

Un Pédiatre dès avant la naissance

Pourquoi, comment ?

L Storme, D Olivier, F Flamein,
L Pognon, N Westlinck, T Rakza, R Sfeir,
E Aubry, V Houfflin-Debargé, P Vaast,
A Deschildre, C Thumerelle, D Guimber, F Gottrand,
S Joriot, M Thery, L Diouta,
K Schoemaker, O Cailleret, S Mur

*

CHRU Lille



UNIVERSITAIRE DE LILLE
CENTRE HOSPITALIER REGIONAL

Un Pédiatre dès avant la naissance

- **Prise en charge en Salle de naissance;**
- **Pris en charge en Maternité;**
- **Repérage anténatal des situations de vulnérabilités psychosociales (Cs 4^{ème} mois) / Réunion psycho-sociale;**
- **Diagnostic anténatal :**
 - **Pathologie létale**
 - **Pathologie sévère**

Diagnostic anténatal d'une maladie / malformation « réputée » létale

Situations rencontrées: anomalies génétiques, chromosomiques, ou malformatives (hypoplasie cœur gauche, agénésie rénale, trisomie 13/18, anencéphalie, syndrome polymalformatif sévère ...)



Le cadre légal

Loi LEONETTI – 2005, Article 1er:

Quand les traitements apparaissent :

- inutiles, disproportionnés ou
- n'ayant d'autre effet que le seul maintien artificiel de la vie,

**ils peuvent être suspendus
ou ne pas être entrepris.**

Ce que l'on veut éviter :

- **Obstination déraisonnable**
- **Traitement disproportionné**

Article 37, Code de Déontologie *«En toutes circonstances, le médecin doit s'efforcer de soulager les souffrances de son malade, l'assister moralement et éviter toute obstination déraisonnable dans les investigations ou la thérapeutique».*

« Dans ces cas le médecin sauvegarde la dignité du mourant et assure la qualité de sa fin de vie selon les soins visés à l'article L.1110-10 »

- **Soulager les souffrances**
- **Respecter la dignité**
- **Assurer la qualité de la fin de vie**

... Pour le nouveau-né aussi !

Soins Palliatifs et d'Accompagnements

Interrogation des soignants / Quel sens ?

Poursuivre une grossesse = une démarche morbide ?

1. Du « *temps pour rien* », pour un fœtus malformé ou trop « *petit* » (?)
2. Un « *attachement inutile* » (?)
3. Un « *acharnement relationnel* » (?)
4. Un « *déni de la réalité* » ou l'obligation de suivre un impératif religieux (?)
5. => Une « *souffrance surajoutée* » pour les parents, la fratrie, l'entourage ? et pour les équipes...

Mise en œuvre de l'accompagnement en soins palliatifs à la naissance

- **ACCOMPAGNER, c'est :**
 - Assurer une continuité et une cohérence;
 - Proposer des repères;
 - Donner du sens;
 - Créer du lien;
 - Inscrire la vie de cet enfant dans l'histoire de la famille;
- **Les soins palliatifs en période périnatale :** « ce n'est pas l'attente d'une mort... mais bien l'accompagnement d'une vie, aussi courte soit-elle ! »

Organiser un dispositif d'accompagnement coordonné et multidisciplinaire (1)

Conditions de l'accompagnement:

Condition 1. Assurer la cohérence et la continuité du projet dans le temps :

- Pourquoi ?

- Nécessaire pour sécurité émotionnelle des parents;
- Points d'appui pour les parents ;

- Comment ?

- Réunion Collégiale:

- Avec qui: **Obstétricien en charge de la patiente**, sages-femmes, Pédiatres (Maternité, Néonatalogues, chirurgien, spécialistes), puéricultrices, psychologue;
- Les enjeux: information parentale, projet de SP à la naissance
- Cohésion d'Equipe, pour un projet personnalisé, réfléchi, cohérent, serein, partagé;

- Fiche de transmission des informations/décisions/souhaits parentaux



Organiser un dispositif d'accompagnement coordonné et pluridisciplinaire (2)

Condition 2: Donner une information loyale :

- Elaborée en équipe;
- Dire ce que l'on sait, ce que l'on ne sait pas !
- Incertitudes sur l'évolution: « Les soignants doivent se confronter aux limites de leur savoir et faire état de l'incertitude de leur pratique» *GRAEP, Arch Pediatr 2007*

Condition 3: Construire un projet de soins adapté et proportionné:

- Inclure les parents dans la réflexion;
- Modalité du suivi de la grossesse ?, surveillance du travail (RCF ?) ?, anticiper les situations d'urgence, voie d'accouchement ?, en salle de naissance ?, transfert en néonatalogie ?, renoncement à tous les traitements « curatifs » ... ou renoncement à certains traitements « curatifs » ?; Envisager retour à domicile (ERSPP) ?; si la vie se poursuit ?...
- Anticiper la prise en charge : « *Imaginer le pire sans pouvoir vraiment l'élaborer : c'est un cauchemar !* »

Mise en œuvre de ce projet de vie (1)

1 - Assurer confort et qualité relationnelle :

– Évaluation et traitement de la douleur / inconfort :

- Échelles validées : EDIN, « CONFORT Behavior »;
- Formation des équipes et des parents;
- Traitement antalgique et adaptation environnement (*Ne doivent pas être utilisé dans l'intention de provoquer la mort*)

– Permettre la rencontre des parents avec leur enfant :

- Donner du sens au SP : Créer, favoriser et renforcer les liens;
- Redonner la place qui revient aux parents = *Prendre soin de leur enfant*
 - » Faciliter la présence des parents;
 - » Proposer le peau à peau;
 - » Promouvoir l'allaitement maternel;
 - » Faciliter les soins courants : bain, changes ...
 - » Envisager le retour au domicile : HAD, ERSP



Mise en œuvre de ce projet de vie (2)

2 - Accompagner les parents et la fratrie:

- écoute, soutien et compassion,
- entretien psychologue,
- respect
- disponibilité et souplesse de l'équipe soignante
- **alliance** avec les parents

3 - Le projet de SP peut évoluer

- Incertitude
- Accepter de ne pas maîtriser

Le sens des Soins Palliatifs pour les soignants ?:

- Est-ce une charge supplémentaire pour l'équipe soignante ?
Du temps pour rien ? Sentiment de prolonger la vie inutilement ? Beaucoup de souffrance ?
- En réalité, un regard plus humain sur les soins, donc plus acceptable !

Découvrir qu'ils ont du sens pour les parents

- *Permettre l'expression d'une Rencontre*
- *Créer du lien / Attachement*
- *Donner la possibilité d'être parent*
- *Construire l'image et le souvenir d'un bébé.*

Diagnostic anténatal d'une maladie / malformation « réputée » sévère

Situations rencontrées: prématurité / RCIU extrême, malformation sévère, rupture prématuré des membranes < 24 S



Un Pédiatre dès avant la naissance

Pourquoi ?

- **Information du couple**

- « favoriser l'élaboration et l'expression par les parents de ce qu'ils considèrent comme le mieux ou le moins mal pour leur enfant ;
- leur permettre éventuellement de ne pas consentir au projet médical »

Hernie Diaphragmatique Congénitale

Diminution volume pulmonaire

- *Moins de bronches*
- *Moins d'alvéoles*
- *Moins de vaisseaux +++*



< 25 %
Du volume
Attendu

+

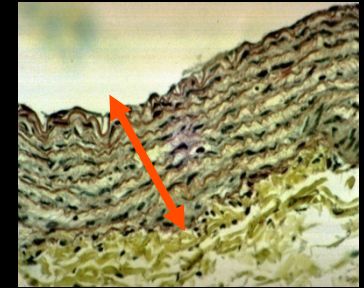
Réactivité
Vasculaire
anormale

+

Remodelage
vasculaire



Control



CDH

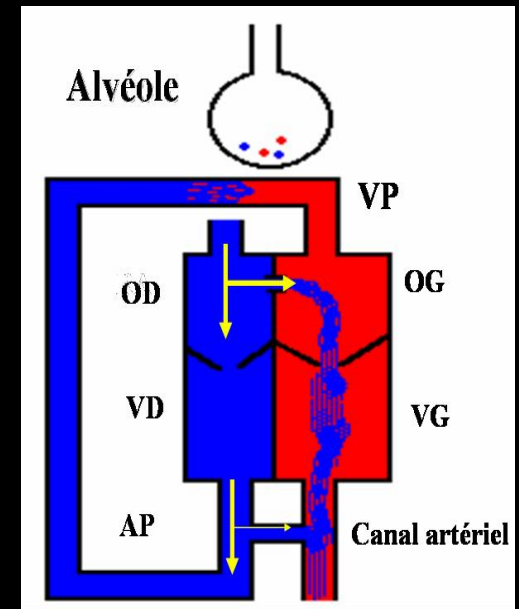
Prise en charge en salle de travail/USIN

Réanimation lourde !

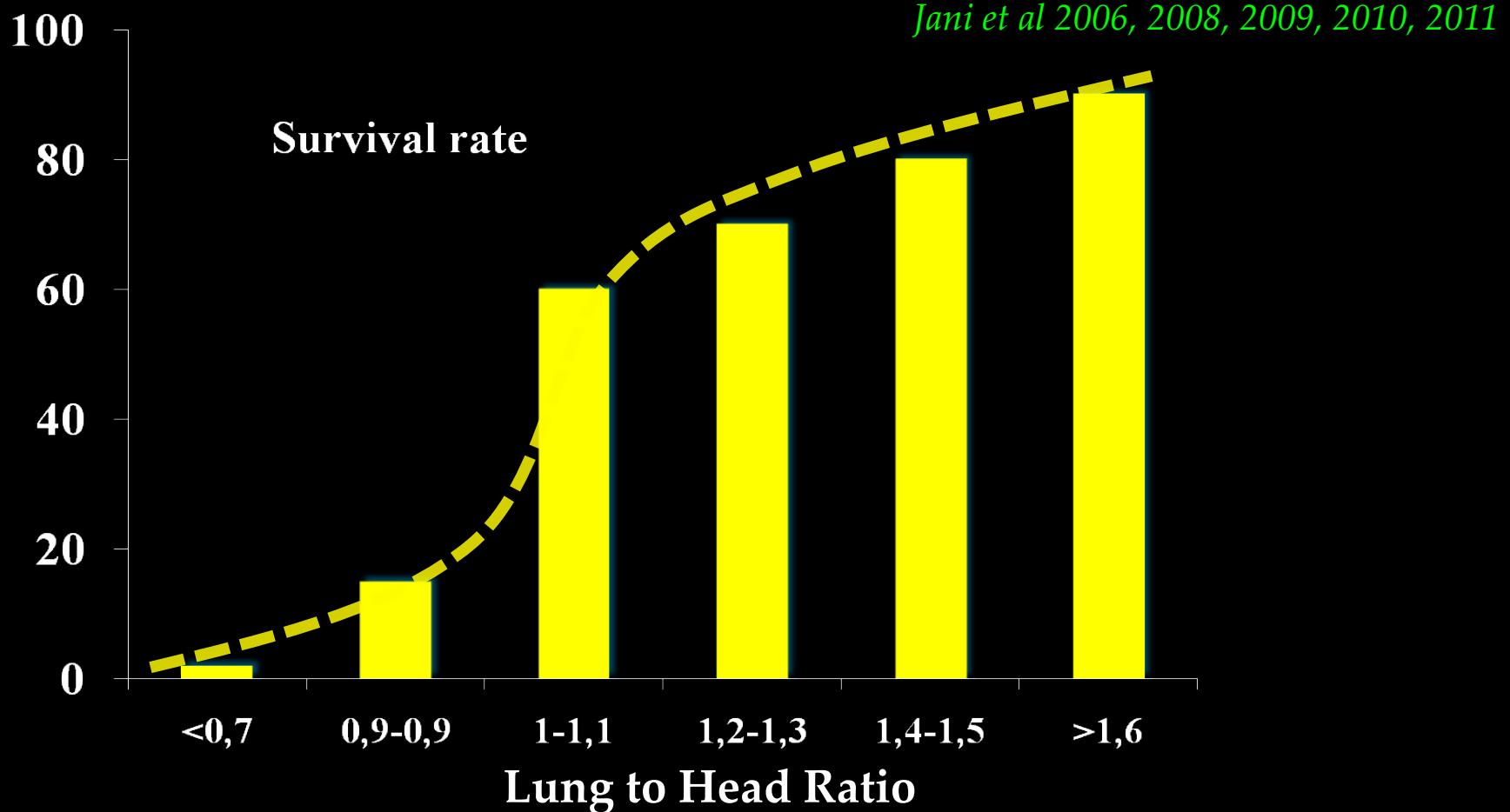
- ✓ Ventilation mécanique
- ✓ Analgésie / Sédation
- ✓ NO inhalé / Vasodilatateurs pulmonaires
- ✓ Chirurgie
- ✓ ECMO VA ...

Investissement massif des équipes :

- ✓ Obstétricale
- ✓ Néonatale
- ✓ Chirurgicale
- ✓ Paramédicales : PDE, orthophoniste, psy



Survie en fonction du LHR



.... Mais mortalité varie de 5 à 50% !

.... Mais morbidité varie de 20 à 60% !

Kamata S, J Pediatr Surg, 2005

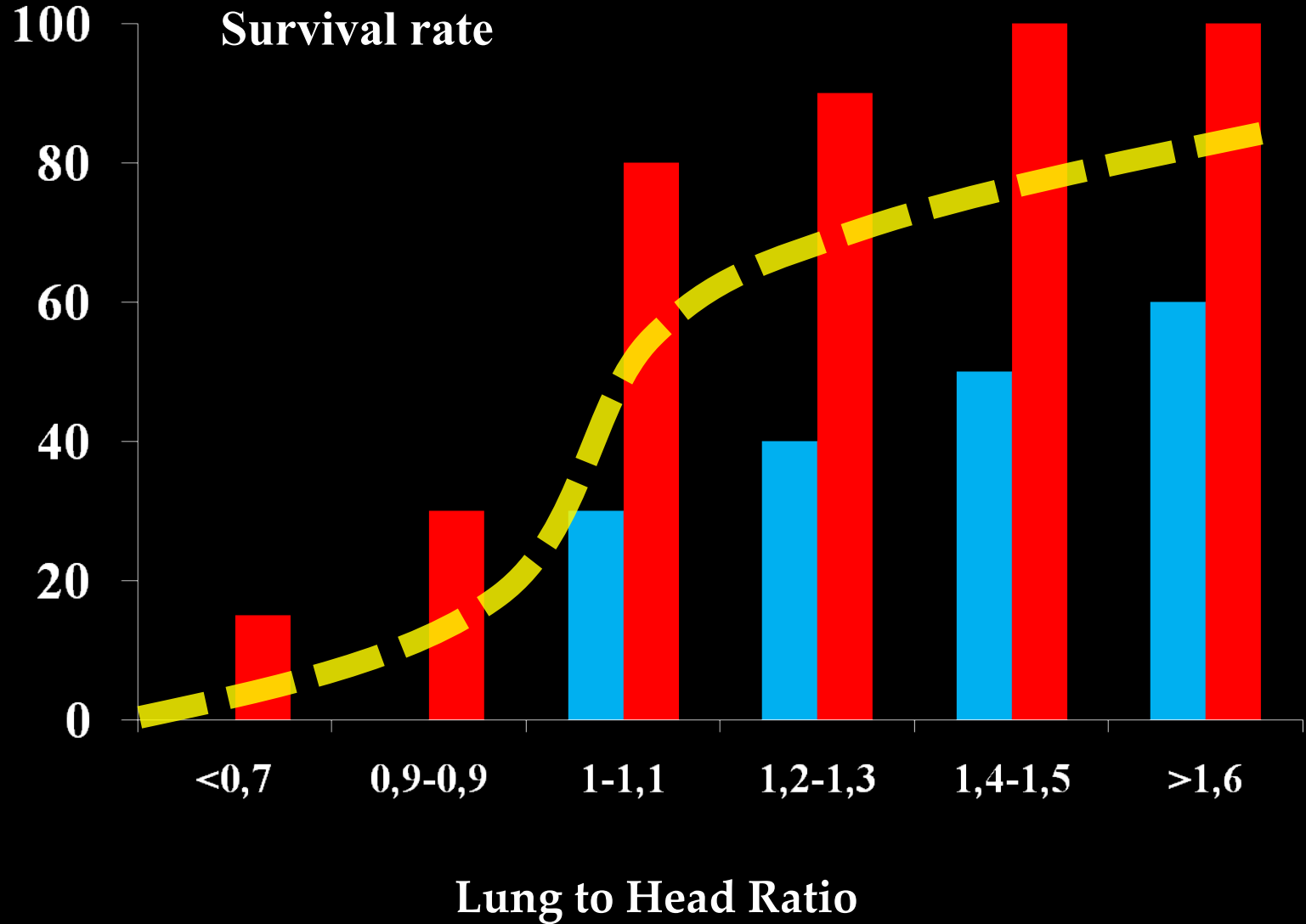
West SD, Seminars in Perinatology, 2005

Un Pédiatre dès avant la naissance

Pourquoi ?

- **Information du couple**
 - Quelles informations ? Basées sur la Science !

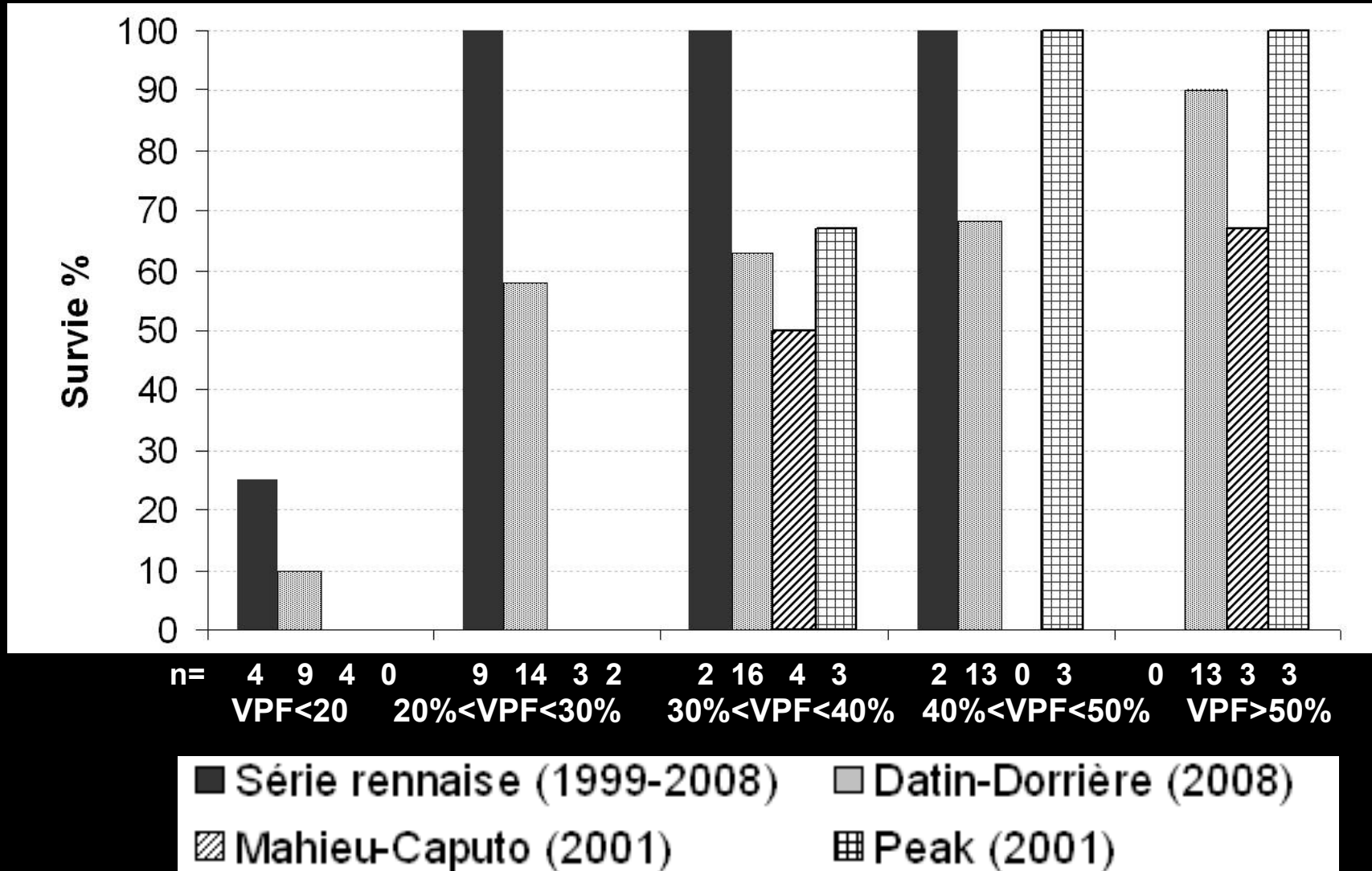
Survie en fonction du LHR



Volume Pulmonaire Foetal

Gaillet T et al, Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed..2007

Taux de survie observé en fonction du volume pulmonaire foetal



Information des parents

Préalable = information claire et LOYALE

- « la loyauté exclut la dissimulation et le mensonge »
- « les soignants doivent se confronter aux limites de leur savoir et faire état de l'incertitude de leur pratique »

GRAEP, Arch Pediatr 2007

Quel avenir



?

Étude en population Nord-Pas de Calais:

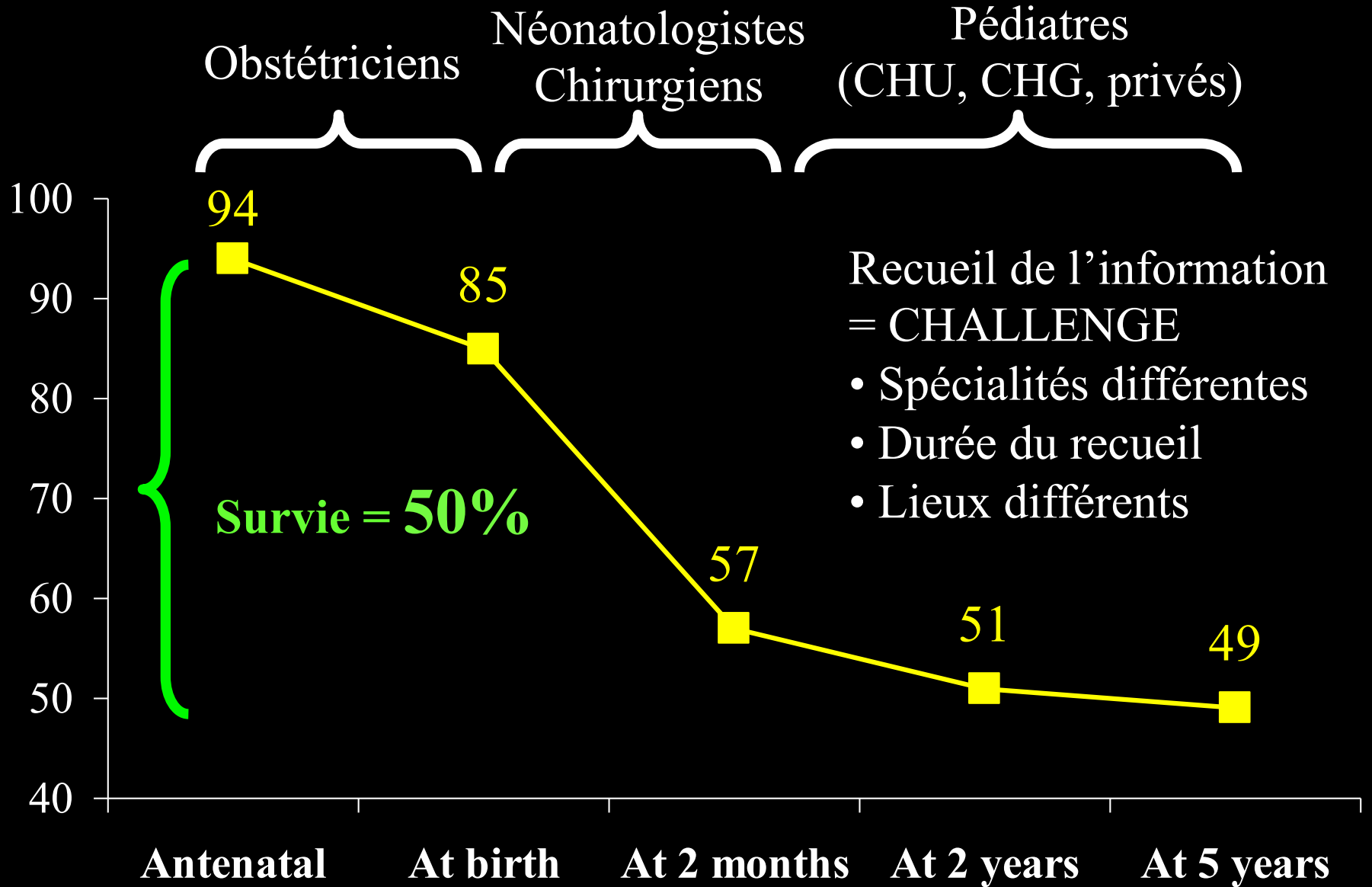
- Population :
 - **4.5 x 10⁶ habitants;**
 - **55 000 naissances/an**
- Suivi prospectif de tous les fœtus/enfants porteurs de HDC de 1995 à 2000 incluant les IMG, mort-nés...
- Prise en charge anténatale : IMG uniquement si dyschromosomie et/ou anomalies sévères associées (sauf CC);

Jaillard et al. PAS, 2006

S Jaillard et al. Ann Thorac Surg, 2003

S Jaillard et al. Eur J CardioThorac Surg, 2000

Mortalité à 5 ans



Recueil de l'information
= CHALLENGE

- Spécialités différentes
- Durée du recueil
- Lieux différents

Survie = 50%

S Jaillard et al. Ann Thorac Surg, 2003

S Jaillard et al. Eur J CardioThorac Surg, 2000

Devenir Respiratoire

	A 2 ans N = 51	A 5 ans N = 49
Trachéotomy	1	1
O ₂ thérapy	2 (5%)	1
Bronchiolites récidivantes	22 (50%)	-
Asthme	-	7 (15%)
Toux chronique/sibilant	-	10 (20%)

S Jaillard et al. Ann Thorac Surg, 2003

S Jaillard et al. Eur J CardioThorac Surg, 2000

Devenir Nutritionnel

	A 2 ans N = 51	A 5 ans N = 49
Trouble de l'oralité	18 (35%)	12 (25%)
RGO	14 (30%)	7 (15%)
Retard de croissance	9 (20%)	15 (30%)
Gastrostomie	2 (5%)	6 (15%)

+ Intolérance aux protéines du lait de vache ?

Devenir Orthopédique

	At 2 years N = 51	At 5 years N = 49
Scoliose	2 (5%)	9 (20%)
Déformation Thoracique	9 (20%)	18 (40%)

Jaillard et al. PAS, 2006

S Jaillard et al. Ann Thorac Surg, 2003

S Jaillard et al. Eur J CardioThorac Surg, 2000

Récidive de HDC / Autres pathologies chirurgicales

	A 2 ans N = 51	A 5 ans N = 49
Récidives	5 (10%)	8 (15%)
Occlusion (brides, volvulus)	10 (20%)	1

Causes de troubles de l'oralité secondaires +++

Prise en charge multidisciplinaire

	A 2 ans N = 51	A 5 ans N = 49
N=	4 (10%)	8 (15%)

Jaillard et al. PAS, 2006

S Jaillard et al. Ann Thorac Surg, 2003

S Jaillard et al. Eur J CardioThorac Surg, 2000

Autres études

- **Devenir nutritionnel:**
 - Retard de croissance : 20 to 50%;
 - RGO : 45 to 90%
- **Devenir respiratoire:**
 - Pathologie obstructive : 20 to 50%;
 - Ventilation prolongée : 5%;
- **Récidives : jusqu'à 40% après patch**
- **Devenir orthopédique:**
 - Scoliose : 10 to 25 %;
 - Déformation thoracique : jusqu'à 50%

Muratore et al, J Pediatr Surg, 1997

Van Meurs KP, J Pediatr, 1993

Kamata S, J Pediatr Surg, 2005

West SD, Seminars in Perinatology, 2005

Résumé

- **Fréquence des décès tardifs ($8/57 = 15\%$)**
de causes respiratoires, aggravées par
RGO+++;
- **Morbidité élevée (50%):**
 - Nutritionnelle (trouble de l'oralité et RGO)
responsable :
 - d'une aggravation de la pathologie respiratoire;
 - Retard de croissance

2. Evolution de la morbidité / Morbidity

1985-90

1994-2000

2000-05

2006-09

Survie à 2 ans

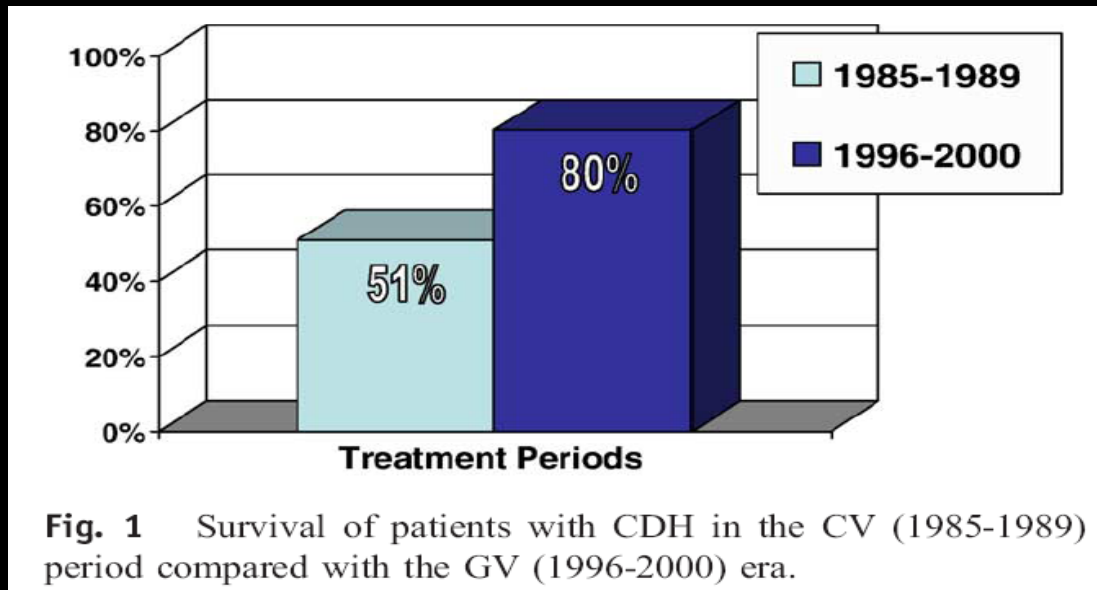
12/52
(23%)

51/85
(60%)

58/82
(70%)

36/45
(78%)

Série Nord-Pas de Calais



Chiu P et al. J Ped Surg, 2006

Un Pédiatre dès avant la naissance

Pourquoi ?

- **Information du couple**
 - Quelles informations ? Basées sur la Science !
 - Quelles informations ? Basées sur l'expérience!

« *Vaut-il mieux un enfant malade qu'un fœtus décédé ?* »

« Charge » (« Burden ») pour survie de ces enfants :

– Soins lourds et prolongés :

- douleurs et inconfort
- stress parental
- Multiples hospitalisations

– Conséquences familiales et professionnelles:

- Angoisses, souffrance psychologique
- Difficultés professionnelles

– Impact pour la société

- Cout financier
- Choix de société ?



... **Prise en charge des enfants porteurs d'une HDC
n'est-elle disproportionnée ?**

Traitements disproportionnés / déraisonnable si :

Traitements

Bénéfices

- Survie
- « Bonne » qualité de la vie (« acceptable » ?)



Inconvénients

- Douleurs/inconfort
- Effets nocifs
- Contraintes/privation
- Déficiences/Handicap
- Qualité de vie « inacceptable »



Procédure collégiale

(article R4127-37 du code de la santé publique; article 37 du code de déontologie médicale : Commentaires adoptés en Juin 2006)



Description de :

- l'histoire clinique de l'enfant
- L'enfant dans sa famille
- Contexte Social

*Données objectives
et scientifiques*

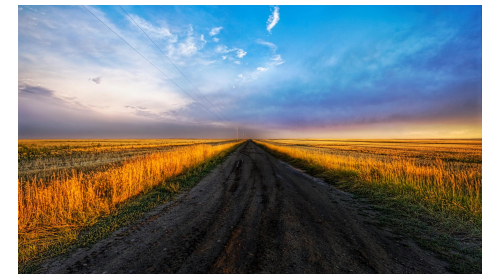
- Envisager TOUTES les options thérapeutiques
- **Estimation du pronostic à court et long terme**

Valeur prédictive de « l'intuition » des soignants

Données objectives
et scientifiques

	Die	Die or MDI or PDI of <50
<i>n</i>	42	30
Predictions for any day/any die (<i>n</i> = 89)		
PPV	0.38	0.55
NPV	0.94	0.84
Sensitivity	0.81	0.68
Specificity	0.71	0.75

Quel avenir



Just, in Time: Ethical Implications of Serial Predictions of Death and Morbidity for Ventilated Premature Infants

William Meadow, Joanne Lagatta, Bree Andrews, Leslie Caldarelli, Amaris Keiser,
Johanna Laporte, Susan Plesha-Troyke, Madhu Subramanian, Sam Wong, Jon Hron,
Nima Golchin and Michael Schreiber
Pediatrics 2008;121:732

Exemple du devenir à 8 ans des Enfants prématurés porteurs d'une HIV 3 ou 4

Données objectives
et scientifiques

Table 4: Mean IQ-scores on subscales from children tested with a Wechsler intelligence test

	IVH (n=23)	IVH <30 wks (n=16)	Controls (n=24)
Verbal scale	97 (SD 13)	94 (SD 13)	96 (SD 13)
Performal scale	94 (SD 16)	93 (SD 15)	103 (SD 14)
Production speed	87 (SD 22)	85 (SD 24)	93 (SD 14)

Procédure collégiale

(article R4127-37 du code de la santé publique; article 37 du code de déontologie médicale : Commentaires adoptés en Juin 2006)

Réflexion d'équipe / processus décisionnel

- Débat « contradictoire »:
 - Mettre en évidence les éléments de tension
 - Exprimer les désaccords
 - Révéler les points accords (valeurs communes)
 - Discuter **TOUTES** des solutions proposées

Réflexion éthique

Les principes :

Se respecter, parler, négocier,

Permettre à chacun de s'approprier cet espace de liberté

F Pochard, Withholding and withdrawing life-sustaining treatment: the necessity of discrepancies in ethical reasoning Crit Care 2008

Azoulay, SRLF 2009

Procédure collégiale

(article R4127-37 du code de la santé publique; article 37 du code de déontologie médicale : Commentaires adoptés en Juin 2006)

Réflexion éthique

Bénéfices / Atouts :

- Cohésion d'Equipe ;
 - Pour un projet personnalisé, réfléchi, cohérent, serein, partagé;
 - Partage des objectifs et des valeurs ;
 - Limiter les conflits;
 - Exprimer les désaccords;
- Cohérence du discours des soignants;
 - Nécessaire pour sécurité émotionnelle des parents;
 - Points d'appui pour les parents ;
 - Démarche éthique;
- Préciser le périmètre de la « zone grise »;
 - Zone dans laquelle il n'y a pas de bonne ou mauvaise solution (1);
- Partage du poids de la décision / responsabilité

(1) Azoulay E, Decisions to forgo life-sustaining therapy in ICU patients independently predict hospital death. *Intensive Care Med* 2003

Procédure collégiale

(article R4127-37 du code de la santé publique; article 37 du code de déontologie médicale : Commentaires adoptés en Juin 2006)

Réflexion éthique

Complexité / Difficultés / Pierre d'achoppement:

- Poids de la hiérarchie :« valeurs », soumission, peur des conflits, peur des représailles, personnalité du « Chef »...;
- Poids de l'Expert : « valeurs », personnalité...
- Phénomènes d'imitation : manque de confiance en soi
- Fragilité / difficulté d'une opinion confrontée à une majorité contraire
- Adhésion aux décisions antérieures : « effet de gel »
- Escalade d'engagement et persévération, investissement trop important pour abandonner
- Séduction, enjeux relationnels extérieurs;
- Stratégies de protection / Peur de prendre des risques;
- Enjeux de pouvoir / Conflits interpersonnels ;
- Toute l'équipe ne peut pas être présente aux débats !;

Procédure collégiale

(article R4127-37 du code de la santé publique; article 37 du code de déontologie médicale : Commentaires adoptés en Juin 2006)

Réflexion d'équipe / processus décisionnel

- Débat « contradictoire »:
 - Mettre en évidence les éléments de tension
 - Exprimer les désaccords
 - Révéler les points accords (valeurs communes)
 - Discuter **TOUTES** des solutions proposées
- Décision :
 - par **CONSENSUS** = accord unanime ou de la majorité (+ **absence d'opposition**)
 - Acceptable par tout le monde

Réflexion éthique

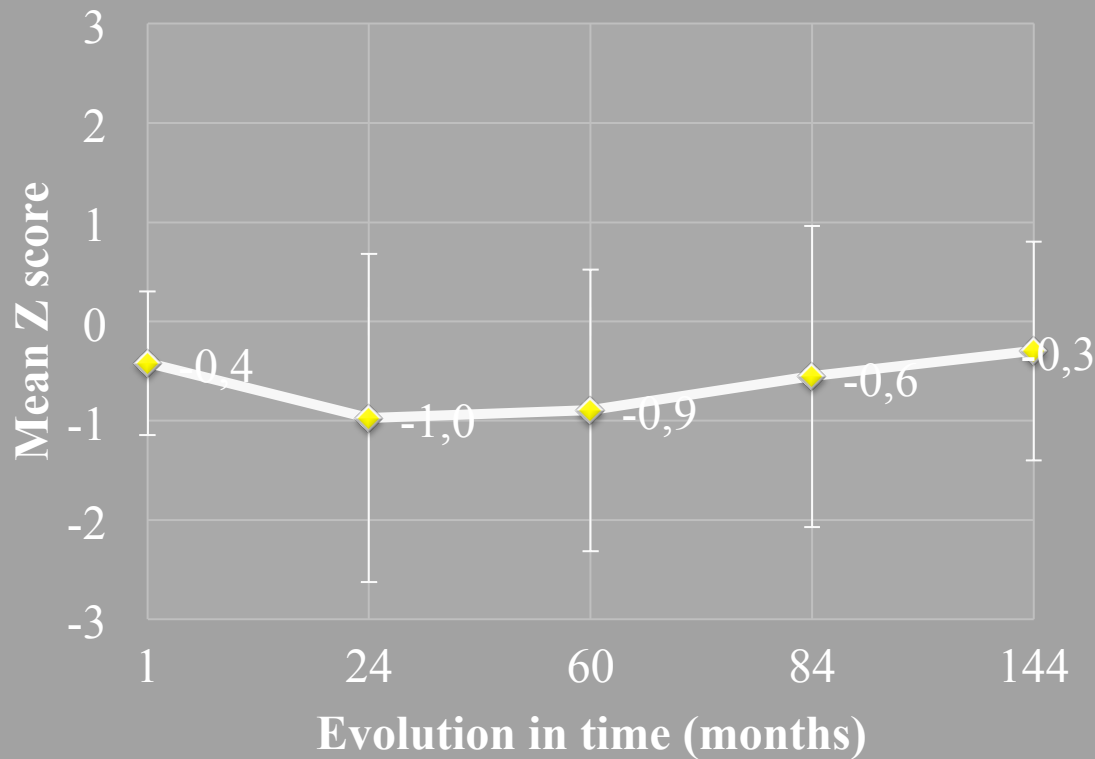
Quelles informations donner aux parents ?

Evolution de la croissance pondérale

Retard de croissance:

- 10 % à 1 mois
- 20 % à 2 ans
- 20 % à 7 ans
- 10 % à 12 ans

Evolution of z score



Récupération sans séquelles

	A 2 ans N = 51	A 5 ans N = 49
N=	28 (55%)	24 (50%)

Jaillard et al. PAS, 2006

S Jaillard et al. Ann Thorac Surg, 2003

S Jaillard et al. Eur J CardioThorac Surg, 2000

Devenir Neurologique

	A 2 ans N = 51	A 5 ans N = 49
IMC	2 (5%)	3 (5%)
Surdit�	1	1

Jaillard et al. PAS, 2006

S Jaillard et al. Ann Thorac Surg, 2003

S Jaillard et al. Eur J CardioThorac Surg, 2000

Qualité de vie à l'âge adulte

Questionnaire SF 36 :

- 118 patients avec CDH nés entre 1948-1980 / 45 retours
- 400 adultes contrôle en bonne santé / 162 retours

CDH (n=45):

- Durée de VMC : **7 j**
- Durée médiane d'hospitalisation : **21 j**
- Récidives : **7/45**
- Scoliose : **20%**
- Morbidité digestive : **50%**
- Morbidité respiratoire: **20%**
- **75%** < médiane Body Mass Index

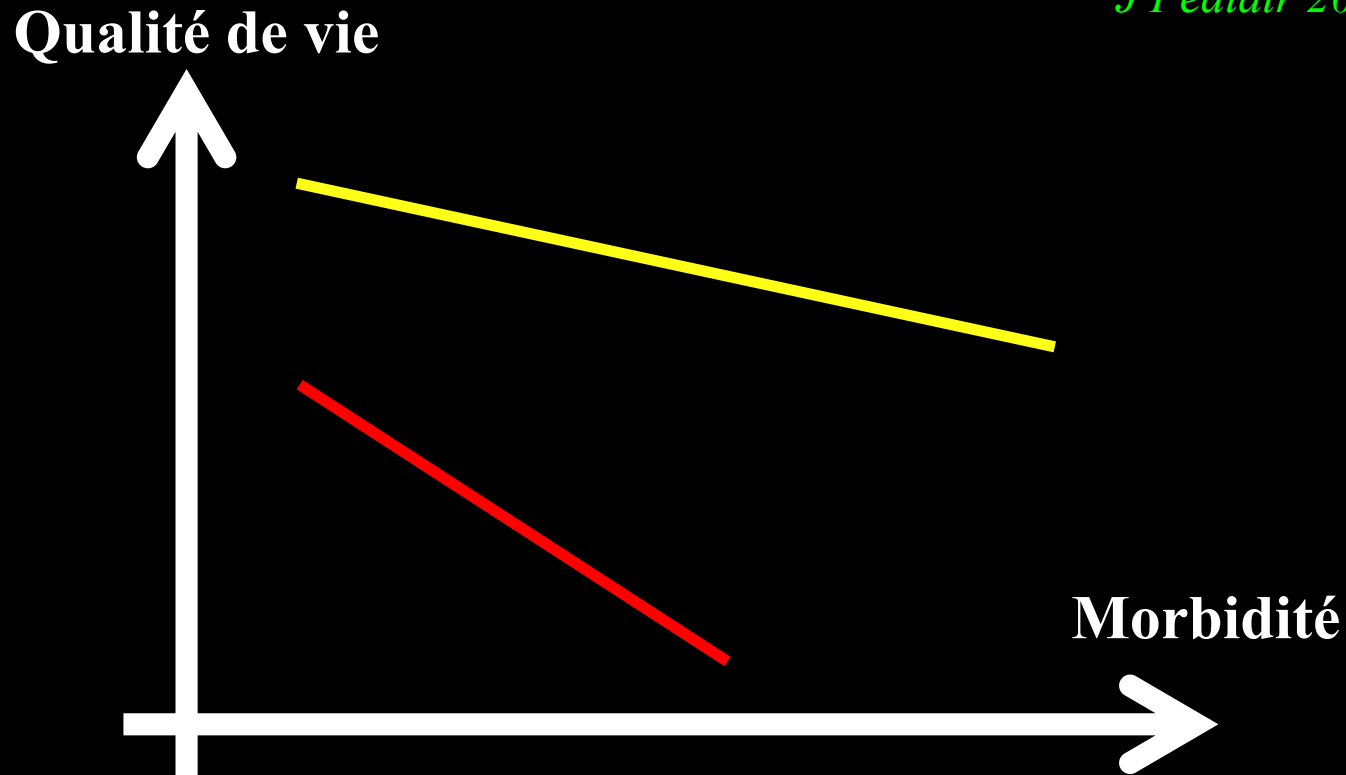
Qualité de vie

Résultats:

- Score moyens **similaire entre les groupes CDH et contrôle ;**
- Pas de corrélation entre la sévérité de la pathologie à la naissance et le score;
- Nombre de score bas plus élevée dans le groupe CDH que dans le groupe contrôle (25 vs 16%, $p < 0.05$).

3. Prédiction de la qualité de vie future ?

J Pediatr 2007;151:470-5



- **Notion subjective**
- **Dépendante de la « tolérance » de la famille +++**
- **Qualité de l'accompagnement / organisation des soins**

Enjeux
de la relation
soignants – parent:
*Qualité de vie de l'enfant
et sa famille*



- Mobiliser autour de l'enfant toutes les ressources personnelles, familiales, soignantes, sociales (« Capabilités »)
- Besoin des parents : Empathie, Alliance, Engagement relationnel

*Donner des soins « enveloppants »
au bébé, à sa maman
et à sa famille*



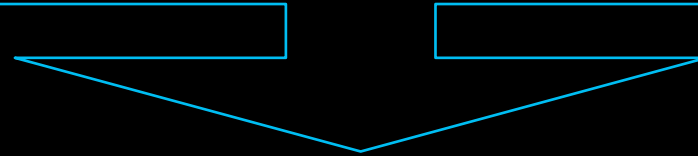
Un Pédiatre dès avant la naissance

Pourquoi ?

- **Information du couple ;**
- **Accompagnement de la famille;**
- **Cohérence et continuité du projet de soins;**
- **Alliance / Prendre soins de**

Pronostic des HDC :

- Bases rationnelles et statistiques reflètent mal un risque individuel;
- Information médicale varie en fonction de l'interlocuteur;



**Réunion collégiale
(Obstétricien, Néonatalogue et Chirurgien)
pour décider du contenu de l'information
délivrée aux parents**

= condition pour une information loyale

Take home messages

- Information / Annonce « loyale »
 - Bases scientifiques : expertise
 - Données de l'expérience
 - Discussion collégiale
- Formation des soignants,
- Cohérence et continuité
- **Ouvrir la fenêtre ...**

