



Choisir le meilleur en prenant le risque du pire

Réflexion autour de 3 expériences cliniques

Dr Aurélie CANTAIS

Dr Laurine PERRIN

(Réunions: Dr RAYET, Dr GAY, Pr GAUTHERON, Dr PELISSIER, Dr PARICIO, Mme JUQUEL, Dr D'ANJOU, Dr BAYLE...)





Introduction

PROBLÉMATIQUE

Les années 60, une transformation

- De l'organe malade...
« l'encéphalopathe »
 - Lésion cérébrale
 - « Il n'y a rien à faire »
- ... au patient
« l'enfant polyhandicapé »
 - Besoins spécifiques
 - Consultations spécialisées
 - Accompagnement



Prendre soin de ceux qui ne guériront pas, Elisabeth Zucman, p229

Accompagner le déclin



L'organe malade

- Sans visage



Progrès médicaux

= moyen de la transformation

- Technique
- Le diagnostic permet la reconnaissance (pronostic, évolution)

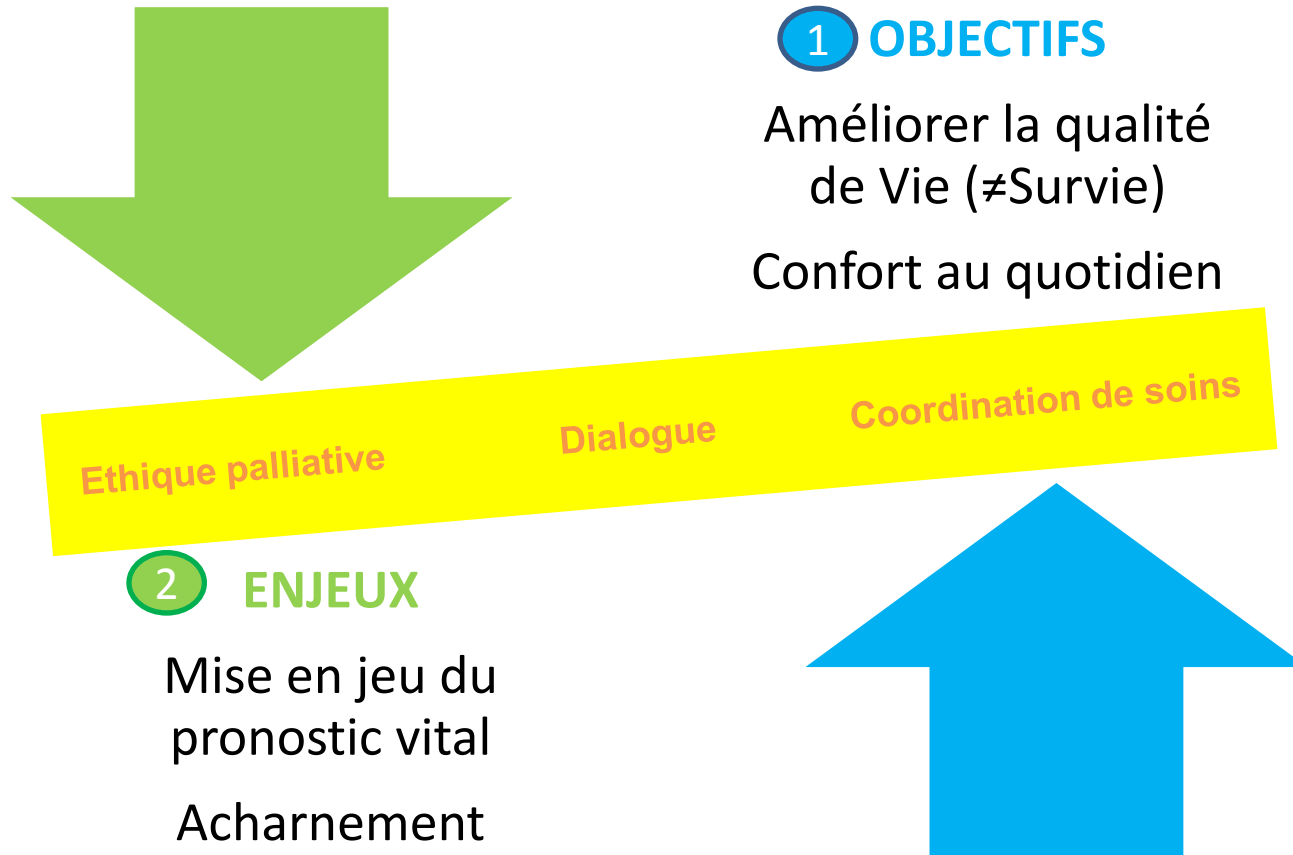


L'humanité

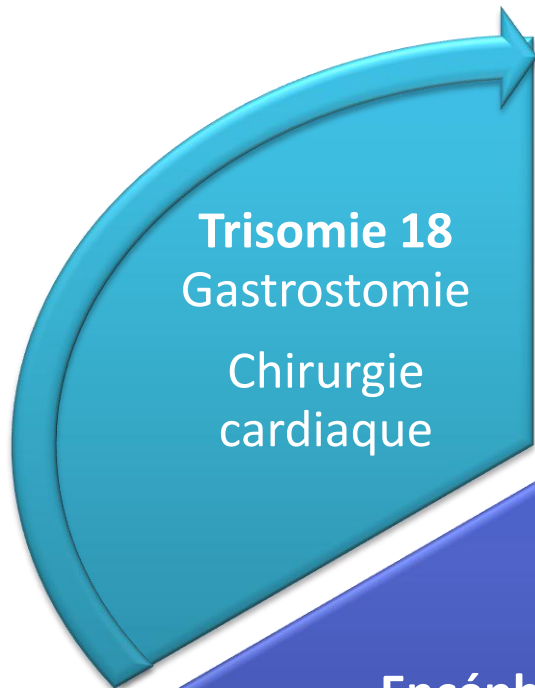
=Fruit de la transformation

- Soins adaptés
- Améliorer la qualité de vie

Intégrer le soin actif dans une démarche palliative



Camille

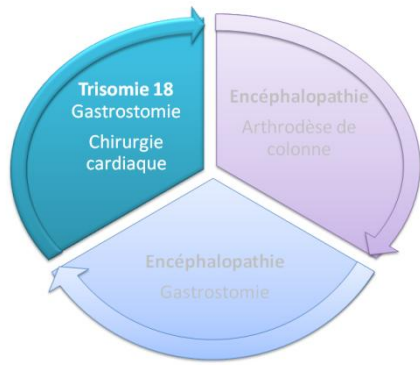


Margaux



Paga

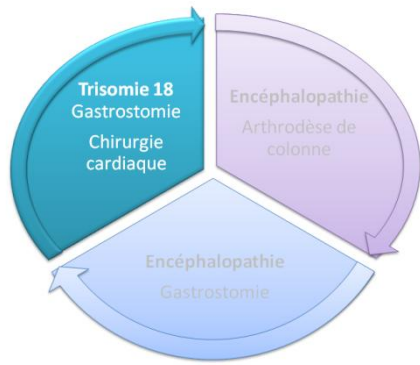
TROIS SITUATIONS CLINIQUES



Camille

La situation

- **Naissance à terme, cardiopathie complexe**
 - **Chirurgie palliative néonatale**
 - **Découverte d'une trisomie 18 secondairement**
 - **Dégradation lente et inéluctable de l'insuffisance respiratoire**
- A 1 an puis à 3 ans, la question se pose**
Faut il opérer?



Camille

Les questionnements

Les parents

- « Faut il laisser le cœur se dégrader, ce qui rend Camille inconfortable et accélèrera sa fin de vie? »
- « Faut il opérer avec les risques de la chirurgie mais une vie secondaire plus confortable? »

Les médecins

- Indication de décerclage de l'AP et cure de CIV
- Risque vital engagé au cours de l'anesthésie et du geste opératoire
- Bénéfice escompté mais incertain du fait du terrain de trisomie 18

Camille

Aide de la littérature

Cereda and Carey *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2012, 7:81
<http://www.ojrd.com/content/7/1/81>



REVIEW

Open Access

The trisomy 18 syndrome

Anna Cereda¹ and John C Carey^{2*}

The role of cardiac malformations in causing early death is controversial. Some studies reported that the presence of heart defect does not negatively affect the survival [6] and that **the cardiac problems are not implicated in the deaths in most of patients** [4]. Based on these data, cardiac surgery in the neonatal period is considered not likely to improve the survival of trisomy 18 children. However, in other studies heart failure and early development of pulmonary hypertension induced by heart defects were found to play a significant role in early death [69,74-76]. Traditionally, heart defects in trisomy 18 patients have been managed conservatively. **Recent studies, however, showed that most patients (82-91%) with trisomy 18 can survive palliative and corrective heart surgeries, suggesting that heart surgery can be considered even in patients with trisomy 18** [76-79] (see “Health supervision and management of medical problems” for more details).

Camille

Discussion pluridisciplinaire



1

OBJECTIFS

Sevrage VNI et oxygène
Qualité de vie améliorée
pendant 1 an et demi
Pas d'hospitalisation
hivernale

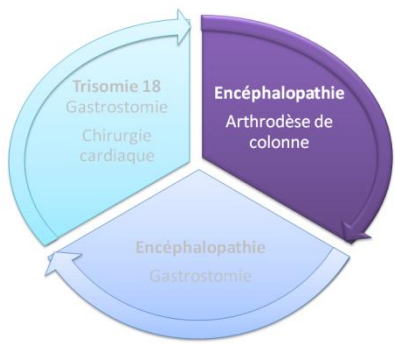
Chirurgie décidée après réflexion de 5 mois

2

ENJEUX

Pronostic vital non engagé
Suites opératoires simples

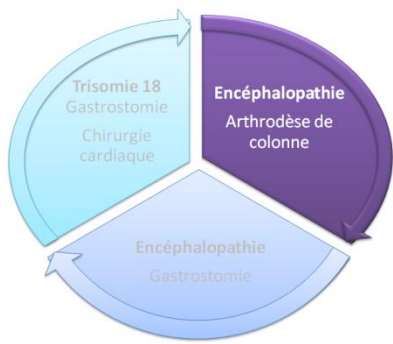




Margaux

La situation

- **Encéphalopathie épileptique d'origine indéterminée**
 - **Gastrostomie à 5ans, permettant l'amélioration de l'état respiratoire**
 - **Luxation congénitale de hanche G**
 - **Scoliose dorsolombaire avec contact ischio costal droit**
- A 8 ans, la question de l'arthrodèse se pose**
Faut il opérer ?



Margaux

Le questionnement

Les parents

- **Bénéfice escompté : améliorer la qualité de vie, le confort, l'installation**
- **Ne veulent pas d'acharnement**
- **Risque chirurgical connu et compris**

Les médecins

- **Incertitude sur le bénéfice par rapport au risque**

Margaux

Discussion pluridisciplinaire



1 OBJECTIFS

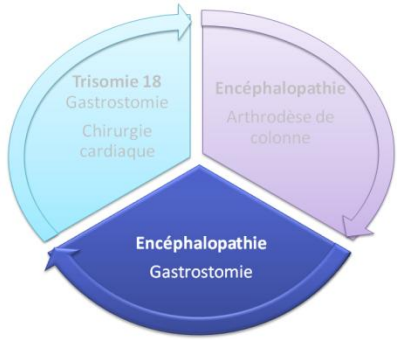
Geste bénéfique sur
l'installation, le confort et
la gestion de la douleur

**Chirurgie décidée à l'encontre de l'avis
pluridisciplinaire**

2 ENJEUX

Pronostic vital non engagé
Suites opératoires simples





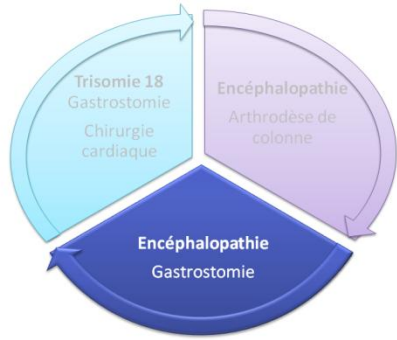
Paga

La situation

- **Encéphalopathie épileptique dans un contexte de cytopathie mitochondriale**
- **Nombreuses décompensations respiratoires**
- **Vomissements pluriquotidiens dans un contexte de RGO, SNG au long cours**

A 2 ans , la question se pose

→ Faut il faire une gastrostomie + anti-reflux?



Paga

Le questionnement

Les parents

- **Connaissance des risques encourus**
- **Ne veulent pas d'acharnement**
- **Le bénéfice de l'opération en cas de succès permettrait d'améliorer la qualité de vie et le confort au quotidien**

Les médecins

- **Dans le contexte d'état respiratoire précaire, le geste chirurgical engage le pronostic vital**
- **Bénéfice incertain**
- **Risque de dégradation secondaire de l'état respiratoire**

Paga

Discussion pluridisciplinaire



1 OBJECTIFS

Geste bénéfique

Epilepsie mieux contrôlée

Chirurgie décidée

2 ENJEUX

**Pronostic vital engagé
transitoirement en post
opératoire (hypoxie réfractaire)**

Suites opératoires simples



Avec Camille, Margaux et Paga,

**CHOISIR LE MEILLEUR EN PRENANT
LE RISQUE DU PIRE**

Avec Camille et Paga

Les clefs de la réussite

- **Alliance thérapeutique**
- **Parents informés**
- **Temps de réflexion pris par les équipes et les parents (des mois, voire des années)**
- **Coordination de soins : les acteurs de la prise en charge sont au clair sur les enjeux et les objectifs de l'acte**

Avec Margaux

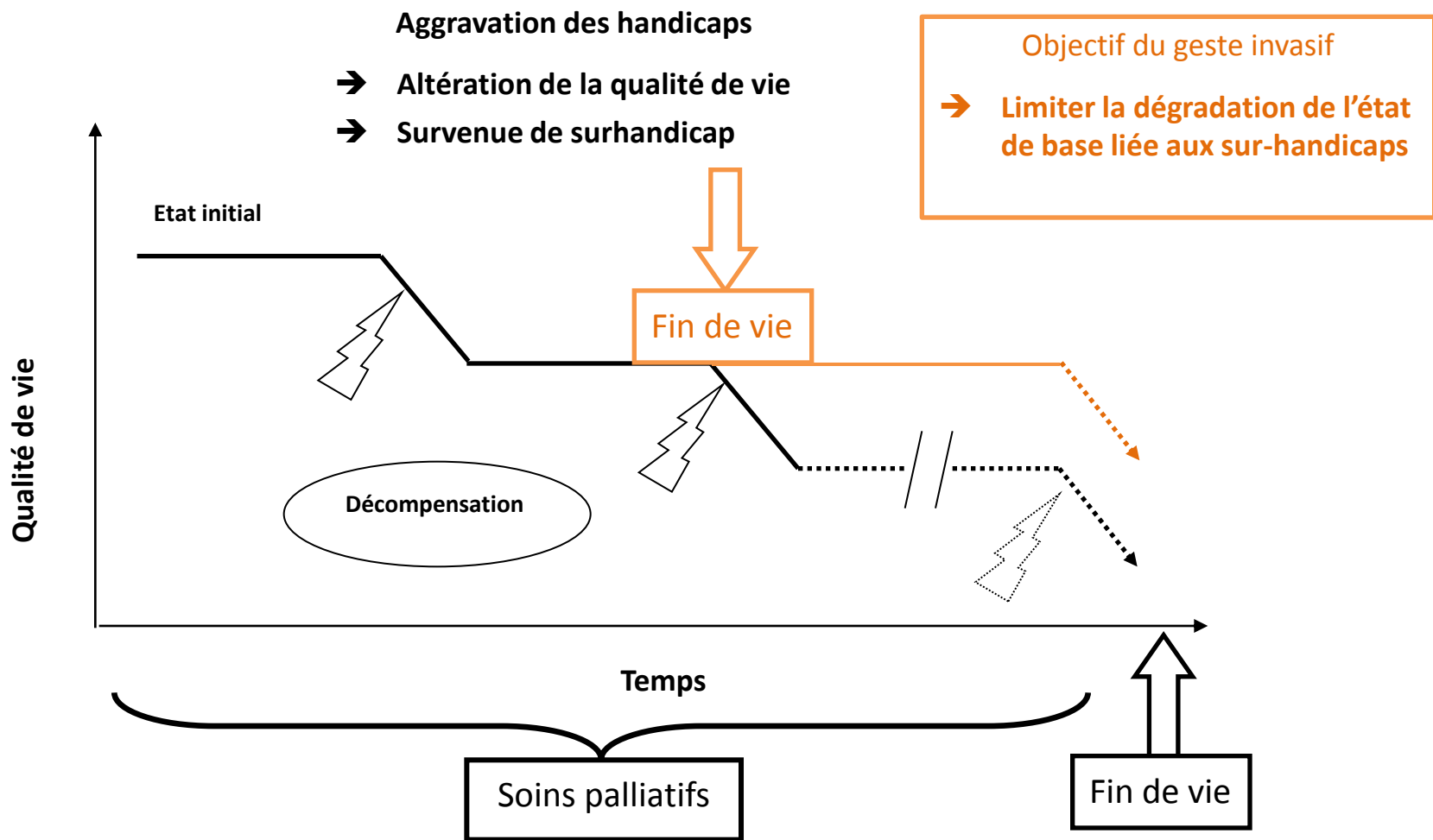
Les raisons d'un échec

- **Absence des intervenants connaissant l'enfant à la réunion pluridisciplinaire**
- **Avis des parents non suffisamment pris en compte**
- **Mauvaise coordination : les acteurs ne comprennent pas l'objectif de l'acte qui semble déraisonnable**

Pourquoi indiquer un geste invasif?

- **Accompagnement dans le confort**
- **Ne pas confondre les soins palliatifs avec la fin de vie**
 - État chronique définitif et irrévocable émaillé d'exacerbations
 - Déclin certain pendant une période longue mais non terminale

Mathieu 2012 , Comment la loi Leonetti s'applique t elle à l'enfant polyhandicapé?



D'après Brisse 2012 , le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé?

Comment indiquer un geste invasif?

- **Soins techniques et spécialisés**
 - Gastrostomie,
 - Trachéotomie,
 - Arthrodeuse rachidienne
- **Discussion pluridisciplinaire**
 - Acteurs : rééducateurs, pédiatres, réanimateurs, chirurgiens et anesthésistes
 - Balance bénéfiques (éviter le sur handicap) versus risques (y compris ceux l'abstention)
 - Filière de soins adaptée

Mathieu 2012 , Comment la loi Leonetti s'applique t elle à l'enfant polyhandicapé?

Reconnaitre un geste inutile

- Prolongation artificielle de la vie
- **Accepter l'échec de l'acte souvent difficile pour le chirurgien et le réanimateur à la phase aigue et ne pas tomber dans l'acharnement**
 - Bénéfices non obtenus
 - Décès au décours de l'acte

Conclusion

- **Parents au centre des décisions de traitement**
- **Soins adaptés et décidés pour le confort et intégrés dans un projet de vie**
- **Accepter l'incertitude de l'efficacité du traitement**
- **Les acteurs connaissant l'enfant et la famille doivent être présents**



Choisir le meilleur en prenant le risque du pire

Réflexion autour de 3 expériences
cliniques

Dr Aurélie CANTAIS

Dr Laurine PERRIN

