

Société française d'accompagnement et de soins palliatifs  
(SFAP)

## RECOMMANDATIONS DE BONNE PRATIQUE

**Sédation pour détresse en phase terminale et dans des situations spécifiques et complexes :**  
recommandations chez l'enfant en cas de détresse en soins palliatifs et en phase terminale

RECOMMANDATIONS

## Sommaire

|  |           |
|--|-----------|
| <b>Introduction : considérations générales, spécificités de la pédiatrie .....</b>                                       | <b>4</b>  |
| <b>1 Définition des champs des soins palliatifs en pédiatrie .....</b>   | <b>4</b>  |
| <b>2 Épidémiologie.....</b>  | <b>5</b>  |
| <b>3 Spécificité des soins palliatifs pédiatriques.....</b>  | <b>5</b>  |
| <b>4 Spécificités de la période néonatale .....</b>  | <b>6</b>  |
| <b>Les indications de la sédation en phase terminale ou en fin de vie.....</b>   | <b>7</b>  |
| <b>1 Indications de la sédation en phase terminale chez l'enfant.....</b>  | <b>7</b>  |
| <b>2 Indications de la sédation en fin de vie en réanimation pédiatrique .....</b>                                       | <b>8</b>  |
| <b>3 Indications de la sédation en fin de vie en néonatalogie.....</b>   | <b>9</b>  |
| 3.1 L'extrême prématurité (âge gestationnel < 26 semaines)   | 9         |
| 3.2 Les malformations ou maladies présumées létales  | 9         |
| 3.3 Les situations de non-poursuite de la réanimation néonatale  | 10        |
| <b>4 Indications de la sédation en phase terminale en neuropédiatrie</b>   | <b>10</b> |
| 4.1 Contexte   | 10        |
| 4.2 Circonstances dans lesquelles une sédation peut être indiquée  | 10        |
| <b>5 Autres situations</b>   | <b>11</b> |
| 5.1 Situations de détresse émotionnelle ou psychologique vécues comme insupportables par les parents et/ou les soignants | 11        |
| 5.2 Demande des familles d'accélérer le décès quand la phase terminale se prolonge                                       | 11        |
| <b>1 Préalables à la mise en œuvre</b>   | <b>13</b> |
| 1.1 Décision anticipée   | 13        |
| 1.2 Décision partagée avec l'enfant  | 14        |
| 1.3 Cas particulier des adolescents  | 16        |
| 1.4 Décision partagée avec les parents   | 16        |
| 1.5 Décision partagée avec l'équipe soignante  | 17        |
| <b>2 Mise en œuvre</b>   | <b>18</b> |
| 2.1 Voie d'abord   | 18        |
| 2.2 Médicaments utilisables  | 19        |
| 2.3 Induction de la sédation par midazolam   | 23        |
| 2.4 Entretien de la sédation   | 23        |
| 2.5 Évaluation et surveillance de la sédation d'un enfant  | 23        |
| 2.6 Poursuivre les mesures d'accompagnement  | 24        |
| 2.7 Documentation  | 24        |
| 2.8 Cas particuliers en néonatalogie   | 24        |
| 2.9 Cas particulier en neuropédiatrie  | 25        |
| 2.10 Alimentation par la gastrostomie  | 26        |
| <b>Recommandations</b>   | <b>27</b> |
| <b>1 Indications de la sédation en phase terminale chez l'enfant</b>   | <b>27</b> |

|          |   |           |
|----------|---|-----------|
| <b>2</b> | <b>Indications de la sédation en néonatalogie</b>           | <b>27</b> |
| <b>3</b> | <b>Quelles sont les modalités pratiques de la sédation?</b> | <b>27</b> |
| 3.1      | Médicaments, posologies et évaluation, chez l'enfant        | 28        |
| 3.2      | Sédation continue, surveillance                             | 28        |
|          | <b>Méthode de travail</b>                                   | <b>29</b> |
|          | <b>Références bibliographiques</b>                          | <b>31</b> |

## Introduction : considérations générales, spécificités de la pédiatrie

La spécificité des soins palliatifs en pédiatrie nécessite, pour être bien comprise, d'être explicitée.

### 1 Définition des champs des soins palliatifs en pédiatrie

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 » (1).

Le collège royal de pédiatrie anglais a défini ainsi quatre groupes d'enfants nécessitant des soins palliatifs (2) :

- 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 (3) :

- 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).

Les notions de continuité des soins et de référent médical sont à la base de l'organisation des soins en pédiatrie. En effet, la relation triangulaire qui existe entre le pédiatre (et son équipe), l'enfant et sa famille est le socle sur lequel se bâtit la relation thérapeutique (4).

Il n'existe pas en France d'unité de soins palliatifs pédiatriques. Cette spécificité française est un choix « politique » et sociétal : les enfants sont pris en charge depuis le diagnostic, tout au long du projet curatif, puis du projet palliatif jusqu'à la fin de vie par les équipes de « surspécialités » pédiatriques, avec l'appui et le soutien des équipes compétentes en soins palliatifs. La France a opté pour le développement d'équipes mobiles d'accompagnement et de soins palliatifs qui interviennent en collaboration avec les équipes référentes de soins. Un certain nombre de services de pédiatrie ont demandé et obtenu la reconnaissance de lits identifiés en soins palliatifs, ce qui permet d'une part de reconnaître tout le travail déjà effectué par le personnel depuis des années pour ces enfants, mais aussi permet une adaptation de la tarification à l'activité en regard du travail fourni pour ces enfants en soins palliatifs. Les unités de soins palliatifs adultes ont comme principale mission clinique d'assurer la prise en charge des situations de soins palliatifs complexes.

## 2 Épidémiologie

En 2005, selon les données de l'INSERM (5), 7 966 enfants ou jeunes âgés de 0 à 24 ans sont décédés pour un nombre de décès tous âges confondus de 527 516. Cela correspondait à 1,51 % des décès de l'ensemble de la population ; 34,76 % des décès d'enfant survenaient avant l'âge de 1 an, 7,55 % entre 1 et 4 ans, 9,74 % entre 5 et 14 ans, 47,95 % entre 15 et 24 ans. Les décès ayant eu lieu avant un an sont dus pour les deux tiers à des affections périnatales, des malformations congénitales, des anomalies génétiques. Au-delà d'un an, les cancers restent la principale cause de mortalité par maladie suivis par les affections neurologiques, cardiaques et respiratoires (6).

Le nombre d'enfants pouvant relever d'une prise en charge palliative est difficile à évaluer. On peut estimer raisonnablement que l'ensemble des enfants souffrant des pathologies congénitales, génétiques ou tumorales seraient relevables des soins palliatifs, soit 50 % de l'ensemble des décès d'enfants (soit environ 4 000 par an).

## 3 Spécificité des soins palliatifs pédiatriques

Le nombre d'enfants est faible en comparaison au nombre d'adultes.

Il s'agit souvent de pathologies rares, particulières à la pédiatrie même si l'enfant parvient à l'âge adulte.

Beaucoup de ces pathologies sont génétiques et peuvent toucher ou avoir atteint plus d'un enfant au sein d'une même famille. Dans le même temps où sont vécus les soins palliatifs et/ou la fin de vie d'un enfant, il faut souvent aborder avec la famille la question du conseil génétique.

La démarche palliative peut débuter avant la naissance et être obstétrico-pédiatrique. Si, pour une raison ou une autre, le diagnostic d'une affection fœtale d'une particulière gravité et considérée comme incurable ne donne pas lieu à une interruption médicale de grossesse (IMG), le nouveau-né qui viendra au monde relèvera d'emblée de soins palliatifs

Les décisions de renoncement thérapeutique ou de sédation font systématiquement intervenir un tiers autre que l'enfant ou l'adolescent mineur : le ou les titulaires de l'autorité parentale, en règle les parents. Dans beaucoup de situations, eux seuls prennent la décision, l'enfant étant incapable d'exprimer un quelconque avis soit du fait de son bas âge, soit du fait de la pathologie dont il souffre. Les parents se trouvent donc en position de dire, une fois éclairés par les médecins, ce qui leur paraît le mieux pour leur enfant, choix particulièrement difficile quand il s'agit d'opter pour des soins de confort en lieu et place de soins curatifs.

La période de l'adolescence est particulière et nécessite des aménagements spécifiques.

L'enfant malade continue d'être en développement physique, émotionnel, cognitif. En perpétuel changement, la communication de l'enfant avec autrui, sa perception du monde et ses besoins évoluent. Sa compréhension intellectuelle de la mort et son vécu émotionnel se modifient. Les caractéristiques des étapes de développement de l'enfant et de l'adolescent doivent, de ce fait, être intégrées dans l'approche des soins palliatifs pédiatriques.

Même malade et/ou en fin de vie, l'enfant garde des droits en matière d'éducation, de formation et de créativité.

La durée prévisible de mise en œuvre des soins palliatifs en pédiatrie est souvent indéterminée, éventuellement longue (quelques jours à plusieurs années), ce qui peut être difficile tant pour les parents que pour les soignants. Les équipes mobiles d'accompagnement et de soins palliatifs paraissent plus à même de gérer cette durée que les équipes médicales et soignantes dévolues à la période aiguë initiale.

Quelles que soient les circonstances, le père et la mère doivent être soutenus jusqu'au bout dans leur rôle de parents. Ils doivent être tenus informés et pouvoir donner leurs avis sur les décisions que l'équipe en charge de l'enfant sera amenée à prendre.

L'ensemble de la famille est concerné. Les parents, la fratrie, les grands-parents sont particulièrement vulnérables à la souffrance, à l'épuisement psychique et au deuil et il sera nécessaire d'en tenir compte lors de l'accompagnement. Le suivi de deuil devra être spécifique et adapté.

Compte tenu de l'implication émotionnelle qui est toujours associée à la prise en charge d'un enfant en fin de vie, il est indispensable de mettre en place un dispositif adapté de soutien des soignants impliqués dans la prise en charge.

La question de la sédation en fin de vie ou en phase palliative et terminale se pose de manière différente en néonatalogie, en réanimation, en neuropédiatrie et hors champs de la réanimation ou de la neuropédiatrie. C'est la raison pour laquelle ces situations seront traitées de façon distincte.

## 4 Spécificités de la période néonatale

Avant la naissance, en droit français, le fœtus n'est pas une personne juridique et n'est donc titulaire d'aucun droit. Il fait partie du corps de sa mère. C'est elle qui décide en pratique d'une interruption volontaire de grossesse (IVG), qui demande ou pas une IMG en cas de pathologie fœtale sévère et documentée, et ce « à toute époque » de la grossesse.

Après la naissance, le nouveau-né est un sujet titulaire de droits, à commencer par le droit à la vie, dès lors qu'il est né vivant (c'est-à-dire qu'il s'adapte correctement à la vie extra-utérine, soit spontanément, soit sous l'effet des manœuvres codifiées d'assistance en salle de naissance) et viable ( $\geq 22$  semaines d'aménorrhée [SA] ou 500 g de poids de naissance). Toute atteinte intentionnelle à la vie du nouveau-né (euthanasie) est interdite aux professionnels de santé. Juridiquement, elle constitue un infanticide (avant la déclaration à l'état civil), un meurtre ou un assassinat (en cas de préméditation). Parents et pédiatres doivent passer par la seule approche légale en France : la mise en œuvre de soins palliatifs sans préjuger de leur durée. 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.

## Les indications de la sédation en phase terminale ou en fin de vie

La phase terminale est le moment où « le décès est imminent et inévitable dans l'évolution naturelle d'une maladie ». On peut distinguer deux moments (7) :

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.

De ce fait, parler de sédation en phase terminale ne permet pas d'aborder toutes les situations. En néonatalogie ou en réanimation pédiatrique, il paraît plus adapté de parler de sédation en fin de vie plutôt qu'en phase terminale, dans la mesure où dans la majorité des situations : 1) des moyens de suppléance ont été mis en œuvre pour éviter l'évolution naturelle de la maladie vers le décès ; 2) les situations de fin de vie ne sont pas majoritairement l'aboutissement d'une longue maladie. C'est évident en néonatalogie, mais cela est également vrai en réanimation pédiatrique. Dans une enquête récente non encore publiée (8), les pédiatres réanimateurs ont considéré que les patients étaient dans un « état avancé ou terminal d'une affection grave et incurable » (9) dans un peu moins de la moitié des cas pour les 219 décisions de limitation ou d'arrêt de traitement analysées.

Pour ces raisons, sont envisagées successivement :

les indications en phase terminale chez l'enfant ;

les indications en réanimation pédiatrique (limitation ou arrêt de traitement actif) ;

les indications en néonatalogie ;

les indications en neuropédiatrie.

### 1 Indications de la sédation en phase terminale chez l'enfant

Certaines indications en phase terminale sont les mêmes que chez les adultes :

situations aiguës à risque vital immédiat, facilement identifiables : ces situations sont la plupart du temps prévisibles et la sédation est un geste d'urgence dont le médecin prescripteur assume la responsabilité. Lorsqu'une telle situation est prévisible, il est fondamental que la prescription soit anticipée :

- hémorragie cataclysmique extériorisée (sphère ORL, pulmonaire, digestive),
- détresse respiratoire asphyxique (sensation de mort imminente par étouffement avec réaction de panique) ;

symptômes réfractaires vécus comme insupportables par l'enfant : si aucune thérapeutique adaptée sans compromettre la conscience de l'enfant n'a permis de soulager des symptômes perçus par l'enfant comme insupportables, tels que la douleur, les mouvements anormaux, les convulsions, les états d'agitation ou de panique, ces symptômes seront considérés comme réfractaires. Avant d'être qualifiés de réfractaires, de tels symptômes justifient une évaluation approfondie (utilisation d'échelles de douleur, évaluation psychopathologique globale, etc.) et des avis spécialisés, afin de s'assurer que l'enfant bénéficie de la prise en charge la plus adaptée dans l'état actuel de nos connaissances. La qualification d'insupportable est plus délicate chez le jeune enfant, car c'est la perception de l'entourage (hétéroévaluation) qui sera dominante dans cette appréciation.

Ne sont pas des indications de mise en place d'une sédation :

un manque de connaissance ou une incompétence conduisant à proposer la sédation comme réponse ;

une demande parentale inappropriée à l'état clinique de l'enfant ;  
le syndrome d'épuisement professionnel du personnel soignant ;  
le syndrome d'épuisement des parents ou d'un membre de l'entourage de l'enfant ;  
les contraintes de fonctionnement des services (manque de place, durée de séjour trop longue) ;  
les contraintes économiques, la sédation ne pouvant être considérée comme une réponse possible à une problématique d'insuffisance de moyen notamment économique.

## **2 Indications de la sédation en fin de vie en réanimation pédiatrique**

En réanimation, les malades pour lesquels une décision d'arrêter des traitements actifs est prise sont dans la majorité des cas soumis à une ventilation mécanique et reçoivent déjà une sédation et/ou une analgésie qui visent à les rendre « confortables » et à éviter une agitation délétère. Toutefois, chez les patients sans lésion neurologique sévère, une majoration de la sédation est le plus souvent justifiée car le niveau de sédation-analgésie est insuffisant pour prévenir la survenue de symptômes intolérables (angoisse, asphyxie, agitation) lors du retrait de la ventilation mécanique. Dans ces situations, la sédation peut difficilement être dissociée de l'analgésie. On parlera plus volontiers de sédation-analgésie.

Les malades pour lesquels il est décidé d'arrêter des traitements qui suppléaient aux organes défaillants peuvent être dans des situations bien différentes. A un extrême de l'éventail se trouvent des malades dont le décès est jugé inéluctable à court terme et pour lesquels les traitements ne font que retarder le décès (ex : arrêt des amines devant un choc septique réfractaire avec défaillance multiviscérale). C'est alors la situation de fin de vie imminente (phase pré-agonique) qui conduit à la décision d'arrêter des traitements. A l'autre extrême se trouvent des malades beaucoup plus stables, qui peuvent être maintenus en vie longtemps grâce à une suppléance (par exemple suppléance ventilatoire en cas de pathologie neuromusculaire ou nutrition artificielle entérale en cas d'état pauci-relationnel), mais pour lesquels une décision d'arrêt des traitements permettant une survie artificielle peut être prise. Dans ces dernières situations, c'est la décision d'arrêter ou de limiter des traitements qui entraîne une situation de fin de vie.

Ne sont envisagés ici que les problèmes soulevés par l'arrêt de la ventilation mécanique, situation qui justifie le plus une sédation-analgésie. Une autre situation, pour laquelle les données sont encore très réduites, mais dont la fréquence risque d'aller croissante en réanimation, concerne les arrêts de nutrition et d'hydratation : elle n'est pas abordée ici.

La sédation est ici proposée comme prévention de symptômes intolérables (asphyxie notamment), car chacun convient qu'il n'est pas souhaitable d'attendre la survenue de ces symptômes pour instaurer ou majorer l'emploi des opiacés et des benzodiazépines.

C'est ce concept de traitement anticipé - qui s'oppose à un traitement adapté aux symptômes (titration) - qui va guider le réanimateur dans l'utilisation de la sédation et de l'analgésie lors d'un arrêt de ventilation mécanique.

Le confort de l'enfant est la visée première, aussi le niveau de sédation sera choisi en considérant le risque d'un surdosage comme moins délétère pour l'enfant que celui de l'exposer à une souffrance que l'on peut atténuer, voire empêcher.

## **3 Indications de la sédation en fin de vie en néonatalogie**

### **3.1 L'extrême prématurité (âge gestationnel < 26 semaines)**

En cas de naissance extrêmement prématurée, le choix entre la mise en route de thérapeutiques actives de suppléance vitale et le recours à des soins palliatifs est particulièrement difficile. Si les soins intensifs sont généralement justifiés en cas de naissance à partir de 26 SA et non justifiés à 23 SA ou avant, les naissances à 24 et 25 SA correspondent à une « zone grise » de grande incertitude pronostique. Dans ces situations, la volonté des parents est un élément majeur de la décision. Le recours à une sédation ± analgésie, attitude respectueuse de la loi, de la dignité de l'enfant et de sa famille, est la seule alternative possible à la mise en route de soins intensifs. L'abstention de réanimation ne signifie ni abstention de tout soin, ni recours illégal à une injection médicamenteuse à visée létale. Une sédation s'impose non seulement chez des enfants nés à 24 et 25 SA dont les parents ne souhaitent pas la mise en route d'une réanimation, mais aussi chez des enfants nés vivants avant 24 SA.

### **3.2 Les malformations ou maladies présumées létales**

Dans un certain nombre de malformations ou d'affections diagnostiquées en période prénatale et s'accompagnant d'un pronostic sombre, le couple parental préfère choisir la poursuite de la grossesse plutôt que de recourir à une IMG. Ce choix peut permettre à la mère de faire connaissance avec son enfant et parfois d'être mieux investie de son statut maternel puisqu'elle aura connu son enfant vivant.

La décision de renoncement thérapeutique et d'éventuelle sédation sera envisagée soit dès avant la naissance devant un enfant gravement atteint pour lequel le couple ne demande pas d'IMG, soit après la naissance.

La durée de vie post-natale est souvent imprévisible. Dans cette réflexion, les médecins et les parents se trouvent face à leurs projections, face à ce qu'ils imaginent de la vie et de la durée de vie de cet enfant avec cette malformation ou cette maladie, sans beaucoup de données objectives sur lesquelles s'appuyer. L'incertitude de l'avenir doit impérativement être communiquée aux parents dans la période prénatale, notamment à ceux qui choisissent de ne pas recourir à une IMG dans une situation de pathologie fœtale qui pourrait relever de cette procédure.

L'examen post-natal de l'enfant a un rôle déterminant : pour confirmer les constatations éventuellement décelées en période prénatale et pour apprécier les capacités d'autonomie du nouveau-né. Ce sont ses éventuelles incapacités précoces qui vont conditionner les opportunités immédiates de soins palliatifs : initialement, l'absence d'autonomie respiratoire, voire cardiaque (score d'Apgar nul), peut conduire à s'abstenir de réanimer en salle de naissance. Secondairement, la non-autonomie alimentaire et nutritionnelle ouvre la possibilité de considérer l'alimentation par sonde, et a fortiori parentérale, comme un traitement qu'on peut interrompre au profit de la seule alimentation naturelle (sein ou biberon).

L'opportunité d'une sédation ± analgésie sera fondée sur l'évaluation clinique du nouveau-né. Elle sera discutée soit en salle de naissance (en continuité avec le diagnostic prénatal en cas d'état de mort apparente d'un nouveau-né porteur d'une affection présumée fatale ou devant l'évidence de la situation en cas de naissance avant 24 SA ou de malformation grave dépistée à ce moment), soit en service de réanimation néonatale, voire de néonatalogie, quand le nouveau-né s'est spontanément adapté à la vie extra-utérine.

### 3.3 Les situations de non-poursuite de la réanimation néonatale

Elles concernent des nouveau-nés qui ont bénéficié d'un projet de soins curatifs, mais pour lesquels les complications secondairement mises en évidence conduisent à remettre en question le projet initial. Si la poursuite des différentes thérapeutiques engagées est jugée déraisonnable, intervient un changement d'orientation de la prise en charge, qui devient palliative. Il peut s'agir :

- de grands prématurés dont l'évolution est marquée par la survenue de complications neurologiques (hémorragies intraventriculaires de haut grade, lésions étendues de la substance blanche), digestives (entéocolite ulcéro-nécrosante grave nécessitant une résection intestinale étendue), respiratoires (dysplasie broncho-pulmonaire majeure) ou autres (rénales, hémodynamiques) ;
- de nouveau-nés à terme ou proche du terme ayant bénéficié initialement d'une réanimation d'attente et présentant soit une encéphalopathie anoxique dont le bilan neurologique permet d'avoir la quasi-certitude d'un pronostic très péjoratif, soit une défaillance d'organe jugée irréversible ;
- de nouveau-nés porteurs d'une ou plusieurs malformations découvertes à la naissance ou dans les premiers jours de vie, dont le traitement est jugé impossible ou déraisonnable.

Dans ces différentes situations, une sédation ± analgésie est souvent justifiée, particulièrement en cas d'arrêt des traitements actifs.

## 4 Indications de la sédation en phase terminale en neuropédiatrie

### 4.1 Contexte

Parmi les malades polyhandicapés suivis en neuropédiatrie, nombre d'entre eux sont gastrostomisés depuis des mois ou années, certains sont trachéotomisés et peuvent avoir une ventilation artificielle à domicile, voire un cathéter central. Beaucoup de ces malades reçoivent de multiples traitements, dont des anticonvulsivants (un à quatre), des antispasmodiques, des antiseptoires (Scopoderm®), des antalgiques majeurs, des anxiolytiques.

Les parents sont devenus au fil des mois ou années des vrais « auxiliaires médicaux » devant aspirer, faire de la kinésithérapie, faire les lavements digestifs, avec une véritable unité de soins continus à domicile (aspirateur de sécrétions, bouteille d'oxygène, ventilateur, oxymètre de pouls, cardiomètre et, parfois, tout le matériel pour une nutrition artificielle par voie entérale, voire assurant la gestion d'un cathéter central).

### 4.2 Circonstances dans lesquelles une sédation peut être indiquée

#### ► Survenue d'une complication aiguë intercurrente venant modifier l'évolution de la maladie :

- aggravation respiratoire majeure : la sédation se pose le plus souvent devant une aggravation respiratoire majeure chez un enfant connu depuis de nombreuses années, ayant une capacité respiratoire restreinte du fait d'une scoliose, d'une rétraction thoracique majeure et souvent dans un contexte de dénutrition plus ou moins importante ;
- état de mal convulsif réfractaire : parfois l'aggravation est liée à un état de mal convulsif réfractaire à tout traitement, qui a un retentissement respiratoire et hémodynamique.

Dans ces situations, il est bien difficile de savoir si « le décès est imminent et inévitable dans l'évolution naturelle de la maladie » pour reprendre la définition de la phase terminale, car il

n'est pas rare que l'enfant « passe le cap » et survive à cet épisode aigu. Quoiqu'il en soit, il faut anticiper ce moment dramatique pour le rendre plus humain.

► **Sédation justifiée pour accompagner une décision de retrait d'une technique de suppléance devenue disproportionnée :**

dans certains cas, il s'agit de retirer la ventilation non invasive que l'enfant a déjà de façon partielle (la nuit par exemple) ou continue (24h/24) ou encore d'arrêter une ventilation artificielle sur trachéotomie, instaurée depuis plus ou moins longtemps ; plus rarement, ce peut être l'inconfort généré par l'arrêt d'une alimentation entérale artificielle.

Ces différentes situations suscitent de nombreuses questions éthiques :

liées au niveau de conscience des enfants : certains ont une conscience élaborée de cette menace vitale, comme les enfants atteints de maladie neuromusculaire (les moins nombreux) alors que d'autres (enfants ou jeunes adultes atteints d'une encéphalopathie progressive ou non) n'ont pas une conscience de ce moment suffisante pour être angoissés ;

liées au contexte familial : le couple a parfois été mis en très grande difficulté et il ne reste qu'un des parents présent auprès de l'enfant, voire du jeune adulte. Ce parent est souvent très exigeant « A la médecine de continuer son œuvre puisqu'elle l'a amené jusqu'à ce terme contre vents et marées » disent certains.

## **5 Autres situations**

D'autres situations ne sont pas des indications reconnues, mais nécessitent une discussion au cas par cas, qui peut aboutir ou non à la mise en place d'une sédation.

### **5.1 Situations de détresse émotionnelle ou psychologique vécues comme insupportables par les parents et/ou les soignants**

Dans certaines situations de phase terminale ou de fin de vie, l'enfant n'est pas ou n'est plus capable de s'exprimer, mais les parents ou les soignants peuvent ressentir ces situations comme insupportables. Ces situations sont probablement plus fréquentes en pédiatrie que chez les adultes. Les cliniciens peuvent alors être tentés de prendre davantage en compte les besoins de la famille que l'intérêt de l'enfant et il est nécessaire de s'attacher à analyser de la façon la plus objective possible l'état clinique dans lequel se trouve l'enfant lui-même. Une analyse approfondie de sa qualité de vie cherche à mettre en balance les moments positifs, agréables de son existence ainsi que les périodes de souffrance manifeste. Une étude suédoise (10) a analysé le vécu des parents de 368 enfants atteints de pathologies tumorales et décédés entre 1992 et 1997. Pour ces familles interrogées 4 ans après le décès, les deux éléments qui avaient eu le plus d'impact sur leur vécu du deuil étaient la souffrance physique de leur enfant et une agonie difficile.

### **5.2 Demande des familles d'accélérer le décès quand la phase terminale se prolonge**

Dans des situations de maladie chronique, il peut arriver que la phase pré-agonique se prolonge durant des heures, voire des jours, avec des familles qui ont souvent perdu toute possibilité de communication avec leur enfant. Ces familles, qui ont derrière elles un passé lourd de traitements curatifs puis palliatifs, se disent préparées autant que faire se peut et, même si leur enfant ne présente pas de signes de détresse, eux-mêmes ne voient pas de justification à prolonger une situation qui se détériore et qui les épuise.

En réanimation néonatale ou pédiatrique, lorsque, après le retrait de la ventilation mécanique, la mort ne survient pas rapidement, que répondre à une famille qui trouve inhumaine la prolongation de cette situation ?

Mac Haffie et coll. (11) ont exploré cette question avec 59 couples de parents au cours d'entretiens conduits 3 mois et 13 mois après le décès de leur nouveau-né : 22 % des parents trouvaient que le temps mis par leur bébé pour mourir (3 à 36 heures) était une source de grande détresse, alors qu'ils pensaient que dans l'état où était leur enfant, avec le pronostic très sombre qui leur avait été annoncé, le décès serait immédiat à l'arrêt du respirateur. Alors qu'aucun des parents ne regrettait un décès rapide, la survie de leur bébé durant un temps prolongé les conduisait à douter du bien fondé de la décision de retrait des traitements. Si leur bébé luttait pour survivre, ne fallait-il pas lui donner sa chance ? N'essayait-il pas de leur faire comprendre qu'il voulait vivre ? Cinq couples ont exprimé leur souhait d'une intervention active « pour en finir » lorsque la mort ne survenait pas rapidement, car ils ne voyaient pas la justification à prolonger leur détresse et ce qu'ils interprétaient comme la souffrance de leur enfant. Face à ces fins de vies prolongées, Mac Haffie et coll. posent la question du soulagement de la détresse parentale et aussi de la détresse de l'équipe soignante.

Dans des phases pré-agoniques ou agoniques prolongées chez des enfants plus grands, on ne dispose pas d'étude équivalente ayant évalué l'impact de ces situations sur le vécu parental immédiat et à distance. Pourtant, tous ceux qui revoient des parents d'enfants décédés savent combien ces périodes d'agonie qui se prolongent sont difficiles à vivre pour eux, peuvent dans certains cas laisser des souvenirs indélébiles et participent parfois au caractère compliqué du deuil ultérieur.

La charge émotionnelle induite par ces situations particulières n'exclue en rien le travail de raison et de responsabilité éthique. Avant d'envisager une sédation pour détresse réfractaire à tout traitement adapté, il est essentiel de s'assurer que toutes les possibilités permettant de soulager la détresse de l'enfant, de la famille et/ou des soignants ont été envisagées et mises en place de façon efficace. Cela afin d'éviter de glisser d'une sédation vers une euthanasie compassionnelle.

# Modalités pratiques de la sédation en phase terminale ou en fin de vie

## 1 Préalables à la mise en œuvre

« Les enfants et leurs parents ont le droit de recevoir une information sur la maladie et les soins adaptée à leur âge et leur compréhension, afin de participer aux décisions les concernant » (12).

La mise en œuvre d'une sédation nécessite que soient respectés un certain nombre de préalables qui doivent être vérifiés et inscrits dans le dossier médical :

La question de la sédation a-t-elle pu être anticipée avec l'enfant et ses parents ?

Que demande l'enfant dès lors qu'il en a la possibilité ?

Lorsque l'enfant est conscient et capable de comprendre, quelles informations lui ont été données et qu'a-t-il compris ?

Quelles informations les parents ont-ils reçues et qu'ont-ils compris ?

Quelles sont les demandes de la famille ?

Toute demande faite par l'enfant, par les parents ou par l'équipe soignante alors que l'enfant n'est pas considéré comme étant en fin de vie n'entre pas dans le cadre du sujet traité dans ce document qui s'attache à la question de la sédation, en phase terminale pour détresse.

La participation d'une équipe référente en soins palliatifs aux côtés de l'équipe référente est recommandée tant que faire se peut tout au long du processus décisionnel et de la mise en œuvre de la sédation en phase terminale ou en fin de vie.

### 1.1 Décision anticipée

La sédation est toujours un acte complexe, qui doit être réfléchi aussi sereinement que possible. L'acceptation de son principe peut demander un certain temps de maturation aux parents, justifiant que cette réflexion soit anticipée chaque fois que possible.

#### ► Pour les enfants en phase terminale

Il est moins difficile à un médecin référent de répondre à des questions des parents ou d'un adolescent sur la conduite qui sera tenue en cas d'aggravation que d'initier cette discussion très en amont, comme si le fait d'en parler risquait de précipiter des événements redoutés par chacun.

Anticiper ces situations de dégradation brutale ou progressive permet de prendre le temps d'en parler avec le patient ou ses parents, de leur laisser le temps de réfléchir aux différentes propositions puis de confirmer leur assentiment.

Ces temps de discussion sont facteurs de stress pour l'enfant et sa famille, mais ils ne sont pas *de facto* générateurs de traumatisme. Anticiper ces moments peut aussi soulager les parents ou l'adolescent, en leur faisant savoir que l'équipe sera présente jusqu'au bout et s'efforcera de prévenir ou de traiter des symptômes intolérables.

Une réflexion menée en dehors de l'urgence offre de meilleures conditions pour une discussion collégiale entre des personnes connaissant bien l'enfant et sa famille et ayant déjà établi une relation de confiance.

Si l'enfant est en soins palliatifs à domicile, la question de la sédation pour détresse doit toujours être abordée avant le retour au domicile. Elle doit être discutée aussi bien avec les parents qu'avec l'équipe libérale ou d'HAD qui aura l'enfant en charge. Différentes situations possibles d'aggravation doivent être discutées pour bien définir :

- les personnes ressources qui peuvent être appelées en urgence (équipe libérale paramédicale, médecin traitant, équipe de référence, équipe mobile ou réseau de soins palliatifs joignable 24h sur 24) ;
- les professionnels de santé qui doivent être informés de la situation, car susceptibles d'être appelés pour faire face à une urgence vitale ou un symptôme intolérable (SAMU en particulier) ;
- les orientations possibles en cas de détresse, soit réhospitalisation, soit sédation au domicile si tel est le souhait de la famille et si l'équipe soignante la juge techniquement réalisable à domicile.

#### ► Pour les enfants atteints de maladies chroniques très invalidantes

Face à ces enfants, la majorité des parents ne peut se résoudre à vivre sans eux et leurs demandes de traitements peuvent être vécues comme une obstination déraisonnable, surtout par l'entourage ou par les équipes soignantes. Dans ces conditions, discuter d'une possible aggravation et d'une fin de vie pouvant justifier une sédation est particulièrement difficile et demande du temps.

#### ► Pour les enfants dont la sédation est motivée par un arrêt de la ventilation mécanique

Dans ces situations, le principe d'une sédation et ses modalités sont en général discutés à la fin de la réunion décisionnelle d'arrêt de ventilation mécanique, lors de l'élaboration d'un nouveau projet de soin orienté vers le palliatif. C'est du moins les recommandations du Groupe francophone de réanimation et urgences pédiatriques (GFRUP) (13).

Toutefois, si ces situations sont le plus souvent vécues en réanimation, elles peuvent aussi concerner d'autres environnements, comme des secteurs d'hospitalisation ou des pouponnières habitués à accueillir des malades dépendants d'une ventilation mécanique partielle ou complète. Quel que soit l'environnement, il est exceptionnellement urgent d'appliquer sans délai la décision prise. Du temps est mis à profit pour informer les parents des différentes situations possibles auxquelles expose l'arrêt de la ventilation mécanique et des mesures de sédation analgésie appropriées qui pourront être prises (anxiété, asphyxie, gasps).

## 1.2 Décision partagée avec l'enfant

Respecter l'enfant, c'est reconnaître que, quel que soit son âge, il est un être humain dont il importe de respecter le droit à être informé et dont l'opinion doit être recueillie, eu égard à son âge, son degré de maturité et son état de santé : « Les enfants et leurs parents ont le droit de recevoir une information sur la maladie et les soins adaptée à leur âge et leur compréhension, afin de participer aux décisions les concernant » (12).

L'enfant a besoin de savoir et de comprendre pour faire face à la maladie, pour comprendre les réactions de son environnement familial, pour assumer le regard des autres adultes mais aussi de ses copains. Il a aussi besoin de savoir pour participer à son traitement, soit en acceptant les limitations que la maladie et ses traitements lui imposent, soit en étant lui aussi un acteur de soins.

Aussi, à moins que l'enfant soit à l'évidence inapte, il devrait y avoir une « présomption de compétence de l'enfant à communiquer ». En fonction de son âge et de son état, plusieurs niveaux peuvent être différenciés dans cette communication en ce qui concerne l'information et la participation aux décisions :

l'information de l'enfant est toujours nécessaire et souvent possible, même dans le doute de sa capacité à entendre ce qui lui est dit (présomption de capacité d'écoute). Il est toujours utile de s'adresser à l'enfant « comme s'il comprenait tout », de lui expliquer ce qu'on lui fait, de dire des paroles apaisantes ;

l'écoute de l'enfant est parfois possible, même en réanimation. Il faut lui demander, s'il le peut, d'exprimer ce qu'il ressent, sa souffrance, sa douleur, son inquiétude ;  
la prise en compte des opinions de l'enfant et le respect du jugement de l'enfant en tant que décideur des stratégies thérapeutiques qui le concernent.

Cependant, pour ces deux derniers niveaux de communication, l'autonomie de l'enfant trouve le plus souvent son expression dans la prise en compte de l'avis de son représentant légal, en règle ses parents. Quand l'enfant est trop jeune ou que son état clinique ne lui permet pas de s'exprimer, il faut appliquer la règle du « comme si », en appliquant l'idée de la présomption d'écoute. Il est demandé à tous de faire « comme si l'enfant entendait et même comprenait tout ».

L'âge de l'enfant et son niveau de développement conditionnent la communication avec lui. Les moyens de communication devront être aussi diversifiés que nécessaire : parole, dessin, écriture, jeu, lecture.

L'information de l'enfant pose un problème difficile, particulièrement lorsqu'il s'agit de fin de vie. L'enfant est au centre du dispositif de soins, il est le premier à vivre sa maladie ou son accident, mais ce n'est pas lui qui a la primauté de l'information. Il faut lui donner les informations auxquelles il a droit et dont il a besoin, mais en évitant deux écueils :  
la violence de l'information ;  
la rupture de l'équilibre familial.

Pour éviter ou atténuer la violence des informations, il est indispensable de savoir d'abord ce que l'enfant ou l'adolescent sait et veut savoir. Il faut donc écouter avant d'énoncer. L'information peut alors devenir un réajustement des savoirs pour ne pas mettre en péril l'équilibre de la famille.

Le discours de l'enfant peut être différent de celui des adultes qui l'entoure. Il faut que chacun puisse dire sans ajustement à ce que l'autre veut entendre. D'où l'intérêt de la présence d'un tiers professionnel.

En fin de vie, les demandes des enfants malades s'ils sont conscients et de leurs parents sont un préalable à toute prise en charge. Bien entendu, ils ne pourront le dire que s'ils ont été au mieux informés, s'ils ont été traités comme êtres responsables d'eux-mêmes et de leur enfant pour ce qui concernent les parents.

C'est pourquoi les équipes soignantes doivent éviter de se transmettre des informations devant l'enfant, et ce dès son plus jeune âge. En effet l'enfant atteint d'une maladie grave perçoit l'inquiétude autour de lui et a conscience bien souvent avant son entourage, même si c'est de façon assez confuse, que sa mort est proche. Il peut mal interpréter ce qu'il entend et ne pouvant pas poser de questions, s'inquiéter encore plus.

Il est probable que savoir et comprendre ce qui nous arrive est un facteur de réduction du stress, de l'angoisse et une bonne manière de pouvoir faire face à une situation. C'est à partir d'un savoir que l'individu pourra développer des capacités d'adaptation, mettre des mécanismes de défense, faire émerger une résilience personnelle.

L'analyse partagée de la famille, de l'équipe soignante médicale et paramédicale dans un souci d'écoute mutuelle, aidée des « psy », est susceptible d'apprécier au mieux l'état clinique de l'enfant et de déterminer la meilleure conduite à adopter.

Certains parents ne veulent ou ne peuvent pas parler à leurs enfants. Ceci conduit à des dilemmes éthiques pour l'enfant, sa famille et les soignants. Il faut savoir faire appel à l'équipe « psy » (psychologue, pédopsychiatre) pour donner aux parents l'occasion de développer, sur fond de respect, pourquoi ils ne peuvent ou ne veulent pas parler à l'enfant. Il faut trouver les mots pour le dire.

### 1.3 Cas particulier des adolescents

Il incombe à l'équipe soignante d'expliquer à l'enfant les raisons amenant à proposer une sédation pour détresse, ainsi que la procédure qui sera utilisée. Il faut pour cela utiliser des mots adaptés à son âge, à son état clinique et à son niveau d'expression et être attentif à l'ensemble de ses réactions verbales et non verbales.

Cette information est particulièrement critique dans le cas des adolescents, qui souhaitent le plus souvent garder la maîtrise de la situation. Si l'information doit porter sur l'objectif visé, les modalités choisies et les risques ou effets secondaires qui peuvent en résulter (échec ou survenue du décès pendant la sédation), elle nécessite un accompagnement adapté pour l'adolescent, les parents mais, aussi, pour les soignants qui l'entourent. Cette information peut se faire en plusieurs étapes de façon à limiter, entre autre, l'effet de sidération ou l'angoisse qu'elle peut provoquer.

Cette information est du ressort de l'équipe soignante, même s'il est indispensable d'en avoir au préalable parlé aux parents. Ceux-ci demandent d'ailleurs souvent à l'équipe soignante ce qu'ils doivent dire à leurs enfants. Les données de la littérature (14,15) ainsi que l'expérience clinique des experts réunis par la SFAP incitent à accompagner les parents afin de leur permettre de parler avec leur enfant de la mort sinon prochaine du moins possible. Cependant il faut se garder de tout dogmatisme ou recommandation formelle. Tant de facteurs entrent en considération : histoire personnelle de chacun et de la famille, culture, tradition et religion, état émotionnel du moment. La seule recommandation qu'il est possible de proposer est de poser le problème au cas par cas et d'individualiser les réponses et attitudes. Si la non-communication sur un tel sujet est source de tension psychique anxieuse et/ou dépressive, forcer la parole sans accompagnement individualisé est irresponsable voire dangereux.

Il semble important que l'enfant ou adolescent et ses parents puissent être écoutés dans l'après coup de l'information, afin qu'ils puissent évoquer les élaborations subjectives et non rationnelles que l'information a pu réveiller ou provoquer.

Les modalités comme les lieux peuvent être communs et/ou distincts pour le patient, sa famille, sa fratrie, ses proches (grands parents, amis), il n'y a pas de raison de poser des limites aux personnes. Il est clair que pour obtenir la meilleure alliance entre l'enfant, son entourage et les soignants, il faut permettre aux personnes d'importance pour l'enfant et sa famille (ce n'est pas toujours les mêmes) d'être là aux moments difficiles.

### 1.4 Décision partagée avec les parents

Il est fréquent en pédiatrie que le consentement éclairé du patient ne puisse être obtenu, celui-ci n'étant pas compétent du fait de son âge ou de son état de conscience. En néonatalogie et dans la majorité des cas en réanimation pédiatrique, c'est l'information et le consentement des parents qui sont recherchés.

Quels que soient l'âge et le degré d'autonomie de l'enfant, les parents auront été présents et régulièrement informés de l'état de leur enfant. Dans ces situations de phase terminale ou de fin de vie, leur perception de la détresse engendrée chez leur enfant doit être recueillie. Cet avis est indispensable pour décider de mettre en place une sédation. Si la prise de décision reste toujours une responsabilité médicale, assumée par le médecin référent de l'enfant ou celui qui le représente dans les situations d'urgence, il n'est pas possible d'engager une sédation sans que cette solution apparaisse comme la seule prenant du sens pour la famille et pour tous les membres de l'équipe soignante. En cas de conflits dialogiques, il est souvent urgent d'attendre et de reprendre la discussion au fil des heures ou jours suivants afin que tous se sentent capables d'assumer cette fin de vie. On gardera présent à l'esprit la possibilité que les familles pourraient « privilégier » le soulagement au prix d'une sédation bien plus

fréquemment que ne le feraient les patients eux-mêmes. Les proches sont souvent en difficulté pour trouver du sens à ce qu'ils sont en train de vivre (16).

L'importance de l'information donnée aux enfants et aux familles avant la mise en place d'une sédation est soulignée par les résultats d'une étude conduite chez 144 parents d'enfants traités au *Dana Farber Cancer Institute* et au *Children's Hospital* de Boston entre 1997 et 2001 (17). Dans l'évaluation par les parents de la qualité des soins de fin de vie de leur enfant, la communication médecin-malade était le paramètre le plus important. Une autre étude rétrospective, menée dans ces mêmes institutions et portant sur 103 familles d'enfants décédés de 1990 à 1997, retrouvait que le fait de recevoir des avis contradictoires de la part de l'équipe soignante ainsi que la non-implication de l'oncologue dans les soins de fin de vie étaient les deux éléments les plus souvent associés à la souffrance des parents dont l'enfant était en fin de la vie (18).

## 1.5 Décision partagée avec l'équipe soignante

La décision de mettre en place une sédation ne peut être prise qu'à la suite d'une réunion multidisciplinaire associant l'ensemble des professionnels médicaux et paramédicaux qui interviennent autour de l'enfant.

A l'hôpital, les modalités sont adaptées en fonction des spécificités du service dans lequel l'enfant est pris en charge, mais les grandes lignes sont communes. Chaque fois que possible, la décision est prise par le médecin en charge de l'enfant lors d'une réunion collégiale réunissant l'ensemble des acteurs (spécialiste référent, médecin traitant, psychologue ou psychiatre, équipe paramédicale). Quand cela est possible la participation d'une équipe référente en soins palliatifs à la prise de décision peut ajouter à la transparence et à la collégialité de la décision.

La discussion permet de préciser le stade évolutif de la maladie et d'avoir une évaluation globale de la situation. Un temps de clarification des intentions et de mise à plat des éventuels désaccords est nécessaire au sein de l'équipe.

Ce temps a pour objectif de permettre :

- le temps de l'information et de l'accompagnement de l'enfant, des parents et de l'équipe soignante ;
- le temps pour l'équipe soignante de trouver la cohérence nécessaire entre les soins apportés à l'enfant et l'accompagnement de celui-ci comme de ses parents et de son entourage, ce qui facilite l'adhésion à la décision collégiale prise ;
- le temps pour la famille de cheminer face à l'inéluctable, de partager les moments qui restent avec leur enfant dans des conditions les plus proches possibles de leurs aspirations, et de pouvoir occuper leur juste place auprès de leur enfant ;
- le temps de mettre en place le projet de prendre soin, partagé entre tous, élaboré dans le même temps que la prise de décision de sédation et ou de limitation ou d'arrêt de traitement actif.

Dans les cas d'urgences, la nuit, durant les week-ends ou les jours fériés, il est recommandé qu'une réunion soit organisée avec les personnes présentes, afin que la discussion soit bien collégiale.

Au domicile, il est capital que le principe d'une sédation éventuelle ait été discuté en amont avec les parents et l'enfant. Même lorsque les modalités pratiques de la réalisation de la sédation ont été discutées en amont, sa mise en œuvre est effectuée au terme d'une réunion de concertation entre l'équipe du domicile et l'équipe référente en soins palliatifs, lorsque la situation n'a pas de caractère d'urgence et que le déplacement de l'équipe référente au domicile est envisageable. Dans les autres cas, la décision d'instaurer la sédation peut être prise par le médecin traitant de l'enfant, après une discussion téléphonique avec l'équipe d'astreinte référente en soins palliatifs.

## 2 Mise en œuvre

Lors de la mise en application de la décision de sédation, la présence du médecin référent de l'enfant ou d'un médecin sénior de l'équipe référente est fortement recommandée. Il est le garant de la continuité de la confiance nouée dans le projet de soin partagé élaboré lors de la prise de décision entre l'enfant, les parents et l'équipe soignante. Cette disponibilité participe à l'accompagnement de l'enfant, des parents et des soignants et permet de pouvoir assurer la titration au moment de l'induction, l'évaluation de la qualité de la sédation obtenue en conformité avec l'objectif défini dans le projet de soin partagé. Elle permet également d'assurer la cohérence entre la pratique et l'intentionnalité éthique de la décision. La participation d'une équipe référente en soins palliatifs auprès de l'équipe médicale et soignante, quand elle est possible, peut faciliter l'accompagnement des différents acteurs de cette situation difficile.

Pour la mise en œuvre de la sédation, la journée est préférée à la nuit ou à la soirée.

Les proches doivent avoir la possibilité d'être présent auprès de l'enfant s'ils le souhaitent. Il est également recommandé d'avoir prévu un lieu d'intimité pouvant permettre à l'entourage de se retrouver auprès de l'enfant aussi longtemps qu'il le désire avec possibilité de bénéficier d'un représentant d'un culte de leur choix selon leur souhait. Une offre de soutien à la famille, après le possible décès est vivement recommandée. De même, pour l'équipe soignante ayant participé à la prise de décision et/ou à son application, il est recommandé de proposer un temps de réflexion pluridisciplinaire spécifique à cet évènement (19).

### 2.1 Voie d'abord

Le choix de la voie d'administration dépend de la rapidité de l'effet recherché, mais aussi du type de dispositif disponible chez le patient ou de sa possibilité de mise en place.

Lorsqu'un abord veineux est disponible, c'est la voie privilégiée, pour laquelle les données pharmacologiques sont les mieux connues chez l'enfant, même si elles ne sont pas exhaustives. C'est aussi la voie qui permet l'efficacité la plus rapide. Un certain nombre d'enfants traités pour des maladies chroniques sont porteurs de voie centrale (cathéter central percutané ou chambre sous-cutanée implantable). Lors de l'évolution d'une pathologie tumorale, si l'enfant n'est pas porteur de ce type d'accès, il peut être discuté de lui en poser un de principe avant que son état rende cet acte difficile (anesthésie locorégionale ou générale suivant les habitudes des unités).

Si l'enfant est en situation palliative à domicile avec un cathéter, il est nécessaire de s'assurer que la voie d'accès intraveineux est fonctionnelle et que l'ensemble des professionnels de santé en charge de l'enfant connaît leur fonctionnement (différents protocoles de soins, procédures de mise en place d'une aiguille de Hubert) et dispose du matériel adapté (pousse-seringue électrique).

La voie sous-cutanée est une alternative lorsqu'il est difficile de poser rapidement un accès veineux fiable chez un enfant en fin de vie et que les différentes tentatives pour y parvenir peuvent être perçues comme inadaptées chez un enfant dont on souhaite privilégier le confort. La voie sous-cutanée, mal connue des services de pédiatrie en France, est utilisée de façon quasi-exclusive dans les hôpitaux de Grande-Bretagne qui accueillent des enfants.

La voie intrarectale est d'utilisation simple et facile, non agressive et bien tolérée.

Dans certaines situations particulières une gastrostomie ou une sonde nasogastrique peuvent être utilisées.

## 2.2 Médicaments utilisables (20,21)

### ► Midazolam

Présentation : Midazolam, intraveineux à la concentration de 1 mg/ml. Une dilution à 0,5 mg par ml sera utilisée.

Le midazolam (Hypnovel®) est le médicament de référence. Hydrosoluble, il est facilement utilisable en intraveineux (injection non douloureuse, contrairement à l'injection de Diazepam (Valium®), mais aussi en sous-cutanée, en intrarectal (avec forte variabilité interindividuelle) et par extension, hors AMM, par voie intrabuccal ou en sub-lingual (utilisation du produit IV très amer) ou via une gastrostomie ou une sonde, sachant que la biodisponibilité est considérée per os équivalente à celle en intrarectale.

Son délai d'action comme sa durée d'action sont courts, comparables chez l'enfant et chez l'adulte. La demi-vie d'élimination du midazolam, mesurée chez des enfants âgés de deux jours à 17 ans, est de  $5,5 \pm 3,5$  h (22).

Sa demi-vie contextuelle s'allonge au cours d'une administration prolongée, particulièrement chez l'insuffisant rénal (accumulation de l' $\alpha$ -OH-midazolam et de son dérivé glycuconjugué). Un effet plateau peut être constaté, il ne faut pas poursuivre l'augmentation des doses.

Les principaux effets secondaires des benzodiazépines sont la dépression respiratoire et les altérations hémodynamiques (hypovolémie induite par notamment une vasodilatation, hypotension artérielle, tachycardie réflexe, action sur la post-charge). Elles sont d'autant plus prononcées que l'injection à été rapide. Il est donc recommandé une injection lente du produit pour limiter ces inconvénients. Des myoclonies ont été décrites chez le nouveau-né (23).

Une titration en IV est obligatoire pour être rapidement efficace. Un bolus de 100  $\mu$ g/kg, suivi d'une dose médiane de 90  $\mu$ g/kg/h (50–400  $\mu$ g/h) a permis d'obtenir un score COMFORT B inférieur à 26 dans une série de 14 enfants traités en réanimation pédiatrique (24).

En dehors de la réanimation, on peut proposer le schéma suivant (qui s'inscrit en dehors des données AMM du produit et est proposé comme un consensus entre experts):

injecter 30  $\mu$ g/kg toutes les 2 à 3 minutes jusqu'à obtention d'un score de 4 sur l'échelle de Rudkin (cf. tableau 1) ;

noter le nombre de mg nécessaires à l'induction ;

une fois obtenu le degré de sédation visée, entretenir la sédation en prescrivant une dose horaire égale à 50 % de la dose utile à l'induction, en perfusion intraveineuse continue. A défaut, la dose d'entretien peut être administrée de façon discontinue, par voie intraveineuse, sous-cutanée, intrarectale ou encore par une gastrostomie. Dans ces cas, les inter-doses doivent être prévues lors de la première prescription ;

l'alternative de laisser le malade se réveiller et de faire alors une nouvelle induction si nécessaire apparaît moins adaptée dans ce contexte.

**Tableau 1. Échelle d'évaluation de la sédation selon le score de RUDKIN**

| Score | Niveau de sédation   |
|-------|--|
| 1     | Patient complètement éveillé et orienté  |
| 2     | Patient somnolent  |
| 3     | Patient avec les yeux fermés, mais répondant à l'appel   |
| 4     | Patient avec les yeux fermés, mais répondant à une stimulation tactile légère, (traction sur le lobe de l'oreille) |
| 5     | Patient avec les yeux fermés et ne répondant pas à une stimulation tactile légère                                  |

## ► **Kétamine**

La kétamine (Kétalar<sup>®</sup>), hypnotique sédatif de type dissociatif, a d'excellentes propriétés analgésiques aussi bien pour les douleurs aiguës que chroniques.

La kétamine par voie veineuse (1 à 2 mg/kg) a une excellente tolérance. Elle peut également être utilisée par voie orale ou rectale (3 à 6 mg/kg) et permet de diminuer les doses de morphine.

Elle préserve la respiration spontanée et n'a pas d'effet vasoplégique. L'hypersécrétion des glandes salivaires et bronchiques liée à son utilisation peut être évitée par l'administration préalable d'atropine (0,01 à 0,02 mg/kg).

L'utilisation de la kétamine dans cette indication est hors cadre AMM.

## ► **Gamma-hydroxybutyrate de sodium ( $\gamma$ OH)**

Narcotique exclusif, sans activité antalgique. Après administration intraveineuse, son action intervient en 5 à 7 minutes et son effet persiste durant 90 à 120 minutes à la posologie de 100 mg/kg.

Il est métabolisé principalement au niveau du foie. Les métabolites finaux sont l'eau et le gaz carbonique éliminé par voie respiratoire. En cas d'altération des fonctions hépatiques la posologie recommandée est de 25 à 50 mg/kg/jour (source Drugdex).

Il existe quelques effets indésirables possibles (25) :  
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 ;  
au réveil, nausées, vomissements et agitation peuvent survenir.

Une prémédication par un produit antiépileptique (benzodiazépine type midazolam [0,03 à 0,1 mg/kg] ou barbiturique type phénobarbital [10 mg/kg avec un maximum de 200 mg]) est nécessaire pour éviter la survenue d'un possible épisode convulsif avec perte d'urine lors de l'induction (26).

La posologie pour l'induction de la sédation est de l'ordre de 30 mg/kg, dose administrée en perfusion intraveineuse sur une durée de 20 minutes. L'entretien de la sédation débute à la posologie de 10 mg/kg/h.

## ► **Autres hypnotiques**

Si le degré de sédation visé n'a pu être obtenu avec le midazolam, en deuxième intention, il est possible d'ajouter ou de substituer un second médicament sédatif (d'une autre classe thérapeutique, donc non benzodiazépine) choisi selon le contexte clinique. On peut s'entourer de la compétence d'un médecin référent en soins palliatifs, voire d'un anesthésiste, s'il est nécessaire d'utiliser des médicaments relevant de sa spécialité (propofol, barbiturique injectable). Ces médicaments ne peuvent être utilisés qu'après échec du traitement initial, par des équipes hospitalières rompues à l'utilisation de ce type de produit.

### **Propofol (17)**

Le propofol (Diprivan<sup>®</sup>) est un hypnotique non barbiturique d'action immédiate et sans effet analgésique ni myorelaxant. Son métabolisme est essentiellement hépatique avec production d'un métabolite hydroxylé et des dérivés glycuco et sulfoconjugués. Son élimination est surtout urinaire sous forme de métabolites inactifs, la forme inchangée éliminée n'est que de 0.3 % (27).

Les effets secondaires du propofol sont hémodynamiques, métaboliques (hypertriglycémie dont l'importance est toute relative dans le contexte de la fin de vie) et infectieux (liés à une

mauvaise utilisation). Il faut utiliser la forme 2 %. La complication principale, rare mais engageant le pronostic vital est la survenue du « propofol infusion syndrome » (PRIS).

Bien que le propofol soit contre-indiqué en sédation continue chez l'enfant de moins de 15 ans, il convient de peser ses avantages et ses inconvénients chez des patients en phase terminale ou en fin de vie

### **Thiopental**

Le Thiopental (PENTOTHAL®) est un barbiturique d'action immédiate. Hypnotique, non analgésique, il peut être responsable d'une dépression respiratoire, d'une dépression myocardique. Il possède un puissant effet anticonvulsivant.

Son délai d'action est inférieur à une minute et dure pendant 20 à 30 minutes. Du fait de sa grande liposolubilité, il existe un phénomène d'accumulation en cas de réinjection ou d'administration continue de longue durée par redistribution à partir des graisses. Cette accumulation tissulaire est généralement responsable d'un coma prolongé.

Les effets hypotenseurs par vasodilatation et dépression myocardique sont fréquents. Le thiopental peut aussi entraîner d'autres complications, telles une hypothermie, des troubles trophiques (œdèmes cutanés, escarres), un iléus paralytique ou une pneumopathie nosocomiale.

Son métabolisme est hépatique et microsomal aboutissant à des métabolites actifs et inactifs par glucuroconjugaison.

La titration se fera par injections itératives de 2 à 3 mg/kg, suivies d'une perfusion continue de 2 à 5 mg/kg/h.

Les posologies utilisables chez l'enfant sont résumées dans le tableau 2 tiré de la publication de Sauder et al. (20).