

SOINS PALLIATIFS EN PÉDIATRIE – OÙ EN SOMMES-NOUS ? OÙ VA-T-ON ?

Eva Bergsträsser, Jürg C. Streuli

L'article original a été rédigé en allemand.

Traduit par : Rudolf Schlaepfer



Eva Bergsträsser

Jürg C. Streuli

<https://doi.org/10.35190/Paediatria.f.2024.4.1>

Les soins palliatifs pour enfants et adolescent-e-s se sont établis dans les pays disposant d'un système de santé de bonne qualité. L'offre ne profite cependant de loin pas à tous les enfants et familles qui pourraient en profiter – en Suisse nous atteignons à peine 10 % des enfants qui nécessitent des soins palliatifs.

Introduction

La demande pour des soins palliatifs pour enfants et adolescent-e-s (0–18 ans – ci-après « enfants ») et leurs familles augmente^(1,2). Alors qu'à la fin des années 1990 on estimait la prévalence à 10 pour 10 000⁽³⁾, aujourd'hui, sur la base d'estimations notamment en Grande-Bretagne, ce chiffre dépasse 60 pour 10 000^(1,2). Pour la Suisse cela correspond à environ 10 000 enfants⁽⁴⁾. Cette augmentation de la prévalence s'explique principalement par l'espérance de vie plus longue des enfants atteints de maladies qui limitent l'espérance de vie, grâce à l'amélioration des moyens de traitement (médicaux, soins, réhabilitation).

Contrairement aux soins palliatifs (SP) chez l'adulte, en soins palliatifs pédiatriques (SPP) nous prenons en charge principalement des enfants atteints de maladies neurologiques (environ 70 %). Ces maladies présentent une grande hétérogénéité, sont souvent d'origine génétique et appartiennent en grande partie aux maladies rares. En règle générale ces pathologies conditionnent des situations complexes tant sur le plan des soins que médical. 15 % des enfants nécessitant des SPP souffrent de cancers et une proportion désormais similaire présente des malformations cardiaques congénitales.

Développements importants en Suisse

Au niveau de la politique de santé beaucoup de choses ont évolué ces dernières années. Alors que la stratégie nationale (2010–2015)^(5,6) n'accordait que peu d'attention aux patient-e-s pédiatriques, cela a heureusement changé. Un pas important a été franchi avec la création du groupe de travail « Soins palliatifs pour les groupes de patients vulnérables »⁽⁷⁾ de l'Office fédéral de la santé publique (OFSP) et la reconnaissance subséquente des besoins spécifiques des enfants et des adolescent-e-s. Dans ce contexte s'inscrit aussi le rapport « Analyses approfondies des besoins en soins palliatifs pédiatriques en Suisse » demandé par l'OFSP en 2023⁽⁴⁾.

Particularités et défis des soins palliatifs pédiatriques

Quand débuter des soins palliatifs et pour quel enfant ?

Pour atteindre l'objectif central des SP, qui est d'améliorer la qualité de vie, il est judicieux de les commencer tôt. Ce que cela signifie individuellement pour l'enfant et sa famille n'est pas facile à définir. Un consensus international clairement formulé souhaite que l'accompagnement palliatif ne soit pas mis en place qu'en fin de vie^(8,9). Ceci est valable pour tous les groupes de patient-e-s de tous âges et est clairement exprimé dans la définition internationale basée sur le consensus publiée en 2020⁽⁹⁾:

Les soins palliatifs consistent en une prise en charge active et holistique des personnes de tous âges souffrant d'une maladie grave. La souffrance due à une maladie est considérée sévère lorsqu'elle ne peut être soulagée sans intervention médicale et lorsqu'elle affecte le fonctionnement physique, social, spirituel et/ou émotionnel de la personne. Une maladie sévère, avec un risque élevé de mortalité et un fort impact sur les activités quotidiennes, est un poids par les symptômes et traitements douloureux et une charge pour la famille et les soignant-e-s, tout particulièrement en fin de vie. Les SP visent à améliorer la qualité de vie des patient-e-s, de leurs familles et des soignant-e-s.

Cette définition décrit bien les aspects essentiels des SPP. Reste ouverte la question souvent difficile du moment approprié, même dans les standards internationaux pour les SPP⁽⁸⁾. En pédiatrie ont été développés des outils pour poser l'indication aux SPP. En Suisse on utilise l'échelle PaPaS (Paediatric Palliative Screening Scale)^(11,12), validée dans le cadre de l'étude SPhAERA⁽¹⁰⁾, ainsi que START (Screening, Triage, Assessment, Reevaluation Tool)⁽¹³⁾, basé sur l'échelle PaPaS mais modifié et abrégé pour l'usage ambulatoire. Au cœur de ces outils se trouvent l'impact de la maladie sur la vie quotidienne de l'enfant et de la famille, la charge due aux symptômes et aux hospitalisations fréquentes et imprévues, la maîtrise de la maladie sous-jacente, l'espérance de vie limitée, ainsi que pour START des mesures visant à préserver la qualité de vie et à contrôler les symptômes. Ceci en conformité à la définition mentionnée⁽⁹⁾ et aux standards SPP⁽⁸⁾.

Correspondance :
eva.bergstraesser@kispi.uzh.ch

Particularités des enfants nécessitant des SP et de leurs familles

Les enfants nécessitant des soins palliatifs, comme mentionné précédemment, souffrent d'une variété de maladies complexes et souvent rares. Une grande partie de ces maladies est congénitale et il n'est pas rare que des frères et sœurs soient également affectés. Ces enfants nous sont adressés par des centres spécialisés en neurologie, métabolisme, cardiologie et oncologie. Ils nécessitent, aussi pendant leur accompagnement palliatif, des soins spécialisés par les sous-spécialisations pédiatriques mentionnées et d'autres encore, tels que la gastroentérologie, l'orthopédie, la pneumologie e. a.

Les soins palliatifs pédiatriques exigent une spécialisation

Contrairement aux soins palliatifs d'adultes, la prise en charge palliative des enfants nécessite une spécialisation (soins palliatifs pédiatriques spécialisés, SPPs). Cela a été retenu dans les « Critères d'indication pour les prestations spécialisées de soins palliatifs »⁽¹⁴⁾ établis dans le cadre de la Stratégie nationale^(5,6), décrit aussi dans les standards internationaux pour les SPP⁽⁸⁾. Cela signifie que la prise en charge est effectuée par une équipe interprofessionnelle spécialisée dans un cadre spécifique aux SPPs. En Suisse le label de qualité de ces institutions est régulièrement évalué⁽¹⁵⁾. Il s'agit d'une prémisses importante pour garantir un accompagnement de qualité de ces enfants gravement malades et de leur familles. Cependant cela ne signifie pas qu'en plus des SPPs ne soient nécessaires d'autres services du domaine des soins primaires. Un soutien efficace de l'enfant, de la famille et des professionnels nécessite au contraire une collaboration étroite et précoce entre le réseau de centres qui se développe à travers la Suisse et les différentes offres de soins primaires, comme décrit dans l'article sur les soins palliatifs ambulatoires dans cette édition.

Accompagnement centré sur la famille

Les enfants doivent être considérés dans le contexte familial ou des personnes qui en tiennent lieu. Chaque famille est touchée de manière dramatique par une maladie limitant l'espérance de vie de l'enfant. Une telle maladie affecte tous les aspects de la vie familiale : la relation entre les parents, la santé mentale et physique de chaque membre de la famille, la vie professionnelle des parents qui travaillent, le développement des frères et sœurs, la vie sociale de la famille, les aspects financiers, et bien plus encore. Parfois cela entraîne des problèmes persistants qui ne peuvent être compensés après le décès de l'enfant⁽¹⁶⁾.

Lieu de la prise en charge

Le lieu de la prise en charge palliative est étroitement lié au contexte familial et ne dépend pas seulement des exigences médicales et de soins que nécessite l'enfant malade mais aussi de la situation de la famille. Un enfant se sent le mieux dans son environnement familial. Cependant cela ne signifie pas nécessairement que le domicile est toujours le lieu le plus approprié pour les soins. De nombreux enfants atteints

de maladies congénitales limitant leur espérance de vie, d'origine cardiaque, neurologique, neuromusculaire ou métabolique, nous sont confiés très tôt, parfois dès les premiers jours, semaines ou mois de vie, et dépendent des structures de soins intensifs ou hospitaliers. D'autres enfants, plus âgés, ont des besoins en soins si intenses qu'ils sont pris en charge dans des institutions de long séjour, sous forme de demi-pension ou de pension complète. En situation de crise ou en fin de vie, l'hôpital est également souvent le meilleur lieu de prise en charge. Nous sommes de plus en plus souvent sollicités pour les SPP d'enfants issus de la migration, ayant le statut de réfugiés ou vivant dans des conditions sociales difficiles, pour lesquels l'hôpital est un lieu de soins plus adapté que leur domicile. Dans les situations de transition – de l'hôpital au domicile familial ou à une institution de long séjour, les cliniques de réhabilitation pédiatrique jouent un rôle de plus en plus important. À l'avenir, les homes pour enfants joueront également un rôle clé pour soulager les familles, notamment pour la prise en charge en fin de vie ou lors de courtes périodes de transition.

Contrairement aux structures de SP pour les patient-e-s adultes, nous avons l'avantage de pouvoir offrir des SPP et un accompagnement à la fois au sein et en dehors de l'hôpital, ce qui contribue à une plus grande continuité des soins.

Advance Care Planning (ACP)

La planification anticipée des soins, Advance Care Planning (ACP), constitue un élément important des soins palliatifs, tant pour les adultes que pour les enfants. L'ACP est un processus structuré qui, sur la base du diagnostic et du pronostic, vise à définir, de manière aussi complète que possible, les objectifs de traitement et de vie futurs du point de vue des patient-e-s et de leurs aidant-e-s (y compris les parents et, le cas échéant, la famille). Ce processus devrait suivre les principes de la prise de décision partagée (Shared Decision Making) et intégrer dans un document ACP, sans pression temporelle, les préoccupations, souhaits et priorités des patient-e-s et des personnes les entourant.

Bien que de nombreux professionnels du domaine de la pédiatrie et des SPP soient convaincus de l'utilité de l'ACP, ce protocole est encore trop rarement et souvent trop tardivement appliqué⁽¹⁷⁻¹⁹⁾. L'implication des patient-e-s concerné-e-s, notamment des adolescent-e-s, n'est pas non plus systématique, comme l'a montré une revue de la littérature concernant des adolescent-e-s (>14 ans), réalisée par Aasen et al.⁽¹⁷⁾, portant sur 21 articles publiés au cours des 20 dernières années (jusqu'en 2022). Les auteur-e-s soulignent que la position des parents n'est pas congruente avec celle des adolescent-e-s concerné-e-s.

En Suisse nous utilisons le Plan de soins commun, disponible dans les trois langues nationales⁽²⁰⁾, qui inclut, outre le statut de réanimation et les procédures à suivre en cas d'urgence, des informations sur la maladie, la gestion des symptômes et les profession-

nels impliqués. À la Clinique pédiatrique universitaire Zurich, l'« Accord de traitement » permet de documenter de manière contraignante des aspects supplémentaires concernant les objectifs thérapeutiques actuels, à moyen et à long terme, l'évaluation des chances et des risques pour les atteindre ainsi que les souhaits en matière de traitement et de prise en charge. Un processus ACP pédiatrique (pACP) encore plus large et complet dans toute la Suisse serait souhaitable.

Transition

Grâce aux possibilités médicales et techniques d'aujourd'hui de plus en plus d'enfants bénéficiant de soins palliatifs atteignent l'âge adulte. Cela représente un défi pour lequel de nombreuses familles concernées ainsi que les professionnel-le-s de la santé et les institutions qui prennent en charge ces enfants, ne sont pas préparés. Les processus développés pour d'autres patient-e-s pédiatriques^(21,22) ne sont adaptés que de manière limitée à ce groupe de patient-e-s. Contrairement aux jeunes adultes atteints de mucoviscidose, ayant survécu à un cancer pendant l'enfance, ou souffrant de maladies hématologiques ou cardiologiques, les jeunes patient-e-s nécessitant des soins palliatifs manquent de bases pour leur autonomie, et leurs besoins en soutien médical, de soins et parfois technique ne font souvent qu'augmenter. Ils ont besoin autant que leur entourage de processus adaptés et de soutien pour la transition vers les structures de soins pour adultes. Ce qui dans le domaine pédiatrique pouvait être coordonné par une clinique, y compris le service de SPP, à l'intérieur et à l'extérieur de l'hôpital, doit être redistribué entre différentes cliniques et services. Il est urgent d'agir pour garantir la continuité des soins à ces jeunes personnes.

Enseignement et recherche

Les soins palliatifs font leur entrée dans la formation de base, la formation postgraduée et continue. En Suisse les SPP ont également pris du retard par rapport aux SP pour adultes. Pour garantir une couverture nationale en SPP, il est essentiel de disposer de professionnel-le-s ayant suivi une formation postgraduée et approfondie appropriée. À ce jour il y a encore trop peu de pédiatres ayant suivi une formation comme par exemple la « Formation approfondie interdisciplinaire en médecine palliative »⁽²³⁾. Un premier programme d'études interprofessionnel (CAS) est proposé depuis 2022 par l'Université de Zurich. Ce programme répond aux critères de formation théorique nécessaires pour obtenir la formation approfondie interdisciplinaire en soins palliatifs⁽²⁴⁾.

Pour le développement futur des SPP en Suisse il est également important de disposer de données scientifiques solides. Ce n'est qu'ainsi que nous pourrions, aujourd'hui et à l'avenir, convaincre au niveau politique. L'étude PELICAN (**P**aediatric **E**nd-of-**L**ife **C**are **N**eeds in Switzerland, 2012–2015) a apporté une première contribution importante en ce sens⁽²⁵⁻²⁷⁾. Dans cette étude nationale, couvrant toutes les régions linguistiques de Suisse, nous avons pu mettre en lumière plusieurs phénomènes significatifs concernant la dernière phase de vie (les quatre dernières

semaines) des enfants. Les 149 familles ayant participé à l'étude ont perdu leur enfant des suites de l'une des trois causes de décès les plus fréquentes (maladies neurologiques 24 %, cancer 25 %, maladies cardiaques 13 %) ou au cours des quatre premières semaines de vie (38 %). Moins d'un enfant sur cinq est décédé à domicile (17 %); parmi les plus de 80 % d'enfants pris en charge à l'hôpital, quatre sur cinq sont décédés aux soins intensifs. Comparé aux données internationales, en Suisse beaucoup plus d'enfants décèdent dans les hôpitaux et principalement aux soins intensifs. Cela ne signifie pas que la « bonne mort » a lieu à domicile mais souligne l'importance de planifier à l'avance la gestion des crises et la phase de fin de vie, en abordant ces questions tôt avec les familles dans le cadre d'un ACP. Pour les parents, outre la prise en charge de l'enfant et le soulagement de sa souffrance, il était important de maintenir une relation étroite avec l'équipe de soins, d'être informés de manière ouverte et honnête, et d'être étroitement impliqués dans les processus décisionnels.

Avec l'étude SPhAERA (**S**pecialised **P**aediatric **P**alliative **E** CaRe **A**ssessing family, healthcare professionals and health system outcomes in a multi-site context of various care settings 2019-2023) nous avons examiné, dans le cadre d'une étude prospective longitudinale comparative, les effets des SPPs sur les familles, les professionnel-le-s de la santé et le système de santé⁽¹⁰⁾. Une question centrale concernait la qualité de vie des familles et des professionnel-le-s de la santé. L'étude a inclus 69 familles dont les enfants souffrent d'une maladie grave ou des suites sévères d'un accident, avec une espérance de vie réduite. Le groupe « intervention », composé de 41 familles, a été pris en charge par l'équipe SPPs de la Clinique pédiatrique universitaire Zurich, tandis que le groupe « contrôle », comprenant 28 familles suivies dans les cliniques pédiatriques universitaires de Bâle et de Berne, a bénéficié de l'intervention d'équipes SPP existantes, moins spécialisées et disposant de moins de ressources. L'inclusion des familles dans le groupe d'intervention a eu lieu au début de la prise en charge en SPPs, tandis que le moment a été choisi librement pour le groupe de contrôle. De ce fait les enfants du groupe d'intervention étaient nettement plus malades et plus instables que ceux du groupe de contrôle, ce qui a influé d'une part sur la qualité de vie des familles et d'autre part sur la comparabilité des groupes (données pas encore publiées).

Nous avons également interrogé à deux moments distincts (2021 et 2022) 301 professionnel-le-s de la santé, non membres d'équipes de SPP mais impliqué-e-s dans la prise en charge des enfants suivis en SPP, sur leur qualité de vie professionnelle et sur l'influence du soutien par les équipes SPPs. Bien que le soutien des équipes SPPs ait été très apprécié, aucune amélioration de la qualité de vie professionnelle des soignant-e-s n'a été observée. En outre nous avons pu montrer que les hospitalisations régulièrement nécessaires, dues aux maladies souvent longues, avaient un impact négatif sur la situation financière des familles et entraînaient des stress supplémentaires.

Formation continue

Dans le cadre de l'étude SPACE (**S**wiss **P**ediatric **A**dvanced **C**are and **E**thics), un sondage pilote a été réalisé auprès de 108 familles, via le réseau « Enfants atteints de maladies rares » (KMSK), pour évaluer leurs besoins spécifiques dans la gestion de la maladie rare de leur enfant⁽²⁹⁾. Les résultats ont clairement montré que la prise en charge bio-psycho-socio-spirituelle précoce et globale est d'une grande importance pour la qualité de vie des familles. 42 % des 108 familles interrogées ont indiqué qu'en plus d'une bonne prise en charge médicale, elles avaient un besoin urgent d'un « case management ». Cependant seulement 16 % avaient accès à ce type de soutien.

Perspective

Les progrès de la médecine, en particulier de la pédiatrie, demandent qu'une attention particulière soit portée aux enfants et leurs familles qui, malheureusement, ne bénéficient pas des progrès de la médecine hautement spécialisée (MHS) et sont confron-

tées à des souffrances complexes qui vont au-delà du décès de l'enfant. Les centres pédiatriques de MHS devraient donc disposer de concepts et d'offres de SPP contraignants, soumis à un contrôle de qualité au même titre que les critères de la MHS.

Le *tableau 1* récapitule quatre objectifs choisis de SPP en Suisse et les mesures à mettre en œuvre pour les atteindre.

Pour la bibliographie, veuillez consulter notre version en ligne de l'article.

Objectifs	Mesures
Garantir l'accès à des soins palliatifs pour tous les enfants (0–18 ans) nécessitant des soins palliatifs	- Définir les centres de SPP et autres structures de prise en charge - Clarifier et assurer le financement (ambulatoire, hôpital, home); cf. la motion 20.4264 « Pour un financement adéquat des soins palliatifs »⁽³⁰⁾ - Garantir la formation (interprofessionnelle) pour les professionnel-le-s de la santé
Advance Care Planning pour enfants (pACP)	- Création d'un groupe de travail pour le pACP – en s'appuyant sur le groupe de travail « Projet de soins anticipé »⁽³¹⁾ (Postulat 18.33849) - Développement d'outils et documents en matière de pACP adaptés à l'âge et au développement
Transition dans le système de prise en charge adulte	- Élaborer un concept et définir un groupe de travail national pour la mise en œuvre et le développement
Formation de base, post-graduée et continue en soins palliatifs pédiatriques	- Intégration des contenus SPP dans les différents niveaux de formation - Création d'offres de formation suffisantes en SPP pour les différentes professions pédiatriques - Sensibilisation pour les SPP dans des domaines tels que l'école, les institutions de pédagogie spécialisée, e. a.

Tableau 1.

Auteur-e-s

PD Dr. med. Eva Bergsträsser, Kompetenzzentrum Pädiatrische Palliative Care, Universitäts-Kinderspital, Zürich
PD Dr. med. Jürg C. Streuli, Co-Leitung PACT Ostschweizer Kinderspital und Institutsleitung Dialog Ethik

Les auteur-e-s n'ont déclaré aucun lien financier ou personnel en rapport avec cet article.