostic d'un autre type de tumeur.

Il paraît nécessaire de faire évoluer le réseau OncolorPédiatrie actuel CHRU - hôpitaux de périphérie en réseau ville-hôpital, sans exclure les pédiatres des hôpitaux de périphérie où les enfants peuvent être hospitalisés à la demande des parents ou des équipes soignantes. Ce réseau permettrait de faire bénéficier d'une formation médicale à distance en mode e-learning, et d'une formation pour les soignants libéraux en mode e-learning associée à un module présentiel « pratique de soins spécifiques ». L'objectif serait de sensibiliser les médecins généralistes, et pédiatres libéraux à l'oncologie pédiatrique afin de réduire les délais diagnostiques des cancers de l'enfant.

VI. EVALUATION À L'AIDE D'UN QUESTIONNAIRE DE LA POSSIBILITÉ DE CRÉER UN RÉSEAU D'ONCOLOGIE PÉDIATRIQUE CHRU – MÉDECINE DE VILLE

VI.1. Introduction

Les cancers de l'enfant sont des maladies rares puisqu'ils correspondent à moins de 1% de l'ensemble des cancers, mais représentent en France, la première cause de mortalité par maladie après l'âge de un an. Cette rareté concourt à leur méconnaissance tant du grand public que des médecins, aboutissant à un retard diagnostique. Les signes d'appel sont le plus souvent banals et peuvent passer longtemps inaperçu, souvent d'apparition et d'évolution rapide alors que l'enfant conserve un bon état général (1). Ils posent des problèmes différents de ceux rencontrés chez l'adulte, notamment l'âge au diagnostic (5 ans versus 67 ans), les données épidémiologiques montrent qu'un tiers des cancers chez l'enfant sont spécifiquement pédiatriques et 85% des cancers de l'adulte n'existent pas chez l'enfant. Par ailleurs, les traitements peuvent entraîner chez l'enfant d'importantes séquelles en raison d'un organisme en croissance.

La plupart des cancers de l'enfant présentent la particularité d'être très rapidement proliférant et chimiosensibles. Cette importante chimiosensibilité associée à une bonne tolérance aux traitements, permettent d'obtenir un pronostic meilleur que celui des cancers de l'adulte puisque le taux de survie à 10 ans est de 75% en moyenne (31). Cependant, le retard diagnostique majore le risque de survenue de séquelles et réduit dans certains cas le pronostic vital (2).

Il apparaît que les délais diagnostiques des cancers de l'enfant n'ont pas diminué significativement au cours de ces 20 dernières années, malgré l'amélioration de la disponibilité et de la qualité des techniques d'imagerie ou des tests biologiques. Les progrès réalisés au cours des dernières décennies dans les taux de guérison des cancers de l'enfant ne sont pas associés à la précocité du diagnostic mais au progrès de la prise en charge thérapeutique (18).

La prise en charge est pluridisciplinaire et nécessite l'implication d'équipes spécialisées (3). Le centre de référence d'oncologie pédiatrique du CHRU de Nancy a élaboré en 2005, sous l'égide du réseau ONCOLOR (Réseau Régional de Cancérologie de Lorraine), un réseau régional en partenariat avec les services de pédiatrie des hôpitaux périphériques (26). Cependant, il apparaît qu'actuellement les objectifs initiaux du réseau ne sont pas atteints. Il semble donc nécessaire de sensibiliser les médecins généralistes et les pédiatres libéraux, qui sont le plus souvent les premiers à être consultés en cas d'apparition de symptômes, à la possibilité de participer à ce réseau afin de l'étendre à un réseau ville-hôpital, et d'évaluer leur expérience et leur attente dans le domaine de l'oncologie pédiatrique.

Notre étude s'inscrit dans la continuité de celles réalisées en 2005, 2008 et 2015 dans le service d'oncologie pédiatrique du CHRU de Nancy puisqu'il était mis en évidence que le retard diagnostique altérant le pronostic vital pourrait être réduit par une meilleure sensibilisation des parents et des médecins.

L'objectif principal de cette étude est d'évaluer l'expérience et l'attente des médecins généralistes et pédiatres libéraux de Lorraine dans le domaine de l'oncologie pédiatrique à partir d'une enquête par questionnaire sur la prise en charge des enfants atteints de cancer.

Les objectifs secondaires sont d'évaluer la possibilité de créer un réseau d'oncologie pédiatrique CHRU – Médecine de ville en sensibilisant les médecins généralistes et pédiatres libéraux de Lorraine à la possibilité de participer à ce réseau afin de raccourcir le délai diagnostique, et par conséquent d'améliorer le taux de guérison et diminuer le risque de séquelles, en fonction des résultats de cette enquête.

VI.2. Méthodes

VI.2.1. Description de l'étude et de la population

Il s'agit d'une étude épidémiologique descriptive transversale menée auprès des médecins généralistes et des pédiatres de ville lorrains.

VI.2.2. Déroulement de l'enquête

Le recueil de données était réalisé au moyen d'un questionnaire anonyme adressé aux médecins généralistes et pédiatres libéraux lorrains par l'Ordre des médecins par mailing électronique, par voie postale par Oncolor, et par l'URPS Médecins détenteurs de messagerie sécurisée, en avril 2017 (annexe 1) accompagné d'une lettre explicative (annexe 2). Les réponses pouvaient être retournées par courrier, fax, mail ou via le questionnaire Web. Un délai de réponse de quatre semaines était envisagé. Ainsi, tous les médecins lorrains (pédiatres libéraux et médecins généralistes) étaient sollicités au moins une fois, voire deux ou trois fois pour certains mais aucune relance n'avait été réalisée. L'enquête a pris fin le 29/05/2017.

Le questionnaire était organisé en deux parties, comprenant 10 items chacune :

Partie 1 : connaissances des médecins généralistes et pédiatres libéraux dans le domaine de l'oncologie pédiatrique.

- Que le cancer est la première cause de mortalité par maladie chez l'enfant en France.
- Qu'il existe des signes spécifiques devant faire évoquer un cancer chez l'enfant.
- Qu'un tiers des cancers de l'enfant n'existent pas chez l'adulte.
- Que 85% des cancers de l'adulte n'existent pas chez l'enfant.
- Qu'il existe des malformations associées à la survenue de cancer chez l'enfant, qui nécessitent un dépistage.
- Qu'il existe des syndromes de prédisposition génétique qui nécessitent un dépistage dès le plus jeune âge.
- Que le taux de survie à 10 ans des cancers de l'enfant est de l'ordre de 80%.
- Que les séquelles sont présentes dans plus de 60% des cas chez les adultes guéris d'un cancer dans l'enfance.
- Que la moitié des enfants atteints d'un cancer sont âgés de moins de 5 ans au diagnostic.
- Que la première cause de mortalité d'adultes traités dans l'enfance pour un cancer est due aux séquelles.

Partie 2 : expérience des médecins généralistes et pédiatres libéraux dans le domaine de l'oncologie pédiatrique.

Il était demandé s'ils avaient déjà diagnostiqué un cancer chez l'enfant (si oui, combien), s'ils avaient déjà pris en charge un enfant atteint d'un cancer (si oui, combien), s'ils pensaient être suffisamment informés sur les signes d'appel du cancer chez l'enfant, s'ils seraient d'accord pour participer à un e-learning de 8 modules de 10 minutes sur le cancer de l'enfant sur le site d'ONCOLOR, s'ils n'avaient jamais suivi ou ne suivaient pas en ce moment d'enfant atteint de cancer, s'ils seraient d'accord pour participer à un e-learning de 8 modules de 10 minutes sur le cancer de l'enfant sur le site d'ONCOLOR, s'ils avaient à suivre un enfant atteint de cancer, s'ils étaient d'accord pour participer, en collaboration avec le Service d'oncologie pédiatrique, à la prise en charge d'un enfant chez lequel ils auraient diagnostiqué un cancer.

Quatre questions concernaient le profil des médecins : depuis combien de temps ils exerçaient la médecine, quel pourcentage représentait les enfants (0-18 ans) dans leur patientèle, leur sexe, leur spécialité, et la distance approximative entre leur lieu d'exercice et l'hôpital d'enfants du CHRU de Nancy.

VI.2.3.Méthodes statistiques

L'analyse de données a été réalisée à l'aide du logiciel Microsoft Excel 2016. L'ensemble des variables du questionnaire de l'étude ont été analysées. Les données manquantes ont été signalées.

Deux types de variables ont été étudiées :

- Des variables qualitatives ; réponses binaires oui/non concernant les connaissances et l'expérience dans le domaine de l'oncologie médicale, le sexe, la spécialité médicale exercée (médecine générale/pédiatrie).
- Des variables quantitatives ; dans notre étude il s'agit du nombre de cancer chez l'enfant diagnostiqué et du nombre d'enfant atteint d'un cancer pris en charge par les médecins généralistes ou les pédiatres de ville, la distance approximative entre le lieu d'exercice des médecins et l'hôpital d'enfant du CHRU de Nancy ainsi que le nombre d'années d'expérience des médecins.

L'analyse descriptive des variables quantitatives a été réalisée à partir des moyennes et des écarts-types. L'analyse descriptive des variables qualitatives a été basée sur les pourcentages.

VI.2.4.Considérations éthiques et légales

L'enquête a été élaborée en partenariat avec Oncolor, l'URPS, et les Ordres des médecins de la région Lorraine, par ailleurs, elle a été conduite selon les recommandations de déontologie et de bonnes pratiques en épidémiologie élaborées par l'Association des Epidémiologistes de Langue Française (ADELF). Elle ne nécessite pas le recueil de données cliniques auprès des patients dans le cadre de la prise en charge de leur pathologie ni engendre de modification de la prise en charge médicale des personnes concernées, en conséquence, elle ne s'inscrit pas dans le champ d'application de l'article L.1121-1 et suivants du Code de la Santé Publique.

VI.3. Résultats

VI.3.1. Caractéristiques de la population étudiée

VI.3.1.1. Effectif global

Cent-cinquante-quatre médecins généralistes et pédiatres de ville de lorraine ont répondu au questionnaire dont 138 médecins généralistes (soit 90,8%) et 14 pédiatres (soit 9,2%). Deux médecins n'ont pas répondu concernant leur spécialité.

La région Lorraine recense 1956 médecins généralistes libéraux et mixtes en 2016 et 88 pédiatres avec un mode d'exercice libéral ou mixte, soit un taux de participation total de 7,5% (32). On note un taux de participation plus important dans la population de pédiatres libéraux (16%) par rapport à la population de médecins généralistes libéraux (7%).

VI.3.1.2. Sexe

Parmi les 154 médecins, on dénombre 79 hommes pour 73 femmes. Deux médecins n'ont pas répondu concernant leur sexe. Le sexe ratio est donc de 1,08.

VI.3.1.3. Expérience des médecins en nombre d'année d'exercice

En moyenne, les médecins ayant participé au questionnaire exerçaient la médecine depuis 21,8 ans, l'écart type est de 12,96 ans (minimum 1 an ; maximum 44 ans). Les médecins généralistes exerçaient la médecine depuis 21,7 ans et les pédiatres de ville depuis 22,5 ans.

Tableau V. Expérience des médecins généralistes et des pédiatres de ville en nombre d'année

Expérience en nombre d'année / Spécialité	Moyenne	Ecart type	Valeur Maximum / Valeur Minimum
Médecins généralistes	21,7	13,07	44 / 1
Pédiatres	22,5	12,89	33 / 2
Mixte	21,8	12,96	44 / 1

VI.3.1.4. Pourcentage des enfants de 0 à 18 ans dans la patientèle des médecins

En moyenne, les enfants de 0 à 18 ans représentent 22,6% de la patientèle d'un médecin généraliste et 99,9% de la patientèle d'un pédiatre. L'écart type est de 15,1% pour la patientèle des médecins généralistes, le pourcentage minimum étant de 3% et le maximum étant de 60%. L'écart type est de 53,6% pour la patientèle des pédiatres, le pourcentage minimal étant 99% et le maximum étant 100%.

Tableau VI. Pourcentage des enfants de 0 à 18 ans dans la patientèle des médecins

Spécialité	Moyenne	Ecart type	Valeur	
			Maximum	Minimum
Médecins généralistes	22,6	15,1	60	3
Pédiatres	99,9	53,6	100	99

VI.3.1.5. Distance entre le lieu d'exercice et l'hôpital d'enfant

En moyenne, les médecins se situent à 62,5 km de l'hôpital d'enfant. L'écart type est de 44,7 km (minimum 3 km ; maximum 180 km). Les médecins généralistes ayant répondu au questionnaire sont situés plus loin de l'hôpital d'enfant que les pédiatres de ville avec une moyenne à 63,1 km versus 56,5 km, l'écart type étant de 45,52 km versus 38,31 km.

Tableau VII. Distance en nombre de kilomètres (Km) entre le lieu d'exercice et l'hôpital d'enfant

Spécialité	Moyenne	Ecart type	Valeur	
			Maximum	Minimum
Médecins généralistes	63,1	45,52	180	3
Pédiatres	56,5	38,31	120	5
Mixte	62,5	44,69	180	3

VI.3.2. Connaissances des médecins généralistes et des pédiatres de ville dans le domaine de l'oncologie pédiatrique

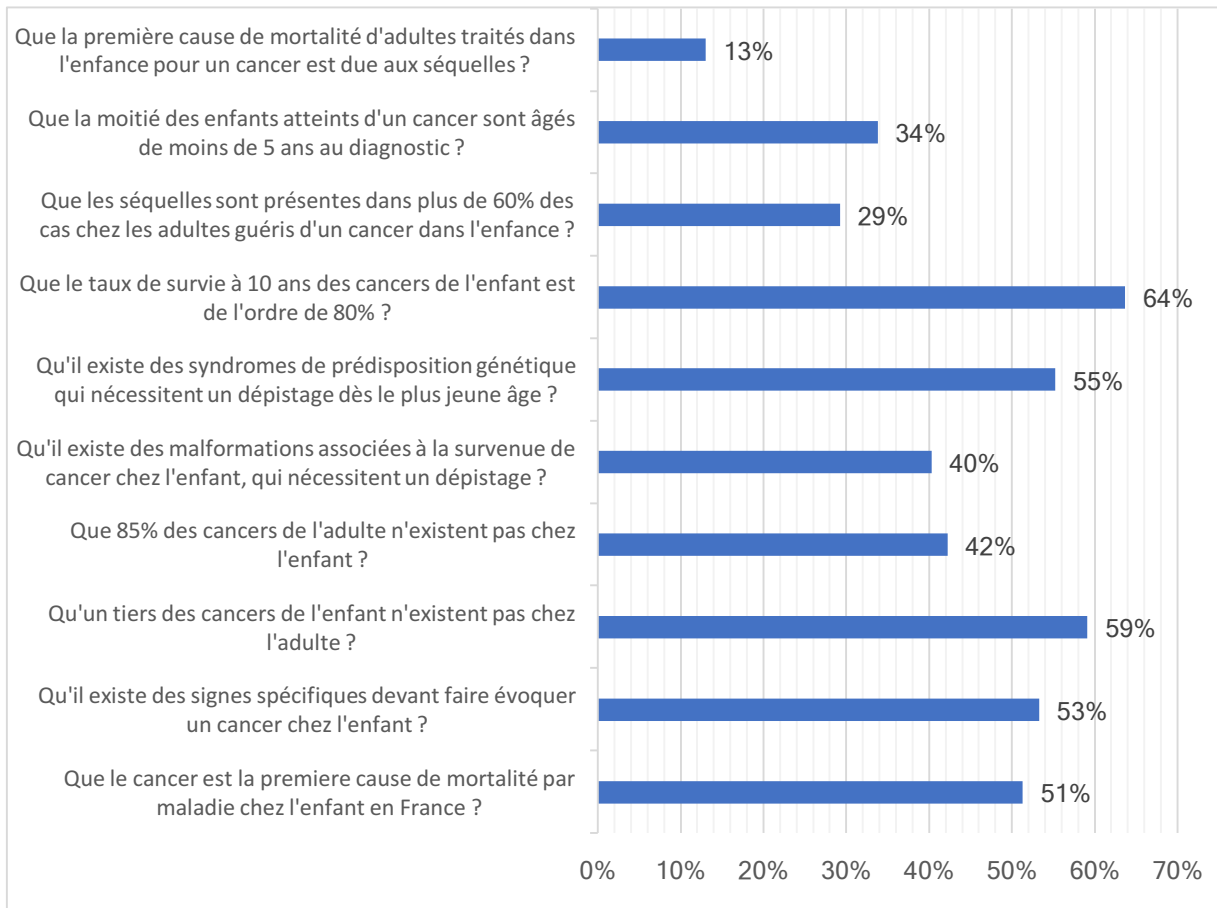


Figure 4. Pourcentage de réponses positives au questionnaire concernant la partie connaissances des médecins généralistes et des pédiatres de ville lorrains dans le domaine de l'oncologie pédiatrique.

En moyenne, les médecins généralistes et pédiatres de ville déclarent connaître 44% des réponses au questionnaire.

VI.3.3. Expérience des médecins généralistes et des pédiatres de ville dans le domaine de l'oncologie pédiatrique

44,2% des médecins généralistes et pédiatres de ville déclarent avoir déjà diagnostiqué un cancer chez l'enfant durant leur carrière (N=68). En moyenne, ils déclarent avoir diagnostiqué 2,26 cancers chez l'enfant. Les médecins généralistes en déclarent 1,72 en moyenne et les pédiatres de ville 4,55.

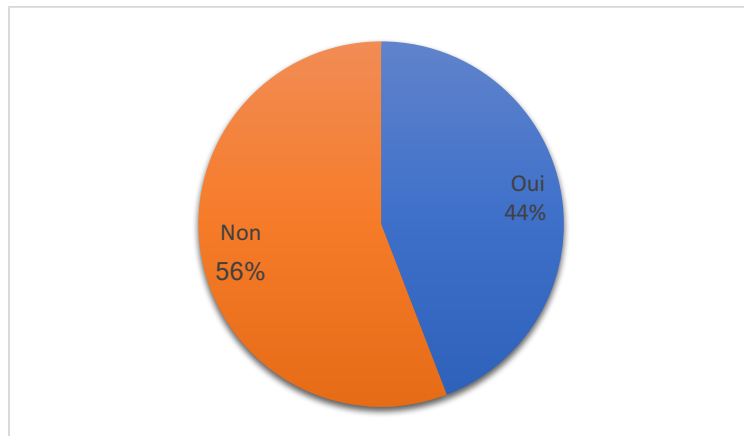


Figure 5. Pourcentage des médecins généralistes et pédiatres de ville lorrains déclarant avoir déjà diagnostiqué un cancer chez l'enfant.

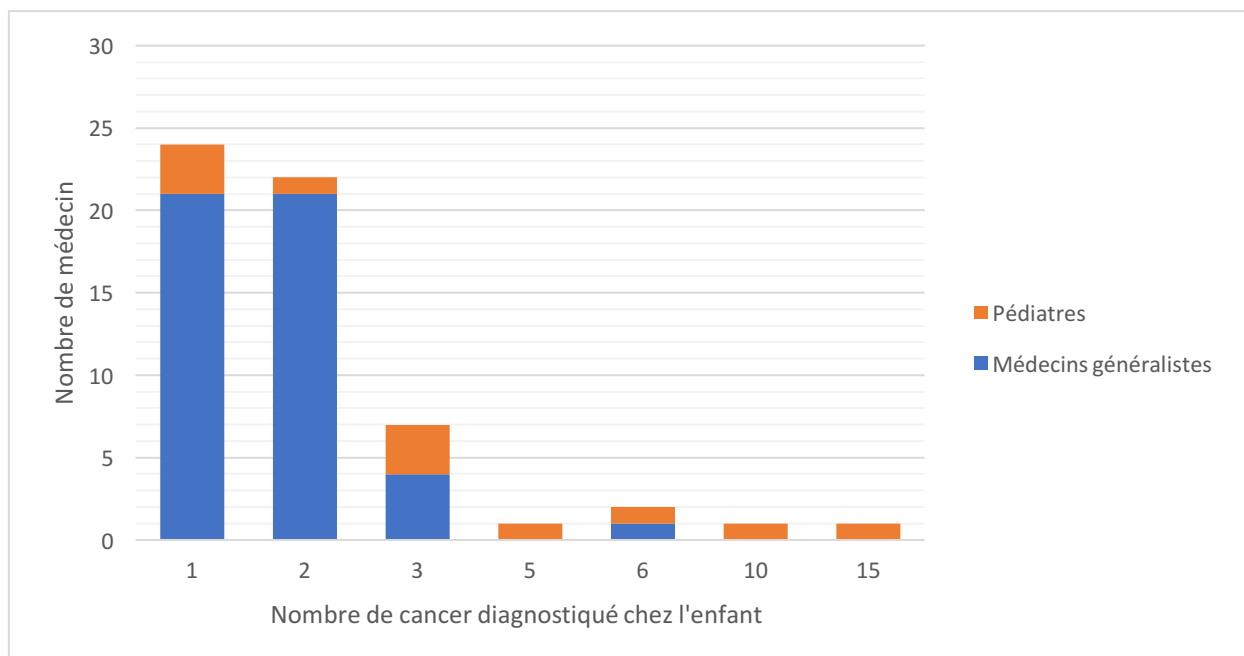


Figure 6. Nombre de cancer diagnostiqué chez l'enfant par les médecins généralistes et pédiatres de ville lorrains.

44,2% des médecins généralistes et pédiatres de ville déclarent avoir déjà pris en charge un enfant atteint d'un cancer au cours de leur carrière (N=68). En moyenne, ils déclarent avoir pris en charge 2,37 cancers chez l'enfant. Les médecins généralistes en déclarent 1,67 et les pédiatres de ville 9,6.

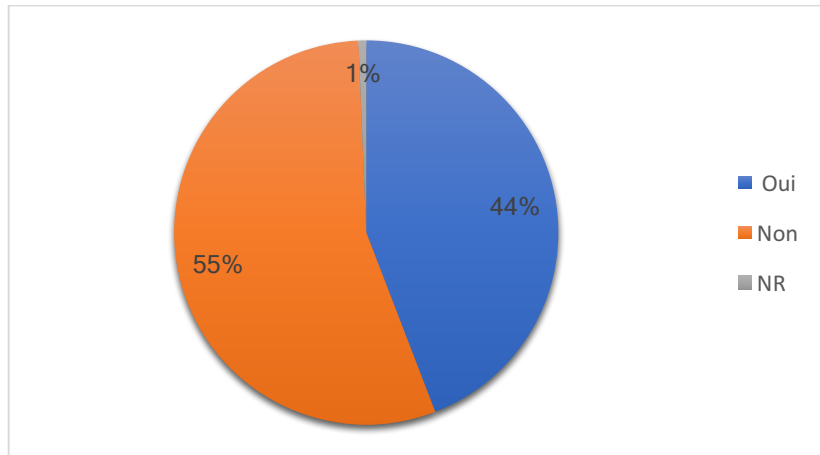


Figure 7. Pourcentage des médecins généralistes et pédiatres de ville lorrains déclarant avoir déjà pris en charge un enfant atteint d'un cancer.

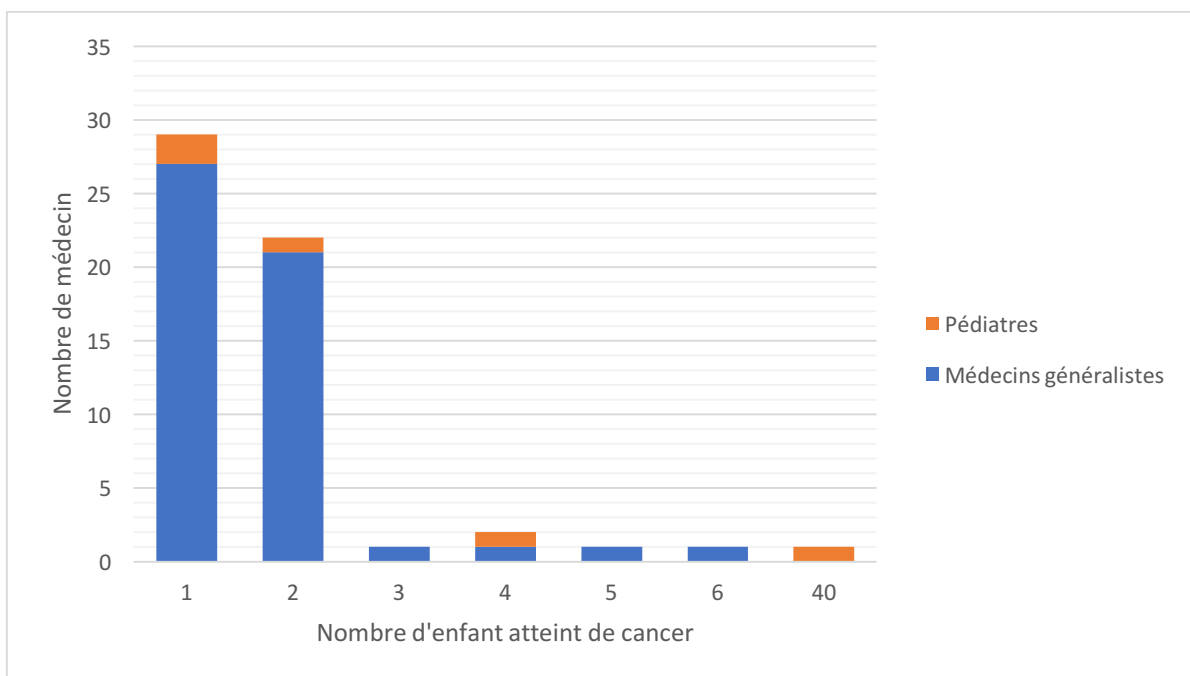


Figure 8. Nombre d'enfant atteint de cancer pris en charge par les médecins généralistes et pédiatres de ville lorrains.

90,9% des médecins généralistes et pédiatres de ville pensent ne pas être suffisamment informés sur les signes d'appel du cancer chez l'enfant (N=140), 8,4% pensent être suffisamment informés (N= 13), 0,7% n'ont pas répondu (N=1).

91,6% des médecins généralistes et pédiatres de ville déclarent être d'accord pour participer à un e-learning de 8 modules de 10 minutes sur le cancer de l'enfant sur le site d'ONCOLOR s'ils n'avaient jamais suivi ou ne suivaient pas en ce moment d'enfant atteint de cancer (N=141), 6,5% sont non favorables (N=10), 1,9% n'ont pas répondu (N=3).

92,2% des médecins généralistes et pédiatres de ville déclarent être d'accord pour participer à un e-learning de 8 modules de 10 minutes sur le cancer de l'enfant sur le site d'ONCOLOR, s'ils avaient à suivre un enfant atteint de cancer (N=142), 4,6% sont non favorables (N=7), 3,2% n'ont pas répondu (N=5).

94,8% des médecins généralistes et pédiatres de ville déclarent être d'accord pour participer, en collaboration avec le Service d'oncologie pédiatrique, à la prise en charge d'un enfant chez lequel ils avaient diagnostiqué un cancer (N=146), 3,2% sont non favorables (N=5), 2% n'ont pas répondu (N=3).

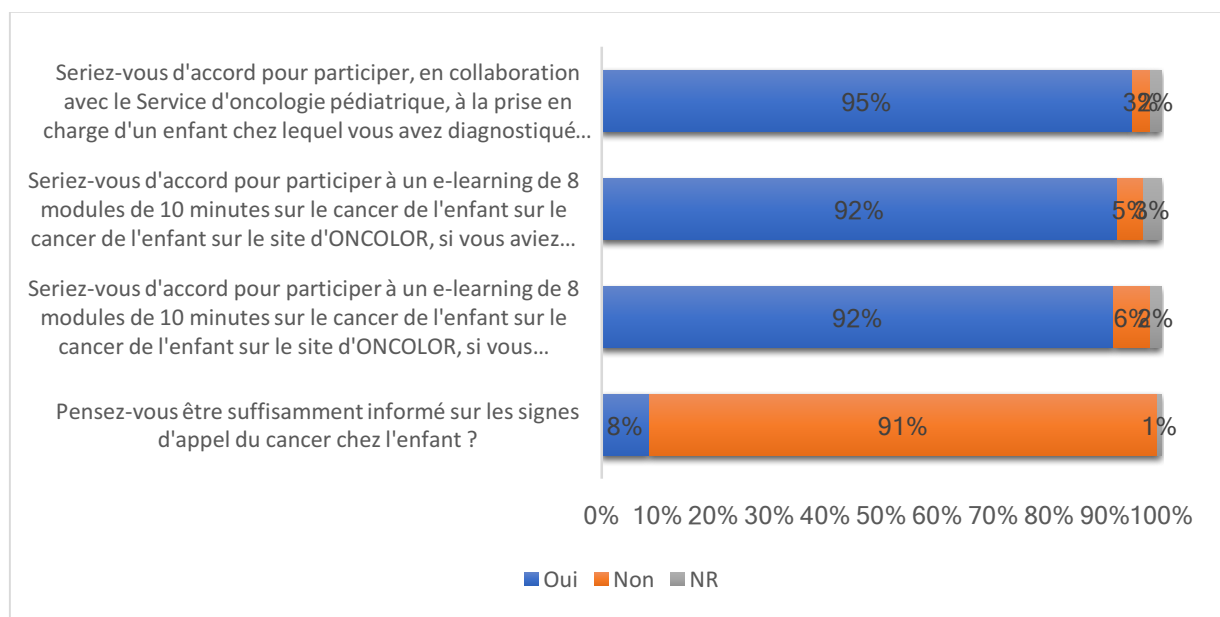


Figure 9. Pourcentage de réponses positives des médecins généralistes et pédiatres de ville lorrains, au questionnaire concernant la partie expérience dans le domaine de l'oncologie pédiatrique.

VI.4. Discussion

VI.4.1. Les limites de notre étude

La méthode de l'auto-évaluation déclarative utilisée dans notre questionnaire conduit à un biais de subjectivité. De plus, le questionnaire portait pour la partie expérience en oncologie pédiatrique sur la totalité de la durée de la carrière médicale, entraînant un biais de mémorisation.

Environ 44% des médecins généralistes et pédiatres de ville ont déclaré avoir déjà diagnostiqué ou pris en charge un enfant atteint d'un cancer au cours de leur carrière. Ce pourcentage élevé pourrait correspondre au fait que la majorité des médecins ayant répondu au questionnaire appartiendraient à une population de médecins d'avantage sensibilisée au cancer de l'enfant, ayant déjà diagnostiqué ou pris en charge un enfant atteint de cancer, et donc auraient plus facilement répondu au questionnaire que la population de médecins moins sensibilisée au cancer de l'enfant. Ceci peut constituer un biais de sélection dans notre étude.

Notre étude pourrait manquer de puissance statistique. En effet, le taux de participation obtenu est estimé à 7,5% dans notre étude, ce qui était toutefois attendu compte tenu du domaine médical spécialisé questionné. De plus, nous n'avons pas eu de retour précis des envois réalisés par nos différents partenaires (Ordre des médecins et URPS Médecins), nous n'avons donc pas de données précises concernant le mode de réception ni le nombre reçu de questionnaires par les médecins lorrains, bien qu'ils aient tous été sollicités au moins une fois par courrier.

VI.4.2. Les forces de notre étude

Les questionnaires ont été largement envoyés aux médecins généralistes et pédiatres de ville lorrains par voie postale, et les réponses pouvaient être retournées par les médecins par différents moyens selon leur convenance (mail, voie postale, fax, via le questionnaire Web).

En moyenne, près de 91% des médecins généralistes et pédiatres de Lorraine pensent ne pas être suffisamment informés sur les signes d'appel du cancer chez l'enfant et déclarent ne pas connaître 56% des réponses au questionnaire, expliquant en partie leur motivation à plus de 91% concernant leur participation à un e-learning de 8 modules de 10 minutes sur le cancer de l'enfant sur le site d'ONCOLOR.

Par ailleurs, on note que les médecins généralistes et pédiatres de ville sont également favorables à la participation, en collaboration avec le Service d'oncologie pédiatrique, à la prise en charge d'un enfant chez lequel ils avaient diagnostiqué un cancer, laissant la possibilité à la création d'un réseau d'oncologie pédiatrique CHRU – Médecine de ville.

Il s'agit d'une première étude d'évaluation des connaissances et de l'expérience dans le domaine de l'oncologie pédiatrique chez les médecins généralistes et pédiatres de ville en Lorraine permettant d'évaluer la possibilité de créer un réseau d'oncologie pédiatrique CHRU – Médecine de ville.

VII. PROJET DE MISE EN PLACE DU RESEAU D'ONCOLOGIE PEDIATRIQUE CHRU DE NANCY-MEDECINE DE VILLE

Le projet de mise en place du réseau d'oncologie pédiatrique CHRU de Nancy-Médecine de ville qui découle de cette étude menée auprès des médecins lorrains, consiste en une sensibilisation des médecins généralistes et pédiatres de ville lorrains à l'oncologie pédiatrique.

Ce réseau concernera tous les enfants de 0 à 18 ans. En effet, il convient de prendre en compte les nourrissons pour la difficulté diagnostique rencontrée du fait d'un examen clinique difficile et d'un interrogatoire impossible, ainsi que des adolescents chez qui la principale difficulté amenant à un retard diagnostique réside dans le fait qu'une majorité cache les symptômes et les révèle tardivement.

Différentes actions seront menées :

- A chaque fois qu'un médecin généraliste ou un pédiatre de ville adressera un patient au service d'oncologie pédiatrique du CHU de Nancy pour la prise en charge d'un cancer chez l'enfant, il lui sera proposé de participer à ce réseau. En collaboration avec le service d'oncologie pédiatrique, le médecin pourra participer à la prise en charge de l'enfant chez lequel il a diagnostiqué un cancer.
- Dans le cadre du réseau d'oncologie pédiatrique, une plaquette concernant les signes d'appels des cancers chez l'enfant sera transmise aux médecins généralistes et pédiatres de ville lorrains, ainsi qu'une affiche pour la salle d'attente (annexe 3) (18).
- Il sera proposé au médecin généraliste ou au pédiatre de ville ayant adressé l'enfant de participer à un e-learning de 8 modules de 10 minutes sur le cancer de l'enfant sur le site d'ONCOLOR.
- Un exemple de e-learning proposé sur le site d'ONCOLOR : « Généralités sur les cancers chez l'enfant »

Généralités sur les cancers chez l'enfant

P. Chastagner

Service d'onco-hématologie pédiatrique, CHRU Nancy

Epidémiologie

- pathologie rare (< 1% des cancers)
- 2400 nouveaux cas/an en France 80-100 en Lorraine
- 1ère cause de décès par maladie chez > 1 an

En 2010, 1 adulte/570 de 20 à 40 ans, traité pour un cancer dans l'enfance

Rareté → seulement 30 centres

Age : Fœtus → > 20 ans

Age médian : 6 ans

ONCOLOR

Epidémiologie : pourquoi ?

- Faible rôle des facteurs d'environnement
- Prédispositions génétiques
- Aberrations et instabilité chromosomique
- Déficits immunitaires

ONCOLOR

Anomalies devant faire craindre la survenue d'un cancer

- **S malformatifs** (10% des cancers)
 - malformation pavillon oreille, condylome, aniridie (Wilms)
 - hémihypertrophie (Wilms, hépatoblastome, corticosurrénaome)
 - aplasie du segment radial (M. de Fanconi)

- **Aberrations et instabilité chromosomique**
 - T 21 → leucémies
 - NF1 → gliomes, myélodysplasies, sarcomes

- **Déficits immunitaires** → lymphomes, leucémies

ONCOLOR

Epidémiologie

	Enfant	Adulte
Leucémies	32%	2,2% (10ème)
Tumeurs cérébrales	23%	2% (12ème)
Lymphomes	13%	3,6% (8ème)
Neuroblastomes	10%	0
Tumeurs osseuses	7%	0
Tumeurs des tissus mous	5%	0
Maladie de Hodgkin	5%	0,5% (16ème)
Tumeurs du rein	5%	3% (9ème)
Tumeurs de l'œil	3%	0
Tumeurs du foie	1%	2,2% (11ème)
Sein	0	15% (1ère)
Prostate	0	14,5% (2ème)
Intestin	0	13% (3ème)
VADS	0	11,5% (4ème)
Poumons	0	10% (5ème)
Gynécologique	0	4,7% (6ème)
Vessie	0	3,9% (7ème)
Pancréas	0	1,8% (13ème)
Myélome	0	1,4% (14ème)
Thyroïde	0	1,3% (15ème)

ONCOLOR

Epidémiologie

Répartition/histologie/âge

âge (an)	
15	
12	- sarcome d'Ewing - ostéosarcome
11	- M. de Hodgkin
10	- lymphome - tumeur cérébrale
5	- rhabdomyosarcome
4	- Leucémie
3	- hépatoblastome - neuroblastome
3	- néphroblastome
1	- rétinoblastome, tératome
0	- neuroblastome, tératome

ONCOLOR

Répartition/histologie

- Leucémies : 32% 1ère cause de cancer : L. aiguës 95% ; lymphoblastiques 80%
- Tumeurs cérébrales : 23% 1ère cause de Tm solides : « bénignes » environ 50%
- Lymphomes : 14% agressifs 100% des cas : Burkitt (50%), lymphoblastique (40%), anaplasique à grande cellule (10%)
- Neuroblastomes : 10%
- Tumeurs malignes mésenchymateuses : 6% Rhabdomyosarcomes 70%
- Tumeurs osseuses : 6% ostéosarcome, sarcome d'Ewing
- Tm rénales : 5% Wilms = 90%
- Carcinomes : 4%
- Tm germinales : 2%
- Tm du foie : 1% hépatoblastome 80%
- Rétinoblastomes : 1%

ONCOLOR

SIGNES D'APPELS	ETIOLOGIES POTENTIELLES	SIGNES D'ACCOMPAGNEMENT POSSIBLES
TETE ET COU		
Exophtalmie	Tumeur du nerf optique Tumeur des tissus de l'orbite Neuroblastome Rétinoblastome	Taches «café au lait » (NF1), baisse de la vision Baisse de la vision et de la mobilité des yeux « Bosse » sur le crâne, hématome autour des orbites Leucocorie : reflet blanc de la pupille (photo au flash)
Leucocorie : reflet blanc de pupille	Rétinoblastome	Exophtalmie, strabisme, baisse de la vision
Ecoulement chronique de l'oreille	Histiocytose langerhansienne Rhabdomyosarcome	Eruption cutanée, diabète insipide Douleurs, polype du conduit auditif
« Bosse » sur le crâne	Neuroblastome Histiocytose langerhansienne	Douleurs, pâleur Eruption cutanée, diabète insipide
Hématome autour des orbites	Neuroblastome	« Bosse » sur le crâne, douleurs
Strabisme	Tumeur cérébrale Rétinoblastome	Céphalées, vomissements, torticolis Leucocorie, baisse de la vision
Augmentation du périmètre crânien	Tumeur cérébrale	Céphalées, vomissements, torticolis, strabisme permanent
Paralysie faciale	Méningite tumorale	Céphalées, vomissements
Perte de dents définitives	Gliome du tronc cérébral	Céphalées, vomissements, troubles de la marche
Hypertrophie des gencives	Histiocytose langerhansienne	Eruption cutanée, diabète insipide
Hypertrophie d'une amygdale	Leucémie aigue myéloïde	Hépto-splénomégalie, adénopathies, pâleur, purpura
Tuméfaction dure du cou	Lymphome Neuroblastome	Adénopathies cervicales, grosse masse abdominale Autres adénopathies, fièvre, prurit, amaigrissement Douleurs, Claude-Bernard-Horner
Cédème de la face, dyspnée	Lymphome	Pleurésie
Torticolis	Tumeur cérébrale Neuroblastome	Céphalées, vomissements, strabisme Masse du cou, douleur, Claude-Bernard-Horner
Adénopathie sans infection	Leucémie aiguë et lymphome Rhabdomyosarcome	Hépto-splénomégalie, adénopathies, pâleur, purpura Voissure, douleurs

ONCOLOR

SIGNES D'APPELS	ETIOLOGIES POTENTIELLES	SIGNES D'ACCOMPAGNEMENT POSSIBLES
THORAX		
Tuméfaction	Tumeur des tissus mous Tumeur osseuse	Douleur, dyspnée Douleur, dyspnée
Pleurésie	Lymphome Sarcome	Dyspnée, toux Dyspnée, toux
ABDOMEN		
Voissure	Néphroblastome Neuroblastome Tumeur germinale ovaire Lymphome Hépatoblastome	Latéralisée, souvent non douloureuse Latéralisée ou médiane, parfois douloureuse Latéralisée ou médiane, parfois douloureuse Abdomen distendu, douloureux, ascite Flanc droit, circulation veineuse collatérale, douleurs
MEMBRES		
Tuméfaction inflammatoire	Ostéosarcome Sarcome d'Ewing Tumeur des tissus mous Métastase (neuroblastome)	Douleur, boiterie Douleur, boiterie Adénopathies régionales « Bosse » sur le crâne, douleurs, pâleur
PELVIS		
Tuméfaction inflammatoire	Ostéosarcome Sarcome d'Ewing	Douleur, boiterie Douleur, boiterie
	Tumeur des tissus mous	Adénopathies régionales
	Métastase (neuroblastome)	« Bosse » sur le crâne, douleurs, pâleur
Tuméfaction d'une bourse	Tumeur des tissus mous	Adénopathies régionales
	Tumeur germinale	Adénopathies régionales
	Leucémie aiguë et lymphome	Hépto-splénomégalie, adénopathies, pâleur, purpura

ONCOLOR

Paralysie des paires crâniennes	Gliome du tronc cérébral	Céphalées, vomissements, torticolis, strabisme
Incontinence urinaire et/ou fécale	Tumeur des tissus mous Tumeur germinale Tumeur de la moelle épinière	Voissure Voissure Paralysies, douleurs
Troubles du comportement du nourrisson	Tumeur cérébrale	Augmentation du périmètre crânien, vomissements, strabisme, troubles de la marche
Boiterie	Tumeur osseuse Métastase de neuroblastome	Douleurs « Bosses » sur le crâne, douleurs
Perte de poids et prurit	Leucémie aigue	Hépto-splénomégalie, adénopathies, pâleur, purpura
Diarrhée profuse, liquide	Lymphome de Hodgkin	Adénopathies
Diabète insipide	Neuroblastome	Masse abdominale, douleurs
Anomalies cutanées	Histiocytose langerhansienne	Atteinte cutanée et osseuse
	Tumeur diencéphalique	Céphalées, vomissements, baisse de la vision
	Nodule rouge : leucémie	Hépto-splénomégalie, adénopathies, pâleur, purpura
Purpura	Nodule bleu : neuroblastome	Douleurs, masse abdominale, âge < 6 mois
	Lésion nécrotique : leucémie	Hépto-splénomégalie, adénopathies, pâleur, infections récidivantes
Vomissements	Leucémie aigue	Hépto-splénomégalie, adénopathies, pâleur, purpura
Occlusion partielle des intestins	Tumeur cérébrale	Céphalées, augmentation du périmètre crânien
Douleurs des membres inférieurs (MI) < 5 ans	Tumeur abdominale	Masse abdominale
Douleurs des MI ≥ 5 ans	Tumeur pévienne	Dysurie, douleurs
Douleurs abdominales	Lymphomes	Ascite, douleurs
Douleurs axiales	Métastase de neuroblastome	Voissures osseuses, boiterie
Puberté précoce	Leucémie aigue	Hépto-splénomégalie, adénopathies, pâleur, purpura
Céphalées et vomissements	Tumeur diencéphalique	Céphalées, vomissements, baisse de la vision
	Tumeur des gonades	Masse abdominale
Fièvre persistante isolée	Corticourénalome	Masse abdominale
	Tumeur cérébrale	Augmentation du périmètre crânien, strabisme
Fièvre persistante, douleurs osseuses	Leucémie aigue	Hépto-splénomégalie, adénopathies, pâleur, purpura
	Lymphome	Hépto-splénomégalie, adénopathies
Fièvre persistante, hépto-splénomégalie	Tumeur méastatique	Pâleur, purpura
	Lymphome de Hodgkin	Adénopathies, fatigue, prurit
Syndrome hémorragique	Leucémie aigue	Hépto-splénomégalie, adénopathies, pâleur, purpura
	Sarcome d'Ewing	Voissure osseuse, boiterie
Ralentissement de la vitesse de croissance, troubles visuels	Neuroblastome	Masse abdominale, voissure osseuse, boiterie, pâleur
	Lymphome anaplasique à grandes cellules	Lésions cutanées nécrotiques, adénopathies, purpura
	Leucémie aigue myéloïde	Hépto-splénomégalie, adénopathies, pâleur
	Tumeur maligne des tissus mous	Polype vaginal
	Tumeur germinale	Masse
	Craniopharyngiome	Céphalée, vomissements, diabète insipide

Conséquences du retard du diagnostic

Aggravation du pronostic

- Extension locale
- Extension régionale
- Métastases

Gène à l'institution du traitement

- occlusion
- anurie
- Surinfection
- HIC => dérivation du LCR

Séquelles

- Amputation (os, rein, foie ...)
- Troubles de la croissance : radiothérapie cérébrale, osseuse
- Troubles endocriniens : radiothérapie cérébrale
- Insuffisances fonctionnelles (rein, audition, vue, respiratoire ...)



Traitements

Surveillance	%
Chirurgie	< 1
Chimiothérapie	< 5
Radiothérapie	35
Chirurgie + chimiothérapie	< 5
Chirurgie + radiothérapie	25
Chirurgie + chimiothérapie + radiothérapie	< 5
Biothérapies	25
	< 1

chimiothérapie = 85 %



PARTICULARITÉS THÉRAPEUTIQUES

La chirurgie

Problème : délabrante

Possibilité de guérison grâce à la chirurgie exclusive :

Tumeurs cérébrales, tumeurs germinales

Guérison nécessitant la chirurgie :

Tumeurs cérébrales, osseuses, des tissus mous, rénales, hépatiques

ONCOLOR

La radiothérapie

- troubles de la croissance (tous les tissus)
 - doses maximales
 - adaptation des champs (déplacement d'organes)
- troubles fonctionnels
 - troubles intellectuels
 - insuffisance respiratoire, rénale, malabsorption....
- cancers secondaires (prédisposition : rétinoblastome)
 - sarcomes
 - carcinomes de la thyroïde

ONCOLOR

La chimiothérapie

Problèmes posés par la chimiothérapie

Importance de l'âge :

- adaptation des doses
 - . < 1 semaine : fonction rénale, hépatique, protidémie, seuil convulsion
 - . nourrisson : turn-over hydrique, immunité
- toxicité âge dépendante : chez les plus jeunes :
 - toxicité - augmentée : cœur, gonades
 - diminuée : rein, moelle

Importance du poids :

- . < 12 kg : diminution des doses

ONCOLOR

Pronostic

Les cancers de bon pronostic

Leucémies aiguës lymphoblastiques	80 %
Neuroblastomes localisés	> 95 %
Néphroblastomes	> 90 %
Lymphomes	> 90 %
Lymphome de Hodgkin	> 90 %
Tumeurs cérébrales de bas grade	> 90 %

Les cancers de mauvais pronostic

Leucémies de haut risque	20%
NB métastatiques	20%
Tumeurs métastatiques	15%
Tumeurs cérébrales	0-10%

ONCOLOR

Les séquelles : pourquoi ?

Organisme en croissance

Fonctions d'organes :

- immatures
- variation équipement enzymatique
(polymorphisme d'ADN)

Actions des traitements

ONCOLOR

Les séquelles

/ chirurgie

ex. Tm osseuses, Tm des tissus mous, rétinoblastomes

/ radiothérapie

- orthopédiques
- fonctionnelles : I. respiratoire, rénale, cardiaque, endocrinienne, malabsorption, déficiences intellectuelles
- esthétiques : orbite, cou

/ chimiothérapie

- Fonctionnelles :

I. rénale	: sels de platine
I. cardiaque	: anthracyclines
I. respiratoire	: nitroso-urées
I. gonadique	: cyclophosphamide

ONCOLOR

Durées indicatives des traitements

durée du traitement

Leucémies	1-3 ans
Tumeurs cérébrales	6-18 mois
Lymphomes	6-18 mois
Tumeurs du rein	6 mois
Tumeurs osseuses	1 an
Tumeurs des muscles	1 an
Lymphome de Hodgkin	6 mois

ONCOLOR

Cancers secondaires

- 2% 2-8 ans après le traitement
- 11% chez enfants < 3 ans au diagnostic

Thyroïde, sein, fibrosarcomes, carcinomes de la peau
glioblastomes, méningiomes
Leucémies aiguës myéloïdes

- Rôle du traitement
- Rôle de l'hérédité Li-Fraumeni

ONCOLOR

Figure 10. Exemple de e-learning proposé sur le site d'ONCOLOR

VIII. CONCLUSION

Durant ces vingt dernières années, le taux de survie chez les enfants et les adolescents atteints d'un cancer s'est amélioré, grâce en partie à l'évolution des thérapeutiques anticancéreuses. Cependant la survie globale a peu progressé.

La meilleure façon d'améliorer le taux de guérison et de réduire le risque de séquelles, est de raccourcir le délai diagnostique.

Le cancer de l'enfant est une pathologie rare, représentant moins de 1% de l'ensemble des cancers, méconnue des parents, ce qui favorise un retard diagnostique parfois important.

Comme le montre notre étude, le domaine de l'oncologie pédiatrique est peu connu des médecins généralistes et des pédiatres de ville, alors qu'ils sont les premiers consultés lors de l'apparition de symptômes pouvant faire évoquer un cancer. En effet, il s'agit d'une discipline peu enseignée à la faculté de médecine. Ainsi, ces médecins seraient plutôt favorables à la participation à un réseau d'oncologie pédiatrique CHRU de Nancy - Médecine de ville s'ils devaient diagnostiquer ou prendre en charge un enfant atteint de cancer, permettant également l'accès à des modules de formation du type e-learning.

Ce travail a permis d'évaluer la possibilité de créer ce réseau d'oncologie pédiatrique en Lorraine. Sa mise en place est actuellement en cours de concertation entre l'ARS de la région Grand-Est, Oncolor et le service d'oncologie pédiatrique du CHRU de Nancy.

Cette formation du type e-learning serait mise en ligne sur le site d'ONCOLOR avant la fin de l'année 2017. Les médecins généralistes ou les pédiatres de ville qui souhaiteraient se former via la participation au réseau seraient par la suite évalués à l'aide d'un questionnaire, permettant d'évaluer le contenu et les modalités de la formation, les perspectives d'amélioration et leurs attentes.

L'accès en ligne au e-learning sera probablement ouvert à tous les praticiens dans le périmètre du réseau, et celui-ci sera probablement gratuit pour la région Grand-Est.

ONCOLOR bénéficiant du label DPC (Développement Professionnel Continu), pourrait développer le e-learning dans le domaine de l'oncologie pédiatrique dans les années à venir, afin de proposer aux médecins généralistes et pédiatres de ville des modules de formation validant leur DPC. Cet aspect sera évalué, notamment en termes financier (possibilité d'accès gratuit) et de motivation des médecins à y participer, puisque la discipline est considérée en majorité plutôt comme non prioritaire par les médecins généralistes et les pédiatres, parmi tous les thèmes de formation disponibles.

IX. BIBLIOGRAPHIE

1. Pr Pascal Chastagner. Cancer de l'enfant- Particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques. Rev Prat. 2016;66.
2. Brigitte Lacour, Jacqueline Clavel, Francois Doz. Aspects épidémiologiques des cancers de l'enfant. Rev Prat. nov 2014;64.
3. Lobut J-B, Merbaï S, Asensi D. Prise en charge de proximité des enfants atteints de cancer. Médecine Thérapeutique Pédiatrie. 1 mai 2003;6(3):129-34.
4. Steliarova-Foucher E, et al. International Classification of Childhood Cancer, third edition. Cancer. 2005;(103):1457-67.
5. Institut National du Cancer. Les spécificités des cancers des enfants et des adolescents - Cancérologie pédiatrique [Internet]. 2016 février [cité 22 avr 2017]. Disponible sur: <http://www.e-cancer.fr/Professionnels-de-sante/L-organisation-de-l-offre-de-soins/Cancerologie-pediatrique/Les-specificites-des-cancers-des-enfants-et-des-adolescents>
6. Institut National du Cancer. Les cancers en France. 2015;29-34.
7. CHU de NANCY. Registre National des Tumeurs Solides de l'Enfant [Internet]. [cité 22 avr 2017]. Disponible sur: <http://www.chu-nancy.fr/rntse/>
8. Yves Pérel, Dominique Plantaz. Cancérologie de l'enfant. In: Pédiatrie. Elsevier Masson. 2017. p. 448.
9. Désandes E et al. La surveillance des cancers de l'adolescent et du jeune adulte en France. BEH 43-44-45. Décembre 2013;589-95.
10. Steliarova-Foucher E, Colombet M, Ries LAG, Moreno F, Dolya A, Bray F, et al. International incidence of childhood cancer, 2001-10: a population-based registry study. Lancet Oncol. juin 2017;18(6):719-31.
11. IICC-3, International Incidence of Childhood Cancer Volume 3, Results, Registry-specific tables [Internet]. 2017 [cité 13 mai 2017]. Disponible sur: <http://iicc.iarc.fr/results/registries.php>
12. Stiller CA, Marcos-Gragera R, Ardanaz E, Pannelli F, Almar Marqués E, Cañada Martínez A, et al. Geographical patterns of childhood cancer incidence in Europe, 1988–1997. Report from the Automated Childhood Cancer Information System project. Eur J Cancer. sept 2006;42(13):1952-60.
13. Lacour B, Goujon S, Guissou S, Guyot-Goubin A, Desmée S, Désandes E, et al. Childhood cancer survival in France, 2000-2008: Eur J Cancer Prev. sept 2014;23(5):449-57.
14. Chastagner P, et al E. Tumeurs cérébrales primitives de l'enfant [Internet]. 2009 [cité 15 juin 2017]. (Encyclopédie Médico-Chirurgicale). Disponible sur: <http://www.em-consulte.com/article/224737/tumeurs-cerebrales-primitives-de-l-enfant>
15. Marshall GM, Carter DR, Cheung BB, Liu T, Mateos MK, Meyerowitz JG, et al. The prenatal origins of cancer. Nat Rev Cancer. 6 mars 2014;14(4):277-89.
16. F. Fouyssac. Retard au diagnostic des tumeurs cérébrales de l'enfant et ses conséquences. [Faculté de médecine, Nancy 1]: Université Henri Poincaré; 2005.
17. Julie SUDANT. Evolution des délais diagnostiques des cancers d'enfants suivis au CHU de Nancy entre 1983 et 2003. [Faculté de médecine, Nancy 1]: Université Henri Poincaré; 2008.

18. Marie-Anne WEIDNER. Comment raccourcir le délai diagnostique du cancer chez l'enfant et l'adolescent-Proposition de moyen de sensibilisation. [Faculté de médecine, Nancy 1]: Université de Lorraine; 2015.
19. Brasme JF, et al. Long time to diagnosis of medulloblastoma in children is not associated with decreases survival or with worse neurological outcome. PLoS ONE. Avril 2012;7(4).
20. BRASME JF. Délais diagnostiques des cancers de l'enfant: distribution, déterminants et conséquences. Université Paris-Sud; 2014.
21. Brasme JF, Chalumeau M, Valteau-Couanet D, Oberlin O, Gaspar N. Délais diagnostiques des sarcomes d'Ewing de l'enfant: distribution, déterminants et conséquences. In: Archives de pédiatrie. 2013. p. 55-6. (Elsevier Masson; vol. 20).
22. Brasme JF, Chalumeau M, Valteau-Couanet D, Oberlin O, Gaspar N. Evidence of increasing mortality with longer time to diagnosis of cancer: Is there a paediatric exception? European Journal of Cancer. 2014;
23. Brasme JF, Morfouace M, Grill J, et al. Délais au diagnostic des cancers de l'enfant: revue systématique de la littérature et comparaison avec les conclusions d'expertises judiciaires. In: Archives de pédiatrie. 2013. p. 53-4. (Elsevier Masson; vol. 20).
24. Brasme JF, et al. Delays in diagnosis of paediatric cancers: a systematic review and comparison with expert testimony in lawsuits. Lancet Oncol. 2012;
25. Boy-Lefevre M-L, Dure-Molla MDL, Toupenay S, Berdal A. Maladies rares et centres de référence. Rev Orthopédie Dento-Faciale. 1 oct 2013;47(4):345-53.
26. Pr P. Chastagner. Le cancer en lorraine - Guide d'information - Edition 2014. ONCOLOR;
27. Suc A. «Je voudrais rentrer à la maison» Prise en charge de l'enfant à domicile en oncopédiatrie. Oncologie. 1 juin 2006;8(1):hs58-hs61.
28. Guillon M, Gioia M, Nisenbaum N, Gaspar N, Lescoeur B, Orbach D, et al. Parcours de soins d'enfants en situation palliative suivis en hématologie-oncologie pédiatrique en Île-de-France. Rev Oncol Hématologie Pédiatrique. juin 2016;4(2):106-12.
29. Krakowski I, Falcoff H, Gestin Y, Goldberg J, Guillain H, Jaulmes F, et al. Recommandations pour une bonne pratique dans la prise en charge de la douleur du cancer chez l'adulte et l'enfant. Bull Cancer (Paris). 1995;82:245s-315s.
30. Pellier I. Suivi à domicile des enfants sous chimiothérapie. Médecine Thérapeutique Pédiatrie. 19 sept 2002;5(3):138-44.
31. Pr P. Chastagner, Dr F. Doz. Cancers de l'enfant-Item 144. In: Campus National de pédiatrie et chirurgie pédiatrique. Elsevier Masson. p. 817.
32. Conseil National de l'Ordre des Médecins. Atlas de la démographie médicale en France 2007_2017 [Internet]. [cité 23 oct 2017]. Disponible sur: https://www.conseil-national.medecin.fr/sites/default/files/atlas_de_la_demographie_medicale_2017.pdf

X. ANNEXES

Annexe 1 : Questionnaire à destination des médecins généralistes et des pédiatres de ville

ENQUETE A DESTINATION DES MEDECINS GENERALISTES ET DES PEDIATRES DE VILLE EN LORRAINE

1/ Quelles sont vos connaissances dans le domaine de l'oncologie pédiatrique ?

Saviez-vous :

- Que le cancer est la première cause de mortalité par maladie d'un enfant en France ?oui non
- Qu'il existe des signes spécifiques devant faire évoquer un cancer chez l'enfant ?oui non
- Qu'un tiers des cancers de l'enfant n'existe pas chez l'adulte ?oui non
- Que 85 % des cancers de l'adulte n'existent pas chez l'enfant ?oui non
- Qu'il existe des malformations associées à la survenue de cancer chez l'enfant, qui nécessitent un dépistage ?oui non
- Qu'il existe des syndromes de prédisposition génétique qui nécessitent un dépistage dès le plus jeune âge ?oui non
- Que le taux de survie à 10 ans des cancers de l'enfant est de l'ordre de 80%?.....oui non
- Que les séquelles sont présentes dans plus de 60% des cas chez les adultes guéris d'un cancer dans l'enfance ?oui non
- Que la moitié des enfants atteints d'un cancer sont âgés de moins de 5 ans au diagnostic?oui non
- Que la première cause de mortalité d'adultes traités dans l'enfance pour un cancer est due aux séquelles ?oui non

2/ Quelle est votre expérience dans le domaine de l'oncologie pédiatrique ?

- Avez-vous déjà diagnostiqué un cancer chez l'enfant ?oui non
Si oui, combien?
- Avez-vous déjà pris en charge un enfant atteint d'un cancer ?oui non
Si oui, combien ?
- Pensez-vous être suffisamment informé sur les signes d'appel du cancer chez l'enfant ?oui non
- Seriez-vous d'accord pour participer à un e-learning de 8 modules de 10 minutes sur le cancer de l'enfant sur le site d'ONCOLOR, si vous n'avez jamais suivi ou ne suivez pas en ce moment d'enfant atteint de cancer ?oui non
- Seriez-vous d'accord pour participer à un e-learning de 8 modules de 10 minutes sur le cancer de l'enfant sur le site d'ONCOLOR, si vous aviez à suivre un enfant atteint de cancer ?oui non
- Seriez-vous d'accord pour participer, en collaboration avec le Service d'oncologie pédiatrique, à la prise en charge d'un enfant chez lequel vous avez diagnostiqué un cancer ?oui non
- Depuis combien de temps exercez-vous la médecine ?
- Les enfants (0-18 ans) représentent approximativement quel pourcentage de votre clientèle ?
- Etes-vous : Un homme ? Une femme ? Médecin généraliste Pédiatre
- Quelle est la distance approximative entre votre lieu d'exercice et l'hôpital d'enfants du CHRU de Nancy ?

Nous vous remercions de bien vouloir nous retourner le questionnaire d'ici le 30 avril 2017, soit :

Via le questionnaire Web : https://docs.google.com/forms/d/1zYdP8Fh4JWIDmlfsvl_q3fOAmzrFqYij6-JFJf7bFIU/edit

Par mail : s.lepallec@nancy.unicancer.fr,

Par fax : 03.83.59.85.16

Par courrier : ONCOLOR – 6 Av. de Bourgogne – 54500 VANDOEUVRE LES NANCY

Annexe 2 : Lettre accompagnant le questionnaire à destination des médecins généralistes et pédiatres de ville de la région Lorraine



Réseau Régional de Cancérologie de Lorraine

A l'attention des Médecins généralistes,
et Pédiatres de ville de la Région Lorraine

OncolorPédiatrie

Coordonnateur
Pr Pascal CHASTAGNER
Tél 03 83 15 46 32
p.chastagner@chru-
nancy.fr

Secrétariat
Tél 03 83 15 46 37
Fax 03 83 15 45 51

Adresse de
correspondance
IRU Nancy – Brabois Enfants
Département d'Hémo-Oncologie
Pédiatrique et de
Transplantations Médullaires
Rue du Morvan
54500 VANDOEUVRE LES NANCY

Vandoeuvre, le 15 février 2017

SLP / 42.03

Objet : La prise en charge des enfants atteints de cancer en Lorraine - Enquête

Madame, Monsieur et Cher Confrère,

En 2005, le centre de référence du CHRU de Nancy a élaboré sous l'égide du réseau ONCOLOR, un réseau régional d'oncologie pédiatrique en partenariat avec les services de pédiatrie des hôpitaux périphériques.

Des réunions de formation ont eu lieu, des documents pédagogiques ont été distribués et des visites sur site ont été réalisées pendant plusieurs années. Les infirmières des services de pédiatrie de ces hôpitaux ont été formées aux soins spécifiques chez l'enfant atteint d'un cancer.

Cependant, au fil des années, il est apparu que les objectifs initiaux du réseau OncolorPédiatrie n'étaient pas, ou plus, atteints :

- très peu, voire pas, de besoins de prise en charge dans un hôpital de proximité exprimés par les familles,
- difficultés à former les équipes médicales et paramédicales (turn-over important des pédiatres et des infirmières),
- activité très chronophage et temps médical dédié insuffisant pour assurer un fonctionnement de qualité pour ce réseau.

Maintenir le réseau tel qu'il a été initialement défini ne semble plus adapté et réalisable et notre expérience de soins palliatifs dans le cadre de l'Equipe Ressource Régionale de Soins Palliatifs Pédiatriques a montré qu'une collaboration étroite avec les médecins libéraux était très efficace et bénéfique pour l'enfant et ses parents.

Nous proposons donc de faire évoluer le réseau OncolorPédiatrie, bâti davantage sur un maillage CHRU-hôpitaux de proximité, vers un réseau ville-hôpital.

Bien entendu cette nouvelle modalité de fonctionnement n'exclut pas les pédiatres des hôpitaux de proximité où l'enfant peut être hospitalisé à la demande des parents et/ou des équipes soignantes.

Les premières actions de ce réseau « revisité » porteront sur deux offres de formation continue :

- une action de formation médicale à distance en mode e-learning comportant 8 modules de 10 mn
- une action de formation paramédicale en mode mixte : module e-learning + module présentiel « pratique des soins spécifiques » avec 1 ou 2 prestataires de santé

D'ores et déjà, vous pouvez contribuer à la réorganisation de ce réseau en répondant au questionnaire figurant au verso de ce courrier (modalités de réponses au dos).

Ce courrier a été élaboré en partenariat avec l'URPS et les Ordres des médecins de la région Lorraine.

Nous vous remercions d'avance pour votre collaboration et vous adressons nos confraternelles salutations.

Pr Pascal CHASTAGNER
Coordinateur du Réseau OncolorPédiatrie

Dr Bertrand MAY
Président du Réseau ONCOLOR

SIGNES D'APPELS DES CANCERS CHEZ L'ENFANT

Les cancers de l'enfant sont très rares mais nécessitent un diagnostic précoce afin de limiter la propagation de la maladie et le risque de séquelles. Ils se présentent souvent sous une forme banale qui peut faire évoquer d'autres pathologies, Mais leur persistance, leur aggravation, l'apparition de douleurs, surtout si elles sont nocturnes, doivent faire consulter auprès du médecin traitant qui demandera des examens ou un avis complémentaire. Voici quelques signes cliniques qui peuvent être caractéristiques d'un cancer.

			
Echymoses «en lunettes» devant faire évoquer la possibilité de métastases orbitaires d'un neuroblastome.	Une masse bourgeonnante de la paupière doit faire évoquer la possibilité d'une tumeur, Ici un rhabdomyosarcome.	L'apparition très rapide d'une masse bleutée ou rouge peut être un angiome, mais très rarement il peut s'agir d'une tumeur. Ici un fibrosarcome.	
			
Leucocorie : reflet blanc dans la pupille, mieux vu au flash, devant faire évoquer la possibilité d'une tumeur de la rétine, le rétinoblastome. Touche essentiellement le nourrisson. L'autre signe fréquent est le strabisme ou déviation d'un œil par rapport à l'autre	Une diminution de la fente palpébrale permanente peut être révélatrice de l'existence d'une tumeur. Ici un neuroblastome, tumeur la plus fréquente chez le nourrisson.	Une augmentation du périmètre crânien, surtout s'il est associé à un strabisme et à des vomissements doit faire évoquer la possibilité d'une lésion expansive intracrânienne	L'apparition de petits points rouges, «pétéchies», disséminés sur la peau ou d'ecchymoses doit faire réaliser une prise de sang en urgence
			
L'exophtalmie ou protubérance de l'œil en dehors de l'orbite, doit faire évoquer un processus tumoral de l'œil ou en arrière de celui-ci qui le repousse vers l'extérieur. Ici une tumeur du nerf optique.	L'apparition d'une masse, qu'elle soit sa localisation, son caractère douloureux ou non et sa vitesse d'apparition, doit faire pratiquer des examens pour éliminer la possibilité d'une tumeur. Ici un rhabdomyosarcome.	Le gonflement d'un membre, y compris après un choc, doit faire évoquer, en cas de persistance, la possibilité d'une tumeur. Ici un ostéosarcome.	La perte de poids progressive chez un nourrisson qui mange bien, dont le périmètre crânien augmente et dont le comportement se modifie doit faire évoquer la possibilité d'une tumeur cérébrale.

Certains signes ne correspondent pas à des cancers mais à des maladies qui peuvent prédisposer à développer un cancer. Il peut s'agir des signes suivants qui doivent conduire à des examens complémentaires et à un dépistage :



Tâches «café au lait» en rapport avec une neurofibromatose de type 1 qui doit faire rechercher les autres signes de la maladie.



Une grosse langue dès la naissance, parfois associée à un angiome plan de la racine du nez et à une hernie ombilicale.



Une hémihypertrophie qui correspond à l'existence d'un côté du corps entièrement ou partiellement plus grand que l'autre côté.

SITES ET CONTACTS

POUR EN SAVOIR PLUS :

- Société française de lutte contre les cancers et les leucémies de l'enfant et de l'adolescent : <http://sfce.sfpediatrie.com/>
- Institut National du Cancer : <http://www.e-cancer.fr/>
- Ligue nationale contre le cancer : <http://www.ligue-cancer.net/>
- Agence Régionale de Santé : http://www.ars.lorraine.sante.fr/Internet_lorraine_0.html



SIGNES D'APPEL DES CANCERS DE L'ENFANT ET DE L'ADOLESCENT

Epidémiologie

- Moins de 1% de l'ensemble des cancers mais première cause de mortalité par maladie chez les enfants et les adolescents.
- 1700 nouveaux cas de cancer par an pour les enfants de moins de 15 ans.
- 700 nouveaux cas par an pour les 15-19 ans.
- Survie globale à 5 ans de 80 %.
- En France, un enfant sur 500 est atteint d'un cancer avant l'âge de 15 ans.

Signes d'appel

Ils sont banals, ce qui pose un double risque :

- Les méconnaître :
- Risque d'aggraver le pronostic
- Augmente le risque de survenue d'une atteinte fonctionnelle de l'organe atteint
- Evoquer à tort une pathologie potentiellement fatale, ce qui peut engendrer un traumatisme psychologique.

Ces signes sont souvent d'apparition et d'évolution rapides, alors que l'enfant ou l'adolescent conserve un bon état général, hormis s'il existe une atteinte ostéo-médullaire.

Il est important de les reconnaître précocement afin de raccourcir au maximum le délai diagnostique et ainsi d'améliorer dans certains cas le pronostic vital et limiter le risque de séquelles.



SERVICE D'ONCO-HEMATOLOGIE PEDIATRIQUE

DU CHRU DE NANCY

Hôpital d'enfants, allée du Morvan
54511 VANDEUVRE-LES-NANCY
Téléphone : 03 83 15 78 48
Site internet : www.chu-nancy.fr

AUTEURS DU DOCUMENT :

- Professeur Pascal CHASTAGNER, chef de service d'onco-hématologie pédiatrique du CHRU de NANCY
- Docteur Marie-Anne WEIDNER, médecin généraliste

VU

NANCY, le 12 septembre 2017
Le Président de Thèse

NANCY, le 26 septembre 2017
Le Doyen de la Faculté de Médecine

Professeur Pascal CHASTAGNER

Professeur Marc BRAUN

AUTORISE À SOUTENIR ET À IMPRIMER LA THÈSE/ 10054

NANCY, le 12 octobre 2017

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ DE LORRAINE,

Professeur Pierre MUTZENHARDT

RESUME DE THESE :

L'objectif de cette étude est d'évaluer l'expérience et l'attente des médecins généralistes et pédiatres libéraux de Lorraine dans le domaine de l'oncologie pédiatrique, à partir d'une enquête par questionnaire sur la prise en charge des enfants atteints de cancer, afin d'étudier la possibilité de créer un réseau d'oncologie pédiatrique CHRU – Médecine de ville.

Ce travail a été réalisé au moyen d'un questionnaire, adressé en avril 2017 aux médecins généralistes et pédiatres libéraux lorrains par l'Ordre des médecins, Oncolor et l'URPS, permettant d'évaluer d'une part leurs connaissances, et d'autre part leur expérience dans le domaine de l'oncologie pédiatrique. Il s'agit d'une étude épidémiologique descriptive transversale.

Il ressort que les médecins généralistes et pédiatres de ville déclarent connaître 44% des réponses au questionnaire. 44,2% de ces médecins déclarent avoir déjà diagnostiqué ou pris en charge un enfant atteint de cancer durant leur carrière. 91,6% des médecins généralistes et pédiatres de ville déclarent être d'accord pour participer à un e-learning sur le cancer de l'enfant sur le site d'ONCOLOR, n'étant pas suffisamment informés sur les signes d'appel du cancer chez l'enfant. 94,8% déclarent être d'accord pour participer à la prise en charge d'un enfant chez lequel ils avaient diagnostiqué un cancer, en collaboration avec le service d'oncologie pédiatrique.

Cette étude a permis d'initier le projet de mise en place du réseau d'oncologie pédiatrique CHRU de Nancy – Médecine de ville.

TITRE EN ANGLAIS : A survey-based investigation into the feasibility of implementing a collaborative network for pediatric oncology between Regional Hospital University Center (CHRU) in Nancy and urban medical practitioners.

THESE DE MEDECINE GENERALE – ANNEE 2017

MOTS CLEFS : Epidémiologie
 Délai diagnostique
 Cancers des enfants et des adolescents

INTITULE ET ADRESSE :

UNIVERSITE DE LORRAINE
Faculté de Médecine de Nancy
9 avenue de la Forêt de Haye
54505 VANDOEUVRE LES NANCY Cedex
