Fédération des Equipes Ressources Régionales en Soins Palliatifs Pédiatriques

Les Hôpitaux Universitaires de STRASBOURG

La Sédation Profonde Continue jusqu'au Décès en Pédiatrie Expérience des ERRSPP/EMSPP entre 2017 et 2019

Dr Cojean N.[1] pour la Fédération des Equipes Ressources Régionales de Soins Paliatifs Pédiatriques - [1]ERRSPP Alsace, CHU de Strasbourg, France

La sédation profonde continue jusqu'au décès (SPCD) est un droit introduit par la Loi Claeys-Leonetti en France depuis 2016. Ce droit est accessible aux mineurs et l'HAS recommande l'expertise d'une équipe spécialisée en soins palliatifs pédiatriques dans le processus décisionnel et la mise en œuvre.
La SPCD est une pratique exceptionnelle en pédiatrie et il nous a semblé important de rapporter l'expérience des équipes qui y ont été confrontées.

Matériel et Méthodes
Il s'agit d'une étude nationale, descriptive et rétrospective, réalisée auprès des 22 équipes ressources régionales de soins palliatifs pédiatriques (ERRSPP) et des 2 équipes mobiles de soins palliatifs pédiatriques intra-hospitalières (EMSPP). Après avoir recensé les demandes de SPCD émanant des services de pédiatrie, entre 2017 et 2019, un questionnaire a été adressé aux ERRSPP/EMSPP concernées.

Résultats
Six demandes de SPCD ont été faites en pédiatrie entre 2017 et 2019, dans 6 régions françaises différentes.

Âge lors de la demande	Pathologie	Age lors du diagnostic de la pathologie	Symptôme motivant la demande avec pronostic à court terme engagé	SPCD
21 ans	Neuroblastome IV	3 ans – rechute à 18 ans	Epistaxis réfractaire sur métastases du massif facial	Acceptée
19 ans	Ewing bassin IV	15 ans	Perte de l'audition faisant suite à une cécité sur métastases	Acceptée
12 ans	Ewing stade IV	10 ans	Douleur rebelle et souffrance globale	Acceptée
19 ans	Rhabdomyosarcome alvéolaire IV	17 ans	Souffrance globale	Acceptée
23 ans	Rhabdomyosarcome alvéolaire IV	20 ans	Souffrance globale	Annulée par le jeune
17 ans	Insuffisance rénale chronique	3 ans	Rejet greffon/ impossibilité de regreffe ni de dialyse	Acceptée

LA DEMANDE

Qui fait la demande ?
4/6 le jeune seul et 2/6 avec ses parents

Quelle est la demande ?
6/6 SPCD pour symptôme réfractaire

Qui a informé le mineur de ses droits ?
Média 1, Parents 1
Equipe référente/AJA 2
ERRSPP/EMSPP 2

Délais entre l'information et la demande ?

< 15 jours	1 cas
Entre 15 jours et 1 mois	2 cas
Plus d'un mois	2 cas

Avis des parents
4/6 ont été immédiatement d'accord
2/6 ont eu besoin de temps pour être d'accord

LE PROCESSUS DECISIONNEL

Evaluation par un psychologue extérieur* 4/6
(le jeune qui avait eu l'info par les media, annulera sa demande après la consultation avec le psychologue)

Intervention d'une équipe extérieure 6/6

Réunion collégiale pluri-professionnelle 5/5
- la demande était claire : oui 4/5
- Validité du « pronostic à court terme »: oui 4/5
- Souffrance réfractaire: oui 5/5
- Le jeune avait un traitement « vital » : oui 1/5
- Demande acceptée: oui 5/5
- Facilement pour l'équipe médicale: oui 1/5
- Facilement pour l'équipe soignante: oui 4/5

•spécificité pédiatrique dans les recommandations de l' HAS

LE DEROULEMENT DE LA SPCD

Lieu : domicile 1/5 et hôpital 4/5

Médicaments utilisés
•Midazolam 5/5 avec titration 3/5
•Kétamine 3/5
•Largactil* (chlorpromazine) 3/5
•Laroxyl* (amitriptyline) 1/5
•Diprivan* (Propofol) 2/5

Poursuite d'une hydratation 3/5
Poursuite des antalgiques 4/4

Echelles de sédation : Rudkin 2/5 et Richmond 2/5

Difficultés rencontrées : Réveils 4/5

Durée entre le début de la SPCD et le décès

<24h	24 et 48h	48 et 96h
1	2	2

Discussion :
La SPCD est exceptionnelle en pédiatrie. L'expérience française apporte de nombreuses informations pour les équipes et fait apparaitre des difficultés propres au monde pédiatrique. Le processus décisionnel est connu et sa mise en pratique répond aux exigences de la Loi et des bonnes pratiques.[1-2] C'est une décision difficile à prendre pour les équipes médicales qui s'entourent d'avis extérieurs et suivent pas à pas les recommandations. Des difficultés sont apparues:
➢**Le temps de l'information au mineur** : Comment et à quel moment l'informer de ses droits et de la possibilité de demander une SPCD ? Chaque histoire est singulière et chaque jeune a son parcours et sa maturité. Savoir l'écouter et répondre à ses questionnements, en allant à son rythme et en l'informant des « possibles ».
La réaction des parents, bien que crainte lors de la mise en place de la Loi, est toujours allée dans le sens de la demande de leur enfant.
➢**Développer un protocole médicamenteux spécifique à la pédiatrie** : Le midazolam ne permet pas une sédation de type SPCD en pédiatrie. Son association à un neuroleptique [3] ou au propofol[4] doit être évaluée et associée à la formation des équipes sur les modalités de surveillance d'une SPCD en pédiatrie.
➢**Le deuil des parents** : l'accompagnement des parents et de la fratrie est particulier. Les premiers témoignages de parents, revus à distance, sont rassurants.[5] Ce sont des témoignages de parents ayant entendu la souffrance de leur enfant et ayant accepté son choix de s'y soustraire. Ils viennent enrichir notre pratique.
➢**L'accompagnement des équipes :** les ERRSPP/EMSPP sont disponibles pour informer, former, écouter et aider les équipes médicales et soignantes confrontées à une SPCD.

Conclusion : La SPCD est une option légale qui est effectivement applicable en pédiatrie. Et parce que chaque acteur en mesure la gravité, sa mise en pratique doit être mise en mots.

[1] legifrance.gouv / LOI n° 2016-87 du 2 février 2016
[2] HAS-santé.fr/ Comment mettre en œuvre une sédation profonde et maintenue jusqu'au décès- février 2018, réactualisation janvier 2020
[3] Quand le midazolam ne suffit plus.Mise au point et protocole de Limoges. B. Sardin. Médecine palliative- Soins de support – accompagnement – éthique (2018) 17, 148-166.
[4]Propofol-based palliative sedation in terminally ill children with solid tumors. E. Miele. Medecine (2019) 98:21
[5]Etude qualitative de la sédation profonde maintenue jusqu'au décès, A Ridley, Thèse de Médecine en cours