



Soins palliatifs pédiatriques et techniques :
servitudes et services

Techniques et soins palliatifs pédiatriques : quelques repères éthiques à la décision

Catherine Dacquin-Minnaert

Infirmière

Rozenn Le Berre, docteure en philosophie,
Centre d'Ethique Médicale (EA 7446 ETHICS)



Fédération des
Equipes Ressources
Régionales en Soins
Palliatifs Pédiatriques

Plan

- **Préalables**
- 1. Définir la « vigilance éthique »
- 2. Quels points d'appui pour le processus décisionnel ?
- 3. Facteurs à prendre en considération ou comment faire du « sur mesure »
- **Conclusion**

Préalables(1): questionner l'usage de la technique

- L'objectif: présenter des **éléments de repère** dans le processus décisionnel conduisant – ou non – à mettre en place des dispositifs techniques
- Contrairement à ce que l'on peut penser, il n'y a **pas** nécessairement **d'opposition** entre soins palliatifs pédiatriques et usage de la technique.
- Mais la démarche de réflexion éthique est nécessaire pour **repenser les finalités** de cette technique.

Préalables(2): déterminer le meilleur intérêt de l'enfant

- Objectif: recherche du « **meilleur intérêt de l'enfant** »
- « Meilleur intérêt de l'enfant »: **notion de droit international privé** introduite en 1989 par la Convention des Nations Unies relatives aux droits de l'enfant
- **Singularité des situations** qui impliquent la recherche du « meilleur intérêt de l'enfant »: adaptabilité, singularité, souffrance, délicatesse...

Plan

- Préalables
- **1. Définir la « vigilance éthique »**
- 2. Quels points d'appui pour le processus décisionnel ?
- 3. Facteurs à prendre en considération ou comment faire du « sur mesure »
- Conclusion

1.1. Définir la vigilance éthique

- La démarche de réflexion éthique est une pratique réflexive qui suppose de prendre ses actions comme objet de réflexion, afin d'en repenser les **finalités, les moyens, les conditions**.
 - **Finalités:** quel est le sens de mon action? Quel « bien » est visé?
 - **Moyens:** ai-je/a-t-on les moyens pour actualiser ces finalités?
 - **Conditions:** le contexte dans lequel je me trouve me permet-il de repenser les finalités de l'action?

1.1. Définir la vigilance éthique-2

- Le questionnement sur le **sens du bien** intervient souvent lorsque les normes, les règles, les codes ne suffisent pas à épuiser la compréhension qu'on peut en avoir: un malaise, un doute persiste, même quand toutes les procédures, lois ou guides de bonnes pratiques nous disent qu'on a « bien » fait...
- Il n'y a pas de « bonne action » a priori, ou encore de problème ou de question qui serait « éthique » ou « non éthique » par nature.

1. 2. Une démarche de réflexion éthique qui ouvre aux questionnements

- Suis-je une bonne personne ? Est-ce que je respecte les principes moraux dus à tout être humain ?
- Suis-je un.e bon.ne citoyen.e ? Est-ce que mon action est légale, s'inscrit dans le cadre permis par la loi ?
- Suis-je un.e bon.ne professionnel.le ? Mon action est-elle conforme à la déontologie de ma profession ?
- Est-ce que je me sens bien ? Les conditions sont-elles réunies pour assurer aux soignant.es un environnement de travail sain et épanouissant ?

1.3. Réflexion éthique et collégialité

- La démarche de réflexion éthique ne peut se porter de façon uniquement individuelle : **apprentissage collectif de l'éthique.**
- Importance des temps collectifs pour apprendre à réfléchir sur des situations complexes.
- Loin d'une conception individuelle, le soin se constitue comme **action collective**, où la responsabilité de chacun est engagée.
- À ce titre, il n'est pas uniquement question de responsabilité juridique lors d'une prise de décision, mais bien de partager la **responsabilité morale tout au long d'un processus décisionnel.**

Plan

- Préalables
- 1. Définir la « vigilance éthique »
- **2. Quels points d'appui pour le processus décisionnel ?**
- 3. Facteurs à prendre en considération ou comment faire du « sur mesure »
- Conclusion

2. Quels points d'appui pour le processus décisionnel (1) :

- **2.1 L'intérêt supérieur de l'enfant**
- L'art difficile propre aux soins palliatifs pédiatriques, est celui d'un **équilibre** toujours incertain pour permettre à l'enfant une qualité de vie optimale. Cet équilibre est à chercher :
- d'une part, dans la mise en oeuvre, ou pas, des techniques médicamenteuses ou instrumentales, au service de l'enfant et uniquement de lui.
- d'autre part, dans la difficulté à évaluer ce meilleur intérêt de l'enfant qui ne s'exprime pas toujours et dont la voix est souvent celle de ses parents.

JULIETTE

- Mucopolysaccharidose de type III A diagnostiquée à l'âge de 2 ans: Maladie de San Filippo avec atteintes neurologiques dégénératives.
- 3 frères en bonne santé ; pas d'ATCD familiaux.
- Contact fluctuant selon l'état de fatigue.
- Nutrition entérale sur gastrostomie à l'âge de 9 ans.
- Suivie conjointement par le service des maladies métaboliques et le service de neurologie du CHU ainsi que l'hôpital de proximité. Connue du service de réanimation du CHU.
- Va à l'IME tous les jours avec PEC adaptée et optimale sur le plan paramédical et projet de vie.

JULIETTE-2

- Rencontre l'ERRSPP à l'occasion d'un épisode de décompensation respiratoire aiguë à l'âge de 6 ans, nécessitant une oxygénothérapie à haut débit. *Suivi de loin... SPP ?*
- Revue par l'ERRSPP à chaque hospitalisation en Réanimation.
- Suivi d'un frère par la psychologue de l'ERRSPP.
- Peu à peu, aggravation de l'état respiratoire et à l'âge de 12 ans, mise en place de l'oxygène sur lunettes la nuit + cough assist en kiné, puis à la maison.
- Hospitalisation au CH de proximité sur franche dégradation de son état respiratoire : Rocéphine, corticothérapie et masque à haute concentration. Inquiétude des parents qui souhaitent (re)discuter du degré de prise en charge.
- Parallèlement équipe de l'IME en difficulté/ dégradation.

JULIETTE-3

- Rencontre de tous les intervenants pour échanger sur la prise en charge de Juliette et la conduite à tenir en cas de décompensation respiratoire. L'objectif est d'anticiper pour le meilleur accompagnement possible de Juliette puis de rencontrer les parents pour leur exposer le projet.
- → Orientation vers le CH de proximité pour oxygénothérapie à haut débit +/- ventilation non invasive et nursing respiratoire. Déraisonnable d'imposer à Juliette une intubation. Si nécessaire, protocole d'accompagnement avec Morphine et Hypnovel. L'IME appelle le SAMU si besoin.
- Rencontre des parents qui sont d'accord avec ce projet de soins mais souhaitent le transfert en USC de réanimation pédiatrique «pour donner toutes ses chances» à Juliette.

2.1 L'intérêt supérieur de l'enfant

- Il est habituel pour un pédiatre de placer l'intérêt de l'enfant à **un niveau supérieur à tout autre.**
- «**L'intérêt supérieur de l'enfant** est un instrument juridique visant à assurer le bien-être de l'enfant aux plans physique, psychique et social. il fonde une obligation des instances et organisations publiques ou privées d'examiner si ce critère est rempli au moment où une décision doit être prise à l'égard d'un enfant et il représente une garantie pour l'enfant que son intérêt à long terme sera pris en compte. Il doit servir d'unité de mesure lorsque plusieurs intérêts entrent en concurrence.»

2.1 L'intérêt supérieur de l'enfant-2

- le **doute** s'invite souvent dans l'exercice difficile de déterminer le meilleur intérêt de l'enfant et particulièrement lors de conflits avec d'autres intérêts.
- «Meilleur intérêt de l'enfant» : notion non-objective
- Eclairé par la notion de «**moindre mal**».

TOM

- Céroïde lipofuscinose de type 1 diagnostiquée à l'âge de 2ans avec un polyhandicap et grabatariat.
- Cécité, épilepsie pharmaco-résistante, reflux gastro-oesophagien et stase digestive.
- Suivi par le service neurologique du CHU; par l'ERRSPP depuis l'âge de 3 ans 1/2. Il a 10 ans. Va à l'IME.
- Médecin généraliste et IDE libérale
- Fils unique d'un couple peu stable mais toujours unis quand il s'agit de Tom.
- Les parents se sont toujours (violemment) opposés à la gastrostomie...
- L'alimentation est, et a toujours été un sujet très sensible.
- Maigreur+++ , durée des repas+++...

TOM-2

- A chaque hospitalisation (rare) pour problème aigu les internes, les neuropédiatres - en dehors du neuropédiatre référent - évoquent la gastrostomie. Bloque tout dialogue.
- Parfois, les parents acceptent la SNG le temps de l'hospitalisation.
- Certains soignants ou professionnels de l'IME se sont posés la question de faire un signalement, parlent de «négligence» des parents...
- Mais Tom a 10 ans, il est maigre mais pas dénutri, sa maman s'en occupe très bien... il semble heureux et interactions++ avec ses parents...
- Nombreuses réunions avec tous les intervenants où la décision relevait plus du «moindre mal»...

2.2 L'alliance thérapeutique

- L'enfant est une personne mais qui n'a pas développé la jouissance de tous ses droits. Il doit donc souvent **faire valoir ses droits par ses parents**.
- Essentiel de parvenir à **dissocier** l'intérêt de l'enfant de celui de ses parents.
- Les valeurs, préférences, croyances et attentes de la famille font partie des **éléments dont le pédiatre tiendra compte** pour sa prise de décision.
- **Préséance de l'intérêt supérieur de l'enfant** sur tout autre élément.

CASSIE

- Issue d'une grossesse gémellaire spontanée, monochoriale, biamniotique
- Découverte à 19 SA d'un syndrome transfuseur-transfusé de stade I spontanément résolutif
- Cassie = jumeau transfuseur
- IRM foetale à 30 SA : normale
- à 34 SA : mise en évidence syndrome transfuseur-transfusé de stade II
- Accouchement provoqué par voie basse à 34 SA + 5 jours
- Cassie 1ère née 1770gr ; soeur 1990gr évolution simple
- Δ g d'insuffisance rénale terminale stade V posé, sur nécrose corticale

CASSIE-2

- PEC en réanimation puis soins intensifs
- Pas de récupération notable au cours du 1er mois de vie
- Décision en accord avec les parents de ne pas réaliser de dialyse péritonéale (jeune âge et faible poids) → SP
- Rencontre de la psychologue de l'ERRSPP
- RAD souhaité à 1 mois de vie. Organisé.
- Revue en cslt x1/semaine en unité de soins intensifs.
- ↑ 400gr en 3 semaines. Biberons 8x60ml /j
- 3ème cslt : rencontre du néphrologue pédiatre → réévoquer possibilité de PEC de l'insuffisance rénale → optimiser la PEC nutritionnelle et prévention de l'anémie dans l'attente d'une dialyse péritonéale envisageable à domicile au-delà de 3kg

CASSIE-3

- Nutrition entérale sur SNG nécessaire
- Cette nutrition devant se prolonger, indication de mise en place d'une gastrostomie et d'un cathéter de dialyse péritonéale à 4 mois de vie
- Dialyse péritonéale à domicile
- Stagnation staturo-pondérale reste problématique jusqu'à ce jour
- 7 ans, scolarisée

2.2 Alliance thérapeutique-2

- La décision est toujours médicale
- **Temporalité** des parents // temporalité des soignants
- **Associer** les parents aux réflexions bien **en amont** des décisions
- ➤ Cette approche renvoie à la notion d'*alliance thérapeutique* chez Paul Ricoeur. Notion qui qualifie l'exercice de la responsabilité médicale où la relation de soins s'inscrit dans une certaine temporalité d'où émerge, peu à peu, la «**juste posture**» tant du clinicien que de la personne malade, et ici des parents.

ENZO

- Medulloblastome cérébral, diagnostiqué à 4 mois de vie
- 1 frère aîné en bonne santé
- Traitement très lourd : ablation sub-totale du vermis cérébelleux ; pose drain sous-péritonéal ; valve de dérivation ventriculo-péritonéale ; chimiothérapie ; récurrence 2 mois après la fin de la chimio ; reprise chimio, avec réponse partielle .
- Suivi par le centre régional de lutte contre le cancer et le CH de proximité : parents associés aux réflexions
- Rencontre l'ERRSPP (2ans) lors d'une hospitalisation au CH pour aplasie fébrile, HTIC et dégradation clinique+++
→ troubles visuels, hypertonie hémicorps gauche, troubles de la déglutition, vigilance fluctuante...
- N'a pas supporté chimio de 3ème ligne => 2ème ATB

ENZO-2

- Parents disent savoir «qu'il ne guérira pas», souhaitent «vivre bons moments avec lui et son frère de 6 ans», ne pas vouloir d'autres traitements.
- Enzo va de mieux en mieux, traitements et alimentation per os et RAD organisé.
- L'oncopédiatre explique que l'IRM montre «un petit mieux», et présente aux parents les projet possibles : → chimio + agressive qui n'a de sens que si l'on veut le conduire à une irradiation cérébro-spinale. Parcours lourd avec séquelles neuro-cognitives. → si pas cet objectif, projet de SP
- Au bout de 3 semaines de mieux à la maison, parents ok pour «essayer chimio» pour avoir «la possibilité de réfléchir à l'éventualité d'une radiothérapie ensuite» et «donner toutes ses chances à Enzo»

ENZO-3

- A la demande des parents, ERRSPP en retrait, mais dispo
- Pas de réponse significative à la chimio, mais irradiation cérébrospinale actée et réalisée (6 semaines)
- Dans les suites de cet irradiation, le comportement neurologique d'Enzo s'améliore. Vie familiale+++ malgré lourdeur du traitement et épuisement.
- 2 mois après la fin du traitement, l'état général d'Enzo décline, motricité et réactivité s'altèrent. IRM objective la clinique de la progression de la maladie.
- Parents expriment ne plus vouloir tenter aucun traitement spécifique ni technique.
- Coordination de la prise en charge palliative à domicile + CH proximité + centre de lutte contre le cancer. DC 1 mois après.

2.3 «Une décision juste est une décision ajustée au contexte»

- **La médecine devrait pouvoir répondre à tous les problèmes**
- Est-il légitime de disposer de **toute technique** dès lors qu'elle est disponible ?
- L'existence de nombreuses techniques **justifie-t-elle** leur utilisation ?
- Certaines techniques très sophistiquées peuvent permettre un **soulagement** important...
- **Pression forte** qui pousse à toujours «faire» comme pour être sûr que l' «on a tout fait».
- Risque de passer à côté de **l'essentiel** en train de se jouer

ELINE

- Trisomie 18 avec coarctation de l'aorte.
- Nombreuses malformations.
- Stable en air ambiant, dyspnée variable.
- Cardiomégalie. Parents informés du pronostic d'insuffisance cardiaque progressive avec possibilités d'aggravation brutale.
- Nombreuses anomalies neurologiques.
- Alimentation par biberon de lait maternel avec compléments sur sonde naso-gastrique.
- Réunion multidisciplinaire et accord des parents sur un projet de soins palliatifs. Souhait de RAD à 20 jours de vie.
- Décision de ne pas réaliser d'actes invasifs chez Eline, de ne pas la réanimer en cas de malaise, en assurant son confort. Oramorph si besoin. Fiche SAMU pour C.A.T.

ELINE-2

- A domicile : accompagnement par médecin généraliste + ERRSPP + disponibilité ++ des médecins hospitaliers à la demande. Alimentation poursuivie en privilégiant le confort d'Eline.
- Assez vite, la maman enlève la SNG. Eline prend biberons de 40 à 60 ml. Semble confortable et ne présente pas de symptomatologie particulière.
- Fête son «mensiversaire» «Belle fête familiale»
- S'affaiblit peu à peu. Famille très consciente de ce qui est en train de se vivre...
- 1 mois après RAD (50 jours de vie), se dégrade franchement, décision de mettre en place Morphine en continu.
- Décède dans les bras de sa maman avant le début du traitement

ELINE-3

- «Ce qui compte, ce ne sont pas les semaines qu'il y a eu dans la vie. C'est la vie qu'il y a eu dans ces semaines».
- ... ne pas passer à côté de l'essentiel en train de se jouer...

2.3 «Une décision juste est une décision ajustée au contexte»-2

- *L'evidence-based-medicine* ne saurait se substituer à la relation intersubjective du **colloque singulier**
- Le pédiatre enrichira sa décision de tout ce qu'il a compris de la subjectivité et de la **singularité** d'un enfant et de sa famille.

NATHAN

- Diagnostic de leucodystrophie métachromatique à 2 ans 1/2
- Auparavant, pbmes de développement psychomoteurs repérés
- Parents non consanguins. Pas d'ATCD notable
- Frères : aîné 5 ans, sain (suivi psy ERRSPP) et petit de 1 an : leucodystrophie dépisté lors du diagnostic de N.
- Au moment du Δ g : hypotonie et troubles de la déglutition empêchant alimentation orale
- Introduction d'une nutrition entérale sur SNG
- 2 mois après : gastrostomie
- Vômissements fréquents qui \searrow lors de la mise en décharge ou en aspiration de la gastrostomie

NATHAN-2

- 6 mois après : mise en place jejunostomie car vomissements persistants
- 4 mois après : doute sur la sonde remontant avec alimentation remontant dans l'estomac
- Jejunostomie chirurgicale
- Arrêt des vomissements et des inhalations

Plan

- Préalables
- 1. Définir la « vigilance éthique »
- 2. Quels points d'appui pour le processus décisionnel ?
- **3. Facteurs à prendre en considération ou comment faire du « sur mesure »**
- Conclusion

3. Facteurs à prendre en considération ou comment faire du « sur mesure »?

- Quelques **points de repère** peuvent être dégagés, non comme certitudes, mais comme questions à se poser au cours d'un processus décisionnel:
 - **Singularité** des situations (clinique, famille, relations, dimension sociale, projet de vie, temporalité...)
 - Une décision prise dans un **contexte donné** peut ne pas du tout convenir dans un autre contexte: attention à la protocolisation systématique!
 - Ce n'est pas parce qu'on **PEUT** qu'on **DOIT** introduire des techniques!
 - Ajuster l'**usage** d'une technique à son **sens** pour tous les acteurs de la situations

3. Facteurs à prendre en considération ou comment faire du « sur mesure »?-2

- Évaluer à **quel type de souffrance** répond la technique. A la souffrance de qui cherche-t-on à répondre? Celle de l'enfant? Des parents? Des soignants?
- Questionner la **proportionnalité** des soins.
- Se donner un délai pour **réévaluer le bénéfice** de la technique: capacité d'évaluation de la décision!
- En lien avec la précédente, savoir **reconsidérer sa décision** de ne pas utiliser une technique : le « bon » moment
- Toujours se demander si l'on ne passe pas à côté de l'essentiel en train de se jouer, à savoir **la fin de vie** éventuelle d'un enfant avec ses besoins et ses désirs spécifiques:
- Intérêt d'un **point de vue extérieur**?

Plan

- Préalables
- 1. Définir la « vigilance éthique »
- 2. Quels points d'appui pour le processus décisionnel ?
- 3. Facteurs à prendre en considération ou comment faire du « sur mesure »
- **Conclusion**

CONCLUSION

Des situations toujours singulières

- Il n'y a pas de décision **définitivement** bonne ou mauvaise
- **Décider**, choisir et donc renoncer, puis **réévaluer** ...
- Un «**sur-mesure**» qui peut créer un climat d'incertitude inconfortable.
- Une incertitude qui peut devenir une chance de **s'ajuster** ?
- **Connaissance fine** de l'enfant et de sa famille.
- Approche **interdisciplinaire**.
- **Pas d'opposition** entre techniques et soins palliatifs pédiatriques.
- Ajuster l'utilisation de la technique à la **singularité** de la situation
- Trouver l'**équilibre** entre **obstination déraisonnable** et celle dite «**raisonnable**».

CONCLUSION

Des situations toujours singulières-2

- Ce « sur- mesure » peut créer un **climat d'incertitude** inconfortable pour le soignant car il n'y a pas de façon unique d'aborder cette période des soins palliatifs.
- **Il n'y a pas d'opposition entre techniques et soins palliatifs pédiatriques.**
- La richesse de l'approche palliative permet d'**ajuster** l'utilisation de la technique à la singularité de la situation de chaque enfant.
- Cette approche aide à trouver l'**équilibre** entre l'« obstination déraisonnable » et celle dite « raisonnable », équilibre qui assure que l'intérêt supérieur de l'enfant est pris en compte.

Merci pour votre attention!

10&11 octobre 2019

3^{èmes} Rencontres de Soins Palliatifs Pédiatriques



mercredi 9 octobre 19