



Soins palliatifs pédiatriques et techniques :
servitudes et services

Soins Palliatifs anténataux : l'hypertechnicité au service de l'humain.

Dr P. MARTINI, Dr L. HONORE-ROUGE, Dr M.L. EZSTO, Dr R. ALLUIN



Fédération des
Equipes Ressources
Régionales en Soins
Palliatifs Pédiatriques

Contexte

- **Pathologies cardiaques congénitales :**
 - 1^{ère} cause de décès de nouveau-nés.
 - 0,75 – 0,9% des nouveau-nés
- **Développement des soins palliatifs en périnatalité**
- **Progression des demandes de non recours à une IMG et naissance en soins palliatifs**

Contexte

- **Projets de naissance en soins palliatifs :**
 - Nécessité d'une coordination des équipes anté- , per- et post-natales.

- **Soins palliatifs :**
 - « on ne fait rien ! »*

 - ... vraiment ?*

PRÉSENTATION DU CAS



Anamnèse

- **26 ans, origine syrienne**
- **G2P2, 1 grossesse gémellaire, 1 fille, 1 garçon en bonne santé**
- **Pas d'atcd familiaux, couple non apparenté**

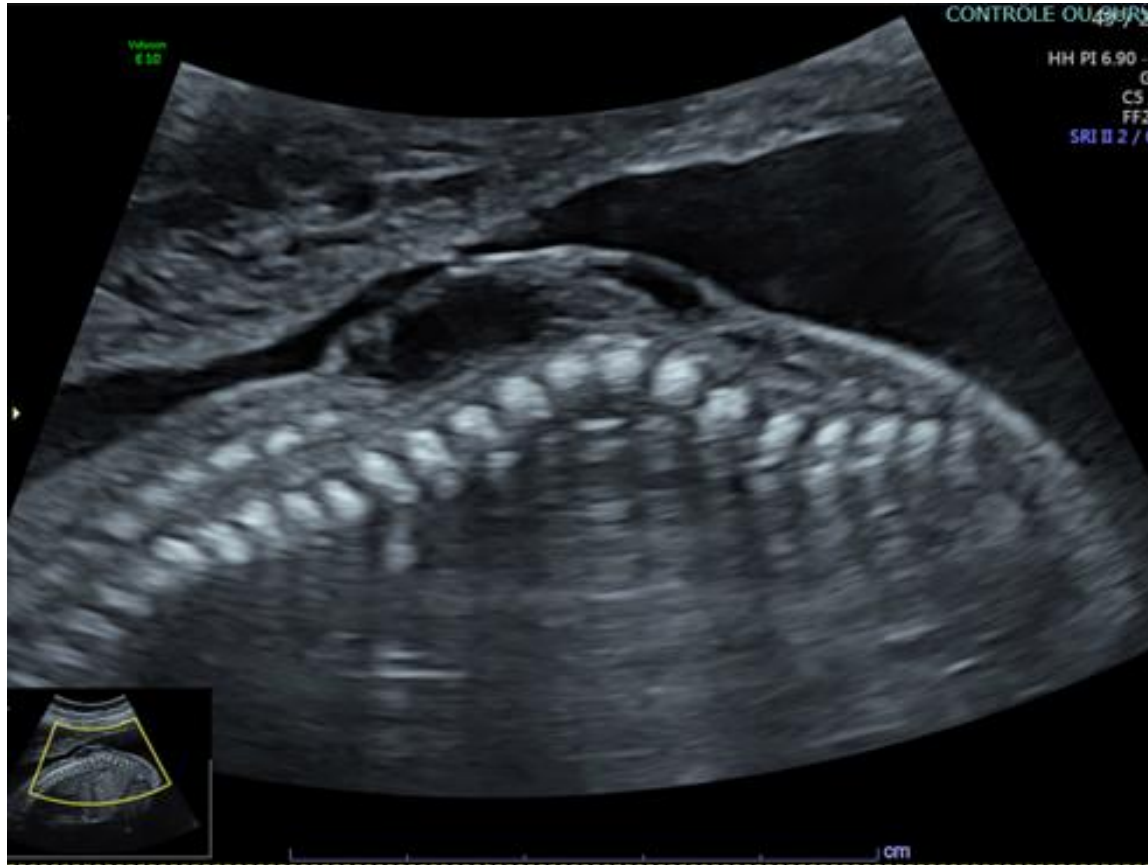
Anamnèse

- **Echographie de 22 SA:**

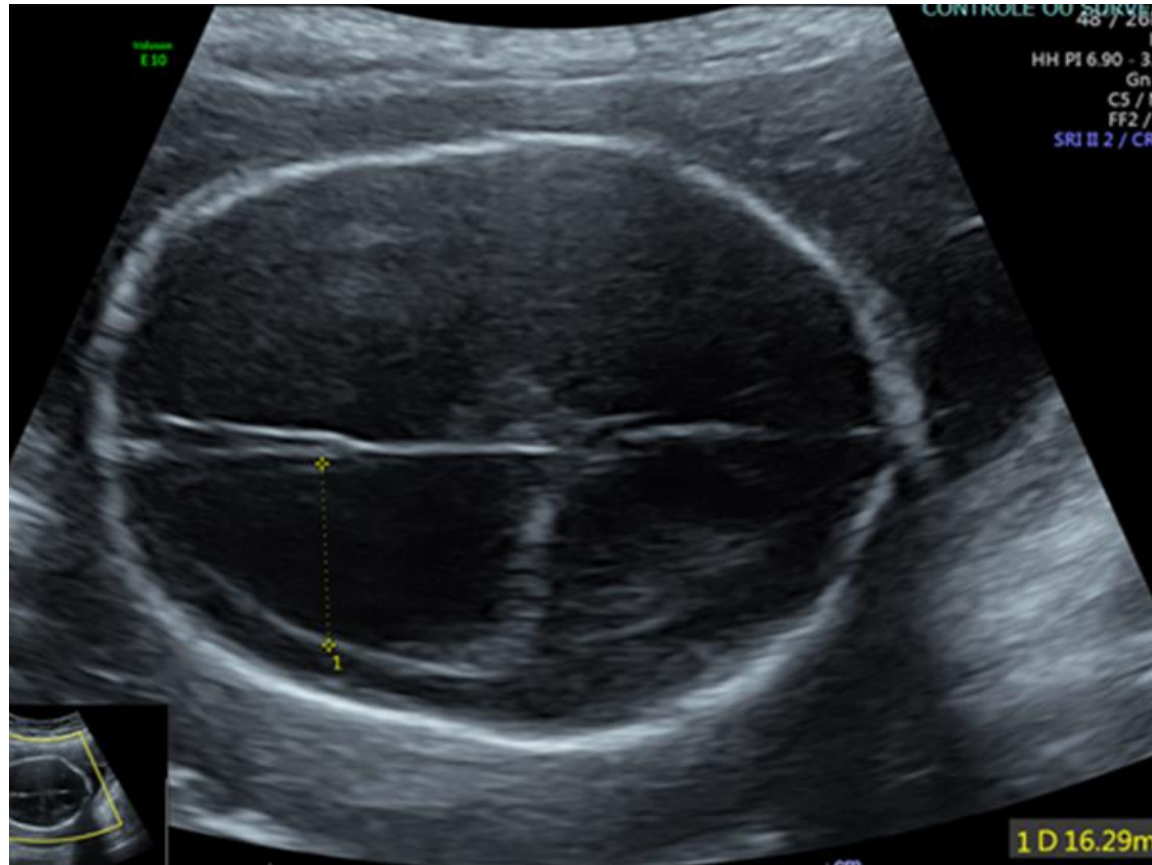
- Syndrome poly-malformatif :

SYNDROME D'IVEMARK

- Cardiopathie complexe : CAV, RVP non identifié dans l'OG, OG de petite taille, TGV
 - Spina bifida étendu de D11 à S2 → hydrocéphalie majeure tri-ventriculaire
 - Foie médian
 - Asplénie



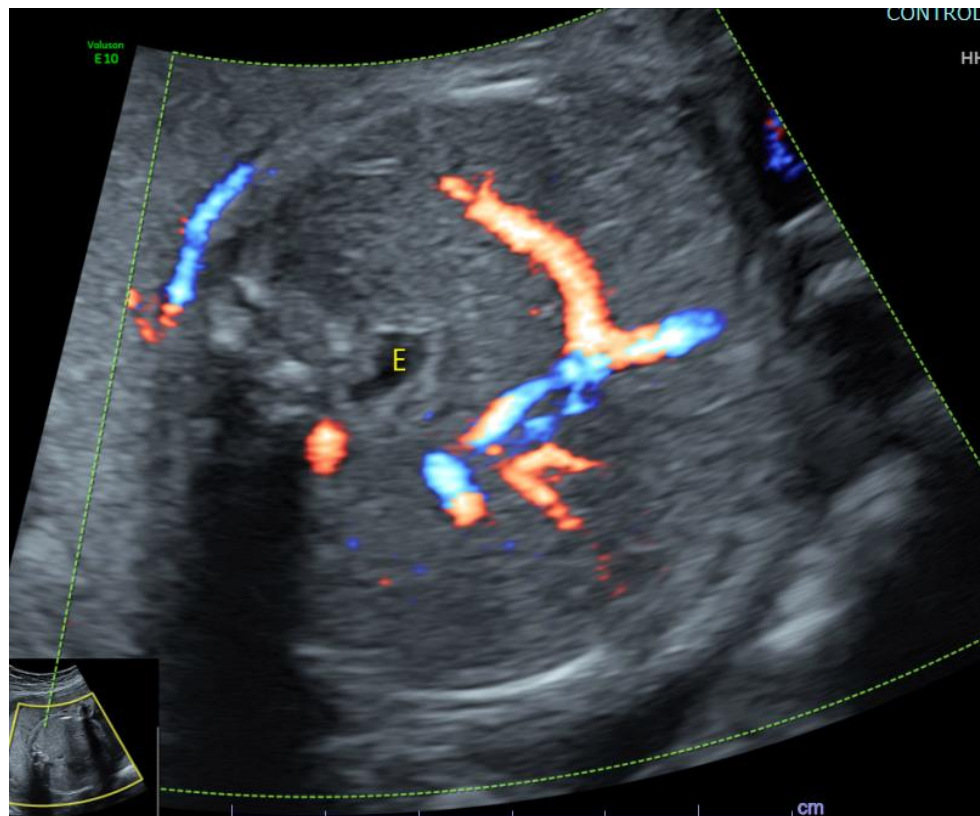
Dr ESZTO: Myéloméningocèle D11-S2 à 22SA et 3 jours



Dr ESZTO: Hydrocéphalie majeure à 16mm à 22SA et 3 jours



Dr ESZTO: Foie médian avec estomac de petite taille et médian à 26SA et 6 jours



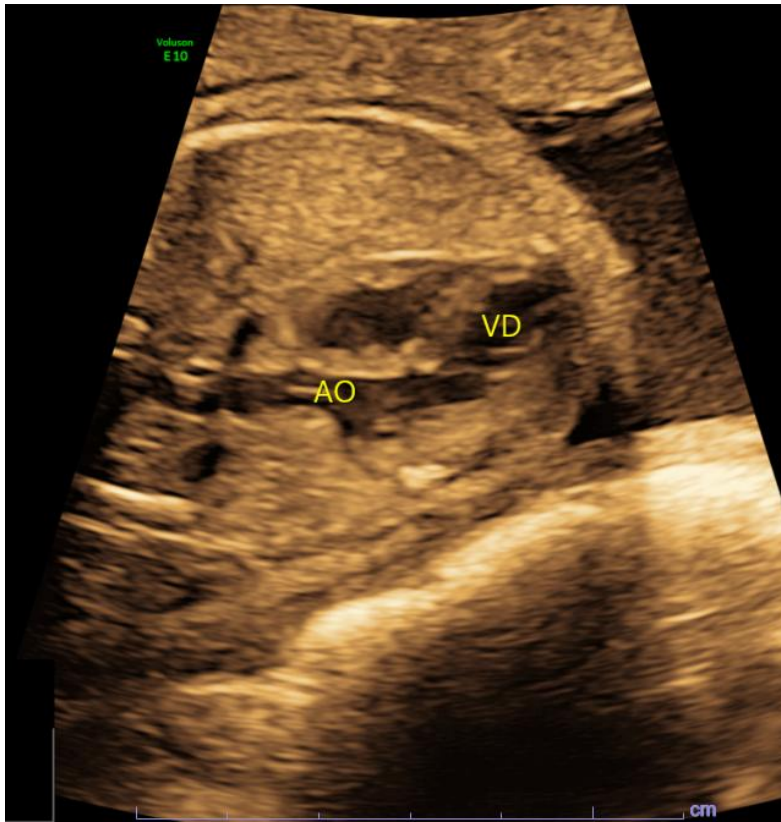
Dr ESZTO: Foie médian avec division de la veine ombilicale en deux pédicules à 26SA et 6 jours

Parcours obstétrical

- **Consultation génétique :**
 - Orienter la PEC et organiser examens complémentaires, amniocentèse
 - Comprendre le tableau clinique
 - Pas de souhait d'IMG, mais soins de confort uniquement, sans manœuvres de réanimation
 - Amniocentèse, CGH-Array, conservation d'ADN faite à 22 SA et 5j
 - pas de déséquilibre génomique
 - aucune mutation identifiée

Parcours obstétrical

- **Consultation cardio-pédiatrique anténatale :**
 - Malformation cardiaque complexe
 - RVP anormal supra-cardiaque dans la VCS
 - CAV
 - Double discordance auriculo-ventriculaire et ventriculo-artérielle
 - Crosse droite



***Dr ESZTO: Transposition des gros vaisseaux à 26SA
et 6 jours***

Parcours obstétrical

- **Présentation du dossier au CPDPN local**
 - Pathologie d'une particulière gravité
 - Pas de souhait des parents de recourir à une IMG
 - Souhait d'une naissance dans la maternité de type IIB de proximité
 - Absence de manœuvres de réanimation, uniquement soins de confort

Parcours obstétrical

- **Consultation pédiatrique anténatale**
 - Retour sur le pronostic de la pathologie
 - Explications liées à la prise en charge palliative et aux soins de confort
 - Pas de souhait d'autopsie, mais accord pour une virtuopsie (Rx, IRM)

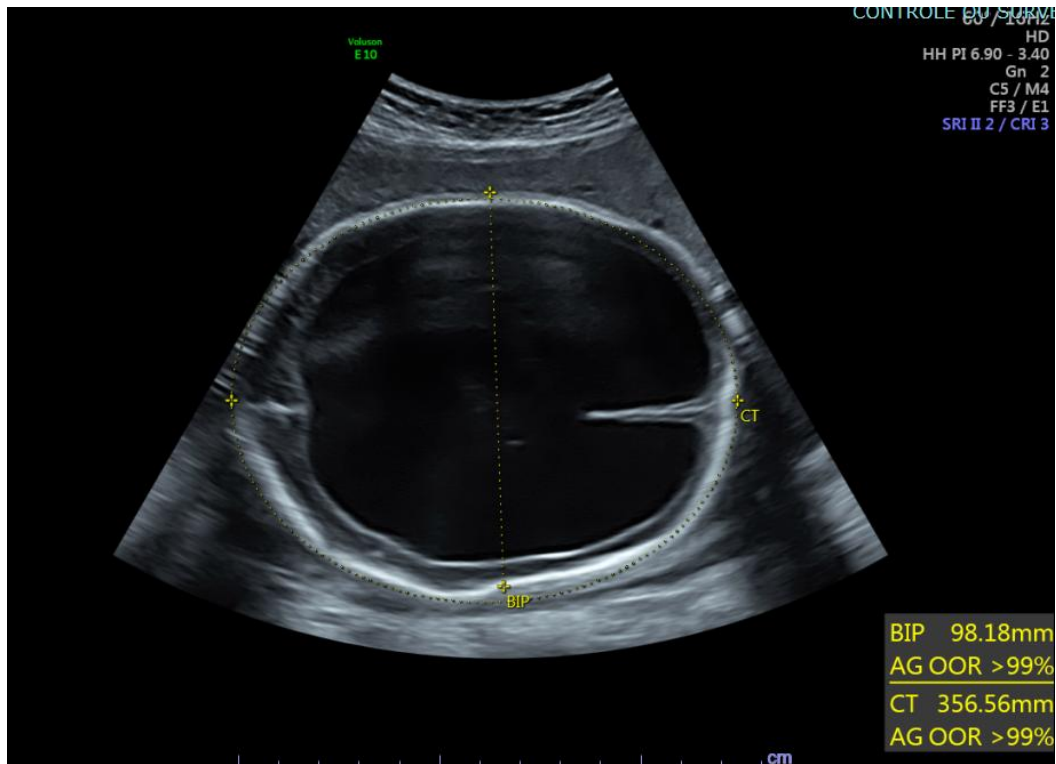
- Prise de contact avec l'équipe de soins palliatifs pour organiser la naissance de l'enfant

Prise en charge anté-natale

- **Prise de contact des pédiatres pour aide à la préparation d'une naissance en soins palliatifs**
 - Organisation de 2 sessions de formation aux soins palliatifs en périnatalité
 - professionnels d'obstétrique et néonatalogie
 - SF, GO, IPDE, AP, pédiatres
 - présentation de la procédure de naissance en SP de l'établissement
 - Prise de contact avec ERRSPP pour accompagnement de la famille et des équipes

Prise en charge anté-natale

- **Organisation d'une RCP anté-natale**
 - Pédiatres, EMSP, ERRSPP, GO, cadres SF et puer
 - Problématiques actuelles :
 - Présentation podalique
 - macrocéphalie induite majeure :
 - PC estimé à 36 SA à 45 cm
 - Risque dystocique majeur
 - Nécessité de réduire la macrocéphalie, faciliter extraction



Macrocéphalie majeure sur hydrocéphalie à 31SA et 6 jours

RCP anténatale

- **Naissance par césarienne à 36 SA**
- **Consultation anténatale de l'ERRSPP**
 - IDE et psychologue de l'ERRSPP + cadre et pédiatre du service (traducteur)
 - Rencontre avec les 2 parents et la fratrie
 - Proposition de rencontrer un représentant du culte (non souhaité)

RCP anténatale

- **Ponction de l'hydrocéphalie sous analgésie fœtale**
 - Faciliter l'extraction et limiter le risque de délabrement utérin
- **Anticipation des thérapeutiques potentiellement utiles:**
 - Sufentanil® pour analgésie fœtale avant le geste
 - Oramorph® pour antalgie post-natale
 - Buccolam® si convulsions
- **Anticipation des mesures non médicamenteuses :**
 - Portage, peau à peau, Pacidol®, habillage...
- **Hospitalisation dans l'unité Kangourou du service de néonatalogie.**

Accouchement

- **Césarienne à 36 SA +3j sous rachianesthésie et péridurale**
- **Ponction de sang foétale sous contrôle échographique**
 - Administration de Sufentanil IV adapté au poids estimé
- **Ponction intracrânienne percutanée transfontanellaire avant extraction**
 - 400 ml de LCR

Accouchement

- **Suite de la césarienne simple**
- **Naissance d'une fille**
- **2980g, 49 cm, 39 cm**
- **Apgar 1/3/5**

Prise en charge post-natale : en salle de naissance

- Pose d'un pansement local sur table chauffante
- Réalisation de photographies et d'empreintes
- Installation en peau à peau sur le papa
- Amené à la maman en berceau chauffant
- Évaluation de la douleur et traitement antalgique

Prise en charge post-natale : en service de néonatalogie

- Hospitalisation en unité Kangourou
- Absence de monitoring cardio-respiratoire
- Mise au sein proposée
- Poursuite des soins de confort :
 - Oramorph[®]
 - Relai Sufentanil[®] sur CVO
- Décès vers 20h de vie dans les bras des parents

Prise en charge post-mortem

- Radiographies post-mortem
- Absence d'autopsie conformément au souhait des parents
- Prélèvement d'un fragment du muscle fascia lata pour complément des études génétiques
- Examen anatomopathologique du placenta
 - Absence d'anomalie macro-ou microscopique

Virtuopsie

- **Macrocéphalie sans lésion osseuse focale**
- **Absence d'anomalie des os de la face**
- **Élargissement des arcs postérieurs des vertèbres**
- **Inversion de la courbure lombaire dans le plan sagittal**
- **Absence de lésion focale au niveau du thorax, des ceintures, des os longs et des extrémités**



DISCUSSION



Le diagnostic prénatal

- **France :**
 - Un des pays le plus développés en terme de dépistage et diagnostic prénatal
- **DPN :**
 - Ensemble des pratiques médicales ayant pour but de détecter in utero chez l'embryon ou le fœtus, une affection d'une particulière gravité.
- **À l'issue d'un DPN : plusieurs possibilités**
 - Recourir à une demande d'IMG
 - PEC pluridisciplinaire
 - Organiser l'accueil du nné, anticiper les soins, voire accompagner jusqu'au décès

Les soins palliatifs en périnatalité

- Augmentation entre 2009 et 2013 de **62% des demandes de non recours à l'IMG** et de poursuite de grossesse
- **Dialogue** indispensable entre le couple et l'équipe de périnatalité (**GO, SF, pédiatres...**)
→ ANTICIPATION
- Développement d'équipes spécialisées dans **les soins palliatifs néonataux**

Les soins palliatifs en périnatalité

- ***Perinatal palliative care***
 - Apporter des soins de santé centrés sur le bien-être du fœtus et de l'enfant à naître
 - Garante de la continuité des soins de l'anténatal au post natal
- **Développement de la culture palliative au sein des maternité**

Conclusion

- Complexité de la PEC dès la période anténatale d'un sd polymalformatif complexe
 - Nécessité de prendre des décisions avec le couple en les informant le mieux possible et en respectant leur choix.
 - Complexité et technicité nécessaire pour la mise en place des soins et la PEC globale de la famille
- Technicité médicale et SP ne sont pas antinomiques
- Nécessité d'une collaboration étroite entre les équipes pour permettre une PEC optimale
- Nécessité de poursuivre la formation des soignants de la périnatalité à la culture palliative