



Item139-Connaître les aspects spécifiques des soins palliatifs en pédiatrie

Connaître les aspects spécifiques des soins palliatifs en pédiatrie

Objectifs CNCI		
- Evaluer les symptômes - Connaître les soins, les traitements, l'accompagnement d'un enfant et de son entourage lors des phases avancées de maladies létales - Connaître les spécificités des soins palliatifs associés aux situations de maternité, périnatalité, réanimation néonatale - Connaître les caractéristiques du deuil périnatal - Connaître les soins palliatifs auprès des enfants en situation de handicap évolutif.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
Société Française d'Accompagnement et de soins Palliatifs	-	

Définitions

La définition du Royal College of Pediatrics and Child Health (RCPCH) et de l'Association for children's palliative care (ACT) est la suivante : « les soins palliatifs sont destinés aux enfants et adolescents ayant des conditions de vie pour lesquelles il est licite de penser qu'il n'y a pas d'espoir raisonnable de guérison et qui vont conduire au décès. Ces conditions vont être responsables d'une détérioration progressive rendant l'enfant de plus en plus dépendant de ses parents et des soignants ».

Le collège royal de pédiatrie anglais a défini ainsi quatre groupes d'enfants nécessitant des soins palliatifs :

- Groupe 1 : enfants atteints de maladies pour lesquelles un traitement curatif existe mais où l'échec est possible (sont exclus les cancers en rémission)
- Groupe 2 : enfants atteints de maladies où une mort prématurée peut être anticipée mais où un traitement intense permet de prolonger une vie de bonne qualité (mucoviscidose, SIDA)
- Groupe 3 : enfants atteints de maladies progressives pour lesquelles le traitement est uniquement palliatif (mucopolysaccharidoses, myopathies)
- Groupe 4 : enfants atteints de maladies sévèrement invalidantes, souvent neurologiques, prédisposant à des complications parfois mortelles (infirmité motrice cérébrale sévère, toute pathologie cérébrale majeure d'origine diverse, maladies métaboliques, mitochondriales)

Les normes québécoises en soins palliatifs pédiatriques ont proposé de rajouter deux groupes à cette classification :

- Groupe 5 : nouveau-nés dont l'espérance de vie est très limitée ou imprévisible
- Groupe 6 : membres d'une famille ayant perdu un enfant de façon imprévue à la suite d'une maladie, d'une situation engendrée par une cause accidentelle ou d'une perte dans la période périnatale (exemple : traumatismes, enfants mort-nés, avortements).

Spécificités du monde pédiatrique en soins palliatifs

Généralités :

- Nombre beaucoup moins importants de patients
- Pathologies rares
- Prédominance du conseil génétique et retentissement sur le reste de la fratrie et de la famille
- Possibilité de diagnostic de soins palliatifs avant la naissance ... (pathologie au diagnostic pré-natal)
- Implication obligatoire d'un tiers autre que le patient concerné (les parents bien souvent)
- Approche différente des notions de maladie, de mort selon l'âge du patient
- Soutien indispensable de l'entourage mais également des soignants compte tenu de l'engagement émotionnel d'une

telle situation

Période néonatale :

Le fœtus n'est pas une personne juridique, il fait partie du corps de sa mère jusqu'à la naissance

IVG et IMG sont des décisions prises par la mère

A la naissance : "droit à la vie" si l'enfant est né vivant (avec ou sans aide) et viable (≥ 22 semaines d'aménorrhée [SA] ou 500 g de poids de naissance)

Depuis la loi du 22 avril 2005 relative aux droits des patients et à la fin de vie, il est impératif de recueillir l'avis des titulaires de l'autorité parentale (le couple) pour tous les actes médicaux pratiqués chez le nouveau-né, puisque le sujet lui-même est dans l'incapacité de donner son avis. L'avis des parents doit être consigné en tant que tel dans le dossier du patient.

Sédation chez l'enfant :

La phase terminale est le moment où « le décès est imminent et inévitable dans l'évolution naturelle d'une maladie ». On distingue deux moments :

- La phase pré-agonique, provoquée par la défaillance d'une ou plusieurs des principales fonctions vitales et évoluant le plus souvent vers la phase agonique et le décès en l'absence de réanimation
- La phase agonique, qui est le moment même du « mourir » ; elle est irréversible et marquée par l'apparition des premiers signes de décérébration et l'altération des fonctions régulatrices neurovégétatives

Les indications sont les mêmes qu'en médecine adulte (hémorragie, détresse respiratoire ...). Il est toujours préférable d'anticiper la prescription lorsque la situation est identifiable et prévisible.

Couple : Sédation / Analgésie

Confort +++

Attention au cadre légal : pas d'euthanasie compassionnelle (accélération du décès pour soulager les parents)

Modalités pratiques

- Information claire au préalable
- Décision anticipée si possible
- Décision partagée avec l'enfant si possible (exprimer souffrance, inquiétude, désir d'être soulagé ...)
- Décision partagée entre le corps soignant et les parents
- Décision partagée entre les soignants eux mêmes