



Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

www.em-consulte.com



PÉDIATRIE

Indication d'une sédation en phase terminale ou en fin de vie chez l'enfant : propositions à partir d'une synthèse de la littérature

Terminal sedation in children: Propositions gleaned from the literature

Marcel-Louis Viillard^{a,1,*}, Agnès Suc^{b,2}, Alain De Broca^{c,3}, Pierre Bétrémieux^d, Philippe Hubert^e, Sophie Parat^{f,2}, Jean-Louis Chabernaud^{g,4}, Pierre Canoui^{h,5}, Nicole Porée^{i,6}, Chantal Wood^{j,4}, Wahiba Mazouz^{a,7}, Véronique Blanchet^{l,8}, Régis Aubry^{k,9}

^a *Équipe mobile d'accompagnement et de soins palliatifs pédiatrique et adulte, Necker–Enfants malades, AP–HP, Paris V René Descartes, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France*

^b *Réseau enfant-douleur et soins palliatifs pédiatrique, hôpital des Enfants, 330, avenue de Grande-Bretagne, TSA 70034, 31059 Toulouse, France*

^c *CHU d'Amiens, place Victor-Pourchet, 80054 Amiens cedex 1, France*

^d *Réanimation pédiatrique, CHU Sud, 16, boulevard Bulgarie, BP 90347, 35203 Rennes cedex 2, France*

^e *Réanimation pédiatrique, Necker–Enfants malades, AP–HP, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France*

^f *Maternité, Necker–Enfants malades, AP–HP, Paris V René Descartes, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France*

^g *Smur pédiatrique (Samu 92), Antoine-Béclère, AP–HP, Paris V René Descartes, 157, rue de la Porte-de-Trivaux, 92141 Clamart, France*

^h *Necker–Enfants malades, AP–HP, Paris V René Descartes, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France*

ⁱ *Service d'onco-pédiatrie, CHU Sud, 16, boulevard Bulgarie, BP 90347, 35203 Rennes cedex 2, France*

Reçu le 10 novembre 2009 ; accepté le 10 novembre 2009

Disponible sur Internet le 11 février 2010

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : marcel-louis.viillard@nck.aphp.fr (M.-L. Viillard).

¹ Anesthésiste réanimateur.

² Pédiatre.

³ Neuropédiatre, coordonnateur soins palliatifs pédiatriques.

⁴ Pédiatre, anesthésiste réanimateur.

⁵ Pédopsychiatre.

⁶ Psychologue-psychanalyste.

⁷ Infirmière DE.

⁸ Médecin algologue et de soins palliatifs.

⁹ Président du Comité national de suivi du développement des soins palliatifs et de l'accompagnement.

^j *Unité d'évaluation et traitement de la douleur, Robert Debré, AP-HP, 48, boulevard Sérurier, 75935 Paris cedex 19, France*

^k *Département douleurs et soins palliatifs, CHU Jean-Minjoz, université Paris VII, 25000 Besançon, France*

^l *Équipe mobile de soins palliatifs, hôpital Saint-Antoine, 184, boulevard Saint-Antoine, 75012 Paris, France*

MOTS CLÉS

Sédation ;
Pédiatrie ;
Indication ;
Synthèse ;
Soins palliatifs ;
Fin de vie ;
Phase terminale ;
Éthique

KEYWORDS

Indications of sedation;
Paediatrics;
Palliative care;
End of life;
Terminal phase;
Ethics;
Neonatal intensive care;
Paediatric intensive care

Résumé La question des indications de la sédation en phase terminale ou en fin de vie chez l'enfant n'a pas fait l'objet récemment d'une publication reposant sur les données de la littérature et/ou sur l'avis d'un groupe d'experts. Cette revue de la littérature assortie de la confrontation d'avis d'experts a pour objectif de proposer quelques indications de sédation en phase terminale ou en fin de vie chez l'enfant. Un rappel des spécificités des soins palliatifs pédiatriques et de quelques situations complexes ou singulières est proposé. Les indications de sédation sont déclinées dans différents champs de la pédiatrie comme la néonatalogie, la neuropédiatrie. Quelques situations spécifiques à la réanimation pédiatrique ou néonatale sont évoquées sans prétendre à l'exhaustivité. Chaque indication se doit de rester dans le champ d'une décision prise en responsabilité, reposant sur une analyse la plus objective possible, en tenant compte du contexte émotionnel singulier. L'indication doit toujours rester dans le cadre légal et s'inscrire dans le souci d'une visée éthique appropriée. Le questionnement éthique est omniprésent tout au long de la procédure qui amène à repérer l'indication d'une sédation en pédiatrie. Ce travail met en évidence la nécessité de développer la recherche et la validation des pratiques dans ce domaine.

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary There is no recent publication based on either literature review or experts' group opinions concerning sedation during end of life or terminal phase in paediatrics. The aim of this review is to describe some indications of sedation during terminal phase or end of life in childhood, based on literature and expert's opinion confrontation. Paediatric palliative care specificities and some complex or singular situations are described and discussed in various paediatrics fields such as neonatology, neuropaediatrics, with brief focus on some specific situations in paediatric or neonatal intensive care. Indications of sedation which are proposed do not pretend to exhaustiveness. The decision-making must be done with responsibility and with the most possible objectivity. The singular emotional context of paediatrics must be considered and taken into account. Indication of sedation must always stand in legacy and be supported by a specific ethical preoccupation. The ethical questioning is omnipresent during all the reflexive time needed to identify an indication of sedation in paediatrics. This work proves the necessity of research and the necessity to validate clinical practice in this field.

© 2010 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

La sédation est la recherche, par des moyens médicamenteux, d'une diminution de la vigilance pouvant aller jusqu'à la perte de conscience. Son but est de diminuer ou de faire disparaître la perception d'une situation vécue comme insupportable par le patient, alors que tous les moyens disponibles et adaptés à cette situation ont pu lui être proposés et/ou mis en œuvre sans permettre d'obtenir le soulagement escompté [1]. Elle peut être appliquée de façon intermittente, transitoire ou continue.

La question de la sédation en phase terminale chez l'enfant n'a pas fait l'objet d'une mise au point récente. Ce travail a été effectué dans le cadre d'un travail plus général commandité par la Société française d'accompagnement et de soins palliatifs (Sfap), portant sur la sédation pour détresse, en phase terminale ou dans des situations complexes. Ce travail s'efforce de préciser les différentes

catégories de nouveau-nés, d'enfants et d'adolescents auxquelles s'adressent les soins palliatifs, ainsi que les spécificités pédiatriques de ceux-ci et d'identifier les différentes situations cliniques pouvant justifier d'une indication de sédation en phase terminale ou en fin de vie en structure hospitalière ou à domicile. Les modalités de décision, de mise en œuvre et de surveillance d'une sédation en phase terminale ou en fin de vie en pédiatrie seront publiées séparément.

Méthodologie

La méthode de travail retenue a été celle du Consensus formalisé d'experts en lien avec la Haute Autorité de santé [2]. Un groupe de pilotage a réalisé une lecture critique de littérature internationale et a établi des recommandations. Celles-ci ont été soumises à un groupe de cotation et à un groupe de lecture. Toutes les recom-

mandations présentées ont obtenu un accord professionnel fort.

Le travail a été réalisé par un groupe d'experts confrontés aux soins palliatifs pédiatriques chargé de faire des propositions sur les indications et les modalités de la sédation en phase terminale ou en fin de vie chez l'enfant.

À quels enfants s'adressent les soins palliatifs ?

Selon la définition du Royal College of Pediatrics and Child Health et de l'Association for children's palliative care, « 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 » [3].

Le Collège royal de pédiatrie anglais a différencié ainsi quatre catégories d'enfants justifiant des soins palliatifs [4] :

- groupe 1 : enfants atteints de maladies pour lesquelles un traitement curatif existe mais avec un échec possible (sont exclus les cancers en rémission) ;
- groupe 2 : enfants atteints de maladies pour lesquels une mort prématurée peut être anticipée mais où un traitement intense permet de prolonger une vie de bonne qualité (mucoviscidose, infection VIH) ;
- 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 quelle qu'en soit la cause, maladies métaboliques et mitochondriales).

Les normes québécoises en soins palliatifs pédiatriques ont proposé de rajouter deux catégories à cette classification :

- 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 ou d'une situation engendrée par une cause accidentelle. Membres d'une famille ayant perdu un enfant dans la période périnatale (exemples : enfants mort-nés, avortements) [5].

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 le reste de l'équipe), l'enfant et sa famille est le socle sur lequel se bâtit la relation thérapeutique [6].

Il n'existe pas en France d'unités de soins palliatifs pédiatriques. Cette spécificité française est un choix « politique » et sociétal : les enfants sont pris en charge depuis le diagnostic jusqu'à leur guérison ou jusqu'à la fin de leur vie par les équipes de « sur-spécialités » pédiatriques, avec l'appui et le soutien des équipes compétentes en soins palliatifs. Les unités de soins palliatifs adultes ont comme principale mis-

sion clinique d'assurer la prise en charge des situations de soins palliatifs complexes. Un certain nombre de services de pédiatrie ont demandé et obtenu la reconnaissance de lits identifiés en soins palliatifs, ce qui permet par ailleurs de reconnaître le travail déjà effectué par les équipes depuis des années auprès des enfants concernés, mais aussi une valorisation, dans certaines conditions de l'activité de soins palliatifs. Il existe en revanche des réseaux de soins palliatifs spécialisés en pédiatrie dans certaines régions de France.

Épidémiologie

En 2005, selon les données de l'Inserm, 7966 décès ont été enregistrés dans la tranche d'âge de 0 à 24 ans pour un nombre de décès tous âges confondus de 527 516, soit 1,51 % de l'ensemble des décès [7]. Parmi ces décès, 34,76 % survenaient avant l'âge de un an, 7,55 % entre un et quatre ans, 9,74 % entre cinq et 14 ans et 47,94 % 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 devant les affections neurologiques, cardiaques et respiratoires [8].

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 de pathologies congénitales, génétiques ou tumorales relèveraient des soins palliatifs, soit 50 % de l'ensemble des décès d'enfants (soit environ 4000 par an). Ce chiffre est probablement sous-évalué car seuls les décès sont comptabilisés.

Spécificité des soins palliatifs pédiatriques

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

Dans la majorité des situations, le jeune âge de l'enfant ou la pathologie dont il souffre font qu'il est incapable d'exprimer un quelconque avis et que les décisions de renoncement thérapeutique ou de sédation sont prises par le ou les titulaires de l'autorité parentale, en règle les parents. 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.

L'enfant malade continue d'être en développement physique, émotionnel et cognitif. En perpétuel changement, la communication de l'enfant avec autrui, sa perception du monde et ses besoins évoluent. De même, 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 donc être bien connues et intégrées dans l'approche de tous enfants malades et donc 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 de mise en œuvre des soins palliatifs en pédiatrie est difficilement prévisible (de quelques heures ou

quelques jours à plusieurs années), ce qui peut être difficile à vivre tant pour les parents que pour les soignants. Les équipes mobiles d'accompagnement et de soins palliatifs peuvent aider les équipes soignantes à gérer cette durée.

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

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. Ainsi, 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.

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.

Indications de la sédation en phase terminale ou en fin de vie

Le groupe de travail de la Sfp avait retenu en 2000 comme définition de la phase terminale : « quand le décès est imminent et inévitable dans l'évolution naturelle d'une maladie » et avait distingué deux moments :

- la phase préagonique, 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 [9].

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 :

- des moyens de suppléance ont été mis en œuvre pour éviter l'évolution naturelle de la maladie vers le décès ;
- 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 du Groupe francophone d'urgences et de réanimation pédiatrique (GFRUP) menée en 2006–2007, les pédiatres réanimateurs ont considéré que les patients étaient dans un « état avancé ou terminal d'une affection grave et incurable » dans un peu moins de la moitié des cas pour les

219 décisions de limitation ou d'arrêt de traitement analysées [10].

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 envisagées successivement.

Indications de la sédation en phase terminale chez l'enfant

Situations aiguës à risque vital immédiat, facilement identifiables (rares en pédiatrie)

Il y a des situations où 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. En pédiatrie, c'est parfois le cas pour une détresse respiratoire asphyxique (sensation de mort imminente par étouffement avec réaction de panique), mais les hémorragies cataclysmiques extériorisées prévisibles sont exceptionnelles.

Symptômes réfractaires vécus comme insupportables par l'enfant

Les symptômes perçus par l'enfant comme insupportables, tels que la douleur, les mouvements anormaux, les convulsions, les états d'agitation ou de panique, seront considérés comme réfractaires lorsqu'aucune thérapeutique adaptée ne permet de les soulager sans compromettre la conscience de l'enfant. Avant d'être qualifiés de réfractaires, de tels symptômes justifient une évaluation approfondie (utilisation d'échelles de douleur, évaluation psychopathologique globale...) et des avis spécialisés, afin de s'assurer que l'enfant bénéficie de la prise en charge la plus adaptée dans l'état actuel des 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. Cette appréciation est fréquemment biaisée mais l'antalgie doit être mise en place au bénéfice du doute.

Indications de la sédation en fin de vie en réanimation pédiatrique

En réanimation, les malades pour lesquels une décision d'arrêter des traitements de suppléance vitale est prise sont, dans la majorité des cas, soumis à une ventilation mécanique et reçoivent déjà une sédation et/ou une analgésie visant à les rendre « confortables » et à éviter une agitation délétère. Dans ces situations, la sédation peut difficilement être dissociée de l'analgésie. On parlera plus volontiers de sédation–analgésie. Nous n'envisagerons ici que les problèmes soulevés par l'arrêt de la ventilation mécanique, situation qui justifie le plus une sédation–analgésie. Chez les patients sans lésion neurologique sévère, une majoration de la sédation–analgésie est justifiée pour prévenir la survenue de symptômes intolérables (angoisse, asphyxie, agitation) lors du retrait de la ventilation mécanique. La sédation est ici proposée comme prévention de symptômes intolérables (asphyxie notam-

ment), car chacun convient qu'il n'est pas souhaitable d'attendre la survenue de ces symptômes pour initier ou majorer les opiacés et les 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 l'objectif prioritaire, 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.

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 est particulièrement complexe chez le nourrisson et ne sera pas abordée ici.

Indications de la sédation en fin de vie en néonatalogie

En droit français, avant la naissance, 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, en pratique, décide d'une interruption volontaire de grossesse (IVG) ou peut demander en cas de pathologie fœtale sévère et documentée « à toute époque de la grossesse » une interruption médicale de grossesse (IMG). 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 (âge de grossesse supérieur ou égal à 22 semaines d'aménorrhée [SA] ou poids de naissance 500 g).

La loi française permet l'inscription sur le livret de famille des fœtus dès 14 semaines sans que cela ne donne un statut juridique au nouveau-né. Parents et pédiatres doivent passer par la seule approche légale en France : la mise en œuvre de soins palliatifs sans préjuger de leur durée [11].

L'extrême prématurité (âge de grossesse inférieur à 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. Il est généralement admis en France que les soins intensifs sont 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 correspondant à une « zone grise » de grande incertitude pronostique. Dans ces situations, la volonté des parents est un élément majeur de la décision. Si l'enfant présente des signes de douleur ou d'inconfort, le recours à une sédation plus ou moins 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 peut être proposée non seulement chez des enfants nés à 24 et 25 SA dont les parents ne souhaitent pas la mise en route d'une réani-

mation mais, aussi, chez des enfants nés vivants avant 24 SA.

Les malformations ou maladies présumées létales

La réflexion sur la démarche palliative peut débuter avant la naissance et être obstétricopédiatrique. Si, pour une raison ou une autre, une affection fœtale particulièrement grave et considérée comme incurable est diagnostiquée et ne donne pas lieu à une IMG, le nouveau-né relèvera dès la naissance de soins palliatifs.

Dans un certain nombre de malformations ou d'affections diagnostiquées en période prénatale et dont le pronostic est sombre, le couple peut choisir de poursuivre 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 l'éventualité d'une sédation sera envisagée soit 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 postnatale est le plus souvent imprévisible. Dans cette réflexion, les parents, mais aussi les médecins, sont confrontés 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 postnatal de l'enfant est 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 qui vont conditionner les opportunités immédiates de soins palliatifs : initialement, l'absence d'autonomie cardio-respiratoire peut conduire à s'abstenir de réanimer en salle de naissance. Secondairement, la non autonomie alimentaire peut amener à considérer l'alimentation par sonde et a fortiori parentérale comme un traitement. Dans ce cas, l'instauration ou non de ce traitement peut être discuté au profit de la seule alimentation naturelle (sein ou biberon). L'opportunité d'une sédation plus ou moins analgésie sera basée sur l'évaluation clinique du nouveau-né. Elle sera discutée soit en salle de naissance (en continuité avec le diagnostic prénatal en cas d'échec grave de l'adaptation à la vie extra-utérine 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 ou de néonatalogie, quand le nouveau-né s'est spontanément adapté à la vie extra-utérine.

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 des 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 (entérocolite ulcéronécrosante grave nécessitant une résection intestinale étendue), respiratoires (dysplasie bronchopulmonaire 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 l'évaluation neurologique secondaire 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 plus ou moins analgésie est souvent justifiée, particulièrement en cas d'arrêt des traitements intensifs.

Indications de la sédation en phase terminale en neuropédiatrie

Contexte

Parmi les malades polyhandicapés suivis en neuropédiatrie, nombre d'entre eux sont porteurs d'une gastrostomie, certains sont trachéotomisés et peuvent être en ventilation artificielle à domicile, voire être porteur d'un cathéter central. Beaucoup de ces malades reçoivent de multiples traitements, dont des anticonvulsivants (un à quatre), des antispasmodiques, des antiseécrétoires (scopolamine), des antalgiques majeurs et des anxiolytiques. Les parents sont devenus au fil des mois ou années des vrais « auxiliaires médicaux » devant aspirer les voies aériennes, 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 ou par cathéter central...).

Circonstances dans lesquelles une sédation peut être indiquée

Ce peut être en cas de survenue d'une complication aiguë intercurrente venant modifier l'évolution de la maladie. 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 déformation thoracique majeure et souvent dans un contexte de dénutrition.

C'est parfois sous la forme d'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 (24 heures sur 24) ou encore d'arrêter une ventilation artificielle sur trachéotomie, instaurée depuis plus ou moins longtemps.

Beaucoup plus rarement, ce peut être l'inconfort généré par l'arrêt d'une alimentation entérale artificielle. Ces différentes situations suscitent de nombreuses questions éthiques ; celles-ci sont 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 suffisante de ce moment pour être angoissés. D'autres questions sont liées au contexte familial : le couple mis en très grande difficulté a éclaté et il ne reste qu'un des parents présent auprès de l'enfant, voire du jeune adulte.

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

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 ressentent souvent 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 cherchera à mettre en balance les moments positifs, agréables de son existence ainsi que les périodes de souffrance manifeste.

Les deux éléments qui ont le plus d'impact sur le vécu de deuil des parents d'enfants décédés de cancer sont la souffrance physique et une agonie difficile de l'enfant [12].

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 préagonique 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 chargé 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 justifi-

cation à prolonger une situation qui se détériore et qui les épuisent. 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 al. [13] ont étudié cette question avec 59 couples de parents au cours d'entretiens conduits trois mois et 13 mois après le décès de leur nouveau-né. Ils ont montré que 22 % des parents trouvaient que le temps mis par leur bébé pour mourir (trois 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 al. osent poser la question du soulagement de la détresse parentale et aussi de la détresse de l'équipe soignante.

Dans des phases préagoniques 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 et peuvent dans certains cas laisser des souvenirs indélébiles et participer 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.

Conclusion

Ce travail s'efforce de préciser, en l'état de la littérature étudiée, pour quels enfants une indication de sédation peut être proposée. Les indications de sédation ou de sédation-analgésie retenues dans ce travail ne prétendent pas être exhaustives. Les situations rencontrées dans les différentes pratiques de la pédiatrie, notamment spécialisée, sont souvent complexes et singulières. Il n'est pas possible actuellement de définir de façon plus précise une pratique qui se doit de rester dans le champ d'une décision prise en responsabilité, reposant sur une analyse la plus objective possible, en tenant compte du contexte émotionnel singulier et rester toujours tant dans le cadre légal que dans le souci d'une visée éthique appropriée. Le questionnement éthique est omniprésent tout au long de la procédure qui amène à repérer l'indication d'une sédation en pédiatrie.

Nous ne sommes pas capables d'apprécier avec exactitude le vécu et/ou le travail intrapsychique de l'enfant. Une distorsion entre l'intention de soulager l'enfant et l'accélération délibérée de provoquer son décès peut parfois exister et nécessite d'être discutée. Poser une indication de sédation doit reposer sur la sensation d'insupportable vécue et décrite comme telle par l'enfant quand celui-ci est en capacité de le faire. Lorsque l'enfant ne peut s'exprimer, le ressenti des parents est un élément à prendre en compte avec discernement. Il est important de bien identifier pour qui la sédation est décidée, puis mise en œuvre et qui elle est censée soulager en priorité.

Le manque de données dans la littérature devrait inciter les équipes médicales concernées à développer des travaux de recherche et de validation des pratiques en ce domaine.

Conflit d'intérêt

Aucun des auteurs n'a de conflit d'intérêt.

Références

- [1] Blanchet V. Quelles conduites à tenir en phase terminale ? *Med Palliat* 2007;5:285–8.
- [2] Bases méthodologiques pour l'élaboration de recommandations professionnelles par consensus formalisé. HAS; 2006; Collection « Guide méthodologique ».
- [3] Report of a Joint Working Party of the Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families and the Royal College of Paediatrics and Child Health. A Guide to the Development of Children's Palliative Care Services. London: Bristol; 1997.
- [4] Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families, Institute of Child Health, Royal Hospital for Sick Children. The ACT charter for children with life-threatening conditions and their families. Bristol; 1994.
- [5] Ministère de la santé et des services sociaux. (MSSS). Groupe de travail sur les normes en matière de soins. Normes en matière de soins palliatifs pédiatriques. Éditeur Québec: Direction des communications du ministère de la Santé et des Services sociaux BDSP: 349598. Code INIST-CNR 002B27C 2006.
- [6] Himmelstein Bruce P, Hilden Joanne M, Boldt Ann Morstad, et al. Pediatric palliative Care. *NEJM* 2004;350:1752–62.
- [7] Principales causes de décès des jeunes et des enfants. Chiffres de mortalité Insee-Inserm CépiDc- Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès.
- [8] Leverger G, Auvrignon A, Nomdedeu S, et al. État des lieux, besoins et ressources en soins palliatifs pédiatriques. *Arch Fr Pediatr* 2006;13:621–3.
- [9] Groupe de travail Société Française d'Accompagnement et de Soins Palliatifs (SFAP). Sous la direction de V. Blanchet. Recommandations sur la sédation pour détresse en phase terminale. *Med Palliat* 2002;1:9–14.
- [10] Cremer R, Hubert P, Dauger S, et al. Limitations et arrêt des traitements en réanimation pédiatrique : résultats d'une étude multicentrique de 18 mois. *Reanimation* 2009;18S:S115–6.
- [11] Décret n°2008-800 du 20 août 2008 et Loi n° 2005 370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie.
- [12] Kreicbergs U, Valdimarsdóttir U, Steineck G, et al. A population-based nationwide study of parents' perceptions of a questionnaire on their child's death due to cancer. *Lancet* 2004;364:787–9.
- [13] Mc Haffie HE, Laing IA, Lloyd DJ. Follow up care of bereaved parents after treatment withdrawal from newborns. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2001;84:125–8.