

Traitement des symptômes en soins palliatifs pédiatriques



Michel Duval, CHU Sainte-Justine

**Michel Duval , Christophe Faure , Anne Lortie Lortie ,
Véronique Pasquasy, Guy Lapierre.**

**Autres symptômes : une revue générale des données
scientifiquement validées. in *Soins palliatifs pédiatriques*,
Nago Humbert. Les Éditions Sainte-Justine, Montréal.**



Définition internationale des soins palliatifs (OMS 1992)

- Soins actifs et complets donnés aux malades atteints d'une maladie mettant la vie en danger.
- Visant à prendre en charge les problèmes
 - Physiques
 - Psychologiques
 - Sociaux
 - Spirituels
- De l'enfant et de sa famille
- Ils ne hâtent ni ne retardent le décès.
- Leur but est de préserver la meilleure qualité de vie possible jusqu'à la mort
- « applicable early in the course of illness »



Émergence de la médecine sur preuves

- Traditionnellement un point faible de la médecine palliative
- Pour des raisons
 - Historiques (extra-universitaire)
 - Éthiques (expérimenter en fin de vie)
 - Méthodologiques (quantifications de symptômes subjectifs, recherche qualitative)
- De plus en plus de publications méthodologiquement correctes,
- De plus en plus d'outils de mesures
- Amélioration des techniques de recherche qualitative
- ... **Mais la pédiatrie est en retard**



Années '90 : reconnaissance de l'ampleur du problème

- En onco-hématologie pédiatrique, dans le dernier mois de vie :
 - 80 % souffrent
 - 15 % sont soulagés

Wolfe J et al. Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer. N Engl J Med [2000](#);342:326-333.

- « The American Academy of Pediatrics recommends the development and broad availability of pediatric palliative care services based on child-specific guidelines and standards »

Pediatrics [2000](#);106:351-357



Traitements des symptômes : Quels buts ?

- Indispensables à préciser pour juger de l'intérêt des interventions
- Diminuer leur souffrance, pour :
 - préserver leur dignité
 - permettre une relation chaleureuse avec leurs proches, jusqu'au terme de leur vie.
- Donc, **traiter s'il y a souffrance**, mais pas nécessairement traiter le symptôme. Le but n'est pas le retour à un fonctionnement normal.



Asthénie

- Longtemps considérée comme « naturelle » à l'approche de la mort, comme autrefois la douleur
- En soins palliatifs pédiatriques
 - Le plus fréquent : 90 %
 - Le plus souvent source de souffrance : 50 %
 - Impact sur le bien-être : 90 %
 - Oublié des médecins : 50 %
 - Rarement soulagé : 3 %
- Adultes avec cancer :
 - Pour 61 % des patients, la fatigue altère la vie quotidienne plus que la douleur,
 - Pour 61 % des médecins, c'est l'inverse...



Asthénie

- Un outil de mesure pour les enfants anglophones (2003). Mais beaucoup de débats.
- En cas d'anémie en soins palliatifs, **transfuser sur de critères cliniques**, pas sur le chiffre d'hémoglobine. Mais corrélation asthénie-fatigue faible
- Méthylphénidate (Ritalin[®]) : décevant chez l'adulte
- Exercice physique : prouvé chez l'adulte
- Programme éducatif : efficace chez l'adulte
- Stéroïdes : non
- Alimentation artificielle : non



Dyspnée

- Traiter la souffrance, pas le symptôme
 - Le patient peut avoir des signes sans souffrance
 - Le patient peut souffrir sans signes
 - Sensation subjective non corrélée avec les paramètres physiques (SaO_2 , FR, PCO_2)
- Penser Lasix[®] et salbutamol
- Efficacité démontrée du ventilateur à pales (*fan*)
- Efficacité démontrée de la morphine (petites doses)
- Potentialisation démontrée de la morphine par le midazolam petites doses



Dyspnée (2)

- En cas d'anémie en soins palliatifs, **transfuser sur de critères cliniques**, pas sur le chiffre d'hémoglobine
- Oxygène : efficacité **non** démontrée
- Ventilation mécanique de longue durée dans les insuffisance respiratoire chronique
 - Problème de l'aggravation sous VM : s'y préparer à l'avance
- Thérapies cognitives et comportementales : efficacité démontrée chez l'adulte



Anorexie et dénutrition : source de souffrance ?

- Adultes atteints de cancer en soins palliatifs
 - 36 % des patients sont inquiets de leur perte d'appétit
 - contre 87 % de leur proches
- Chez l'enfant en soins palliatifs, seuls 25 % des enfants atteints d'anorexie en souffrent, d'après leurs parents.
- Selon les enfants : pas de données
- Forte imprégnation culturelle :
 - Le concept de « mourir de faim »
 - Nourriture et relations sociales, aimer et nourrir
 - La dénutrition et la perte d'appétit annonçant la mort



Anorexie et dénutrition

- Stéroïdes : effet de courte durée, toxicité
- Megestrol, efficace chez l'adulte. Insuffisance surrénale presque obligatoire chez l'enfant
- Cannabinoïdes : efficacité très modérée
- Nutrition artificielle : pas d'impact sur la survie chez les adultes atteints de cancer en soins palliatifs.
- La décision d'arrêt de la nutrition parentérale : possible. Respecter dans ce cas l'euphorie de la cétose : plus du tout de glucides.



Nausées et vomissements

- Pas de progrès récent.
- Obstacles :
 - Étiologies multiples,
 - Voies afférentes multiples et redondantes.
- Pas de traitement d'efficacité démontrée en soins palliatifs.
- Tâtonnement nécessaire
- Prometteur chez l'adulte : olanzapine (Zyprexa®)



Constipation

- Fréquente (causes multiples) et sous-traitée en soins palliatifs
- Peut conduire à un fécalome très douloureux
- Laxatif quasi-systématique en soins palliatifs



Soif et bouche sèche

- Sur 10 enfants en soins palliatifs,
 - 4 ont soif ou une bouche sèche
 - et 3 en souffrent.
- Remise en cause du rôle étiologique
 - d'une déshydratation modérée
 - Des diurétiques
 - des morphiniques
 - des anticholinergiques
- Aucun traitement n'a démontré une efficacité supérieure à celle de l'eau pure



Le rôle des agonisants

- « bruit respiratoire produit par les mouvements des sécrétions dans les voies aériennes supérieures, chez un patient inconscient ou incapable de toux ou de déglutition ».
- Survie médiane : 23 heures. Maximale : 4 jours
- Source de souffrance pour le patient ? Pour les proches, sûrement.
- Pas d'essai contrôlé, mais des études rétrospectives rapportent une efficacité de plus de 75 % de la **scopolamine**



Gasps

- Respiration de très faible fréquence, de très grande amplitude, avec une phase expiratoire prolongée
- Durée rapportée chez l'enfant : jusqu'à 11 minutes
- Aucun traitement d'efficacité démontrée, même dans des modèles animaux
- Débat éthique intense. Termes du débat :
 - la souffrance du patient est inconnue,
 - la souffrance de l'entourage est certaine,
 - la mort est imminente.



Confusion (delirium)

- Chez l'adulte un épisode confusionnel sur deux en soins palliatifs est **réversible**.
- Fréquente chez l'adulte (70 %). Fréquence totalement inconnue chez l'enfant :
 - Rare ?
 - Erreur diagnostique avec douleur intense et dépression ?



Détresse, sens et communication

- Il est démontré que l'intensité de la détresse ressentie par l'enfant dépend de la signification donnée au symptôme par le cercle familial.
- Une intervention sur cette signification pourrait donc probablement avoir un effet bénéfique sur la détresse.
- Pourrait être particulièrement vrai pour les symptômes qui, en stricte physiopathologie, ne devraient pas entraîner de souffrance majeure, comme l'anorexie



« Sédation terminale »

- Altération de la conscience pour soulager la souffrance incontrôlable
- Nouveau concept : trois sédations
 - Profonde (plus de conscience, plus de vie de relation)
 - **Modérée** (maintien d'un certain degré de conscience)
 - **Intermittente**
- Pour les médecins, la sédation profonde est une sédation, pour la population c'est une forme d'euthanasie (étude japonaise).
- Modérée : midazolam 0.1 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$, augmenté progressivement selon l'efficacité.
- Intermittente: réduction progressive des doses dès que le symptôme est contrôlé
- La sédation modérée **ne réduit pas la survie**



Tendance 2006...

- Beaucoup de résultats négatifs dans les essais de médicaments... ou positifs avec effet faible
- De plus en plus d'essais positifs pour des méthodes
 - « cognitivo-comportementales »
 - d'éducation
 - de relaxation /imagerie/ hypnose
- Vers une association pharmacologique /non pharmacologique ?



Nécessité de recherche clinique

- Éthique : deux pôles
 - Il n'est pas éthique de prendre comme sujet d'expérimentation clinique un enfant en fin de vie
 - Considérant la charge de souffrance imposée par ces symptômes, il n'est pas éthique de s'abstenir de recherche clinique en soins palliatifs pédiatriques
- Obstacles méthodologiques
 - subjectivité des symptômes
 - brièveté du suivi
 - nombre de patients à recruter
 - absence d'outils de mesure

Aucun de ces obstacles n'est insurmontable !



Des outils de mesures

- Nécessaire en dehors du contexte de recherche et de soins palliatif.
- Long et délicat :
 - mise au point,
 - test d'acceptabilité,
 - analyse de contenu des réponses,
 - test de la fiabilité
 - interne,
 - de test-retest,
 - inter-observateur,
 - test de la validité
 - validité du construit,
 - validité convergente
 - discriminante



Des dilemmes éthiques qui n'en étaient pas...

- La doctrine du « double effet » était invoqué pour justifier certains traitement potentiellement létaux en fin de vie... Or :
- Les morphiniques utilisés pour traiter la dyspnée en soins palliatifs n'induisent **pas** de dépression respiratoire.
- Les morphiniques utilisés pour traiter la douleur dans la dernière semaine de vie de patients adultes ne réduisent **pas** la survie
- L'absence d'alimentation en phase terminale ne provoque **pas** de sensation de faim
- La sédation modérée intermittente au midazolam pour traiter des symptômes incontrôlés n'abrège **pas** la vie
- **Pas** d'éthique sans bases scientifiques solides !



Traitements des symptômes : Quel but ?

- **Diminuer la souffrance** , pour
 - Préserver la **dignité**
 - Permettre une **relation** chaleureuse avec les proches, jusqu'au terme de la vie.