

# DES AJA EN SOINS PALLIATIFS EN ONCOLOGIE: DE LA DECISION A L'ACCOMPAGNEMENT

**Dr Valérie LAURENCE**

*Oncologue Médicale*

**Dr Etienne SEIGNEUR**

*Pédopsychiatre*

*Unité Adolescents-Jeunes Adultes*

*Institut Curie, PARIS*



# Adolescents-Jeunes Adultes et cancer

- **AJA : 15-25 ans (France) , 13-24 ans (Royaume Uni) , 15-39 ans (Etats-Unis)??**
- **Epidémiologie variée avec**
  - **Tumeurs hématologiques : leucémies aiguës, lymphomes non hodgkiniens, maladie de Hodgkin**
  - **Sarcomes osseux et sarcomes des tissus mous**
  - **Tumeurs cérébrales**
  - **Tumeurs germinales gonadiques**
  - **Tumeurs embryonnaires pédiatriques**
  - **Tumeurs de type « adulte » : mélanome, cancers thyroïdiens, carcinomes**

# AJA et cancer

- **Survie à 5 ans : 75-80 %**
- **Mais**
  - **Tumeurs de très bon pronostic (survie à 5 ans > 5 ans) : maladie de Hodgkin, tumeurs germinales, cancers thyroïdiens, mélanomes**
  - **Survie de l'ordre de 50 % pour rhabdomyosarcomes, sarcomes osseux, leucémies**
  - **Moins bonne survie que les enfants < 15 ans pour même pathologie en particulier sarcomes et pathologiques**
  - **Moins d'amélioration de la survie que les autres populations pédiatriques ou adultes**
- **1ere cause de décès non accidentelle chez les 15-25 ans (300 décès/ an)**

# AJA et prise en charge palliative

- **Difficultés pour les équipes dans un modèle de soins avec des patients ayant besoin**
  - **d'autonomie, mais aussi de protection**
  - **de limites**
  - **de contrôler la situation**
  - **de construire leur propre identité malgré leur maladie**
  - **de réaliser leurs projets**
  - **de garder leur vie aussi normale que possible**
  - **de garder les liens avec leur famille et leurs pairs**

# AJA et prise en charge palliative

- **Difficulté du cheminement et déni face à la mort plus importants chez adolescents**
  
- **Ressources disparates sur le territoire, organisation et moyens différents entre médecine pédiatrique et médecine « d'adultes »**
  
- **Problématique du lieu de prise en charge en phase palliative et en fin de vie**
  - **42 % des Français meurent à domicile (68 % le souhaitent)**
  - **52 % décès à domicile 0-15 ans et 30 % 16-24 ans au Royaume-Uni**
  - **60 % enfants et AJA meurent à domicile dans une étude américaine**

# L'adolescent et sa « mort possible »....

(d'après G.Marioni)

- **Les questions relatives à la perte, la séparation et la mort sont centrales dans le processus psychique adolescent**
- **Les questions existentielles et la quête de sens concernant la vie sont très présentes**
- **Faire le deuil de l'enfance, travail de séparation d'avec les parents**
- **Fréquence des « jeux » autour de la mort, conduites ordaliques, sentiment d'invulnérabilité**

# L'adolescent et sa « mort possible »....

(d'après G.Marioni)

- **Lorsque survient une maladie grave et mortelle comme le cancer**
- **L'illusion d'invulnérabilité et de toute puissance n'est plus possible**
- **La mort jusque là abstraite et symbolique devient alors réelle et possible**
- **Le futur, l'avenir, les projets, la sexualité, la parentalité sont menacés**
- **Etre adolescent et en fin de vie : antinomique ?**

# L'adolescent et sa « mort possible »....

- **Si les AJA sont familiers de la mort, ce n'est pas pour autant qu'ils le sont avec l'idée même de leur propre mort, surtout celle qui échapperait à leur contrôle**
- **La survenue du cancer : passage de questions symboliques, abstraites, fantasmatiques (penser la/sa mort) à un risque dans la réalité (risquer de mourir « pour de vrai »)**
- **Des réactions et créations psychiques très diverses...**



# AJA et soins palliatifs

- **Soins palliatifs de quoi parle-t-on exactement ? Le risque de mort, la réduction ou l'absence du caractère curatif du projet de soins, l'arrêt des traitements spécifiques, la fin de vie, la phase terminale, la sédation ...**
- **Comment continuer à soigner lorsque l'on a renoncé à guérir (JM Zucker) ?**
- **Le projet de soins de qualité persiste, le désir de soigner, tout comme celui d'être soigné ne s'émeussent pas.**

# AJA et soins palliatifs

- **Comment respecter l'autonomie émergente de l'adolescent en matière d'information et de décision ?**
- **Comment et avec qui aborder (ou non) la question du pronostic, du caractère palliatif des soins, de l'arrêt des traitements spécifiques, des décisions concernant la fin de vie ?**
- **Comment saisir le désir de l'adolescent(e) ou du jeune adulte de savoir, d'en parler ? En prenant en compte l'ambivalence, les mécanismes de défense et de protection intrafamiliale mis en œuvre...**

# AJA et soins palliatifs

- **Comment concilier cet antagonisme : une vie à investir et une existence trop tôt interrompue qu'il faudrait désinvestir ? Renoncer aux promesses de ce que l'on n'a fait qu'apercevoir ?**
- **Du tact, respecter les mécanismes de défense mis en place (déli, clivage), l'objectif est le soutien et la contenance**
- **Permettre cependant l'expression de questionnements sur le sens d'une existence trop courte, sur le regret de n'être ou de ne jamais devenir adulte, sur la culpabilité de faire souffrir les proches (parents)**

# Arnaud, le projet scolaire jusqu'au bout

- **16 ans, 1ere S, 2ème d'une fratrie de 3, déménagement récent de Rennes à la région de Beauvais**
- **Déc. 2010 : esthesioneuroblastome (tumeur agressive sphère ORL) avec envahissement locorégional++ et ganglionnaire , diagnostiqué en chirurgie ORL CHU Lariboisière**
- **Adressé en Oncologie Pédiatrie, souhaite être pris en charge en médecine adulte à Curie**
- **Chimiothérapie par 3 cures VP-CISPLATINE, puis chirurgie en ORL Lariboisière puis chimiothérapie et radiothérapie jusqu'en 07/2011**

# Arnaud, le projet scolaire jusqu'au bout

- **Mars 2012 : rechute leptoméningée : ADRIA IV/ENDOXAN oral. Absence de curabilité annoncée aux parents, aucune question ni ouverture du patient sur pronostic, optique scolaire+++**
- **Mai 2012 : poursuite évolutive : VP-CARBOPLATINE, réponse majeure**
- **A son bac S avec mention bien, accepté en classe préparatoire scientifique en internat à Amiens**
- **Au décours de la 6ème cure, 2 jours après sa rentrée, méningite bactérienne sur brèche méningée, hospitalisation à Amiens le 6.09.12**

# Arnaud, le projet scolaire jusqu'au bout

- **Retour à domicile, puis retour à Curie pour céphalées et nausées; transfert à Lariboisière, doute sur évolutivité méningée difficile à affirmer sur imagerie. Fermeture chirurgicale brèche le 5.10.12**
- **Troubles de conscience, HTIC, crises convulsives, signant la progression. Prise en charge en urgence par l'EMSP de Lariboisière le 7.10.12, proposition aux parents de transfert en USP pour rapprochement familial**
- **Liaison médecin et IDE EMAJA à Lariboisière. Seule question d'Arnaud : « quand vais-je retourner au lycée ? »**

# Arnaud, le projet scolaire jusqu'au bout

- **Demande de ses parents de retour à Curie, transfert le 10.10. 12**
- **Aggravation neurologique avec symptomatologie convulsive et troubles de conscience, nécessité d'augmentation midazolam/morphine, décès dans un tableau de coma le 13.10.12**
- **Dans le dernier mois, lieu de soins et de fin de vie entre chirurgie ORL/ Curie, lieu de décès à Curie, choisi par les parents**

# Arnaud, le projet scolaire jusqu'au bout

- **Refus d'évoquer son pronostic, malgré nombreux temps en tête à tête**
  - **parents utilisés en « tampons » pour se protéger du fardeau des questions et des réponses**
  - **respect de son autonomie et de ses choix, avec communication ouverte et toujours possible**
  - **« que tout le monde veuille parler de ma mort ne veut pas dire que je devrais le faire », Sarah, 16 ans, in Vikky Riley, St Christopher's Education Day**



# Arnaud, le projet scolaire jusqu'au bout

- **Priorité scolaire**
  - travail multidisciplinaire, support de ses proches pour permettre un accomplissement choisi et réalisable sur le plan pratique et médical
  - tenter de vivre une adolescence normale dans une situation anormale (engagement du pronostic vital)
- **Proposition « idéale » de transfert en USP : symptômes, pronostic à court terme, rapprochement du domicile**
  - sans possibilité d'en discuter avec le patient
  - choix des parents en fonction de ce qu'ils pouvaient penser des souhaits de leur fils
  - flexibilité des équipes nécessaire

# Nos questionnements

- A cet âge caractérisé par la transition
  - **comment mettre en place ou poursuivre un projet de vie qui n'est pas encore dessiné ?**
  - **comment arrêter sa vie quand on en est au seuil ?**
  - **plus prosaïquement, comment accepter la perte d'autonomie à l'âge où l'on est en train de l'acquérir ?**
  - **comment affronter les difficultés sociales : financières, logement, assurances, couverture sociale ?**

# Nos questionnements

- **Les proches sont nombreux**
  - **parents, fratrie, conjoint, amis, et pas toujours proches entre eux**
  - **leur place et position peuvent changer durant le temps de la maladie**
  - **comment les soutenir pendant et après, ne pas en laisser en chemin ?**
  
- **Les problèmes médicaux sont souvent au premier plan, avec des maladies rapidement évolutives, symptomatiques, un contrôle de ces symptômes (dyspnée, douleurs) parfois difficiles.**

# Nos questionnements

- **La fin de vie acceptée est rarement possible et n'est probablement pas un objectif**
- **L'observance des traitements est parfois délicate**
- **Les réactions impulsives sur les traitements et leur arrêt peuvent exister, et nous devons pouvoir entendre que tout arrêter ne veut pas dire accepter de mourir**
- **Les relations entre jeunes patients sont souhaitées mais parfois douloureuses si le décès d'un d'entre eux arrive, avec une dissémination très rapide de l'information (texto, Facebook...) et donc mal accompagnée**

# Nos questionnements

- **Problématique des lieux, chez ces patients souvent réticents à l'hospitalisation, centrale : *lieux de vie, de soins, de fin de vie et de décès***
- **Dans le cas de situations palliatives souvent lourdes relevant de l'USP, la difficulté à arrêter les traitements spécifiques peut rendre ce projet difficile ou le remettre en cause.**

# Nos questionnements

- **Souhait fréquent de ne pas être hospitalisé parfois rendu difficile par l'instabilité des symptômes et de la situation médicale**
- **Décès à domicile souvent difficile (présence de la fratrie, domicile non adapté...), alors que l'hospitalisation doit être la plus courte possible, d'où l'arrivée *in extremis* de patients mourants complexe pour les équipes hospitalières, avec la nécessité d'une grande flexibilité des services se heurtant parfois à la réalité de disponibilité des lits.**

# Nos questionnements

- **Question de la séparation et de cette séparation définitive qu'est la mort**
- **Enjeux éthiques, légaux pour les mineurs**
- **Place de la fratrie, des conjoints**
- **Interactions entre réseaux de soins palliatifs pédiatriques et adultes**
- **Adaptation aux ressources et aux structures disponibles**
- **Soutien dans le deuil et après le deuil des proches**

# En conclusion

- **Rencontre antinomique de ces 2 spécialités....Etre dans l'adolescence « saison des attentes » et attendre la mort**
- **Echanges et formation mutuelle entre médecine palliative et oncologie de l'adolescent**
- **GO-AJA (Groupe Oncologie-hématologie Adolescents et Jeunes Adultes), créé en 2012, regroupant oncologues et hématologues pédiatres et adultes, et autres professionnels issus de pédiatrie et de médecine adultes,**

<http://www.go-aja.fr>

- **Groupe de travail « soins palliatifs »**





# En conclusion



- **Il n'y pas de « bonne mort » comme au cinéma**
- **Travailler ensemble, se parler et se soutenir dans la confiance mutuelle, avec un objectif d'excellence médicale et d'accompagnement de tous, pour que ces jeunes patients puissent mourir dans la dignité, et dans le respect de leurs choix.**
- ***L'expérience est le nom de chacun donne à ses erreurs***

**Oscar WILDE**