

Annonce Diagnostique du Craniopharyngiome En pédiatrie et à l'âge adulte

Document destiné aux soignants, impliqués dans l'annonce (au moment et dans les semaines qui suivent).

L'objectif est :

- d'expliquer le caractère histologiquement bénin de la tumeur, la nécessité d'un traitement chirurgical associé ou non à une radiothérapie.
- d'expliquer l'atteinte hypothalamo-hypophysaire et ses conséquences, avec la nécessité d'un traitement hormonal substitutif à vie, et ses éventuelles répercussions métaboliques (obésité, troubles de la satiété et du comportement), en fonction de l'atteinte hypothalamique.
- de préciser l'importance d'une surveillance spécialisée multidisciplinaire régulière tout au long de la vie.

Il est important de donner une information la plus complète possible, de manière progressive, et de s'assurer de la bonne compréhension des parents et de l'enfant (en fonction de son âge) tout au long de l'entretien. Leur donner la parole à tout moment pour des remarques ou questions éventuelles est essentiel. Les familles ne comprenant, ni ne retiennent toutes les informations qui devront être reprises et détaillées lors d'entretiens ultérieurs.

- ◆ Annoncer clairement le diagnostic en expliquant que le craniopharyngiome est une tumeur bénigne de la région hypothalamo-hypophysaire, non sécrétante. Expliquer son caractère potentiellement invasif et récidivant avec l'apparition possible, selon son volume :
 - D'une compression du chiasma optique ou invasion du sinus caverneux responsable de l'atteinte visuelle (baisse de l'acuité visuelle, altération du champ visuel, diplopie).
 - De déficits hormonaux et/ou d'hyperprolactinémie par lésion de l'hypophyse, de l'hypothalamus et/ou de la tige pituitaire.
 - D'une hypertension intracrânienne (HTIC) (céphalées, vomissements).
- ◆ Expliquer la prise en charge chirurgicale qui, en cas d'HTIC et/ou d'atteinte visuelle sévère, peut se limiter dans un premier temps à une dérivation en urgence pour traiter l'HTIC et soulager les voies optiques, et qui sera complétée rapidement par une exérèse chirurgicale, complète ou partielle selon l'envahissement hypothalamique par la tumeur. Le but de la chirurgie est d'enlever le plus possible du volume tumoral, tout en essayant de préserver l'intégrité de l'hypothalamus. Les modalités de la chirurgie seront expliquées par le neurochirurgien spécialisé dans cette pathologie. Cette chirurgie, peut être complétée par un traitement par radiothérapie focale (protonthérapie, gamma knife) ou conformationnelle. Cette décision sera prise de manière conjointe par les neurochirurgiens, les endocrinologues et les oncologues.
- ◆ Expliquer le rôle de l'hypothalamus dans la satiété et la soif, et les conséquences de son atteinte liée à l'invasion tumorale ou parfois à la chirurgie (nouvelles recommandations de chirurgie moins délabrante). Expliquer le risque de survenue d'obésité nécessitant une prise en charge diététique précoce post-opératoire et la nécessité d'un suivi au long cours sur le plan nutritionnel (modification de la balance métabolique). Informer d'une possible intolérance à la frustration avec un besoin incontrôlé de nourriture (situation plus rare depuis les nouvelles recommandations neurochirurgicales).
- ◆ Expliquer la physiopathologie, la nécessité et les modalités d'exploration des déficits ante et post-hypophysaires (insuffisance somatotrope, thyrotrope, corticotrope, gonadotrope, diabète insipide) et leurs traitements substitutifs respectifs (Cf. fiche Annonce diagnostique insuffisance hypophysaire) http://robertdebre.aphp.fr/wp-content/blogs.dir/137/files/2013/11/Annonce_Diagnostique_Insuffisance_hypophysaire.pdf
http://www.ap-hm.fr/defhy_rubrique_annonces_diagnostiques
- ◆ Expliquer en cas d'insuffisance corticotrope les modalités d'administration et d'adaptation du traitement par hydrocortisone en cas de situations à risque d'insuffisance surrénale et remettre la carte d'insuffisance surrénale.

- ◆ Expliquer la physiopathologie du diabète insipide central (déficit en hormone antidiurétique) et la nécessité d'un traitement substitutif par desmopressine, Minirin® le plus souvent sous forme Melt. Informer des possibles difficultés d'équilibre, avec nécessité d'adaptation régulière de la posologie. En cas d'atteinte du centre hypothalamique de la soif, expliquer la nécessité d'un apport quotidien fixe en eau. Expliquer qu'il est nécessaire de contacter le médecin référent en cas de bilan entrées-sorties perturbé (réveil nocturne, échappement précoce, intoxication à l'eau, prise de poids anormale...) et informer des signes de sur ou sous-dosage en Minirin® ainsi que des modalités d'adaptation. La surveillance clinique et biologique rapprochée en période aiguë s'espace ensuite jusqu'à l'obtention de l'équilibre hydroélectrolytique.
- ◆ Expliquer, s'il existe un déficit somatotrope, que le traitement par hormone de croissance ne pourra être débuté qu'à distance du traitement du craniopharyngiome (chirurgie, radiothérapie) sous réserve d'une stabilité des images à l'RM et après l'accord du neurochirurgien, de l'endocrinologue et de l'oncologue.
- ◆ Expliquer, lors du diagnostic à l'âge pédiatrique, que ce traitement sera le plus souvent maintenu à l'âge adulte pour pallier à un déficit profond en hormone de croissance.
- ◆ Expliquer la nécessité de surveiller régulièrement les axes non atteints lors du diagnostic car l'atteinte hypophysaire peut se compléter, notamment en cas de radiothérapie complémentaire.
- ◆ Expliquer la nécessité d'une surveillance régulière multidisciplinaire (neurochirurgien, endocrinologue pédiatre et adulte, oncologue) avec contrôle de l'IRM cérébrale, ophtalmologique et hormonal tout au long de la vie.
- ◆ L'annonce des conséquences et des modalités de traitement et de surveillance pourra être faite sur plusieurs consultations en commençant par les plus urgentes en fonction des atteintes, de l'évolution et de l'âge et sera régulièrement repris avec le patient voire les parents afin d'en évaluer la compréhension.
- ◆ Proposer un soutien psychologique si nécessaire.
- ◆ Informer de la nécessité de faire un PAI scolaire (insuffisance surrénale, diabète insipide).
- ◆ Remettre une carte d'urgence insuffisance surrénale (disponible auprès des Centres de référence / Centres de compétence).
- ◆ Proposer une prise de contact avec l'Association Craniopharyngiome (www.cranio.fr) et les associations concernées par les différents déficits hypophysaires présentés par le patient (associations surrénale, GRANDIR, AFDI...).
- ◆ Proposer les documents d'informations disponibles dans le service concernant le craniopharyngiome et les déficits hypophysaires du patient Informer de l'existence de documents d'information grand public sur Internet (site du Centre de Référence des maladies endocriniennes de la croissance (<http://crmerc.aphp.fr>) et site du Centre de Référence maladies rares de l'hypophyse (<http://www.ap-hm.fr/defhy>), site Orphanet (<https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Craniopharyngiome-FRfrPub10756.pdf>)

Conclusion de l'entretien

- Faire une synthèse en s'orientant sur la prise en charge chirurgicale, médicamenteuse et diététique, le suivi dans un futur proche avec programmation des examens complémentaires et des RDV de consultations ultérieures.
- Susciter et répondre aux questions éventuelles des patients ou de leurs parents selon l'âge.
- Inscrire clairement dans le dossier médical les informations données, ainsi que les documents et ordonnances remis afin de permettre une cohérence dans le suivi ultérieur avec les différents professionnels de l'équipe.
- Demande de prise en charge à 100% à faire.
- En cas de suivi par un médecin libéral ou un médecin/pédiatre hospitalier non endocrinologue, il est souhaitable d'adresser le patient dans un centre de référence ou de compétence pour assurer un suivi ultérieur commun et optimiser la prise en charge.
- La reprise des informations auprès du patient et/ou de ses parents selon l'âge, est indispensable tout au long du suivi, ainsi que la mise à jour régulière des informations, qui seront transmises par courrier au patient et au médecin référent du patient.