

SOINS PALLIATIFS PEDIATRIQUES

Trajectoires de patients et tableaux cliniques



Fédération des
Equipes Ressources
Régionales en Soins
Palliatifs Pédiatriques



Equipe Régionale Ressource en Soins Palliatifs Pédiatriques PACA Ouest
Soirée APSP 14 Octobre 2019

Qui sommes nous?

- ▶ **Passerelle** entre l'hôpital et le domicile sur la région avec deux pôles:
 - Pôle Ouest : Marseille, Toulon, Avignon, Gap, Corse
 - Pôle Est : Nice, Cannes, Antibes, Grasse, Draguignan, Digne, Corse

- ▶ **Equipe PACA Ouest**

Dr REVON RIVIERE Gabriel, Médecin (50%)

Mme ROBERT Nadine, IDE coordinatrice(90%)

Mme BONFANTI Marie Noelle, AP coordinatrice (60%)

Mme REICHLING Camille, Psychologue (100%)

Tel : 04 91 38 81 37 / 06 01 76 07 15

mail: pallidol@ap-hm.fr

HISTORIQUE

- Issues du plan de développement des soins palliatifs 2008-2012
- Décrites dans le Référentiel du 17 Décembre 2010.
- Equipes multidisciplinaires et pluriprofessionnelles, financées par une Mission d'Intérêt Général.
- Rattachées de préférence à un établissement de santé.

- Activité transversale au niveau **régional**, activité inter-hospitalière et ville-hôpital incluant des interventions au sein des structures médico-sociales.
- La Fédération regroupe les 26 ERRSPP: faciliter la mise en œuvre des missions des équipes ressources- Assurer leur représentation auprès des instances nationales et internationales.




Une concrétisation récente...

- **1999** : Loi KOUCHNER
Droit d'accès - droit de refus - domicile - congé d'accompagnement
1^{er} groupe de travail SP Pédiatrique (Paris)
- **2001- 2003:**
Création du réseau francophone des soins palliatifs pédiatriques (Montréal)
Rajout module péd dans les DU de SP et au congrès de la SFAP
1^{er} congrès soins palliatifs pédiatriques (Montréal)
Formation des médecins à la pédiatrie
- **2005** : Loi LEONETTI
- **2007 -2012:**
Création 1^{ère} Equipe Mobile de Soins Palliatifs Pédiatriques
Plan de développement des soins palliatifs
Création d'une Equipe Régionale Ressource de Soins Palliatifs Pédiatriques (ERRSPP) par région Française
Accent sur formation (médecins, élèves, bénévoles, proches)



MISSIONS OFFICIELLES

- Acculturer les équipes pédiatriques à la démarche palliative.
 - Sensibiliser les équipes de soins palliatifs adultes aux spécificités pédiatriques
 - S'assurer de la prise en charge de l'entourage.
 - Mettre en œuvre des actions de formation.
 - Contribuer à la recherche clinique en soins palliatifs pédiatriques.
- 

EN PRATIQUE...

- A la demande des équipes hospitalières et extrahospitalières
- A la demande des intervenants libéraux/ équipes éducatives
- En relais des autres ERRSPP

ACCULTURATION

Formation continue
Formation internes / étudiants
Formation CH de proximité
Ecoles, collèges, lycées

COORDINATION Lien+++


Equipe référente/équipe libérale et de proximité
Evaluation et PEC douleur-soins de supports
Projet de vie

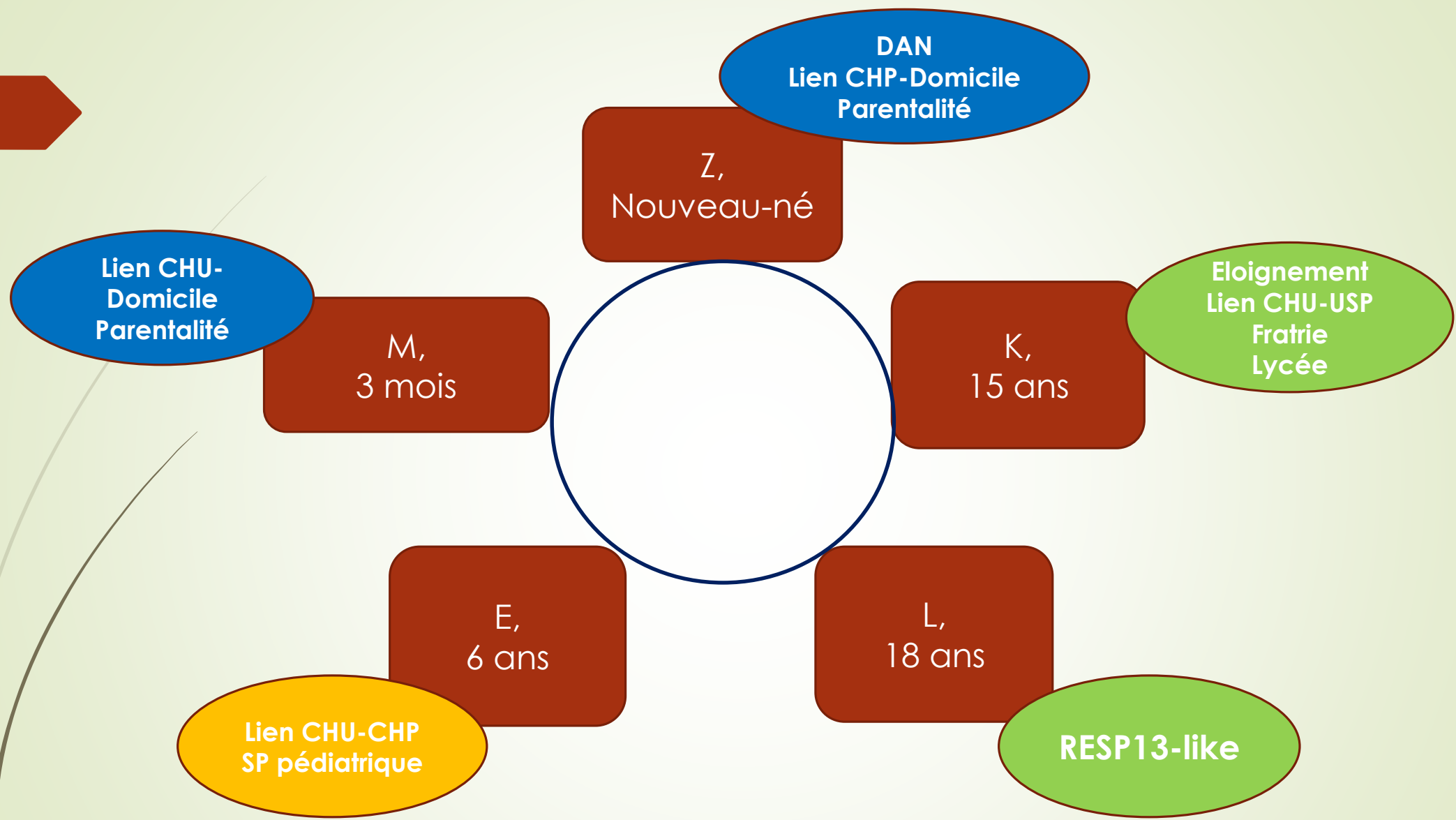
SOUTIEN- CONSEILS

Equipes soignantes: partage – discussions - débriefing
Enfant et famille: temps - accompagnement
Equipes éducatives: partage -projet

POUR QUELS ENFANTS?

- ▶ **Groupe 1:** Enfants présentant des conditions pour lesquelles le traitement curatif est possible. Les soins palliatifs peuvent être nécessaires pendant des périodes d'incertitude ou quand les traitements curatifs sont inefficaces.
Exemples : cancer, atteinte cardiaque, rénale ou hépatique importante.
- ▶ **Groupe 2:** Enfants présentant des conditions où une mort prématurée est inévitable. Ces enfants peuvent avoir besoin de longues périodes de traitements intensifs destinés à prolonger leur vie et à leur permettre de participer à des activités normales pour des enfants de leur âge.
Exemples : fibrose kystique , dystrophie musculaire
- ▶ **Groupe 3:** enfant présentant des conditions progressives dans espoir de guérison. Les traitements sont uniquement palliatifs, et peuvent s'étendre sur des années. *Exemples: mucopolysaccharidoses...*

- 
- **Groupe 4:** Enfant présentant des problèmes neurologiques graves accentuant leur vulnérabilité et accroissant les risques de complications pouvant amener une détérioration non prévisible mais considérée comme non progressive de leur état. *Exemples: paralysie cérébrale grave, accident avec atteinte neurologique*
 - **Groupe 5:** Nouveaux nés dont l'espérance de vie est très limitée
 - **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 externe, ou d'une perte dans la période périnatale





Z.

- Appel d'une équipe de Néonatalogie : Besoin de connaître les missions d'une ERRSPP / avis sur une prise en charge - Déplacement de l'ERRSPP
- DAN trisomie 18 avec cardiopathie majeure - poursuite de grossesse, refus d'explorations - demande de soins palliatifs
- Naissance en Maternité niveau 3 puis demande de rapprochement familial et retour domicile
- Maman sage femme, papa kiné, grande fratrie, catholiques pratiquants

Rencontres

- Equipe de Néonatalogie du centre d'accueil (Toulon)
Questions sur la faisabilité d'un retour au domicile
- **Proposition ERRSPP:**
 - mise en place équipe libérale, contact médecin traitant, garder lien avec consultation à la demande
- **Thèmes abordés:** fiche soins raisonnables, évaluation douleur, traitement antalgique et sédation
- **Soutien d'équipe:** réponse au projet de vie de Zélie et de sa famille

Evolution

- **1^{er} Contact maman: à la demande de l'équipe hospitalière** (dégradation respiratoire)
 - Anxiété de la mère, dégradation et inconfort (douleur?) - mise sous O2
 - Conseils + Proposition contact équipe libérale
 - Proposition visite domicile: refus – rassurée par disponibilité

- **Contact équipe libérale:** échelle EDIN, demande d'intervention (évaluation douleur, alimentation, état respiratoire)

- **Lien téléphonique = lien de confiance**
 - Coordination domicile / hôpital (évaluation / prescription de morphine orale)
 - Mère rassurée par disponibilité

Evolution

➤ 48H après: Appel de l'équipe libérale:

- Aggravation respiratoire
- Equipe sur place – besoin de morphiniques à 3 reprises
- Décès calme au matin entourée de toute la famille
- Appel famille: condoléances – remerciements

Confiance
Accompagnement
Réassurance
Domicile
(Disponibilité)

K.

- 15 ans, tumeur cérébrale d'emblée en soins palliatifs
- Habite Gap, en 2^{nde}, très attaché à sa scolarité
- ERRSPP impliquée petit à petit sur demande des parents de privilégier le domicile, déplacement dans établissement scolaire
- ANTICIPATION +++
- Travail progressif avec équipe référente de Marseille , création de lien avec EMSP Gap et USP, mise en place et déplacement pour équipe libérale,
- 1^{er} séjour « répit » à l'USP de Gap: Kévin et ses parents prennent confiance
- Renforcement du lien avec équipe libérale, soutien+++

K.

- Dégradation progressive et décès au domicile en présence du médecin et de la psychologue de l'EMSP
- Déplacement ERRSPP pour débriefing

Accompagnement
Lien CHU – USP – Libéraux
Domicile
Disponibilité pour les
professionnels

M.

- 3 mois, cardiopathie sévère et maladie génétique, un grand frère et une sœur jumelle
- **Appel de la réanimation pédiatrique pour réflexion sur projet de soin**
- Problématiques :
 - LATA / chirurgie
 - problème de place
 - désintérêt parental
- Rencontre de la maman: peur, mort annoncée, contraintes familiales (pas véhiculée)
- **Objectifs** : favoriser le lien , rencontre famille, proposer alternative du domicile?

Propositions

- Mise en place prestataire + PMI+ IDE libérales
- **Projet progressif:**
 - sortie poussette, accompagnement
 - travail avec équipe
 - Visites quotidiennes puis avec frère, sœur et le père
 - PEC par psychologue du service de réa
 - permission à la journée avec ERRSPP

Réalisations

► **Permissions au domicile :**

Lien familial (parents et fratrie) / Prise de conscience

Déculpabilisation (génétique) / Religion : anticipation

Projet de vacances au Bled

► Dégradation et décès hôpital dans les bras de son papa.

Confiance
Créativité
Soutien à la parentalité
Domicile

L.

- 18 ans, Première année de prépa STI
Parents séparés en conflit, deux petites sœurs à domicile
- Diagnostic d'une **rechute pulmonaire et d'une atteinte de la base du crâne** responsables de céphalées, **cécité progressive** et **d'une insuffisance respiratoire**
- Passer **le moins de temps possible à l'hôpital**
- **Comprendre** où sont les lésions et maîtriser les symptômes
- Refus de suivi psychologique avec la psychologue du service
- **Rencontre ERRSPP dans le service d'oncologie**

Besoins

- Demande d'**informations** sur son décès
Questionnement sur le délai/Pas de demande de sédation
- **Patient expert**, phase d'apprentissage sur antalgiques et anticancéreux, éloignement progressif avec équipe d'oncologie, choix des traitements
- **Dire son opinion** au sujet des médecins et de la médecine
- Revoir cette fille / Etre accompagné **par ses amis** / Jouer en réseau /Protéger sa famille

Propositions

- Maintien à domicile
- Lien IDE libérales, MT et EMSP
- Soutien ado et famille

Autonomie
Accompagnement
Coordination libéraux
Domicile - timing
Sédation

E., 6 ans

- Atteint d'une **encéphalopathie épileptique génétique**
- **Polyhandicap** : patient en fauteuil , dys-communicant mais souriant
- Accident aigu avec **Etat de mal épileptique et défaillance multiviscérale**
Altération de la communication par la suite
Difficultés d'alimentation, troubles respiratoires
Décision de limitation des soins en cas de nouvelle aggravation
- **Sollicitent leur CH de proximité lors des épisodes respiratoires suivants**



► **Demande du CH de Manosque**

Quel attitude en cas d'aggravation respiratoire terminale ?

Comment aborder le sujet avec les parents ?

Quel lien avec le CHU et la réanimation

► **Propositions :**

Contacteur ETSP

Lien Neuropédiatrie – Pédiatrie du CHP

Soutien de la démarche palliative

Fiche SAMU / projet positif

Expertise
Soutien d'équipe
Acculturation
Communication

Quelques ressources bibliographiques

Pour l'enfant

- **Ma drôle de chambre** / Hélène Romano & Adolie Day ; Ed. Courtes et longues (2019)
- **Le cimetière des mots doux** / Agnès Ledig & Frédéric Pillot ; Albin Michel (2019)
- **Les grands yeux de mon petit frère** / Nathalie et Vivien Melcion. Association ECLAS (2015)
- **Dans mon cœur vit une étoile** / Melissa Chambaudie, Noémie Serre, Sérgio Marques. Association ECLAS (2018)

Pour les parents

- **Des soins palliatifs pour votre enfant...** / Association SPARADRAP et ERRSPP Eiréné (2015)
- **Repères pour vous, parents en deuil** / Association SPARADRAP

Pour les professionnels

- **Soins palliatifs en pédiatrie : Enjeux psychologiques pour les enfants et leurs familles** / collectif ; Erès (2019).
- **Soins palliatifs pédiatriques – Des repères interdisciplinaires pour une pratique soignante** / Florence ETOURNEAU, Sandra FRACHE ; Ed. Lamarre (2018).
- **Autour des doudous...** / Michèle et Bernard Dal Molin (2014). Film documentaire (1h47)



Avez-vous des questions ?