



Soins palliatifs pédiatriques et techniques :
servitudes et services

Polyhandicap et fin de vie en HAD pédiatrique

Jeudi 10 octobre 2019

Dr Claire MEHLER JACOB, pédiatre

Laetitia CACHEUX, puéricultrice

HAD pédiatrique, APHP, Paris



Fédération des
Equipes Ressources
Régionales en Soins
Palliatifs Pédiatriques

Hospitalisation à Domicile



- **Structure paramédicale et adulte historiquement**
- **Médicalisation croissante et augmentation du nombre de pédiatre**
- **Hôpital polyvalent à part entière**
 - Équipe soignante : Interventions pluridisciplinaires
 - Permanence des soins 24h sur 24
 - Soins complexes, parcours sécurisé
- **Rôle de coordination et de lien**
 - Liens avec le patient et l'entourage dans son lieu de vie
 - Coordination entre les acteurs de soins souvent nombreux

Alimentation, fin de vie, polyhandicap

- **Ce que dit la Loi claeys Leonetti :**
 - La nutrition et l'hydratation sont reconnus comme des traitements de suppléance qui peuvent être arrêtés
- **Ce que dit la littérature**
 - Diminution de l'alimentation pour des questions de tolérance souvent
 - Possibilité de l'arrêter comme traitement actif
 - Est ce qu'on la lie à l'hydratation quand elle est consentie : pas toujours.

2 HISTOIRES CLINIQUES

Nolwenn, 2 ans

- **Maladie neurodégénérative (Gangliosidose à GM2)**
 - Diagnostic à 15 mois : régression psychomotrice
 - Neuropédiatrie CHU
 - CAMSP
 - ERRSPP
 - Dégradation rapide avec épilepsie, hypotonie majeure et troubles de l'alimentation, disparition des interactions visuelles et auditives
- **Proposition d'HAD par le CAMSP**

Introduction de l'HAD

- **Grande réticence initiale des parents**
 - À l'HAD
 - A la réflexion sur le niveau de soins
- **HAD débutée à 22 mois avec mise en place Nutrition entérale sur SNG**
- **Dégradation clinique rapide un peu inattendue**
 - Majoration de l'hypotonie,
 - Epilepsie réfractaire
 - Inconfort douleur
- **Modification des « objectifs » d'HAD**

En HAD

- **Passages quotidiens :**
 - lien de confiance avec la famille, partenaires du soin
- **Cheminement de la famille :**
 - pas de techniques invasives,
 - maintien au domicile,
 - Souhait d'un décès au domicile
- **Gestion confort**
 - Familiarisation des parents avec le concept
 - Antalgiques : morphine et hypnovel
 - Traitement de l'épilepsie avec confort comme objectif
 - Installation : avis ergo et mise en place en urgence
- **Adaptation de l'alimentation**

Fin de vie : 1 mois plus tard

- **Episodes de dégradation**
- **Crainte d'un décès imminent à partir du mois précédent le décès**
 - Diminution progressive de l'alimentation devant son inconfort respiratoire puis digestif
 - Apports fluctuants entre 50 et 200 ml/jour (poids 11 kg)
 - Vécu des parents, perception culturelle de l'alimentation
 - Vigilance sur risque lié à la dénutrition car situation finalement prolongée : massages installation
- **Balance bénéfice risque de la diminution de l'alimentation**
 - risque de dénutrition
 - incertitude sur durée de vie restante
- **Pas de questionnement possible sur un arrêt d'alimentation**
- **Décès au domicile**

Henri, 12 ans

- **Encéphalopathie dystonique**
 - séquelles d'une extrême prématurité
- **Dysmotricité digestive**
 - montée de sonde quotidiennes sous Meopa avec douleurs +++
- **Epuisement des différentes équipes (SSR, IME...)**
 - SSR, IME, CHU depuis 2 ans en continu
- **Aggravation confort, dystonie et digestive,**
 - Pose d'une gastrostomie compliquée
 - Projet palliatif en discussion
 - Difficultés de lieu de vie

L'HAD pour Henri

- **Souhait de retour au domicile par la mère**
- **Haut niveau de soins, technicité**
 - Montées sonde rectale
 - Meopa
 - Alimentation entérale continue
 - Rivotril entéral continu
 - Soins d'escarres
 - Traitements pluriquotidiens par gastrostomie.
- **Réunion de synthèse : parents, neuropédiatrie, EMSP, HAD, SSR (J-1 HAD)**
 - Projet de retour au domicile
 - Projet palliatif
 - Réflexion sur la tolérance de l'alimentation et éventuel arrêt

Dégradation rapide

- **Dystonie :**
 - augmentation du rivotril, introduction du catapressan
- **Tolérance digestive : inconvfort majeur**
 - diminution alimentation de 30% (J3 HAD)
 - Echecs lavements à plusieurs reprises, ballonnement abdominale, douleurs
- **Altération progressive du contact et des interactions**
- **Sondage urinaire**
- **Inconforts liés à tous les soins, escarres**

- **Cheminement familial**
 - diminution de la souffrance comme priorité
 - maintien au domicile
 - questionnements parentaux sur l'alimentation (J9 HAD) → décision à prendre par équipe médical +++

Réunion collégiale

- **Organisation en urgence, (J14 HAD):**
 - HAD, ERRSPP, chirurgie digestive, neuropédiatrie, SSR, EMSP
- **Impossibilité de poursuivre la nutrition**
 - Parentérale déraisonnable, pas de chirurgie digestive possible
 - Poursuite de l'hydratation sans nutrition = facteur d'aggravation
- **Décisions prises :**
 - Possibilité d'arrêter l'alimentation et l'hydratation
 - Possibilité de sédation profonde et continue (discussion des modalités)
 - Poursuite de l'adaptation des traitement (augmentation catapressan \pm rivotril, relais durogesic)
 - Possibilité d'hospitalisation
- **Absence d'urgence pour la mise en œuvre des décisions**
 - Information des parents
 - Temps de réflexion
 - Fiche SAMU

Arrêt alimentation

- **Arrêt de la nutrition, poursuite hydratation initiale :**
 - Amaigrissement clinique
 - Gene respiratoire
- **Arrêt de l'hydratation**
 - Dans un deuxième temps,
 - cliniquement évident
- **Traitement de la dystonie et de la douleur**
 - Catapressan, rivotril, oramorph : SNG → SC et transcutané
- **Mise en place sédation profonde (J21 HAD)**
 - continuité de la gestion symptomatique
 - Rivotril SC initialement
 - Gamma OH (J23 HAD) devant réapparition dystonie
 - bonne efficacité sédation : Rudkin ?

- **Décès à J27 HAD**

DISCUSSION



Arrêt de l'alimentation

- **Arrêt de l'alimentation consentie le plus souvent**
 - Soins chroniques de l'enfant polyhandicapé
 - Fait partie des soins mais traitement à part entière
 - Parfois ancien chez les enfants polyhandicapés
 - Interroger un traitement qui a été bénéfique longtemps
 - distinguer et évaluer l'apport de la nutrition vs ses effets indésirables voire sa pénibilité
- **Interroger la poursuite de l'hydratation**
- **Acceptabilité pour les parents**
 - Importance du positionnement médical
 - Concertation multidisciplinaire
 - Qualité de vie altérée
 - Pas de perspective d'amélioration

HAD

- **Prise en charge globale, coordonnée**
 - L'enfant et sa famille
 - Au domicile
 - Cheminement progressif
- **Prise en charge paramédicale**
 - Visites quotidiennes ou pluriquotidiennes
 - Soins techniques
 - Accompagnement du cheminement de la famille
- **Prise en charge médicale**
 - Rôle de coordination
 - Visites possibles adaptées à l'évolution
 - Prescription possible

Rôle de l'HAD

- **Rôle décisionnaire des équipes d'HAD**
 - Expertise en soins palliatifs
 - Propositions thérapeutiques
 - Mise en œuvre de la réflexion
 - Mise en place des décisions au domicile

Conclusion

- **Remise en question de l'alimentation**
 - Courante devant effets indésirables
 - Rarement décidée en tant qu'arrêt complet en situation de polyhandicap
- **Peu de limites techniques en HAD**
 - Questionnements éthiques possibles,
 - Mise en œuvre des décisions prises
- **Individualisation des prises en charge**

Bibliographie

- 1. Diekema DS, Botkin JR, Committee on Bioethics. Forgoing Medically Provided Nutrition and Hydration in Children. PEDIATRICS. 1 août 2009;124(2):813-22.
- 2. Frances T mother and grandmother of. Artificial feeding for a child with a degenerative disorder: a family's view. Arch Dis Child. 1 sept 2005;90(9):979-979.
- 3. Rapoport A, Shaheed J, Newman C, Rugg M, Steele R. Parental Perceptions of Forgoing Artificial Nutrition and Hydration During End-of-Life Care. PEDIATRICS. 1 mai 2013;131(5):861-9.
- 4. Hauer J. Feeding Intolerance in Children with Severe Impairment of the Central Nervous System: Strategies for Treatment and Prevention. Children. janv 2018;5(1):1.

Gamma OH

- **Gamma-hydroxybutirate de sodium (γ OH)**
- **Narcotique exclusif, sans activité antalgique.**
- **Action en 5 à 7 minutes, persiste durant 90 à 120 minutes à la posologie de 100 mg/kg.**
- **Effets indésirables possibles :**
 - augmentation de l'amplitude et diminution de la fréquence des mouvements respiratoires ; ralentissement du rythme cardiaque
 - possibilité d'apparition lors de l'induction d'une hypertension artérielle transitoire ;
 - possibles myoclonies lors de l'induction ; abaissement du seuil épileptique
 - au réveil, nausées, vomissements et agitation peuvent survenir.
- **La posologie**
 - induction de la sédation : 30 mg/kg, (perfusion intraveineuse sur 20 minutes)
 - entretien de la sédation : 10 mg/kg/h.

Viallard M-L, Suc A, De Broca A, Bétrémieux P, Hubert P, Parat S, et al. Modalités pratiques d'une sédation en phase terminale ou en fin de vie en pédiatrie : prise de décision, mise en œuvre et surveillance. Médecine Palliat Soins Support - Accompagnement - Éthique. avr 2010;9(2):87-97.