

LA MAÎTRISE DE SYMPTÔMES DANS LES SOINS PALLIATIFS PÉDIATRIQUES – NOTIONS INTÉRESSANTES ET UTILES

Erika Süess, Mercedes Ogal, Hans-Ulrich Bender, Eva Bergsträsser

L'article original a été rédigé en allemand.

Traduit par : Rudolf Schlaepfer



Erika Süess

Mercedes Ogal
Hans-Ulrich Bender
Eva Bergsträsser

<https://doi.org/10.35190/Paediatrica.f.2024.4.3>

Le traitement de symptômes lourds et pénibles est le pilier des soins palliatifs pédiatriques (SPP). Dans cette contribution sont présentés quelques-uns des symptômes pénibles les plus fréquents et les options thérapeutiques.

Introduction

Les moyens de traitement et maîtrise des symptômes décrits ci-après constituent la base pour les pédiatres traitant-e-s. Les situations spéciales nécessitent des connaissances spécialisées – cela vaut pour les soins palliatifs pédiatriques (SPP) tout comme pour d'autres domaines spécialisés de la pédiatrie. C'est pourquoi nous recommandons, dans les situations complexes ou en cas d'incertitude, de contacter une équipe SPP. Celle-ci collabore toujours étroitement avec les spécialistes concerné-e-s, tels que les neuropédiatres, oncologues, etc.

En raison de la multitude de maladies rares les mesures thérapeutiques peuvent être très variées. En principe le modèle explicatif bio-psycho-socio-spirituel, qui sous-tend également le concept de « total pain », s'applique à tous les symptômes décrits et à leur traitement. Pour les mesures présentées, le principe est de prendre des décisions d'entente avec les patient-e-s et leurs familles, en tenant compte de leurs objectifs thérapeutiques individuels et de la situation spécifique.

Dyspnée

La dyspnée est l'un des symptômes les plus fréquents et les plus pénibles en fin de vie. Elle ne peut pas être mesurée par des paramètres objectifs, il s'agit plutôt d'un sentiment subjectif de respiration désagréable ou difficile. Chez les enfants capables de communiquer, l'ampleur de la dyspnée peut être évaluée de manière analogue à la douleur, par exemple à l'aide d'une échelle de notation numérique (NRS – Numeric

Rating Scale). Pour les adultes ne communiquant pas verbalement et les enfants de moins d'un an, l'échelle d'observation de la détresse respiratoire (Respiratory Distress Observation Scale) a été validée. Il n'existe par contre pas d'instrument de mesure pour les enfants non verbaux de plus d'un an^(1,2).

Les causes possibles sous-jacentes de la dyspnée sont multiples et souvent combinées. Voici quelques exemples:

- pulmonaire : pneumopathie, infections, sécrétions, atélectasie, tumeur, épanchement, pneumothorax, causes limitant le volume pulmonaire comme l'ascite, la surélévation du diaphragme, l'hépatomégalie
- cardiaque : insuffisance cardiaque, épanchement péricardique
- musculaire : maladie neuromusculaire, surélévation du diaphragme, ...
- système nerveux central : dépression respiratoire induite par des médicaments, lésion cérébrale, pression intracrânienne, ...
- psychique : anxiété, panique
- autres : surcharge liquidienne, cachexie, anémie.

Les investigations et le traitement dépendent des causes sous-jacentes, de leur réversibilité et du stade de la maladie. Ils doivent toujours être pondérés en fonction de l'éventuelle charge pour le-la patient-e. Un traitement causal est toujours à privilégier, à condition d'être pertinent et compatible avec les objectifs thérapeutiques globaux.

Les mesures non médicamenteuses, de soins et psychologiques, jouent un rôle tout aussi important que les approches médicamenteuses⁽³⁾:

- positionnement : les enfants préfèrent souvent une position semi-assise

Correspondance :
erika.sueess@ukbb.ch

Formation continue

- amélioration de la circulation de l'air : apport d'air frais, ventilateur, abaisser éventuellement la température ambiante
- augmentation de l'humidité de l'air (attention à la contamination par les humidificateurs).
- techniques de relaxation et de distraction, coaching en stratégies de gestion de stress etc.
- (auto-)hypnose médicale : dissociation en transe hypnotique
- aromathérapie : p. ex. avec du cajepout, de l'épicéa de Sibérie, massages avec de la lavande, compresses d'huile, bains/bains de pieds.
- acupuncture/acupression.

Souvent les parents souhaitent être activement impliqués dans les mesures non médicamenteuses et les soins, car cela leur donne le sentiment de contribuer à soulager leur enfant de symptômes pénibles.

Traitements médicamenteux

Les traitements causals incluent, en cas de bronchite obstructive, l'inhalation de bêta-2-mimétiques, éventuellement combinés avec des corticostéroïdes. En présence de sécrétions visqueuses on peut tenter l'inhalation de NaCl 0,9 % ou de MucoClear® 3 % (6 %). Le NaCl à concentration plus élevée pouvant libérer beaucoup de mucus, nous recommandons d'abord un essai prudent le jour. Il est important d'observer si l'enfant sait expulser le mucus en toussant. Si la force musculaire ou le réflexe de toux font défaut, et en dehors de la phase terminale de la vie, l'utilisation d'un système d'assistance à la toux peut soulager. Des mesures de médecine complémentaire, les enveloppements thoraciques (attention aux brûlures), les massages (p. ex. avec du thym, de la myrte, de l'angélique, etc.) et/ou l'acupuncture (laser) ou l'acupression peuvent soulager lors de sécrétions tenaces ou de bronchites.

Les médicaments de premier choix dans le traitement de la dyspnée sont les opioïdes. On dispose de la plus grande expérience avec la morphine, mais d'autres opioïdes sont également efficaces⁽⁴⁻⁷⁾. Ils réduisent efficacement la sensation de dyspnée, diminuent la sensibilité à l'hypercapnie/hypoxie et réduisent la consommation d'oxygène. Contrairement aux craintes souvent exprimées, les opioïdes correctement dosés en soins palliatifs ne raccourcissent pas la vie⁽⁸⁻¹¹⁾.

Démarche concrète : pour les patient-e-s naïf-ve-s aux opioïdes, environ 25 à 30 % de la dose analgésique initiale indiquée suffit. Ainsi, chez les patient-e-s de moins de 50 kg, on peut commencer par une dose orale de morphine de 0,025–0,075 mg/kg/dose, toutes les quatre heures, avec une médication de se-

cours correspondante ($\frac{1}{8}$ à $\frac{1}{6}$ de la dose journalière pour une dose de réserve par heure). Pour les patient-e-s de plus de 50 kg, les doses initiales varient de 1,25 à 4,5 mg.

Aux patient-e-s non naïf-ve-s aux opioïdes, en cas de dyspnée des doses supplémentaires sont administrées en fonction des besoins. Les patient-e-s souffrant de dyspnée liée à une tumeur nécessitent généralement des doses plus élevées que ceux-celles présentant d'autres maladies. Si le traitement par opioïdes n'est pas efficace, des benzodiazépines peuvent être ajoutées pour obtenir un effet anxiolytique. Pour des détails précis concernant les dosages, y compris ceux des médicaments mentionnés ci-dessous, nous renvoyons à la littérature spécialisée. Un aperçu détaillé est fourni, par exemple, par l'Association of Paediatric Palliative Medicine.

L'administration d'oxygène et les mesures de la saturation en O₂ devraient être envisagées avec retenue. L'oxygène est un médicament avec des effets indésirables, tels que l'insomnie, la sécheresse buccale, l'agitation motrice et les ulcères nasaux. Dans des études randomisées et contrôlées l'administration d'oxygène s'est révélée inefficace chez les patient-e-s adultes non hypoxiques⁽¹²⁾.

En cas de travail respiratoire accru, on peut envisager une ventilation non invasive ou une thérapie à haut débit nasal, qui offrent une meilleure maîtrise des symptômes que la simple administration d'oxygène. Cependant, ce traitement nécessite des connaissances spécifiques, des équipements supplémentaires à domicile et peut être très contraignant pour les familles et la prise en charge à domicile. Cette option ne doit être envisagée qu'après une évaluation minutieuse et en concertation avec les familles, en tenant compte des objectifs thérapeutiques.

Douleur

Presque tous les enfants atteints de maladies limitant l'espérance de vie souffrent de douleurs en fin de vie. Chez les enfants non verbaux, reconnaître, évaluer et quantifier des douleurs est un problème tout aussi important que la thérapie active de la douleur. Une augmentation de la spasticité, une irritabilité accrue, des changements de posture, des vocalisations, des mimiques, le refus de s'alimenter, des troubles du sommeil, de l'agitation ou un retrait peuvent indiquer la présence de douleurs.

Dans les situations de SPP, des douleurs aiguës et chroniques coexistent souvent. Les causes de la douleur sont multiples. Une bonne anamnèse et un examen clinique sont essentiels. Les échelles de douleur les plus importantes sont, par exemple, l'échelle FLACC (Face, Legs, Activity, Cry, Consolability; pour les nouveau-nés et les jeunes enfants)⁽¹³⁾, la VAS (échelle visuelle analogique) et la NRS (numeric rating scale). Pour les enfants ayant un trouble neuro-

logique, peut être utilisée l'échelle FLACC révisée (r-FLACC)⁽¹⁴⁾.

Le traitement devrait, dans la mesure du possible, être causal. Les thérapies non médicamenteuses font partie de tout traitement de la douleur. Voici quelques exemples: massages, frictions, application de chaleur ou de froid, stimulation orale-motrice, méthode kangourou, physiothérapie, thérapie par le mouvement, acupression, acupuncture, relaxation musculaire progressive, biofeedback, art-, musico-, aromathérapie et hypnose médicale. Cette dernière a été particulièrement étudiée dans plusieurs études avec des enfants (notamment pour les douleurs abdominales et les céphalées)⁽¹⁵⁻²⁰⁾.

Les règles de base de la thérapie médicamenteuse de la douleur sont résumées ici. Pour des informations détaillées sur l'application, l'augmentation de la dose et le choix de l'opioïde nous renvoyons à la littérature spécialisée :

- chaque enfant reçoit immédiatement ce dont il a besoin. L'enfant ne doit pas « gravir » les étapes
- contrairement aux adultes, l'OMS recommande une approche à deux niveaux pour les enfants :
 - > Niveau I : analgésiques non opioïdes pour les douleurs légères
 - > Niveau II : analgésiques non opioïdes plus opioïdes pour les douleurs modérées à sévères
- la combinaison avec des analgésiques non opioïdes (niveau I de l'OMS et adjuvants) pour optimiser le traitement de la douleur peut être envisagée, mais n'est pas forcément nécessaire
- la voie d'administration la moins invasive est à privilégier : par voie orale, par une sonde, sublinguale, nasale, transdermique, rectale ou, si nécessaire, sous-cutanée avant l'administration intraveineuse.

Règles de base pour l'administration d'opioïdes :

- Chaque patient-e reçoit une thérapie de base par des opioïdes (p. ex. morphine p. o. toutes les 4 heures) ainsi qu'une médication de secours ($\frac{1}{8}$ à $\frac{1}{6}$ de la dose journalière pour une dose de réserve par heure). Pour un enfant naïf aux opioïdes de moins de 50 kg, on débute avec une dose orale de 0,1–0,25 mg/kg/dose. Pour un poids supérieur à 50 kg, les doses initiales varient de 5 à 10 mg par voie orale.
- À l'exception de la nalbuphine, du tramadol et de la buprénorphine, il n'y a pas de dose maximale pour les opioïdes.
- Les seules limites sont les effets indésirables, en particulier la somnolence et la sédation, les démanagements, ainsi qu'une possible hyperalgésie induite par les opioïdes ou le développement d'une tolérance marquée, nécessitant une rotation des opioïdes. Une table de conversion appropriée se

trouve dans Kinder-Palliativmedizin Essentials, page 33⁽³⁰⁾.

- Même les douleurs les plus intenses peuvent souvent être contrôlées, dans le cadre des SPP, sans accès intraveineux.
- La constipation induite par les opioïdes doit être traitée de manière prophylactique et continue, sauf en cas de réduction ou d'absence de nutrition dans la phase terminale.
- Chez les patient-e-s de plus de 12 ans l'utilisation prophylactique d'antiémétiques au début d'une thérapie par opioïdes est justifiée.
- Des changements psychiques (p. ex. euphorie, confusion, cauchemars, hallucinations), une sécheresse buccale et transpiration sont rarement observés chez les enfants sous thérapie par opioïdes.
- Les effets indésirables graves dus à un surdosage, comme la dépression respiratoire ou le délire, sont rares. Comme mentionné dans le chapitre dyspnée, les opioïdes ne raccourcissent pas la vie mais ont plutôt tendance à l'allonger, en évitant le stress et en préservant les forces.
- En complément des opioïdes, l'utilisation de gabapentine, de prégabaline ou de clonidine peut être envisagée en cas de douleurs neuropathiques. En présence de compression ou d'œdèmes on peut prescrire des stéroïdes. Si des tumeurs compressent des structures nerveuses et en présence de métastases osseuses, la possibilité d'une radiothérapie doit être envisagée. Les benzodiazépines, les myorelaxants (baclofène), les préparations à base de cannabis et la toxine botulique locale sont à envisager en cas de spasmes musculaires.

Il est important, avant de commencer une thérapie opioïde, de discuter des peurs et des préoccupations des membres de la famille ou des professionnel-le-s de la santé impliqué-e-s dans les soins. Une raison fréquente de thérapie antalgique insuffisante sont la peur et les préjugés concernant les opioïdes. La dépression respiratoire est évitée grâce à un dosage soigneux. Les nausées sont rares chez les enfants et disparaissent généralement après cinq à sept jours. Avec une prophylaxie adéquate le risque de constipation n'augmente pas. On doit également aborder les inquiétudes liées à une éventuelle dépendance. Le message essentiel est que, dans le cadre des soins palliatifs pédiatriques, nous ne rencontrons généralement pas de problèmes de dépendance.

Troubles du sommeil

Les enfants atteints de maladies chroniques et limitant l'espérance de vie souffrent très souvent de troubles du sommeil⁽²¹⁾. Cela pèse non seulement sur l'enfant malade mais également sur l'ensemble du sys-

tème familial. Les causes sont variées. Une anamnèse approfondie et un agenda de sommeil sont souvent utiles. Pour le traitement on se focalise sur les causes sous-jacentes telles que la douleur, la nausée, la dépression ou le trouble anxieux.

Chez les enfants sans déficience cognitive on applique une thérapie par étapes⁽²²⁾. Cela comprend en premier lieu la promotion d'une bonne hygiène du sommeil, une thérapie comportementale en cas de symptômes prononcés, et des mesures complémentaires comme des bains complets en soirée avec de la lavande ou de la valériane, des activités en plein air, des enveloppements (p. ex. avec des compresses de lavande), des massages à l'huile et la luminothérapie. La phytothérapie propose des tisanes de fleurs d'oranger, de mélisse ou de valériane, et un choix de préparations comme le tilleul argenté (*Tilia tomentosa*) sous forme de spray de gemmothérapie, ainsi que des extraits/dragées à base de houblon, de mélisse ou de valériane. Les préparations avec les dosages correspondants pour les enfants peuvent être consultées ici (la liste est régulièrement mise à jour). Un voyage de relaxation guidé, sous forme d'induction douce de transe, favorise l'endormissement. L'acupuncture/acupression, en particulier les techniques japonaises Shonishin et Toyohari, ont un effet régulateur sur le rythme du sommeil. L'effet peut être prolongé par l'application de petites aiguilles ou billes permanentes. Un traitement médicamenteux pour induire le sommeil n'est nécessaire qu'exceptionnellement.

Chez les enfants atteints de maladies neurologiques complexes, le trouble du sommeil est généralement dû à une étiologie multifactorielle plutôt qu'à une cause spécifique⁽²³⁾. Si l'on considère les types de troubles du sommeil, les plus fréquents sont les difficultés d'endormissement et de maintien du sommeil, l'insomnie, les troubles du rythme circadien ainsi que les troubles respiratoires liés au sommeil. Le traitement optimal des troubles du sommeil est extrêmement important en raison des charges qu'ils représentent pour toute la famille, mais il est complexe et doit donc toujours suivre une approche multimodale^(23,24).

Le traitement médicamenteux de l'insomnie inclut l'hydrate de chloral, les benzodiazépines, les antihistaminiques, la mélatonine et les neuroleptiques (atypiques). Les benzodiazépines, souvent utilisées, réduisent les phases de sommeil profond, tout en entraînant une somnolence diurne et une perte d'efficacité à long terme. Leur utilité réside principalement dans la combinaison de leurs effets anticonvulsif, anxiolytique, inducteur du sommeil et sédatif. Les neuroleptiques sont envisagés chez les enfants présentant un trouble sévère du développement, des parasomnies, de l'agressivité, des stéréotypies ou des comportements d'automutilation. La mélatonine est indiquée en cas de perturbation du rythme veille-sommeil chez les enfants présentant une déficience développementale sévère, associée à une perception altérée des transitions jour-nuit. Pour les dosages spé-

cifiques des différentes classes de médicaments nous renvoyons à la littérature spécialisée.

Tractus gastro-intestinal

Alimentation et hydratation

Les patient-e-s présentant un polyhandicap sévère sont presque systématiquement affecté-e-s par des problèmes de nutrition, principalement la malnutrition. Les problèmes dentaires, gingivaux, de la muqueuse buccale, ainsi que la constipation doivent être envisagés comme causes possibles. Dans la plupart des cas, selon l'évolution de la maladie, une thérapie nutritionnelle entérale (alimentation par sonde) est envisagée à terme.

Si un syndrome d'anorexie-cachexie survient à un stade de la maladie où un traitement est encore indiqué, les causes possibles doivent être explorées et, si nécessaire, traitées : déshydratation, nausées/vomissements, gastrite, constipation, inflammations oropharyngées et œsophagiennes, douleurs. En outre l'alimentation doit être optimisée, si besoin avec l'aide d'un-e diététicien-ne. L'alimentation artificielle doit représenter un gain en termes de qualité de vie pour l'enfant et suivre des objectifs et attentes réalistes.

Nous faisons régulièrement l'expérience que les enfants présentant un trouble neurologique sévère (TNS) tolèrent mal la nourriture. En plus d'une osmolarité trop élevée des aliments et d'un débit nutritionnel trop rapide (pompe d'alimentation), l'intolérance alimentaire est souvent due à une suralimentation, les besoins caloriques des enfants avec un TNS étant considérablement moindres. En se basant sur les recommandations pour les besoins caloriques des enfants IMC, les besoins caloriques des enfants avec un TNS peuvent être surestimés de 30 à 40 %. En cas de vomissements, de bons résultats sont obtenus en SPP par la réduction de la quantité de nourriture de 30 %.

La diminution de l'appétit ainsi que la perte de poids sont des phénomènes « normaux » en fin de vie. Souvent, une situation terminale se manifeste par une intolérance alimentaire ou une anorexie. Il est important d'anticiper et de préparer les proches à ces changements.

Constipation

Environ 30 à 40 % des patient-e-s pédiatriques en soins palliatifs souffrent de constipation^(25,26). Chez les enfants atteints de maladies chroniques sévères, souvent associées à un ou plusieurs troubles du système nerveux central, du développement psychomoteur ou neuromusculaires, la constipation est un symptôme typique associé à la maladie sous-jacente⁽²⁷⁾.

La constipation peut entraîner une réduction significative de la qualité de vie, pourtant elle est souvent traitée tardivement ou de manière trop prudente chez de nombreux-euses patient-e-s⁽²⁸⁾. L'objectif est de prévenir une constipation sévère. Notamment

en présence de facteurs de risque, une thérapie doit être initiée tôt et avec un dosage approprié. Les médicaments de premier choix sont les laxatifs à effet osmotique, comme le macrogol. Dans une situation aiguë avec des selles dures dans l'ampoule rectale, un suppositoire de glycérine peut être utilisé en complément, ou un suppositoire de bisacodyl si les selles dans l'ampoule sont molles ou absentes. Si aucune amélioration n'est obtenue, un lavement à base de phosphate peut être envisagé (cave contre-indications). De petites doses de naloxone par voie orale ou de méthylaloxone s.c. (APPM, 2024, p. 144) peuvent être utilisées en cas de constipation réfractaire induite par les opioïdes.

Au début ou en présence de symptômes de constipation discrets, l'utilisation de magnésium, l'ajout d'huile de coco dans l'alimentation, l'administration de jus de figue ou, à partir de l'âge de 6 ans, de poudre de tégument de psyllium ou de gomme de guar partiellement hydrolysée (PHGG) permettent de réguler et de normaliser le péristaltisme intestinal. Les cataplasmes hépatiques chauds et humides soulagent les douleurs abdominales liées à la constipation. L'acupuncture ou le massage par acupression stimulent l'évacuation. Il est important pour assurer l'adhésion au traitement, que les enfants et les parents comprennent la problématique.

Nausées et vomissements

Les nausées et vomissements sont des symptômes fréquents et multifactoriels chez les enfants atteints de maladies oncologiques et non oncologiques en fin de vie. En plus de la maladie sous-jacente, la nutrition (quantité et composition), les effets secondaires des médicaments, les problèmes gastro-intestinaux (stase, constipation, obstruction, infection), les troubles métaboliques et neurovégétatifs ainsi que les facteurs émotionnels peuvent en être la cause.

Le traitement est, dans la mesure du possible, axé sur les causes, bien que cela soit souvent et en particulier chez les enfants atteints de maladies neurolo-

giques complexes, difficile à réaliser. Les mesures non médicamenteuses jouent un rôle important : l'apport alimentaire et hydrique, l'hygiène buccale, l'évitement des odeurs désagréables, la posture corporelle, l'air frais, les techniques de relaxation et de distraction, l'aromathérapie et l'acupression. De nombreux enfants et leurs familles ont une bonne connaissance de ce qui est utile dans une situation donnée.

Du point de vue médicamenteux sont employées les substances utilisées en oncologie et en anesthésie pour traiter les nausées et vomissements induits par la chimiothérapie ou post-opératoires : antagonistes des récepteurs 5-HT₃, des récepteurs D₂ et H₁, ainsi que les stéroïdes, plus rarement les cannabinoïdes⁽²⁹⁾.

Sédation palliative

La sédation palliative est rarement nécessaire chez les enfants et les adolescent-e-s en fin de vie. Elle est utilisée en cas de symptômes non contrôlables et éprouvants, afin de réduire la souffrance et l'angoisse des enfants et de leurs familles. L'objectif n'est pas de raccourcir la vie de l'enfant. La sédation palliative est pratiquée en combinaison avec un traitement ciblé des symptômes pénibles, y compris l'analgésie, afin de soulager et rendre supportables les symptômes réfractaires au traitement, tels que la douleur, la dyspnée et l'agitation. Pour une utilisation sécurisée et appropriée de la sédation palliative, il est recommandé d'impliquer des professionnel-le-s spécialisé-e-s en SPP.

Conclusion

Le traitement des symptômes lourds et pénibles en fin de vie peut être très exigeant et nécessite une approche interdisciplinaire.

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

Auteur-e-s

Dr. med. Erika Süess, Pädiatrische Palliative Care, UKBB, Basel
 Dr. med. Mercedes Ogal, Integrative Medizin Innerschweiz AG, Brunnen
 PD Dr. med. Hans-Ulrich Bender, Pädiatrische Palliative Care, Universitätsklinik für Kinderheilkunde, Inselspital, Bern
 PD Dr. med. Eva Bergsträsser, Kompetenzzentrum Pädiatrische Palliative Care, Universitäts-Kinderspital, Zürich

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