

ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



LES SOINS PALLIATIFS EN ONCOLOGIE PEDIATRIQUE

MEMOIRE PRESENTE PAR :
Docteur AKOUDAD ZAHRA
née le 15 Février 1983 à Taza

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE
OPTION : PEDIATRIE

Sous la direction de :
Rapporteur: Professeur HIDA MOUSTAPHA
Co-Rapporteur: Professeur BENMILOUD SARRA

Juin 2013

PLAN

INTRODUCTION.....	4
DEFINITION	7
HISTORIQUE	11
NOTRE ETUDE	14
I- Matériels et méthodes	15
II- Difficultés et limites de l'étude	20
III-Résultats	20
1 - Age des patients.....	20
2- Sex ratio	21
3- Origine et niveau socio- économique	22
4- Types de pathologies tumorales.....	22
5- Indications du traitement palliatif.....	23
6- Les manifestations cliniques des patients en soins palliatifs	24
7- Modalités du traitement palliatif.....	26
8- Prise en charge psychologique	27
9- Evolution	27
DISCUSSION	29
I-Quand passer au traitement palliatif ?.....	30
I-1-Quand arrêter un traitement curatif ?.....	30
I-2-Qui propose la décision du traitement palliatif ?	32
I-3-Où mettre en œuvre les soins palliatifs ?.....	32
II-Comment aborder le sujet avec le patient et sa famille ?	33
II-1 -Avec les parents.....	34
II-2-Avec l'enfant ou l'adolescent gravement malade.....	37
II-3-Avec la fratrie ou les autres membres de la famille	39

III-Principes de prise en charge des enfants atteints de cancer en soins palliatifs .	40
IV-Modalités de prise en charge des enfants atteints de cancer sous traitement palliatif.....	45
IV-1-La chimiothérapie	47
IV-2-L'asthénie.....	47
IV-3-L'anorexie.....	48
IV-4-Les nausées et vomissements.....	49
IV-5-La dyspnée	51
IV-6-La douleur	55
IV-7-L'infection	63
IV-8-Les besoins transfusionnels	67
IV-9-L'encombrement bronchique et la toux	72
IV-10-La constipation	74
IV-11-Le globe vésical	75
IV-12-Les troubles psychiques	75
IV-12-1- L'agitation	75
IV-12-2-L'anxiété	76
IV-12-3-La dépression	77
IV-12-4-Les troubles du sommeil	78
V- Aspect psycho-social de l'accompagnement.....	80
VI-Accompagnement de fin de vie.....	81
VII- Le deuil.....	83
VIII-Unités de soins palliatifs.....	84
CONCLUSION	92
RESUME	94
BIBLIOGRAPHIE	96

ABREVIATIONS

CG	: Culot globulaire
EMSP	: Equipes mobiles de soins palliatifs
Hb	: Hémoglobine
IV	: intraveineux
LISP	: sans lits identifiés de soins palliatifs
OMS	: Organisation mondiale de la santé
PCA	: Pompe antalgique contrôlée
PO	: per os
RSP	: Réseaux de soins palliatifs
USP	: Unités de soins palliatifs

INTRODUCTION

Le cancer est une maladie rare chez l'enfant, il peut être découvert dès la naissance comme il peut survenir à n'importe quelle période de l'enfance ou l'adolescence [1]. Il représente environ 1 à 3% des cancers humains. Même si les mécanismes biologiques et cellulaires de la cancérogenèse commencent à être connus, aucune cause n'est retrouvée sauf dans les cas exceptionnels de mutation génétique ou de radioactivité, et il n'existe pas de possibilité de prévention [1].

Les traitements peuvent combiner la chimiothérapie, la radiothérapie et la chirurgie, et leur durée varie de 6 mois à deux ans. Ils sont suivis d'une période de surveillance qui s'étend sur de nombreuses années, compte tenu du risque de récurrence et de séquelles précoces ou tardives [1]. Des progrès importants ont été réalisés dans ce domaine, et actuellement, le cancer de l'enfant est considéré comme une maladie curable avec un taux de guérison qui peut atteindre 75% à 90% [2]. Cependant, avec les meilleurs traitements disponibles à ce jour, 25 à 30% des enfants décéderont de leur cancer ou des complications toxiques liées aux traitements. Cette constatation n'est pas fataliste, elle introduit simplement une phase particulière dans l'espoir de guérison, et toute la difficulté pour les soignants en oncologie pédiatrique réside à reconnaître leurs limites et à décider du non espoir de guérison [2].

Arrêter un traitement curatif chez un enfant atteint de cancer et passer aux soins palliatifs nécessite l'accompagnement de ce dernier et de sa famille. On peut distinguer deux phases dans l'accompagnement d'un enfant en fin de vie. La première est celle d'échec des thérapeutiques à visée curative ou le constat de complications toxiques incurables et le passage en phase palliative du traitement, la deuxième phase s'étend de la décision d'entrer en soins palliatifs au décès de l'enfant ; elle peut durer plusieurs mois, voire plusieurs années [2]. Ainsi, le cancer reste une épreuve bouleversante pour l'enfant mais aussi pour sa famille, et exige

des équipes soignantes de grandes compétences médico-infirmières et humaines [1].

A travers ce travail, nous allons mettre le point sur : les principes et les modalités de prise en charge des enfants atteints de cancer en soins palliatifs, l'intérêt de l'accompagnement d'un enfant en fin de vie, et l'intérêt de développer des unités de soins palliatifs au Maroc.

DEFINITION

Les soins palliatifs ont plusieurs définitions, la définition la plus utilisée est celle de la Société Française d'Accompagnement et de soins Palliatifs (SFAP):

« Les soins palliatifs sont des soins actifs dans une approche globale de la personne en phase évoluée ou terminale d'une maladie potentiellement mortelle. Prendre en compte et viser à soulager les douleurs physiques et la souffrance psychologique, morale et spirituelle devient primordial. Les soins palliatifs et accompagnement considèrent le malade comme un vivant et la mort comme un processus normal. Ils ne hâtent ni ne retardent le décès. Leur but est de préserver la meilleure qualité de vie possible jusqu'à la mort [3] ».

Cette définition met en valeur les éléments qui constituent une « philosophie des soins palliatifs », une optique de soin particulière, qui intègre les thématiques suivantes : Le fait que les soins palliatifs soient qualifiés de soins actifs, précise que ce ne sont pas des soins liés à un abandon thérapeutique. Cette précision lève l'ambiguïté qui pourrait émerger quand on définit les soins palliatifs comme un passage des soins curatifs à des soins de confort. L'OMS propose une définition (2002) dans cette perspective: « Les soins palliatifs sont des soins actifs pour le patient dont la maladie ne répond plus à un traitement curatif ». Cette définition insiste donc davantage sur le fait que les soins palliatifs ne soient ni lieu institué pour mourir, ni un arrêt des soins. Ils sont des soins dont la priorité n'est plus la guérison, mais le confort du patient [3].

L'approche globale de la personne est le premier principe des soins palliatifs, à savoir qu'ils constituent une prise en charge de la personne dans sa maladie, mais aussi dans son vécu psychologique, dans son environnement familial, et son questionnement spirituel. Ainsi, les soins palliatifs reconnaissent l'importance et l'influence de la teneur existentielle de l'expérience de la personne en fin de vie [3].

Les soins palliatifs, en unité ou en réseaux, prennent clairement position pour la vie: ils ne sont pas d'abord l'endroit où l'on meurt, mais avant tout une structure où on agit quand la médecine curative n'est plus la perspective thérapeutique la plus intéressante pour le patient. C'est pour cette raison que la définition insiste sur le fait que les soins palliatifs accueillent des personnes en « phase évoluée ou potentiellement mortelle » de la maladie, et qu'ils se placent toujours du côté de la vie. Il était important que cette définition officielle, ou du moins prise comme référence, précise cette notion de vie, de considérer toujours le malade comme un vivant, car elle est le support philosophique et éthique pour que le patient soit toujours considéré comme une personne inscrite dans une histoire, des attentes, et des projets [3].

Enfin, autre principe essentiel de la philosophie des soins palliatifs : la définition recadre aussi la conception de la mort comme un phénomène normal, qui appartient à la vie, et qui ne doit être ni hâtée, ni retardée. Ainsi, cette conception prévient l'instrumentalisation de l'agonie, l'acharnement thérapeutique, et bien sûr l'euthanasie. Cette introduction de la notion de normalité de la mort est intéressante car elle précise la place de l'homme à l'âge où il devient « comme maître et possesseur de la nature » [4]. En effet, l'homme peut agir sur la nature et les phénomènes naturels, il a les moyens techniques pour retarder ou provoquer la mort. Cependant, affirmer le caractère normal et naturel de cette dernière, c'est dire aussi qu'elle ne dépend pas de nous. Cette perspective pourrait être prise pour une sorte de stoïcisme moderne. L'homme peut agir face à la mort, rendre l'agonie moins difficile, les symptômes plus supportable, mais tout en acceptant de ne décider de rien pour le terme de l'action [3].

Ainsi, les soins palliatifs ont, dans le soin, cette particularité de ne pas chercher à guérir mais de tout mettre en œuvre pour assurer au malade une fin de vie confortable, dans les dimensions physiques, psychologiques, sociologiques et spirituelles.

Le concept de la mort est variable selon l'âge de l'enfant et selon le contexte socio-culturel, « L'enfant n'est pas un adulte en miniature, gravement malade, sans espoir de guérison ; alors qu'il s'en va vers la mort, l'enfant vit la douleur et perçoit la mort différemment, en fonction de son âge » Dr N.Humbert [2]. Les enfants atteints de maladies mettant en jeu le pronostic vital ont une prise de conscience précoce de la signification de la mort :

*Avant 2 ans, l'enfant n'a aucune notion de la mort. Il réagit aux privations et à la séparation qui sont perçus comme une « mort » [2].

*Entre 2 et 6 ans, c'est probablement ce qu'ils craignent le plus parmi tous les fantasmes qui les assaillent ; ils pensent que la mort est temporaire et réversible comme le sommeil et croient que leurs idées ou actions peuvent causer la mort.

*Vers l'âge de 10 ans, l'enfant développe un concept adulte de la mort : la mort est universelle, inévitable et irréversible. Il réalise que la mort est une fin, qu'elle peut toucher tout le monde y compris ceux qu'il aime. Il comprend la physiologie et les détails de la mort [2].

*L'adolescent est celui qui perçoit le concept de mort avec le plus de souffrance, étant capable de se projeter dans l'avenir et d'avoir une vive conscience du deuil qu'il faut faire. Ses réactions alternent entre le déni, l'injustice et la colère. Il cherche dans l'irrationnel l'explication de la mort.

HISTORIQUE

A la fin des années 60, la médecine moderne a acquis de nouvelles thérapeutiques (antibiotiques, chimiothérapie, moyens diagnostics, nouvelles technologies), et a pris une forme de plus en plus technique et performante, mais avec en contrepartie, une tendance à oublier le malade [5,6].

L'instigatrice des soins palliatifs sous leur forme moderne est Cicely Saunders qui a créé en 1967 le St Christopher's Hospice, afin de prendre en charge les patients en phase terminale de cancers. Par ailleurs, cette même période voit aussi le développement des nouveaux psychotropes, de radiothérapie palliative, de nouvelles techniques de traitement de la douleur. De plus, pendant ce temps, Kubler-Ross [7] décrit des étapes psychologiques que franchit la personne en fin de vie. Ainsi, Cicely Saunders a modélisé les soins palliatifs en Grande Bretagne au St Christopher's hospice et les a organisés autour de deux principes :

- soigner le malade dans sa totalité,
- la maladie est un phénomène complexe.

Cicely Saunders a successivement été travailleuse sociale, infirmière puis médecin, elle a effectué un ensemble de recherches sur le contrôle de la douleur terminale des patients atteints de cancers [3]. Le paradigme des soins palliatifs s'est fait en réaction à un cadre scientifique et médical. Les idées forces des soins palliatifs, telles que Cicely Saunders les a mis en place, sont que :

- Le malade conserve sa position de sujet, c'est-à-dire qu'il reste acteur dans sa vie, capable de décision, à condition que la douleur et les symptômes soient soulagés.

- Cette condition ne peut être accomplie que grâce à une équipe interdisciplinaire, avec une relation étroite entre le patient, l'équipe soignante et sa famille. L'interdisciplinarité est essentielle pour mettre en commun et confronter toutes les observations complémentaires des différentes spécialités

professionnelles. C'est une protection contre les décisions unilatérales et permet aussi d'harmoniser les comportements, de telle manière que la stratégie de soin soit, et reste adaptée et cohérente. Ces idées sont toujours aussi essentielles dans la philosophie des soins palliatifs [8, 9, 10].

En 1975, au Canada, plus précisément à Montréal, a été créée la première unité de soins palliatifs, au Royal Victoria, Canada. Depuis la création des premières unités de soins palliatifs, il semblerait qu'un changement d'optique se soit opéré concernant ces soins. En effet, durant les années 80, les soins palliatifs étaient davantage synonymes d'accompagnement de la personne en phase terminale de la maladie. Il s'est opéré un changement de discours, à partir des années 90, où ils sont devenus un accompagnement pour une meilleure qualité de vie, ils se situent donc du côté de la vie, vers une continuité des soins. La priorité des soins palliatifs est donc désormais la qualité de vie. Ainsi, dans les unités de prise en charge de fin de vie, coexistent les soins palliatifs, qui relèvent du rôle du soignant, et l'accompagnement, c'est-à-dire «être là » dans le support des besoins physiques, psychologiques, sociaux, spirituels et affectifs [3].

Ainsi, les soins palliatifs sont définis comme un état d'esprit. Ils ont comme objectif de soigner une personne et non de traiter une maladie. Cette conception implique que le malade soit pris comme sujet de son histoire et non pas objet de soins [3].

Actuellement, il existe des unités des soins palliatifs fixes et mobiles dans plusieurs pays européens pour une meilleure approche des enfants en fin de vie, cependant ces unités sont toujours absentes dans les pays sous développés y compris le Maroc.

NOTRE ETUDE

I/Matériels et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur tous les enfants atteints de cancer mis sous traitement palliatif entre le premier janvier 2011 et le 31 décembre 2012, soit une période de 2 ans, au sein de l'unité d'oncologie pédiatrique du service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès.

- Les critères d'inclusion sont :

- ü L'âge inférieur à 16 ans
- ü Tous les types de cancers mis sous traitement palliatif avec l'arrêt du recrutement des malades le 31 Décembre 2012 mais dont on a suivi l'évolution jusqu'à Février 2013.
- ü Les patients suivis au sein de l'unité d'oncologie pédiatrique de Fès.

-Les critères d'exclusion :

Tous les cancers suivis au sein des autres centres et qui n'ont séjourné chez nous que pour la gestion d'une urgence, un besoin transfusionnel ou l'administration d'un médicament d'une manière transitoire.

Nous avons étudié :

- ✚ Les données épidémiologiques : âge, sexe, région d'origine et niveau socio-économique.
- ✚ Les données cliniques: les types de cancers et leurs stades, les protocoles de chimiothérapie curative utilisés, les indications du traitement palliatif, les manifestations cliniques au cours des soins palliatifs.
- ✚ Les soins palliatifs offerts.
- ✚ L'évolution des patients.

Nous avons utilisé comme support les dossiers des patients sous la forme papiers et la forme informatisée. Les données recueillies ont été consignées sur la fiche d'exploitation ci-dessous et ont fait l'objet d'une saisie informatique et d'une analyse statistique en utilisant l'Excel.

FICHE D'EXPLOITATION DES SOINS PALLIATIFS EN ONCOLOGIE PEDIATRIQUE

*Date :

* Identité :

IP :

Nom :

Prénom :

Âge au diagnostic :

Sexe :

Masculin	féminin

Région :

région	
urbain	
rural	

Niveau socio-économique :

Indigent	Payant	Mutualiste

*Antécédents :

Personnels	
Familiaux	

*Diagnostic:.....date du diagnostic.....

*Stadification de la maladie :

*Protocole thérapeutique initial :

* Indications du traitement palliatif :

*Durée du traitement palliatif :

*Prise en charge palliative :

Type de médicaments administrés:

ü Chimiothérapie palliative.....

Mode d'administration :..... OralIntraveineux.....

ü Traitement de la douleur.....

Palier I :.....Palier II :.....palier III :.....Coantalgiques :.....

Durée :

ü Traitement des vomissements.....

Médicaments utilisés :

Durée :

ü Traitement des troubles psychiques.....

Antidépresseurs.....

Anxiolytiques.....

Somnifères.....

Autres.....

ü Transfusions : CG :.....CP :.....

Albumine :.....PFC :.....

ü Prise en charge psychologique :

Psychologues.....Pédopsychiatres.....

Durée.....

ü Autres.....

***Evolution :**

- Décès :.....Après combien de temps.....
- Perdu de vue :
- Rémission partielle :.....
- Malade toujours sous traitement palliatif :.....

II/ Difficultés et limites de l'étude :

Comme toute étude rétrospective, les difficultés majeures que nous avons rencontrées étaient liées à l'exploration des dossiers. Nous étions confrontés à plusieurs obstacles et tout particulièrement le manque de certaines données tels que les détails sur les manifestations cliniques, le degré de la douleur, certains paramètres biologiques, le vécu psychologique du patient et de sa famille durant cette période des soins palliatifs, le recours à la médecine traditionnelle

III/Résultats :

Sur une période de 2 ans, le nombre des malades mis sous traitement palliatif était de 17 patients sur 232 nouveaux cas durant la même période, soit un pourcentage de 7,3%.

III-1 – Age des patients :

L'âge de nos patients varie entre 8 mois et 15 ans, avec un âge moyen de 9 ans. Il s'agit de 3 nourrissons soit 17,5% des cas.

La tranche d'âge entre 10 et 15 ans est prédominante avec 9 cas (53%), suivie par celle entre 0 et 5 ans avec 5 cas (29,5%), et la tranche d'âge entre 5 et 10 ans avec 3 cas (17,5%).



Figure 1: Répartition des patients en fonction des tranches d'âge

III-2- sex ratio :

Nous notons une légère prédominance féminine avec un sex ratio M/F de 0,88. Ainsi le nombre de filles dans notre série est de 9 soit 53% des cas, et le nombre de garçons est de 8 soit 47% des cas.

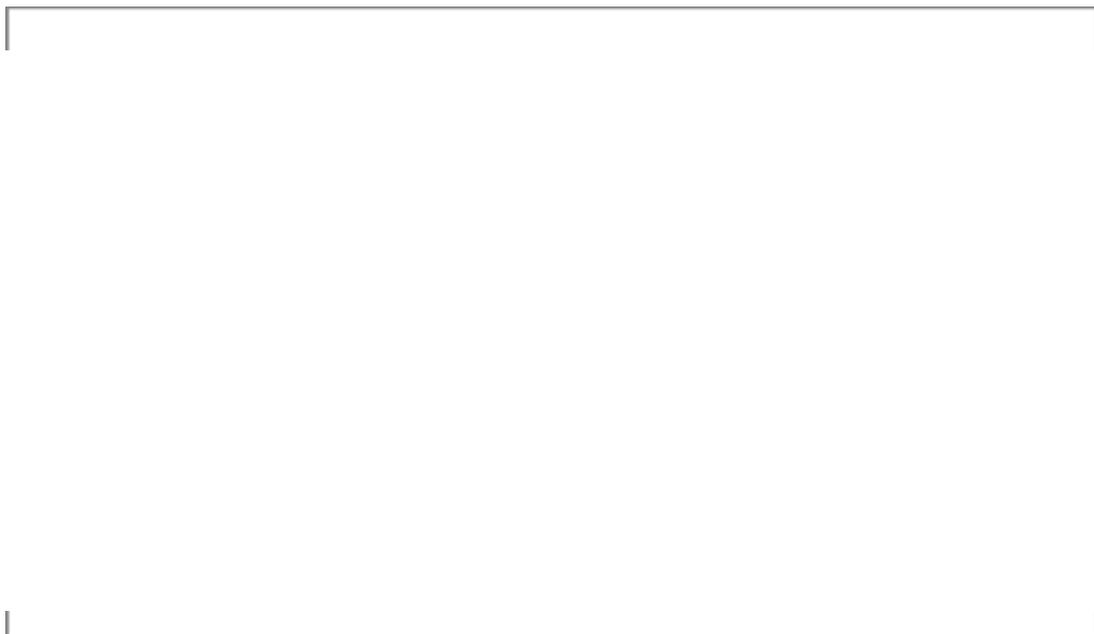


Figure 2: Répartition des patients en fonction du sexe

III-3- Origine et niveau socio-économique :

Dans notre série, 10 malades sont originaires d'un milieu urbain (59%), et 7 patients d'un milieu rural (41%).

Sur les 17 malades, 15 sont indigents (soit 88% des cas), alors qu'un seul malade est d'un niveau socio-économique moyen (6% des cas), et un seul malade mutualiste (6% des cas).



Figure 3: Répartition des patients en fonction du niveau socio-économique

III-4-Types de pathologies tumorales :

Dans notre série les tumeurs solides sont les plus fréquentes, elles représentent 88% des cas. Les pathologies tumorales initiales étaient toutes métastatiques dès l'admission initiale des patients. Il s'agit de:

Le sarcome d'Ewing chez 5 malades (29%),

Le rétinoblastome dans 2 cas (12%),

Le neuroblastome chez 2 malades (11%),

La maladie de hodgkin dans un cas (6%)

Le mélanome malin dans un cas (6%)

Le schwannome malin dans un cas (6%)

Le rhabdomyosarcome alvéolaire dans un seul cas (6%)

L'épendymome du cervelet dans un cas (6%)

La tumeur pseudopapillaire du pancréas dans un cas (6%)

La tumeur germinale maligne (tumeur du sac vitellin) chez un seul patient (6%)

Le carcinome du Nasopharynx dans un cas (6%)



Figure 4: Répartition des patients en fonction de la pathologie tumorale

III-5- Indications du traitement palliatif :

Le traitement palliatif a été indiqué d'emblée chez 5 malades soit 29,5% vu le stade évolutif de la maladie :

- ✓ 1 cas de sarcome d'ewing métastatique.
- ✓ 1 cas de rhabdomyosarcome alvéolaire métastatique.
- ✓ 1 cas de mélanome malin métastatique.

✓ 2 cas de rétinoblastomes bilatéraux métastatiques.

Dans 12 cas, le traitement palliatif est indiqué pour la survenue de rechutes métastatiques chez des malades qui ont répondu initialement au traitement curatif ou reprise évolutive de la maladie soit un pourcentage de 70,5%, dont 4 cas traités pour sarcome d'ewing (23,5%), 2 cas pour neuroblastome (11%), un cas pour épendymome du cervelet (6%), un cas pour carcinome du nasopharynx (6%), un cas pour schwannome malin (6%), un cas pour tumeur pseudopapillaire du pancréas(6%), un cas de maladie de hodgkin (6%), et un cas de tumeur germinale maligne (6%).

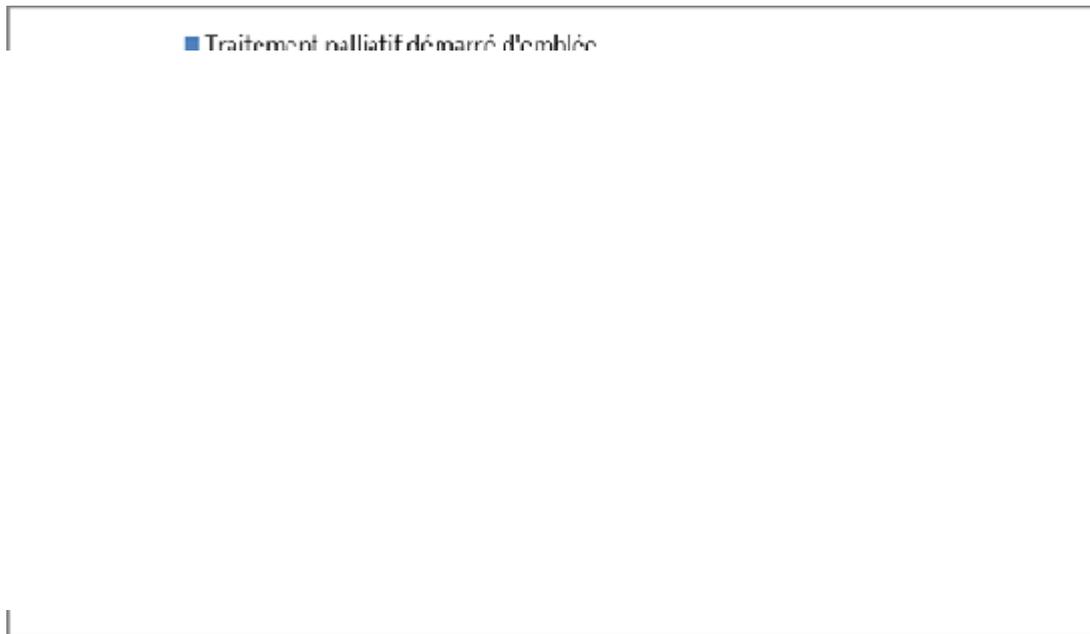


Figure 5: Répartition des patients en fonction des indications du traitement palliatif

III-6- Manifestations cliniques des patients en soins palliatifs :

La douleur a constitué le principal symptôme retrouvé dans 12 cas (71%). Il s'agit de douleurs osseuses dont les territoires sont localisés dans 8 cas (47%) notamment chez 5 malades suivis pour sarcome d'Ewing (29%), une patiente suivie pour Schwannome malin (6%), une patiente suivie pour mélanome malin (6%) et un

patient suivi pour rétinoblastome métastatique (6%). Alors que les douleurs diffuses étaient présentes chez 3 malades dont 2 suivis pour neuroblastome (12%) et une patiente pour maladie de hodgkin (6%), et les douleurs abdominales dans un cas de tumeur pseudopapillaire du pancréas (6%).

L'anémie représente 2^{ème} signe fréquent dans notre série. Elle est retrouvée dans 9 cas (53%) : 2 cas de sarcome d'ewing, 2 cas de neuroblastome, 1 cas de rhabdomyosarcome, 1 cas de tumeur germinale, 1 cas de tumeur du pancréas, 1 cas de maladie de hodgkin.

Les vomissements étaient moins fréquents, ils sont présents dans 4 cas (23,5%), dont 2 cas de sarcome d'ewing, 1 cas de tumeur pseudopapillaire du pancréas, 1 cas de maladie de hodgkin.

Un état dépressif a été retrouvé chez 4 malades(23%), dont deux sont suivis pour sarcome d'ewing, un patient suivi pour tumeur pseudopapillaire du pancréas, et une patiente suivie pour maladie de hodgkin.

La dyspnée n'a été objectivée que chez deux malades(12%) : un cas de maladie de hodgkin et un cas de carcinome du nasopharynx.

La toux était présente dans le seul cas de maladie de hodgkin (6%).

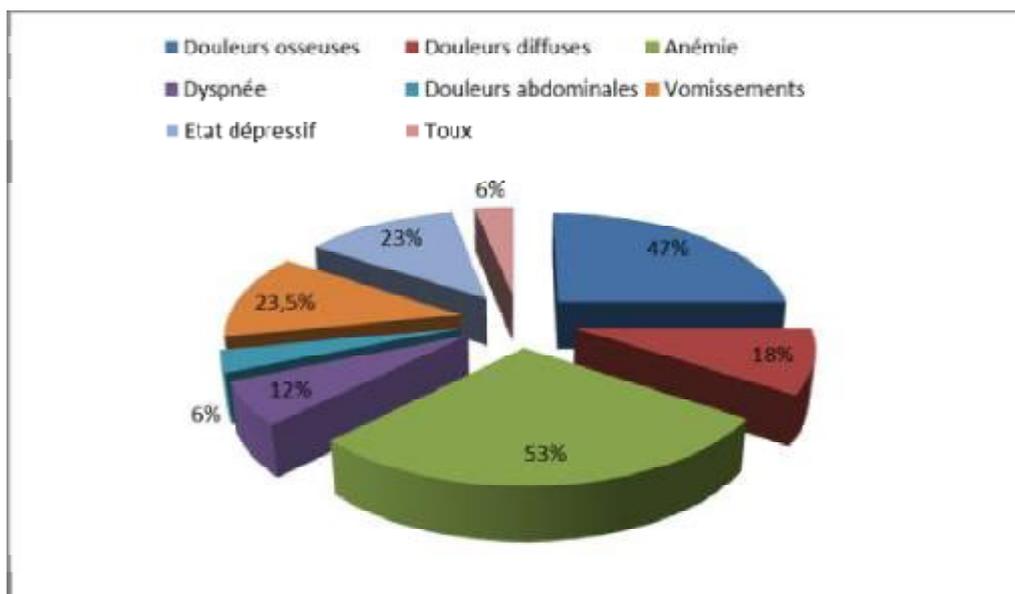


Figure 6: Répartition des patients en fonction des manifestations clinique

III-7- Modalités du traitement palliatif :

La prescription de chimiothérapie à base de cyclophosphamide (ENDOXAN®) par voie orale à la dose de 10 mg/kg/j une semaine sur 2 a été indiquée chez 10 malades (59% des cas) et un seul malade a refusé ce traitement, l'étoposide (VP16) injectable à la dose de 100mg/m² toutes les 3 semaines dans un seul cas (6%), il s'agit d'un épépendymome du cervelet métastatique, le VP16 oral dans un seul cas de maladie de hodgkin (6%), la DACARBAZINE à la dose de 5 mg/kg pendant 5 jours toutes les 4 semaines dans un seul cas de mélanome malin métastatique(6%).

Le recours au traitement antalgique par les morphiniques à libération prolongée (Moscontin®) était nécessaire dans 3 cas (18%) et le recours aux antalgiques de classe II à base de codéine était nécessaire dans 9 cas (53%).

Le traitement par inhibiteur de la pompe à proton était indiqué chez 4 malades (23,5%), de même que pour le traitement antiémétique par Ondansetron (23,5%).

L'utilisation d'un anxiolytique était nécessaire dans un seul cas de maladie de hodgkin (6%).

6 malades (35%) ont nécessité la transfusion de culot globulaire (CG) dans le cas où l'Hb était \leq à 8g/dl, alors que la transfusion d'unités plaquettaires était nécessaire dans 2 cas (12%), lorsque le taux de plaquettes était \leq 10000 E/mm³ ou en présence du syndrome hémorragique.

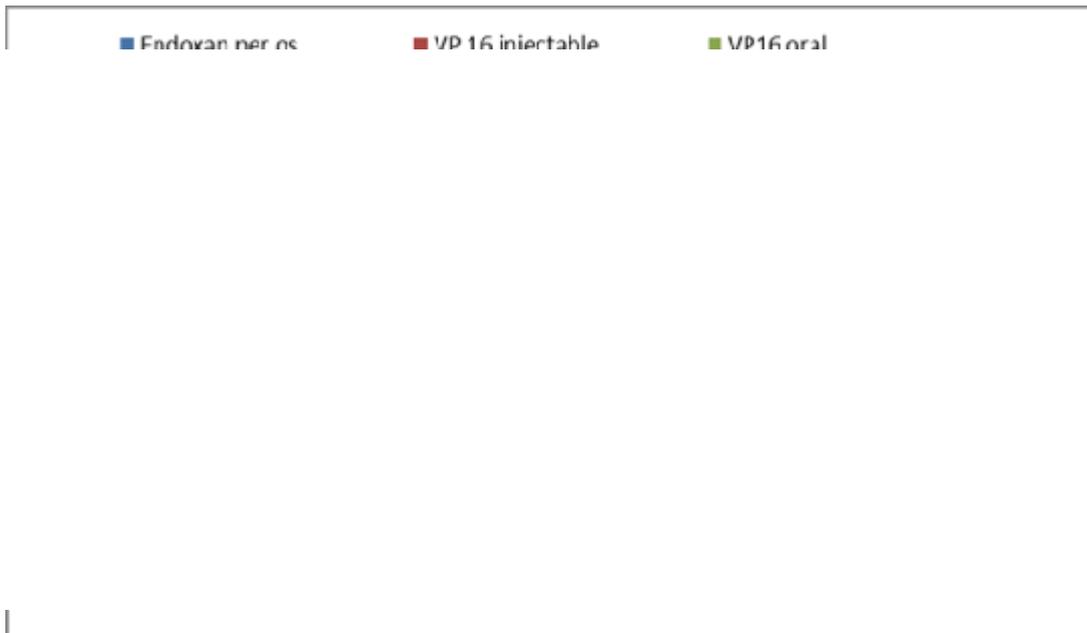


Figure 7: Répartition des patients en fonction du traitement palliatif prescrit

III-8- prise en charge psychologique :

Malheureusement, aucun malade de notre série n'a bénéficié de soutien psychologique par manque de psychologue à l'unité d'oncologie pédiatrique dans notre service. La plupart des soins palliatifs étaient administrés en milieu hospitalier par manque d'infirmières à domicile.

III-9- Evolution :

Dans notre série :

- 11 malades (65%) sont décédés 1 à 18 mois après avoir passé au traitement palliatif, avec une moyenne de survie de 4 mois.
- 2 sont toujours sous traitement palliatif (12%) : un malade suivi pour sarcome d'ewing, mis sous endoxan oral depuis 5 mois et un malade suivi pour épépendymome du cervelet mis sous VP16 injectable depuis 8

mois. Ces 2 patients sont bien portants et gardent une bonne qualité de vie.

- 4 cas (23%) sont perdus de vue.



Figure 8: Répartition des patients en fonction de l'évolution

DISCUSSION

I- QUAND PASSER AU TRAITEMENT PALLIATIF ?

I-1 – Quand arrêter un traitement curatif ?

La démarche et la réflexion autour d'une limitation et/ou d'un arrêt de traitement sont associées à la loi du 22 avril 2005 (dite « Loi Léonetti »). Cette loi, relative aux droits des malades et à la fin de vie introduit la notion de traitement déraisonnable, l'obligation de décision collégiale et de respect des directives anticipées. L'objectif est d'autoriser la suspension d'un traitement ou de ne pas l'entreprendre, si les résultats escomptés sont inopportuns, c'est-à-dire inutiles, disproportionnés ou se limitant à permettre la survie artificielle du malade [12].

Les obligations médicales sont [13] :

- ✓ le respect de la volonté individuelle du malade (directement exprimée ou relayée par la personne de confiance qu'il a désignée, ou par des directives anticipées qu'il a écrites),
- ✓ la concertation qui passe par un dialogue avec le patient ou avec les parents ou le tuteur s'il est inconscient, la famille ou un proche et l'équipe soignante, mais la décision finale reste médicale,
- ✓ une procédure collégiale définie par le code de déontologie médicale qui doit être le fruit d'un consensus partagé par plusieurs médecins, afin de faire échec à toute décision solitaire.

Les critères objectifs et les limites de la phase palliative d'une maladie et de la fin de vie sont difficiles à fixer avec précision. Les soins palliatifs peuvent être envisagés précocement dans le cours d'une maladie grave évolutive quelque soit son issue (la mort, la rémission ou la guérison) et coexister avec des traitements spécifiques de la maladie causale [14].

Dès l'annonce du diagnostic, la prise en charge en soins palliatifs est réalisée selon un projet de soins continus qui privilégie l'écoute, la communication,

l'instauration d'un climat de vérité avec le patient et son entourage. Cette démarche vise à aider le patient et ses proches à se préparer à un éventuel changement de priorité dans la prise en charge de la maladie sous-jacente. En effet, selon le moment, la priorité sera donnée soit aux investigations et aux traitements permettant de guérir ou de ralentir l'évolution de la maladie, soit à une prise en charge uniquement symptomatique visant le confort physique, psychologique et moral du patient. La place relative de ces deux prises en charge est à réévaluer régulièrement, et la mise en œuvre des soins palliatifs doit faire l'objet d'un consensus entre l'équipe soignante, le patient et ses proches si le patient le souhaite [14].

Pour prendre la décision d'arrêter le traitement curatif chez un enfant traité pour cancer, il est indispensable d'analyser sa situation en la confrontant aux données de la littérature. En effet, chaque tumeur a un pronostic très différent et ce, même si l'enfant a une maladie métastatique lors du diagnostic. Raisonner par exemple de la même façon face à un lymphome de Burkitt avec envahissement médullaire voire neuroméningé et un rhabdomyosarcome métastatique serait témoigner d'une ignorance coupable [70].

Il est extrêmement rare qu'une décision de soins purement palliatifs soit prise chez un patient au moment du diagnostic : cela pourra éventuellement se discuter dans des formes très particulières de tumeurs cérébrales du nourrisson, et/ou chez un enfant présentant une maladie associée gravement invalidante ou létale.

La question de l'objectif des soins (curatifs, investigatifs, palliatifs) se pose en revanche de façon constante lors des rechutes qui témoignent de l'échec de la thérapeutique initialement entreprise. Là encore cependant, toute rechute doit être considérée dans son contexte. L'extension initiale, la nature de la tumeur, la localisation de la rechute, la thérapeutique de première ligne, sont des facteurs

pronostiques majeurs qui conditionnent les possibilités thérapeutiques curatrices. Le pronostic d'une rechute locale d'un sarcome non irradié est très différent de celui d'une rechute post-greffe d'un neuroblastome métastatique. Ce n'est donc qu'au terme d'une analyse détaillée des facteurs pronostiques mis en jeu que l'absence de thérapeutique éprouvée potentiellement curatrice sera reconnue [70].

I-2- Qui propose cette décision ?

Le médecin traitant devrait être celui qui propose un traitement palliatif face à la situation d'un enfant cancéreux. A ceci, il y a une limite représentée par l'empathie et l'attachement affectif à un enfant ou à une famille qui peuvent diminuer l'objectivité devant une situation d'échec thérapeutique [11]. Ainsi, la proposition d'un passage en phase palliative peut être faite à l'occasion d'une discussion avec un collègue lors d'une réunion formelle, indispensable à une telle prise de décision.

C'est parfois un membre de l'équipe soignante qui exprime ses doutes sur le bienfait d'un traitement intensif chez un enfant. Les parents eux-mêmes peuvent solliciter l'absence d'acharnement thérapeutique chez leur enfant, parfois bien avant que les médecins considèrent l'enfant en phase palliative, par exemple à l'occasion d'une rechute encore accessible à une guérison possible [11]. Plus rarement, l'enfant lui-même demande un traitement moins intensif, percevant l'échec et les limites de ce traitement.

I-3- Où mettre en œuvre les soins palliatifs ?

La mise en place de soins palliatifs peut s'organiser :

- ✓ A domicile ;
- ✓ Au sein de l'hôpital de proximité ;

✓ Ou bien au sein du centre spécialisé.

Quel que soit le lieu, les principes majeurs à respecter sont la souplesse et la modularité des organisations afin de permettre à la famille d'alterner entre hôpital et domicile si elle le souhaite. La continuité de la prise en charge au sein des unités pédiatriques ayant pris en charge l'enfant ou au domicile est privilégiée. Cela n'empêche pas ces équipes de se tourner vers d'autres ressources spécialisées : équipes mobiles de soins palliatifs (EMSP), unités de soins palliatifs adultes (USP) ou réseaux de soins palliatifs (RSP).

II-COMMENT ABORDER LE SUJET AVEC LE PATIENT ET SA FAMILLE ?

Les équipes soignantes des services d'onco-hématologie pédiatrique sont régulièrement confrontées à des décès d'enfants ou d'adolescents, que ceux-ci aient lieu dans le service même, dans un autre service hospitalier ou encore au domicile. L'accompagnement de ces enfants en fin de vie et de leur famille, parents, frères et sœurs en particulier, est une tâche difficile dont la dimension émotionnelle et affective ne peut ni ne doit être évitée. Dans ces moments-là, de nombreuses questions autour de la mort à venir émergent : faut-il en parler ? les parents ont-ils bien compris ? L'enfant sait-il qu'il va mourir ? Comment réagir s'il ou elle m'en parle ? Quelle est la bonne attitude à adopter ? Ces questions au sujet d'un « savoir dire », « savoir parler » ou encore « savoir être » au sujet de la mort participent à la recherche d'un accompagnement adapté de l'enfant ou de l'adolescent en fin de vie mais traduisent également bien souvent le malaise et les interrogations des adultes, parents et soignants, face à l'enfant qui ne guérira pas [15].

Lorsqu'il s'agit d'un enfant, la mort est insupportable, inconcevable tant qu'elle vient heurter les logiques du temps et des générations. Elle constitue alors

une injustice terrible pour l'enfant ou l'adolescent en fin de vie, ses parents et les soignants qui l'accompagnent.

II-1 – Avec les parents :

La rencontre et l'échange avec les parents d'un enfant ou d'un adolescent dont la vie est menacée est bien souvent inquiétante pour les soignants. Savoir que ces parents vont perdre leur enfant instille dans la relation avec eux un mélange complexe d'empathie voire de sympathie à laquelle se mêlent angoisse, inquiétante étrangeté, impuissance et évitement tant leur expérience peut paraître énigmatique et impartageable. Le risque est, sous le prétexte de respecter leur douleur et leur besoin d'intimité, de prendre une distance vécue douloureusement par les parents, comme si elle préfigurait la rupture des liens [15].

Ces liens justement ont une histoire parfois déjà longue et il est fondamental de rappeler ici une nouvelle fois que l'alliance et la confiance réciproque se construisent durant la période curative et notamment dans les suites de l'annonce diagnostique, tout au long du traitement de la maladie de l'enfant [15,16, 17]. C'est donc sur ce socle commun, que l'on souhaite solide, que vont se poursuivre les échanges entre parents et soignants lors de ce projet de soins désormais palliatif.

Les études menées auprès de parents ayant vécu la fin de vie de leur enfant nous apprennent que la qualité de l'information et de la communication sont d'une importance majeure pour les parents et déterminent en grande partie leur expérience de cette période douloureuse [15,18]. Ainsi parents, mais aussi enfants et adolescents, expriment leur besoin d'une relation humaine « vraie » avec l'équipe soignante. Dans ces échanges, les compétences techniques comptent bien évidemment mais les compétences relationnelles avec ce que cela suppose de disponibilité, d'honnêteté et d'investissement prennent une importance toute

particulière [15,19]. En effet, c'est l'authenticité de la relation entre soignants et parents et son ouverture qui aident les parents à accéder à une pleine compréhension des enjeux liés à la maladie et au traitement de celle-ci, y compris lorsqu'il s'agit d'accepter les soins palliatifs et de support pour son enfant [15,20]. Les parents ont toujours besoin de temps pour comprendre, intégrer et parfois accepter que leur enfant ou adolescent ne va pas guérir, il faut donc proposer plusieurs entretiens pour révoquer la situation de leur enfant, répondre à leurs questions et, ce faisant, les aider à cheminer psychologiquement face à cette réalité. Malgré cela, les décalages entre l'équipe soignante et les parents se font régulièrement ressentir. Ces derniers comprennent généralement plus tardivement l'absence de guérison possible de leur enfant [15,21]. Même si cet écart n'est probablement pas totalement réductible, il est certain que l'équipe soignante et le médecin référent en particulier doivent aider à une pleine compréhension du pronostic car cela ouvre sur la possibilité d'évoquer plus précocement les conditions et le lieu de fin de vie de l'enfant [15,22]. Être informé et l'être suffisamment tôt permet donc de faire des choix [15,23]. Il semble que cela permette notamment que davantage de soins aient lieu à domicile, que des séjours inutiles en réanimation soient évités et enfin que les traitements spécifiques du cancer soient interrompus plus précocement dès lors qu'ils n'apportent plus aucun bénéfice pour l'enfant [15]. Pour les parents, la capacité d'anticiper, qui découle directement de la manière dont le pédiatre communique à ce sujet garantit la réalisation de soins palliatifs pédiatriques de plus grande qualité, y compris en cas de décès de l'enfant hors du domicile [15,24].

Les soignants doivent donc pouvoir également aborder avec les parents la question de l'anticipation éventuelle voire du choix du lieu de décès de l'enfant et le faire avec toute la sensibilité et la délicatesse que cela requiert afin de ne pas forcer

les mécanismes de défense psychiques des parents [15]. Bien évidemment il n'est pas simple de savoir si les parents sont prêts à cette discussion, il faut également parfois prendre en compte les dissensions éventuelles qui peuvent naître dans le couple parental à cette phase palliative du traitement [15,25]. Néanmoins, il semble que trop de parents sont encore privés de cette possibilité de discussion et d'une anticipation éventuelle voire d'un choix concernant l'endroit où ils souhaiteraient voir leur enfant décéder [15,26,27]. Ces discussions permettent éventuellement d'aborder des questions importantes comme celles liées à la poursuite ou non d'un traitement anticancéreux spécifique [15,28] ; ou celles liées au choix éventuel de l'abandon de mesures visant à réanimer l'enfant en cas de dégradation de son état de santé [15,29]. Dans tous les cas, il convient de rester disponible, de prévoir des alternatives et surtout de laisser la possibilité aux parents de changer d'opinion en fonction notamment de l'évolution de l'état de santé de l'enfant.

Les parents se montrent en tout cas toujours extrêmement sensibles à la prise en compte et au soulagement des symptômes physiques et psychiques pouvant survenir durant la fin de vie de leur enfant [15,27]. La confrontation prolongée à une douleur physique et/ou psychique non soulagée semblant à la fois rendre intolérable l'accompagnement et la présence auprès de l'enfant mais aussi rendre le deuil plus difficile [15,30]. A contrario, la reconnaissance et l'explicitation régulière des symptômes ou de leur modification facilite l'anticipation par les parents du décès à venir de leur enfant et du moment de la survenue de celui-ci [15].

Enfin très souvent, les parents se posent la question de savoir s'ils doivent ou s'ils peuvent parler de la mort avec leur enfant ou adolescent en fin de vie et c'est une question qu'ils adressent régulièrement aux soignants qui prennent soin de lui ou d'elle. D'une certaine manière, ils demandent aussi au travers de cela si leur enfant « sait » qu'il ou elle va mourir, s'il en a parlé à d'autres qu'à eux et enfin si le

fait d'en parler risquerait d'être dangereux en soi. Pour certains, ce n'est absolument pas possible ni envisageable. Face à cette question qui interpelle aussi les modalités habituelles de communication dans la famille, les mécanismes de défense de chacun, le désir ou pas d'en parler, les croyances profanes et religieuses, etc... Il n'existe évidemment pas de réponse univoque et encore moins de « recette » toute faite. On peut rappeler ici les résultats d'une étude suédoise qui se base sur les réponses de plus de 400 couples de parents ayant perdu un enfant de cancer [15,31]. Parmi les 147 parents ayant déclaré avoir parlé explicitement de la mort avec leur enfant, aucun ne regrettait l'avoir fait. Parmi ceux qui ne l'avait pas fait 27% regrettaient de ne pas l'avoir fait, en particulier lorsqu'ils avaient eu le sentiment que leur enfant était conscient de l'imminence de sa mort. Les regrets étaient plus fréquents pour les mères, les parents croyants et lorsque l'enfant était plus âgé. Pour nuancer ces résultats, il faut souligner également que 73 % des parents ayant choisi de ne pas parler de la mort à leur enfant n'éprouvaient pas de regret par rapport à cela [15,32].

II-2- Avec l'enfant ou l'adolescent gravement malade

Il est difficile pour tout adulte d'imaginer que l'enfant puisse penser à la mort et à la sienne en particulier. Néanmoins, les enfants se plaignent en général du silence des adultes au sujet de la mort alors même que paradoxalement notre société ne cesse de véhiculer de plus en plus de représentations, d'images et de jeux en rapport avec la mort [15]. S'engager dans un échange avec l'enfant ou l'adolescent au sujet de la mort implique donc de renoncer à une vision « idéalisée » de l'enfance qui serait restée étrangère à cette réalité universelle qu'est la mort. Cela implique également au sujet des enfants et adolescents gravement malades ou en fin de vie de cesser de se poser les questions en terme de « savoir ou pas » et de «

dire ou pas », ce qui laisserait supposer d'ailleurs que le savoir sur la mort découlerait du dire. En effet, l'enfant ou l'adolescent malade possède de ce fait sa propre expérience du cancer et des traitements, expérience qui bien souvent avant d'être psychique s'éprouve dans le corps. Cette expérience corporelle en soi est un savoir et c'est cette expérience qui détermine probablement en grande partie le fait que les enfants gravement malades ont, outre la perception de la gravité de leur maladie, une sorte d'intuition de la possibilité de leur mort prochaine, qu'ils peuvent y penser et s'y préparer [15].

Cette expérience liée à la confrontation à la maladie grave bouscule les repères classiquement décrits concernant l'évolution des représentations cognitives et affectives de l'enfant au sujet de la mort. Le quotidien nous montre que des enfants malades, même jeunes, peuvent accéder à une compréhension proche de celle de l'adulte concernant la mort et faire preuve parfois d'une réflexion particulièrement pertinente à ce sujet [15]. Ces préoccupations pour autant laissent l'enfant disponible pour la vie toujours présente, vie envers laquelle il fait preuve parfois d'une vive appétence. À ce propos, la scolarité en fin de vie est fréquemment investie d'une manière particulière, investissement qui traduit notamment le besoin de savoir, le souci de laisser une trace ou encore le souhait de retrouver une position normale d'élève [15]. Le besoin d'être en relation reste donc bien présent, de même que le désir d'être informé des décisions le concernant, décisions auxquelles il peut être plus ou moins associé en fonction de son âge et de son état de santé [15,19]. Les recommandations actuelles proposent que soit abordée avec les enfants en phase terminale la question du pronostic, tout en restant attentif à la situation singulière de chaque enfant, à ses désirs et ses besoins [15].

Les enfants en phase palliative ou en fin de vie ont besoin de trouver auprès et autour d'eux des adultes capables de les écouter et de se laisser guider par leurs

questions, tout en ayant confiance en leur capacité à s'engager dans ces échanges. Même si ces adultes, parents et soignants, se doivent d'être respectueux de l'ambivalence éventuelle de l'enfant à en parler, il peut être parfois nécessaire de prendre l'initiative du dialogue [15]. Les enfants et adolescents sont toujours sensibles à l'engagement que ce dialogue représente pour l'adulte et tolèrent donc les hésitations, maladresses et émotions que cela suppose. Il n'existe donc pas de « recettes » pour parler de la mort au sens où il s'agit avant tout d'être soi-même, juste et vrai, dans une parole propre adaptée à la situation toujours particulière de chaque enfant [15]. Ces échanges visent également à rompre la solitude et les peurs que peuvent éprouver les enfants en fin de vie [15,33]. Ils peuvent enfin participer à la réduction des troubles anxieux et dépressifs que peuvent présenter les enfants et adolescents en soins palliatifs [15,34].

II-3- Avec la fratrie et les autres proches de l'enfant

La situation des frères et sœurs de l'enfant gravement malade est désormais mieux connue et leurs difficultés bien prises en considération par les équipes soignantes en hémato-oncologie pédiatrique [15,35]. Lors de la phase terminale et la fin de vie de l'enfant atteint de cancer, une attention spécifique doit être dirigée vers les frères et sœurs qui risquent d'être oubliés du fait de l'attention portée à l'enfant malade et à ses parents. Ces frères et sœurs doivent donc être accueillis, accompagnés et informés quant à l'évolution de la situation de leur frère ou sœur malade. Les parents doivent être associés à cette attention dévolue à la fratrie. Les principes qui guident le soutien et le dialogue avec la fratrie sont comparables à ce qui a été évoqué préalablement pour l'enfant malade lui-même, en prenant en compte bien sûr les aspects spécifiques qui découlent de la relation fraternelle et de l'ambivalence des sentiments qui la traversent [15,36].

De même l'accompagnement de l'enfant ou l'adolescent en fin de vie ne saurait exclure et par conséquent le priver des liens avec celles et ceux qui font partie de son entourage habituel, à savoir ses grands-parents, sa famille élargie et enfin ses amis.

III- PRINCIPES DE PRISE EN CHARGE DES ENFANTS ATTEINTS DE CANCER EN SOINS PALLIATIFS

III-1 – Respect du confort, du libre arbitre et de la dignité :

Les décisions concernant la prise en charge des symptômes doivent être fondées sur l'intensité de ceux-ci, quels que soient la maladie et son stade, sur l'appréciation des besoins du patient, sur ses préférences et sur l'analyse du rapport bénéfices/risques de chacune des options en termes de capacité à soulager la souffrance et à préserver au maximum la dignité et la qualité de vie de la personne [14].

III-2 – Prise en compte de la souffrance globale du patient :

Le patient peut souffrir d'une douleur physique, d'une altération de son image corporelle (en lien avec la maladie elle-même ou les traitements), du fait que les activités de la vie quotidienne requièrent des efforts et du temps, des conséquences psychologiques et morales de la maladie, de sa dépendance envers les autres, de sa vulnérabilité, de sa fatigue, de sa marginalisation réelle ou imaginaire, de la mise en question du sens de sa vie, de la peur et de la souffrance de son entourage. Ces sources de souffrance doivent être identifiées et bénéficier d'un accompagnement (écoute, communication, réconfort, respect de l'autre) et d'une prise en charge thérapeutique éventuelle (soutien psychologique, médicaments, etc.). . [14].

III-3- Evaluation et suivi de l'état psychique du patient :

En soins palliatifs, le patient vit une phase d'angoisse existentielle intense quand il se voit confronté à l'approche de sa mort. La perte de sa confiance dans l'avenir, de ses repères, souvent au terme d'une longue succession de rémissions et de rechutes, le rend tendu, angoissé, révolté, plus vulnérable et plus influençable [14]. La souffrance liée à l'angoisse existentielle peut être soulagée par une prise en compte des besoins spirituels du patient, dans le respect de ses croyances et de sa dignité. Elle est à distinguer de la souffrance liée aux symptômes physiques pour lesquels un traitement spécifique respectant le confort du patient est à mettre en œuvre après évaluation.

Le rôle de l'équipe soignante est :

- § de reconnaître cette crise existentielle à partir des symptômes exprimés par le patient (anxiété, insomnies, douleur, etc.) et d'évaluer comment il vit et accepte ses symptômes, ses doutes, sa dépendance.
- § d'accompagner cette réorganisation psychique grâce à une écoute et un soutien continus, même si les symptômes sont contrôlés.

Cet accompagnement dans le temps est fondamental, afin d'aider le patient à vivre malgré la proximité de la mort. Les lieux de soins, les différents interlocuteurs du patient doivent être choisis pour le sécuriser au maximum [14].

III-4- Qualité de l'accompagnement et de l'abord relationnel :

L'accompagnement et l'abord relationnel du patient et de ses proches nécessitent une disponibilité particulière de l'équipe soignante. Ils visent à signifier d'emblée au patient que sa dignité et son confort seront respectés par les différents professionnels qui interviennent dans la prise en charge. Ils permettent de l'encourager à exprimer ses émotions et ses craintes. Ils demandent une attention

particulière aux réactions du patient, même en l'absence de capacité à les exprimer verbalement (expression du visage, regards, posture du corps) [14].

Il s'agit de suivre le malade à son rythme, en cherchant à se maintenir au plus près de sa vérité du moment, en repérant ses capacités d'intégration de la réalité, en répondant à ses questions sans les devancer. Cet accompagnement « pas à pas » favorise un travail psychique atténuant les défenses du patient, ce qui rend possible une relation plus authentique de tous les protagonistes (patient, famille et soignants) [14].

III-5- Information et communication avec le patient et ses proches :

L'information orale est à initier dès l'annonce d'un diagnostic grave, au début de la mise en œuvre des soins palliatifs. Elle est à adapter au cas de chaque personne. Elle requiert temps et disponibilité ainsi qu'un environnement adapté. Elle peut nécessiter d'être délivrée de manière progressive. Les opinions et croyances relevant de la vie privée sont abordées à la demande du patient [14].

L'information des proches relève des mêmes principes en fonction des souhaits du patient. Une attention particulière sera portée au contenu et aux modalités de délivrance de l'information lors des phases évolutives de la maladie. La communication avec les proches a pour but:

- § d'évaluer la souffrance psychologique, sociale et les besoins de la personne soignée et de ses proches ;
- § d'aider les proches à exprimer leurs sentiments d'ambivalence, de fatigue, d'usure ;
- § de prendre en compte la crise individuelle vécue par chacune des personnes les plus impliquées auprès du patient (culpabilité, conflit, peur de l'avenir sans l'autre, etc.). [14]

Des difficultés de communication entre le patient, son entourage et les soignants peuvent être présentes à divers moments de la prise en charge. En reconnaissant ses propres mécanismes d'adaptation, le soignant est plus apte à comprendre ceux du patient et de ses proches afin de les accompagner dans une vérité « pas à pas », sans devancer leur cheminement psychique. Les mécanismes d'adaptation chez les patients peuvent être le déni, le déplacement, les rites obsessionnels, la régression, la projection agressive, la sublimation et la combativité et l'ambivalence. Chez les soignants, les mécanismes d'adaptation peuvent être la fuite en avant, la fausse réassurance, la rationalisation, l'évitement et le mensonge [14].

Une altération de l'apparence physique du patient et dans certains cas un ralentissement de ses fonctions cognitives modifient la manière dont il se perçoit et est perçu par l'entourage. De ce fait, la communication entre le patient, son entourage et les soignants peut être altérée. Ainsi, les soins au corps auront pour but d'améliorer l'apparence physique et le confort du patient pour préserver sa dignité et faciliter les relations avec ses proches [14].

III-6- Coordination et continuité des soins :

L'activité des multiples intervenants auprès du patient nécessite pour être efficace une bonne communication et la mise en place de moyens de coordination. Chaque professionnel doit s'assurer que le patient ou son entourage a compris l'information qui lui a été donnée. La continuité des soins est favorisée par la définition d'un projet de soins, la tenue du dossier du patient par l'ensemble des soignants et le dialogue avec l'ensemble des acteurs impliqués tout au long de la prise en charge du patient [14].

Pour faire face aux situations d'urgence, il est proposé que soient disponibles en permanence des protocoles d'urgence et/ou des prescriptions anticipées et les médicaments définis par le médecin comme essentiels. Les médicaments nécessaires sont à préparer à l'avance, à garder à proximité du malade et à renouveler régulièrement pour être prêts à être administrés rapidement. Le patient, quel que soit son lieu de vie, devrait toujours avoir à sa disposition sa trousse d'urgence comprenant de la morphine, une benzodiazépine, un neuroleptique, un corticoïde et de la scopolamine (bromhydrate), plutôt sous forme injectable [14].

II-7- Prise en charge de la phase terminale et de l'agonie :

La phase terminale est à anticiper, par le choix du lieu de soins le plus adapté au patient, par la mise à la disposition de l'équipe soignante ou éventuellement des proches, des médicaments nécessaires pour le soulager, et par la préparation des proches à cette phase. L'engagement de l'équipe soignante à le soulager jusqu'au bout doit être signifié et régulièrement confirmé au patient et à ses proches [14].

La communication avec le patient en phase terminale est à la fois verbale et non verbale (toucher, douceur à la mobilisation). Même si le patient est inconscient, il est nécessaire de lui parler pour le rassurer en lui expliquant les gestes qu'on lui fait [14].

La présence des proches est à privilégier, et ils doivent être associés aux soins le plus possible, dans la mesure de leurs moyens, physiques, psychologiques et spirituels. Le rôle de l'équipe soignante est de favoriser l'intimité du patient avec ses proches, de rassurer ceux-ci en leur donnant des explications sur l'état clinique du patient et les traitements mis en œuvre, de les valoriser dans leur rôle de soutien et de les préparer au deuil [14].

III-8- Préparation au deuil :

L'instauration d'une bonne communication avec les proches du patient ainsi qu'une information précoce et régulière sur l'évolution de sa maladie peuvent leur permettre de se préparer à la perte du patient. Il est recommandé d'identifier chez l'entourage les facteurs prédisposant à une réaction dite «compliquée» de chagrin (relation ambivalente ou de dépendance, multiples deuils antérieurs, antécédents de maladie mentale, en particulier de dépression, prise en charge du patient au-delà de 6 mois) pour tenter de prévenir une situation de deuil pathologique [14].

IV- MODALITES DE PRISE EN CHARGE DES ENFANTS ATTEINTS DE CANCER SOUS TRAITEMENT PALLIATIF :

Les symptômes présentés par un patient en soins palliatifs ont comme caractéristiques d'être associés, voire intriqués, surtout quand on approche de la phase terminale. Cette notion est à prendre en compte pour la prise en charge, même si dans ces recommandations chaque symptôme a été traité isolément. Il est recommandé un traitement étiologique dans tous les cas où il est simple, rapidement efficace et acceptable pour le patient en étudiant au cas par cas le rapport bénéfices/risques des thérapeutiques. Un traitement symptomatique peut lui être associé ou s'y substituer quand le traitement étiologique n'est pas possible [14].

Tableau 1 : Médicaments utilisés dans les symptômes les plus fréquents en soins palliatifs [2]

Indication	Médicaments	Doses
Douleur ou dyspnée	Morphine	0,3 mg/kg per os toutes les 3-4 h
Agitation	Lorazepam Haloperidol	0,05mg/kg PO toutes les 3-4 h 0,01-0,02mg/kg PO toutes les 8-12 h
Prurit	Diphenylhydramine	0,5-1mg/kg PO toutes les 6-8h
Nausées et vomissements	Prochlorperazine Ondansetron	0,1-1mg/kg PO toutes les 6-8h 0,15mg/kg PO ou IV toutes les 6-8h
Convulsions	Diazepam	0,3-0,5mg/kg toutes les 2-4 h
Sécrétions	Hyoscyamine	0,25-0,5mg/kg PO toutes les 4 h pour l'enfant de 2-12 ans 0,125-0,25mg/kg PO toutes les 4h pour l'enfant >12 ans

Les hospitalisations doivent être évitées au maximum, l'idéal serait de prendre en charge l'enfant à domicile par une équipe mobile de soins palliatifs, mais en l'absence d'une telle structure au Maroc, on ne peut qu'insister sur la prise en charge par le médecin de proximité.

IV-1 – La chimiothérapie :

L'indication d'une chimiothérapie dite de « confort », peut parfois être discutée et peut entraîner temporairement le soulagement de certaines douleurs osseuses. Dans notre contexte, le cyclophosphamide par voie orale est la drogue la plus prescrite. Cependant, il est indispensable de faire la part des effets bénéfiques et des contraintes de cette chimiothérapie est susceptible d'entraîner toxicité à court et à moyen terme. La corticothérapie peut avoir un effet spectaculaire sur la douleur. Elle peut également stimuler l'appétit, traiter les vomissements et entraîner une euphorie mais les effets secondaires sont tout aussi importants [2].

IV-2 – L'asthénie :

Bien que la cause exacte de l'asthénie intense que ressentent ces patients soit inconnue, et qu'aucune thérapeutique n'ait été testée [37,38], son étiologie est multifactorielle, liée à la maladie sous jacente, au traitement et aux affections intercurrentes (dénutrition, anémie, infection...). Une seule étude prospective a étudié chez l'adulte l'effet des transfusions de concentrés globulaires sur cette asthénie. Chez les patients anémiques (hémoglobine < 110 g/l), la transfusion a un effet marqué et indiscutable sur l'asthénie et l'impression de bien-être, et cet effet est indépendant du chiffre d'hémoglobine [37,39]. Des règles ont été développées pour fixer un seuil au-dessus duquel la transfusion n'est pas utile. Leur but est de limiter les transfusions et leurs risques. Sous réserve d'études contrôlées à mener chez l'enfant, ces règles ne doivent pas s'appliquer au contexte palliatif, où tout patient anémique asthénique doit être transfusé. Le nursing de ces patients très asthéniques est évidemment très important, pour éviter l'apparition d'escarres, source de souffrance pour l'enfant et l'entourage [37,40].

La prise en charge de l'asthénie comprend des mesures visant à ménager les forces du patient tout en préservant ses capacités d'autonomie et de participation, par exemple: adaptation des activités de la vie quotidienne et des soins, réaménagement des horaires pour alterner activités et temps de repos, correction de certains troubles métaboliques, traitement d'une dépression associée, recherche de médicaments pris par le patient susceptibles de majorer une asthénie et modifications thérapeutiques adéquates, quand elles sont possibles [14].

IV-3- L'anorexie :

Elle est fréquente, touchant 80 % des enfants dans le dernier mois de vie, mais seulement un quart en souffrent selon les parents [37,41]. En oncologie, il s'agit souvent d'un syndrome complexe associant : cachexie, anorexie et asthénie, plus fréquent dans les tumeurs solides que dans les leucémies. Elles sont multifactorielles, ses étiologies ne sont pas claires, la sécrétion de médiateurs, par la tumeur ou par le système immunitaire, étant probablement souvent en cause [37,38], elle peut être en rapport avec une dépression, une peur de vomir, une constipation ou une mucite. Aucun traitement n'a été testé dans un essai contrôlé [37,42].

Un «nursing alimentaire», instauré dès le début de l'anorexie doit être mis en place: dépistage de fausses routes, recours à des aliments hypercaloriques non solides tels que les boissons hyper-énergétiques (Fortimal®), fractionnement des repas, respect des goûts de l'enfant [37,40]. Néanmoins, son efficacité n'est pas démontrée. Dans ce cas, une hydratation simple est prescrite pour éviter à l'enfant le sentiment désagréable de soif.

Deux points sont importants pour diminuer l'anxiété de l'entourage. La famille doit être informée de la physiopathologie probable du syndrome, car la

crainte que l'enfant ne «meure de faim» est souvent présente. Le caractère social des repas à la table familiale doit être préservé autant que possible, et il faut amener la famille à accepter des prises alimentaires minimales ou nulles à ces occasions [37].

La nutrition entérale n'a pas non plus fait la preuve de son efficacité, et la pose d'une sonde gastrique porte atteinte au confort et à l'image de l'enfant pour ses parents. Si l'étiologie l'impose, une sonde de gastrostomie est, malgré les apparences, souvent plus tolérable [37,42]. La voie parentérale que ce soit pour la nutrition ou pour l'hydratation est à éviter [37,42]. Il faut aussi éviter une hydratation trop importante qui expose à un inconfort : mictions nocturnes, risque de globe vésical, aggravation d'un encombrement respiratoire [37,40]. Cependant, aucune étude contrôlée n'a permis de trancher ce débat [37].

IV-4- Les nausées et vomissements :

Il est rare qu'elles apparaissent dans les derniers jours de vie, et elles sont généralement la prolongation de nausées et de vomissements existant depuis plusieurs jours [37,45]. Dans le cadre des soins palliatifs, les nausées et les vomissements sont souvent d'origine plurifactorielle. Dans tous les cas, il est recommandé de:

- lister les médicaments susceptibles de provoquer ou d'aggraver les nausées et les vomissements et proposer des modifications thérapeutiques adéquates (adaptation des posologies, changement de molécule, etc.) ;
- supprimer, dans la mesure du possible, les stimuli susceptibles d'aggraver les symptômes (odeurs, etc.) ;
- fractionner les repas et proposer de petites collations.

Il est recommandé d'évaluer l'état d'hydratation du patient, surtout s'il existe une diarrhée associée : en cas de déshydratation rapide en 24-36heures, une réhydratation parentérale est à discuter pour améliorer le confort du patient [14].

Des traitements symptomatiques peuvent être proposés selon le contexte, le mécanisme des vomissements et les modes d'administration possibles des médicaments :

- en cas de stase gastrique ou d'obstruction partielle à la vidange gastrique, les antiémétiques prokinétiques (métoclopramide ou dompéridone) sont recommandés, la réduction du volume alimentaire et l'inhibition de la sécrétion gastrique par les antihistaminiques H2 ou les inhibiteurs de la pompe à protons peuvent également être proposées [14].

- en cas d'anxiété, on peut proposer les benzodiazépines per os, (lorazépam, bromazépam, alprazolam), les benzodiazépines à demi-vie longue (diazepam) ne sont pas proposées en première intention ;

- en cas de nausées et de vomissements d'origine centrale (par exemple nausées et/ou vomissements liés à des troubles métaboliques, à une insuffisance rénale ou à la prise d'opioïdes ou à une chimiothérapie anticancéreuse), les neuroleptiques antiémétiques (métoclopramide à forte dose ou halopéridol à une posologie de 0.1 à 0.3 mg/kg/j en iv continu.) sont recommandés. Dans le cas particulier des nausées et des vomissements consécutifs à une chimiothérapie ou une radiothérapie, les antagonistes des récepteurs 5HT3 peuvent également être proposés, mais en soins palliatifs, leur utilisation comme antiémétiques de première intention n'est pas recommandée en dehors de ces indications particulières.

- En cas d'irritation péritonéale, on peut proposer un traitement antispasmodique et en cas d'échec on peut proposer la scopolamine bromhydrate

par voie sous-cutanée (la place des anticholinergiques dont la scopolamine dans le traitement symptomatique des nausées et des vomissements est limitée par leurs effets secondaires, en particulier la diminution de la vidange gastrique et la survenue d'iléus) [14].

- en cas de troubles vestibulaires, on peut proposer la métopimazine par voie orale, rectale ou parentérale et, en cas d'échec, la scopolamine bromhydrate par voie injectable peut être envisagée, avec un relais éventuel par scopolamine transdermique ; en cas de résistance aux traitements ci-dessus, on peut proposer l'utilisation de la lévopromazine par voie sous-cutanée continue.

- En derniers recours, en cas de vomissements d'origine digestive (occlusion entraînant des vomissements incoercibles ou fécaloïdes, atonie gastrique) on peut proposer un traitement par l'octréotide voire la pose d'une sonde naso gastrique ou d'une gastrostomie [14].

Généralement, les nausées et vomissements peuvent être traités par l'Ondansetron (Zofran®, Onset®) ou le cas échéant par une association de dexaméthasone et d'anxiolytique. Dans les nausées chroniques terminales, le métoclopramide a fait la preuve de son efficacité. Dans les vomissements incoercibles multifactoriels, l'halopéridol est préconisé à une posologie de 0,1 à 0,3 mg/kg/jour ou en intraveineux continu.

IV-5- La dyspnée :

La dyspnée est fréquente, touchant un enfant sur trois dans les trois derniers mois de vie [37,46]. Dans les derniers jours, la dyspnée est génératrice d'angoisse, par elle-même ou par l'hypoxie ou l'hypercapnie. En retour, l'angoisse aggrave la dyspnée [37]. En cas de dyspnée, il est recommandé de rechercher des signes cliniques de gravité (fréquence respiratoire élevée et cyanose). Pour préciser la gêne

ressentie par le patient, on peut utiliser des échelles visuelles analogiques ou des échelles verbales. Lorsqu'un saturomètre est disponible, une mesure de la saturation en oxygène du sang artériel peut être proposée pour confirmer une hypoxie [14].

Dans tous les cas, la dyspnée pouvant être très angoissante pour le patient et son entourage. Il est recommandé de les rassurer par la parole et la présence de soignants, de repositionner le patient au lit ou au fauteuil pour améliorer la respiration (position demi-assise), de donner des conseils pour éviter la crise de panique (rester calme, relâcher les muscles des épaules, du dos, du cou et des bras en se concentrant sur une expiration lente), d'utiliser les techniques de relaxation et de faciliter les flux d'air dans la chambre et utiliser la kinésithérapie respiratoire douce [14].

Les traitements symptomatiques de la dyspnée dépendent du contexte clinique:

- en cas de compression des voies respiratoires ou de la veine cave, les corticoïdes peuvent être proposés.
- en cas d'anxiété, les benzodiazépines à demi-vie courte sont indiquées, per os (lorazépam, bromazepam, alprazolam) ou par voie injectable : le midazolam (Dormicum®) qui est la benzodiazépine utilisée préférentiellement chez l'enfant avec un effet également myorelaxant et amnésique.
 - Dose de charge : 0.03 mg/kg iv, suivie d'une perfusion continue de 0.03 mg/kg/heure.
 - L'adaptation réalisée en fonction de l'effet sur la dyspnée et les signes d'angoisse se fait toutes les 4 heures avec une augmentation par paliers de 0.03 mg/kg/h, jusqu'à 0.12 mg/kg/h, soit au contraire une diminution puis un arrêt si l'accès aigu est passé. Le but n'est pas

d'obtenir une « sédation terminale » mais si possible de conserver une vie relationnelle de qualité. Les benzodiazépines à demi-vie longue (diazepam) ne sont pas proposées en première intention ;

- en cas de composante obstructive, les broncho-dilatateurs β_2 stimulants peuvent être utilisés.
- En cas de bronchospasme, les glucocorticoïdes et/ ou les bronchodilatateurs peuvent être utilisés.
- s'il existe des sécrétions bronchiques très abondantes, la réduction des apports hydriques et nutritionnels est à discuter, et si cela ne suffit pas, un anticholinergique par voie sous-cutanée (scopolamine bromhydrate en première intention ou à défaut atropine) peut être proposé. En cas de prescription d'anticholinergique, il est recommandé de ne pas les utiliser en aérosol, de surveiller l'apparition d'un globe vésical et de prévenir ou de traiter la sécheresse buccale [14].
- L'oxygénothérapie est recommandée en cas d'hypoxie prouvée (saturométrie ou gaz du sang) ou suspectée. Si possible, il faut proposer un traitement discontinu sur 24 heures, en utilisant des lunettes plutôt qu'un masque. La quantité d'oxygène à délivrer est fonction des antécédents éventuels de broncho-pneumopathie obstructive chronique du patient [14].
- En cas d'œdème pulmonaire hémodynamique, les diurétiques sont efficaces.
- Les anesthésiques locaux ne sont pas recommandés pour le traitement symptomatique de la dyspnée [14].
- En cas de dyspnée résistante aux traitements précédents, l'utilisation des opioïdes est proposée. Elle n'entraîne pas de détresse respiratoire aux

doses initiales utilisées pour calmer la dyspnée. Les posologies suivantes peuvent être proposées, selon que le patient reçoit déjà ou non des opioïdes ; elles sont à adapter en fonction de l'âge et de l'état respiratoire du patient :

- La posologie est de 0.5 à 1 mg/kg/j par voie orale en 6 prises, à adapter en fonction de l'effet clinique obtenu et de la tolérance, l'augmentation se faisant par paliers de 30%.
- Pour un patient stabilisé, quand la dose totale des 24h est établie, on peut convertir la prescription en morphine à libération prolongée.
- Si l'enfant est déjà sous morphine, on peut d'emblée prescrire une augmentation de 30% de la posologie reçue par 24h.
- La voie IV peut être utilisée lorsque la voie orale n'est plus possible.
- La voie sous-cutanée est souvent douloureuse chez l'enfant.

La surveillance du traitement par opioïdes est basée sur la mesure pluriquotidienne de la fréquence respiratoire qui est doit être maintenue autour de 20 à 30 cycles par minute.

- Les morphiniques sont le traitement de choix des dyspnées par inspiration douloureuse. Ils ont également été proposés dans les dyspnées d'autre origine [37, 40, 45,46], mais la preuve formelle de leur efficacité n'est pas apportée en phase terminale [37].
- En cas de dyspnée asphyxique, il est proposé d'avoir recours à de la morphine pour abaisser la fréquence respiratoire et de prescrire une benzodiazépine en cas d'anxiété importante [14].
- Chez des patients dyspnéiques en phase ultime, il est recommandé de préparer l'équipe soignante et les proches à la survenue d'une dyspnée asphyxique et de prévoir à l'avance les traitements à utiliser en urgence [14].

IV-6- La douleur :

Elle est d'origine multiple, pouvant être viscérale, osseuse, d'origine pleurale, ou d'origine nerveuse par compression, ou bien liée aux céphalées secondaires à l'hypertension intracrânienne. Le traitement de la douleur est la pierre angulaire de la prise en charge de l'enfant en phase palliative. Tant que la douleur persiste ; il est illusoire de prétendre à des soins de qualité, d'où l'intérêt d'une bonne évaluation pour bien pouvoir traiter la douleur.

IV-6-1-Evaluation de la douleur

Chez le malade en fin de vie, l'angoisse et la douleur s'intriquent souvent. Il est donc recommandé d'analyser ce que recouvre la plainte douloureuse pour évaluer la demande réelle du patient et orienter au mieux la prise en charge. L'analyse de la douleur comprend une évaluation de [14] :

- ses causes.
- sa topographie, l'utilisation d'un schéma précisant les zones douloureuses permettra d'éviter les manipulations intempestives.
- son intensité, par l'interrogatoire, l'examen clinique et éventuellement par un outil validé et/ou connu. Pour le patient capable de communiquer, il faut faire une auto-évaluation à l'aide d'une échelle visuelle analogique ou numérique ou verbale simple. Chez le malade incapable de communiquer on doit utiliser les échelles d'hétéro-évaluation, il faut avoir recours à l'observation des postures, du faciès, des gémissements, de l'attitude antalgique, de la limitation des mouvements ou l'utilisation d'une échelle Doloplus® ou ECPA.
- son retentissement sur le comportement quotidien et l'état psychologique du patient et de son entourage (il est recommandé de rechercher

systématiquement une dépression et/ou une anxiété qui nécessitent une prise en charge spécifique).

- ses mécanismes (douleur organique par nociception ou neurogène, douleur psychogène, douleur mixte)

Ø **Les douleurs nociceptives** sont les plus répandues (70% des douleurs cancéreuses). Elles résultent d'une stimulation excessive du système nerveux. Elles sont aiguës ou chroniques, elles ont une topographie viscérale, artérielle, ostéo-articulaire ou musculaire, et ne présentent pas de signes neurologiques. Les stratégies thérapeutiques possibles reposent sur l'échelle par palier de l'OMS et toutes les formes de co-analgésie [3].

Ø **Les douleurs neuropathiques** : Ces douleurs sont plus rares (20% des douleurs cancéreuses) que les douleurs nociceptives. Elles sont liées à une lésion du système nerveux central ou périphérique, et relèvent de ce fait, de deux mécanismes différents [3]. Ce type de douleur se manifeste sous forme de brûlures, picotements, décharges électriques, broiements, chaud-froid, avec modification de la sensibilité lors de l'examen clinique: hypoesthésie, anesthésie, dysesthésie, hyperalgésie. Un dysfonctionnement sympathique peut être associé : trouble vasomoteur, dépilation, trouble des phanères... [3]

Les douleurs neuropathiques sont généralement peu sensibles aux antalgiques. Les traitements reposent sur l'activité anti-neuropathique de certains médicaments antidépresseurs et de certains médicaments anti-épileptiques. Ils peuvent également relever de techniques de neurostimulation soit transcutanée, soit médullaire, soit plus exceptionnellement de l'aire corticale motrice [3].

Ø **Les douleurs psychogènes** : Le diagnostic de douleur psychogène est suspecté sur: Le caractère atypique de la sémiologie (description luxuriante, imaginative, discordante, trajet douloureux inexplicable, variabilité des projections...). L'importance des signes d'accompagnement (asthénie, insomnie, perte d'appétit, irritabilité ou anxiété...) évoquant une dépression infra-clinique. Ce faisceau d'argument est insuffisant [3].

Le diagnostic est aussi psychiatrique et repose sur la confirmation d'un trouble psychopathologique (hypochondrie, conversion hystérique, somatisation d'un désordre émotionnel, dépression...) [3].

Le traitement repose : Sur les traitements spécifiques des troubles psychopathologiques (anxiolytiques, antidépresseurs...) et les techniques de supports psychologiques (comportementaliste, relaxation...).

Au regard de leurs caractères sémiologiques, étiologiques et thérapeutiques, les douleurs peuvent être mixtes. Par ailleurs, si on connaît bien la transmission du message douloureux dans son aspect physio-neurologique, on cerne encore difficilement comment ce message est interprété par le système nerveux supérieur et comment il devient une perception douloureuse et désagréable. Ce point marque la frontière entre la physio-neurologie et les sciences cognitives qui mettent en exergue la composante comportementale de la douleur [3].

IV-6-2- Traitement antalgique : [72]

Le traitement de la douleur en soins palliatifs est décliné selon le même modèle que le protocole et le traitement des douleurs cancéreuses, c'est à dire selon les trois paliers OMS [3,47], qui sont valables pour les douleurs par excès de nociception. Ces trois paliers sont:

ü Niveau I

Un antalgique général de niveau I n'est plus de mise à ce moment de la vie le plus souvent sauf pour l'hyperthermie, même si le paracétamol peut être apporté à dose ordinaire (15 mg/kg/6h) en sus de la morphine.

ü Niveau II

L'antalgique sert souvent pour diminuer des douleurs aiguës ou pour des gestes techniques indispensables. Les antalgiques sont efficaces surtout en association avec un antalgique de niveau I surtout quand aucun autre traitement antalgique n'avait dû être mis auparavant, ce qui arrive pour certains enfants avec des maladies neurologiques. Ils peuvent être proposés en fin de vie chez des enfants non douloureux antérieurement et qui sont indemnes de thérapeutiques pour s'assurer que les douleurs ne surviennent pas de façon insidieuse. Selon l'enfant, on peut utiliser :

- La codéine sous sa forme orale (Codenfant®) et dans les cas de mucite ou d'aphtes avec des bains de bouche, (Codenfant® glacé) à la dose de : 3-5 mg/kg/j en 6 prises per os.
- Le Tramadol est facile à prescrire en goutte et peut être d'une bonne efficacité en association avec le paracétamol juste avant le niveau III. Ses indications sont les douleurs mixtes, nociceptive et neurogène à la dose de: 4-8 mg/kg/j en 4 prises per os (1 goutte = 2,5 mg) soit environ 8 gouttes trois fois par jour pour un enfant de 20 kg.
- Le nalbuphine (Nubain®) est rarement donné en fin de vie dans les dernières semaines où le plus souvent les morphiniques seront donnés. Mais si l'enfant n'est pas trop douloureux, le nalbuphine apporte, grâce à ses voies d'abord notamment rectale, une aide quand la voie veineuse est difficile à trouver. Ses indications sont : toute douleur aiguë, par voie intraveineuse à la dose de: 1-2

mg/kg/j en 6 fois (ne pas dépasser 2 mg/kg/j), ou par voie rectale : 2-3 mg/kg/j en 6 prises si nécessaires.

ü Niveau III

- Morphiniques intraveineux

Les morphiniques sont soit mis en place spécifiquement pour cette fin de vie soit sont prescrits depuis plusieurs mois. Certains ont des cathéters centraux déjà en place, d'autres aucune voie veineuse, et il peut paraître alors non éthique de vouloir les perfuser. Certains sont sous patch transcutané ou d'autres ont une pompe contrôlée. En cas de mise en place de morphine par voie intraveineuse, la titration est alors hospitalière: il faut injecter 0,1 mg/kg puis 0,025mg/kg toutes les minutes jusqu'à disparition de la douleur ou effet indésirable, puis relais pris avec la pompe antalgique contrôlée (PCA) à la dose de: 0,02 à 0,04 mg/kg/h (c'est à dire bien souvent une dose totale de 0,5-1 mg/kg/j).

En cas de réapparition de douleur sous PCA, il est possible d'augmenter le débit par bolus (interdose) de l'équivalent d'injection d'une heure (par exemple ici de 0,02-0,04 par bolus toutes les 6-15 minutes). À la maison, il est possible d'adapter les traitements par le médecin traitant en surveillant les effets indésirables et les complications.

- Morphine par voie orale :

En cas de mise en place de morphine par voie orale : on commence par des doses progressives soit 0.5 à 1 mg/kg/j en 6 prises, à adapter en fonction de l'effet clinique obtenu et de la tolérance, l'augmentation se faisant par paliers de 30%. On distingue la :

- Morphine immédiate : qui existe sous forme de comprimés sécables Sevrédol® (10-20 mg), ou gélule ouvrable Actiskenan® (10-20 mg) ; à donner toutes les 4 heures.

- Morphine à libération prolongée (deux prises par jour) sous forme de gélule ouvrable : Skénan®(10-30-60 mg) ou sous forme de comprimé à avaler : Moscontin® en comprimé à avaler.

L'utilisation de la voie transcutanée est parfois d'une bonne utilité mais rarement utilisée dans ces derniers jours car plus difficile à adapter. Le plus petit dosage est 12 µg (équivalence relative de 30 mg/j de morphine per os).

Pour les nourrissons de moins de trois mois, les traitements sont débutés souvent à moitié dose ou tiers dose.

N'oublions pas que tout geste technique un peu douloureux doit évidemment être aussi encadré par des anesthésiques locaux voire avec du protoxyde d'azote, même si souvent les gestes techniques ne devraient plus être proposés au cours de cette période pour des raisons éthiques. [72]

Ces trois paliers sont accompagnés de recommandations pour la prescription dont les principes directeurs sont la participation active du patient (par son information et son implication), et le choix d'une perspective réaliste tant dans les objectifs du traitement, que dans sa forme. Ces recommandations sont les suivantes [3,48] :

- Choix de la voie d'administration la plus simple (voie orale) ,
- Administration à horaire fixe ;
- Prescription qui respecte l'échelle thérapeutique de l'OMS,
- Prescription qui correspond à la douleur propre au patient : personnalisation du traitement par une évaluation constante,
- Information du patient sur les modalités du traitement, ses objectifs et ses limites.

Le grand principe de traitement de la douleur en soins palliatifs est de ne pas se laisser dépasser par le développement de la douleur, donc ne pas attendre qu'elle

devienne insupportable pour agir plus puissamment tout en respectant une progression. Cette progression s'appuie sur un autre grand principe: la titration, c'est-à-dire la recherche de la plus petite dose de médicament efficace pour générer le moins possible d'effets iatrogènes [3].

- La sédation :

Dans les rares cas où les douleurs sont trop difficiles à juguler, il est possible de proposer une sédation de l'enfant pour quelques heures afin qu'il puisse être au moins mal pendant les heures de réveil. Cette situation se passe le plus souvent à l'hôpital [72].

On utilise le midazolam en voie intraveineuse ou sous-cutanée continue ou intra-rectale discontinue. Il faut commencer par la dose anxiolytique de 0,03 mg/kg (30 gammas/kg) par voie intraveineuse. Réinjecter cette dose toutes les 5 minutes afin d'atteindre le niveau 4 de l'échelle de Rudkin (patient yeux fermés répondant à une stimulation tactile modérée, exemple : traction de l'oreille). Puis prendre la moitié de la dose totale atteinte pour l'induction pour l'injecter toutes les heures avec évaluation permanente de l'état clinique.

Certaines équipes utilisent comme co-analgésique, la kétamine qui permet de diminuer la dose totale de morphine. Elle est utilisée par voie intraveineuse ou sous-cutanée à la pompe ou intermittent, à la dose de 0,05 à 0,1 mg/kg/h, ou per os ou par voie rectale à double dose en trois ou quatre fois. Il est recommandé d'envisager des mesures co-antalgiques à chaque palier de l'OMS. Les mesures co-antalgiques peuvent être associées ou se substituer aux antalgiques, en particulier dans [14] :

- les douleurs neurogènes (antidépresseurs imipraminiques, anticonvulsivants tels que: carbamazépine, phénytoïne, valproate de sodium, clonazepam, gabapentine, et corticoïdes en cas de compression périmédullaire ou nerveuse périphérique),

- Les douleurs viscérales par envahissement tumoral (corticoïdes, antispasmodiques, en deuxième intention, noramidopyrine et en cas de douleurs rebelles, bloc coeliaque à discuter)
- Les coliques abdominales liées à une occlusion, (traitement chirurgical à discuter en première intention et en cas d'impossibilité de celui-ci, il faut utiliser les antalgiques opiacés associés aux antispasmodiques) ;
- Les céphalées par hypertension intracrânienne (corticoïdes injectables)
- Les douleurs osseuses, (anti-inflammatoires non stéroïdiens, corticoïdes et en cas de métastases osseuses on utilise la radiothérapie conventionnelle ou métabolique, les biphosphonates).
- Les douleurs liées à une infection (drainage d'une collection).

L'existence d'une composante émotionnelle et cognitive importante, voire l'existence d'une véritable souffrance psychologique nécessitent une prise en charge spécifique [14]. D'autres traitements antalgiques adjuvants peuvent être proposés (relaxation, kinésithérapie, musicothérapie, ergothérapie).

Il est recommandé de prévenir systématiquement les douleurs induites par un soin douloureux ou par un geste invasif (prescription d'un opioïde à libération immédiate ou d'anesthésiques locaux et techniques de soins adaptées telles que la mobilisation douce, le regroupement des soins). Dans le cas particulier du patient devenant comateux en phase agonique, il est recommandé de poursuivre le traitement antalgique. La voie d'administration sera éventuellement adaptée en tenant compte des règles d'équi-analgésie [14].

Il est intéressant de présenter les éléments qui empêchent encore aujourd'hui que la douleur soit correctement soulagée. Selon Kemp, les causes de non soulagement ou de soulagement insuffisant sont [3,49] :

- Une mauvaise évaluation,

- Un manque de connaissances théoriques,
- Les peurs et mythes socioculturels de l'équipe soignante, des patients et des familles concernant l'usage des opioïdes, et les risques de dépendance ou de dépression respiratoire qui leurs sont associés,
- Les valeurs culturelles stoïciennes, citons pour les illustrer la maxime d'Epictète « supportes, abstiens toi ! »
- La croyance en l'inéluctabilité de la douleur,
- Les problèmes de communication entre l'équipe ou entre équipe et patients, qu'ils soient relationnels, culturels ou linguistiques,
- Les difficultés de certains patients à exprimer leur souffrance,
- La non accessibilité pour tous les patients à certains médicaments ou certaines techniques ou à des professionnels formés.

IV-7- L'infection :

Une maladie évoluée et notamment les affections cancéreuses, avec le déficit immunitaire induit par celles-ci mais également par les différents traitements nécessaires, constituent un terrain propice au développement d'infections bactériennes [50].

IV-7-1- Fréquence des infections :

L'épidémiologie et la prise en charge de ces infections chez les patients cancéreux neutropéniques ou atteints d'hémopathie maligne a été largement étudiée. Le risque infectieux étant surtout lié à la durée de vie des patients en phase palliative. Les sites les plus fréquemment touchés sont les appareils urinaire, respiratoire, la peau et les tissus sous-cutanés [50, 51,52]. Toutes infections confondues, les germes les plus fréquemment responsables sont les bacilles à gram négatif avec les entérobactéries (Escherichia coli, Klebsiella pneumoniae, etc.) puis

les coques à Gram positif (*Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus* et *Enterococcus*).

Les patients en fin de vie souffrent déjà de multiples symptômes dus à la maladie, à son traitement ou à des comorbidités. Les infections peuvent alourdir la pénibilité de ces symptômes, et leur gestion est un facteur déterminant de la qualité de vie et de la survie des patients. Cependant, dans l'étude rétrospective de Vitetta et al ayant évalué la fréquence des symptômes en soins palliatifs en fonction de la présence ou de l'absence d'une infection, les résultats étaient en contradiction avec cette supposée aggravation symptomatique en cas d'infection [50,53]. La seule différence significative observée était pour la «détresse psychologique» des patients alors que la douleur, la dyspnée, l'anorexie, les nausées et/ou vomissements ne sont pas affectés par la présence ou l'absence d'une infection. Dans cette étude, les patients ayant eu une infection documentée ont même eu une médiane de survie plus longue que les autres. Mais l'interprétation la plus plausible de ce résultat est que la probabilité de survenue d'une infection augmente avec la durée de vie des patients.

IV-7-2- Difficultés diagnostiques :

Dans l'étude rétrospective de Pereira et al [50,54], près de 60 % des infections présentes à l'admission dans une unité de soins palliatifs n'avaient pas été identifiées avant la prise en charge du patient dans le service. Ceci peut refléter la faible attention des soignants pour les infections dans ce contexte de fin de vie, mais cela démontre surtout leurs difficultés pour les dépister et les diagnostiquer précocement.

En effet, les indicateurs communs d'une infection tels qu'une hyperleucocytose ou une fièvre ne sont pas toujours présents: des traitements anti-inflammatoires ou du paracétamol sont fréquemment employés et peuvent masquer

la réponse fébrile. Inversement, une hyperleucocytose peut être induite par les corticostéroïdes en l'absence de toute infection, ce qui limite la valeur prédictive positive de ce critère. D'autre part, une asthénie et des troubles cognitifs, fréquemment présents chez ces patients [50,55], peuvent les empêcher de rapporter les symptômes d'infections. Ces derniers peuvent ainsi être absents, vagues ou atypiques (malaise, anorexie, asthénie, perte de poids) ce qui rend le diagnostic encore plus difficile.

La fièvre et l'hyperleucocytose demeurent cependant le signal d'alarme d'une infection. Un bilan clinique, bactériologique, et si besoin d'imagerie s'impose alors pour identifier le site infectieux. Il est parfois difficile de décider jusqu'à où pousser les investigations en soins palliatifs mais des prélèvements bactériologiques sont essentiels, avant de débiter une antibiothérapie probabiliste, pour prouver l'origine infectieuse de l'hyperthermie et adapter, et si possible simplifier, ce traitement en fonction de l'antibiogramme du germe isolé.

En effet, la fièvre, quand elle est présente, peut ne pas représenter un processus infectieux mais être induite par un traitement ou survenir dans le cadre d'un syndrome paranéoplasique. Il est bien connu que les hémopathies malignes et les néoplasies rénales s'accompagnent de ce type de fièvre, mais celle-ci peut être observée avec n'importe quel autre type de cancer [50,56].

IV-7-3- L'antibiothérapie :

Ø Efficacité des antibiotiques :

Il paraît bien que l'utilisation d'antibiotiques améliore les symptômes des infections de l'appareil urinaire (dysurie, pollakiurie, etc.) chez la plupart des patients en phase terminale de leur maladie, mais les bénéfices pour le soulagement des symptômes liés aux autres infections sont moins évidents. Dans l'étude de White et al [50,57], bien que les germes isolés étaient sensibles aux antibiotiques

utilisés, moins de la moitié des symptômes en rapport avec des infections respiratoires, cutanéomuqueuses et ORL ont été soulagés et ces résultats se sont trouvés également dans l'étude de Vitetta et al [50,53]. Ce manque de réponse aux antibiotiques est probablement en rapport avec les facteurs de comorbidités dont souffrent ces patients tels l'immunodépression, l'état de dénutrition...

Ø Effet sur la qualité de vie

Aucune donnée n'est disponible dans la littérature concernant une incidence plus élevée d'effets secondaires et indésirables liés à une antibiothérapie pour des patients en soins palliatifs. Mais ces traitements sont souvent responsables d'une altération de la qualité de vie du patient liée à une hospitalisation souvent nécessaire, à des explorations diagnostiques de l'infection et des examens complémentaires pré-thérapeutiques parfois invasifs et à la surveillance de l'antibiothérapie qui nécessite également parfois des prélèvements réguliers.

Lors d'une infection en fin de vie, lorsque l'indication d'une antibiothérapie se pose, un questionnement éthique est donc nécessaire. En pratique, il s'agit de tout faire pour soulager le patient sans entraîner de désagrément pour celui-ci [50].

Ø Effet sur la durée de survie

Dans les études de White et al, et Reinbolt et al. [50, 52, 55], la survie pour l'ensemble des patients infectés n'a pas été significativement associée à l'utilisation d'un antibiotique. Ces différents résultats relativisent bien l'importance et l'intérêt du traitement antibiotique à la phase terminale d'une maladie même pour les infections urinaires. Ils soulignent, en général, l'inutilité de ces traitements au cours de la dernière semaine de vie des patients et renforcent notre conviction qu'il faut réserver et limiter l'usage des antibiotiques aux situations où un bénéfice symptomatique est attendu du traitement. Il faut, dans tous les cas, ne débiter une antibiothérapie qu'après la réalisation de prélèvements bactériologiques qui

permettent une antibiothérapie ciblée et efficace avec éventuellement un gain en termes de survie.

Ø Traitement des infections

Si un épisode fébrile survient, un traitement probabiliste sera institué en essayant de privilégier la forme galénique la moins contraignante pour l'enfant. Dans ce contexte, les Quinolones associent efficacité et confort d'utilisation.

L'humidification des lèvres et l'application de corps gras, associés au traitement spécifique d'une infection fongique ou herpétique, permet de maintenir la bouche dans un état d'hygiène correcte.

IV-8- Les besoins transfusionnels :

Les transfusions représentent une part importante des soins médicaux en phase palliative des maladies malignes pédiatriques avec envahissement médullaire majeur. Le but des transfusions lors de cette période terminale s'inscrit dans le cadre de l'amélioration de la qualité de vie [58].

IV-8-1- Situations rencontrées :

Parmi les enfants atteints de maladies malignes en fin de vie, tous ne relèvent pas de besoins transfusionnels. La grande majorité est représentée par ceux pour lesquels les cytopénies par envahissement médullaire vont dominer la phase terminale de leur maladie. Cette évolution se voit surtout dans les hémopathies malignes (leucémies aiguës et lymphomes non hodgkiniens), elle est également fréquente en cas de tumeurs solides qui envahissent préférentiellement la moelle osseuse, comme cela est le cas en particulier pour les neuroblastomes métastatiques. Au moment de la phase palliative de ces maladies, les besoins transfusionnels représentent alors souvent la part la plus lourde de l'ensemble des soins médicaux [58].

Les autres tumeurs solides de l'enfant se compliquent bien plus rarement par une extension métastatique médullaire dominante. Cependant, certaines situations peuvent entraîner une anémie d'autre origine :

- carence vitaminique ou martiale dans le cadre d'une dénutrition ;
- saignement intra-tumoral.

Une toxicité médullaire secondaire aux traitements (chimiothérapie, radiothérapie) est rare dans cette situation palliative, car s'ils sont indiqués dans ce contexte, ils sont adaptés, dans leur choix et leurs doses, pour ne pas entraîner d'effets secondaires entravant la qualité de vie de l'enfant [58].

IV-8-2- Indications de la transfusion de produits labiles :

Chez l'enfant, les règles transfusionnelles vont plus émaner d'un consensus de pratique clinique, appuyées sur les recommandations existantes pour l'adulte et les particularités pédiatriques [58].

Ø Transfusion de globules rouges :

But : L'objectif essentiel des transfusions de globules rouges en période palliative est l'amélioration de la qualité de vie. Dans les études relatant les symptômes entravant la qualité de vie des enfants en situation palliative, l'asthénie est le signe le plus fréquemment cité par les parents, et présent dans plus de 85 % des cas [41, 58,59]. Elle est reconnue comme souffrance dans plus de la moitié des cas [41]. Plusieurs échelles d'auto-évaluation de la fatigue ont été validées chez l'adulte atteint de cancer [58, 60,61]. Chez l'enfant, ces échelles se sont développées plus tard et restent encore réservées aux anglophones [58,62]. La détresse induite par l'asthénie n'a pas été quantifiée chez l'enfant mais semble plus fréquente chez l'adolescent que chez l'enfant le plus jeune.

Indications : Le seuil d'hémoglobine recommandé pour une transfusion érythrocytaire, aussi bien en hématologie adulte que pédiatrique, est celui de 8 g/dL

[58,62]. Cependant, dans un contexte palliatif où le but de la transfusion est de contribuer à l'amélioration de la qualité de vie, l'indication va beaucoup plus reposer sur l'évaluation de la sensation subjective de fatigue et sur l'effet bénéfique de la transfusion sur ce symptôme que sur une valeur seuil de l'hémoglobine. En pédiatrie, il faudra aussi tenir compte des valeurs physiologiques de l'hémoglobine en fonction de l'âge et un adolescent sera ainsi transfusé à un seuil volontiers plus bas que pour un jeune enfant.

Avant tout donc, c'est l'interrogatoire de l'enfant sur ses impressions subjectives, et/ou, pour les plus petits, l'observation du comportement et le questionnement des parents qui nous guideront dans la décision, en attendant de disposer d'outils d'évaluation plus précis. Répéter les prélèvements sanguins pour la surveillance du taux d'hémoglobine n'est pas utile ni souhaitable en phase palliative. Inversement, une anémie doit toujours être évoquée devant un tableau d'asthénie croissante qui ne doit pas toujours être mise sur le compte de la « fin de vie » et qui pourrait alors facilement être améliorée par une transfusion. Enfin, la décision de transfusion devra toujours mettre en balance le bénéfice espéré sur le confort de l'enfant et les contraintes que cet acte impose (durée, réalisation encore le plus souvent nécessaire dans un centre de soins, imposant un déplacement toujours éprouvant pour l'enfant et sa famille).

Choix des produits et volume : Durant la phase curative des traitements, l'utilisation de produits phénotypés au minimum Rh-Kell chez ces jeunes patients multitransfusés est consensuelle [58,63]. En phase palliative, si les transfusions ont lieu suffisamment à distance des traitements lourds, ces précautions pourront être simplifiées. Le volume à perfuser doit toujours tenir compte des risques de surcharge volémique post-transfusionnelle chez l'enfant, d'autant plus sur le terrain

fragilisé de cette période palliative. Il faudra donc toujours se baser sur la formule recommandée en pédiatrie [58,63]:

CGR en ml = poids en kg × ΔHb en g/dL × (3 à 4), soit le plus souvent 15 mL/kg

Alternatives à la transfusion de globules rouges : Si en oncologie adulte, le bénéfice de l'érythropoïétine est largement démontré sur l'amélioration de la qualité de vie des patients, son utilisation a été beaucoup moins étudiée chez l'enfant, et n'a pas montré d'impact positif sur la qualité de vie ; à ce jour, son emploi n'est pas recommandé en routine en pédiatrie [58,64]. Il l'est d'autant moins en phase palliative, particulièrement dans des maladies où l'envahissement médullaire domine.

Ø Transfusion de plaquettes :

Indications : Dans ces situations palliatives, plus encore que pour les globules rouges, le problème de l'indication des transfusions de plaquettes se pose de façon plus aiguë, avec le risque toujours réel d'une hémorragie massive [58]. Par ailleurs, ces transfusions plaquettaires ont une efficacité beaucoup moins durable, d'autant qu'il s'agit d'enfants déjà multitransfusés, avec parfois une splénomégalie tumorale, facteurs qui vont en diminuer le rendement.

L'AFSSAPS ne mentionne aucune recommandation particulière pour les transfusions de plaquettes en situation palliative et le problème des risques hémorragiques engendrés par la thrombopénie est rarement mentionné dans les prises en charge de fin de vie. Pourtant, la thrombopénie est souvent majeure en phase terminale de ces maladies et volontiers compliquée de manifestations extériorisées avec purpura pétéchial, voire extensif, saignements buccaux, hématomes faciles, dont l'impact sur la qualité de vie n'a pas été évalué mais ne saurait être négligeable [58].

En l'absence de recommandations officielles, les indications transfusionnelles plaquettaires reposent sur une certaine expérience clinique. En pédiatrie, il faudra évaluer le risque hémorragique en tenant compte du besoin naturel et vital que l'enfant fait varier, élément essentiel dans le maintien de sa qualité de vie. Il faudra aussi tenir compte des contraintes imposées par la réalisation de ces transfusions si l'enfant est à domicile [58]. Compte tenu de ces facteurs, les transfusions de plaquettes peuvent se concevoir dans deux situations :

- Chez un enfant encore très actif, elles doivent être proposées à titre prophylactique pour lui permettre de préserver sa mobilité et sa vitalité aussi longtemps que possible et sans restriction. Dans ce cas, le principe d'un seuil transfusionnel est maintenu, et pourra se situer aux limites habituelles, soit 10 à 20 G/L, selon les recommandations de l'AFSSAPS en hématologie [58,63].

- Dans les autres situations, chaque indication de transfusion devra mettre en balance le bénéfice attendu (diminution des risques ou des problèmes hémorragiques) et les contraintes (fréquence, déplacements nécessaires vers un centre de soins) et se placera donc plus volontiers dans un contexte curatif, en fonction des signes hémorragiques, bien plus que sur un résultat de numération plaquettaire. Les contrôles de numérations systématiques seront donc espacés. Ce changement d'attitude devra toujours être argumenté auprès des parents, sous peine de majorer leur angoisse [58].

Type de produits : Les remarques sont les mêmes que pour les transfusions érythrocytaires en ce qui concerne l'irradiation des produits plaquettaires [58].

IV-9- L'encombrement bronchique et la toux :

IV-9-1- La toux :

Elle est signalée par 40 % des enfants atteints de cancer [37,65], mais n'a pas fait l'objet de travail d'évaluation spécifique enfin de vie, même chez l'adulte. Le traitement symptomatique débute par des mesures simples comme le repositionnement du patient dans son lit, l'humidification de l'air inspiré ou des aérosols hydratants (aérosols de sérum physiologique ou d'eau faiblement minéralisée) [14].

En cas de toux productive, la kinésithérapie respiratoire si elle n'est pas douloureuse peut être proposée, associée à l'humidification. Les mucolytiques per os ne seraient pas très efficaces, et il n'est pas recommandé de les prescrire chez des sujets incapables d'expectorer. En cas de sécrétions bronchiques abondantes, on peut proposer la scopolamine (bromhydrate) en sous-cutané ou à défaut l'atropine. Si l'encombrement persiste, une aspiration salivaire douce peut être indiquée, surtout en cas de difficultés de déglutition associées. [14]

En cas de toux sèche, on peut proposer un antitussif opiacé ou non. Il n'est pas recommandé d'utiliser la morphine à moins qu'elle ne soit indiquée pour d'autres raisons. L'utilisation de la codéine, de la phocoldine, de la dihydro-codéine ou du dextrométhorphan en sirop ou per os peut être proposée, que le malade reçoive ou non de la morphine [14].

En dernier recours, des aérosols d'anesthésiques locaux sont recommandés en cas de toux résistante. Dans ce cas, il faut respecter un délai de diète complète d'une heure après la nébulisation.

Quel que soit le type de la toux, les bronchodilatateurs bêta-2 stimulants en aérosols peuvent être proposés s'il existe une composante obstructive [14].

IV-9-2- L'encombrement bronchique :

Un encombrement bronchique non contrôlé est fréquent, surtout dans les dernières heures de vie, où il touche jusqu'à un patient sur quatre [37,66]. Il n'est pas certain qu'il aggrave directement l'inconfort du patient, mais il affecte souvent l'entourage, l'empêchant parfois de garder un contact de qualité avec le mourant. L'explication à l'entourage que le râle des agonisants est habituel en fin de vie et n'induit pas d'inconfort pour le mourant est nécessaire [37,67].

Une bonne position peut diminuer l'intensité des râles. Ceux-ci s'accompagnent généralement de sécrétions bronchiques que le patient ne peut expectorer. Selon les équipes, il faut réduire ou au contraire augmenter l'hydratation IV [37, 40,26]. Ces sécrétions peuvent être diminuées par des atropiniques, le plus souvent la scopolamine [37,67]. Dans ce contexte, les deux effets secondaires potentiels les plus indésirables sont la sécheresse buccale et l'induction d'une confusion, qui peut augmenter l'agitation anxieuse.

– Scopolamine® :

✓ <5 ans : 0,125 mg/8 heures en injection IV ou S.C.

✓ ≥5 ans : 0,25 mg/8 heures

✓ >15 ans : 0,50 mg/8 heures

En cas de réponse insuffisante augmenter la posologie dès la 8^{ème} heure et/ou rapprocher les injections à toutes les 4 h.

– Néostigmine (Robinul®) en injection IV ou IM : 0.004 à 0.008 mg/kg avec maximum 0.2 mg

✓ 3 mois à 1 an : 0.02 à 0.04 mg

✓ 1 an à 6 ans : 0.04 à 0.08 mg

✓ 6 ans à 12 ans : 0.08 à 0.2 mg

- Atropine : Même posologie, même fréquence et même voie que la scopolamine. Compte-tenu de son effet central stimulant avec risque d'agitation et de délire, elle n'est pas donnée en première intention.

✓ Posologie : 0.01 mg/kg en iv 15', à répéter ttes les 4h.

La place de l'aspiration douce est à discuter au cas par cas, et ne peut être retenue que si elle est peu agressive et efficace. L'aide d'un kinésithérapeute habitué à ce type de situation est utile.

IV-10- La constipation :

Elle atteint un enfant sur deux en fin de vie, induisant une souffrance dans 40 % des cas [37,41]. Reconnaisant de nombreuses causes, notamment iatrogènes, elle peut conduire au fécalome, et passe souvent inaperçue chez les patients adultes [37,68]. Il est donc très important de la dépister par le compte du nombre de selles.

Il est proposé de prévenir la constipation [14] :

- o en encourageant, dans la mesure du possible, une activité physique régulière ou à défaut en proposant des massages du cadre colique (en cas de confinement au lit, un laxatif à visée préventive peut être envisagé) ;
- o en maintenant la consommation de fibres alimentaires grâce à une alimentation variée et agréable pour le patient et une hydratation orale adéquate ;
- o en anticipant les effets constipants de certains médicaments tels que : opioïdes, anticholinergiques, imipraminiques (modification de posologie ou de molécule ou prescription d'un laxatif à visée préventive en particulier lors de toute prescription d'opioïdes) ;
- o en respectant les habitudes de défécation du patient (horaire, position physiologique, reconditionnement horaire et toute autre habitude facilitant l'exonération des selles).

Les traitements habituels (lubrifiants et osmotiques per os) peuvent être utilisés, et il ne faut pas hésiter à avoir recours dans ce contexte à des lavements de type Microlax ou Normacol . Aucune étude contrôlée ne permet de préconiser un traitement standardisé [37,68]. Dans les ballonnements abdominaux majeurs, on peut tenter une injection de néostigmine (Prostigmine) 0,04 mg/kg en IV sur 15 minutes, répétable toutes les 4 heures. Le risque essentiel est celui de spasmes abdominaux, conduisant à une escalade thérapeutique.

IV-11 – Le globe vésical :

Un globe vésical n'est pas exceptionnel, particulièrement chez les patients sous morphiniques, et peut être responsable d'une recrudescence de la douleur et d'une agitation [37]. La recherche d'un fécalome est impérative.

La néostigmine (Prostigmine®) peut être essayée : 0,04 mg/ kg en IV sur 15 minutes, répétable toutes les 4 heures. Le risque essentiel est celui de spasmes abdominaux, conduisant à une escalade thérapeutique [37].

La pose d'une sonde vésicale est souvent la seule solution totalement efficace, malgré son caractère un peu agressif.

IV-12- Les troubles psychiques :

IV-12-1- L'agitation:

Elle s'accompagne ou non d'une confusion, d'hallucinations, de l'impression par l'entourage d'une souffrance intense généralisée. Chez l'adulte, c'est un facteur de risque de décès prochain, mais cependant le premier épisode est réversible une fois sur deux [37,69]. Les méthodes non médicamenteuses sont là aussi très importantes : calme, lumière douce, prise en charge des parents, objet transitionnel, musique préférée... [37,45].

Cette agitation est parfois due à une cause médicamenteuse : hallucinations aux morphiniques, particulièrement à la péthidine (Dolosal®), aux corticoïdes, aux neuroleptiques. Il peut s'agir de phénomènes épileptiques, ou de désordres métaboliques, d'une déshydratation. Un traitement étiologique, éventuellement probabiliste, est donc nécessaire [37, 45, 69]. Quant au traitement symptomatique, les molécules employées doivent avoir un effet rapide et une courte durée de vie: le midazolam IV continu à 0,03 mg/kg/h augmenté éventuellement toutes les heures par paliers de 0,03 mg/kg/h. L'augmentation est décidée sur l'appréciation de l'effet sur l'agitation. Le but n'est pas d'obtenir une «sédation terminale», mais si possible de conserver une vie relationnelle de qualité d'autant que la possibilité d'échanger avec l'entourage diminue l'angoisse.

Dans certains cas où existaient des accès d'agitation paroxystique : utiliser le midazolam à l'aide d'une pompe PCA. Le débit continu est celui indiqué ci-dessus, tandis que les bolus sont de 0,03 mg/ kg avec une période réfractaire de 20 minutes. Ces bolus sont administrés par les soignants. Dans les états d'agitation confusionnels, l'halopéridol est préconisé, de 0,1 à 0,3 mg/kg/j en IV continu [37, 40, 45].

L'explication des phénomènes et surtout des buts du traitement à l'entourage familial et infirmier est très importante. Tous doivent être persuadés que le but recherché est la restauration d'une relation calme avec l'entourage et que ce but peut être atteint. Ce dernier point est particulièrement important, puisque la confusion anxieuse est un motif majeur de «sédation terminale» chez l'adulte [37].

IV-12-2- L'anxiété : [14]

L'anxiété est un processus de blocage cognitif avec des manifestations somatiques, à la différence de la peur qui se nomme et peut être exprimée par le patient. En soins palliatifs, elle peut représenter chez le patient un processus de

prise de conscience de son état. L'anxiété est à prendre en charge rapidement pour soulager le patient, mais aussi son entourage car elle est souvent mal supportée, en particulier à domicile.

L'écoute doit favoriser l'accompagnement du patient dans sa prise de conscience. Il est donc recommandé d'évaluer l'intensité du désarroi du patient et de l'encourager à formaliser ses craintes pour légitimer l'émotion, nommer les soucis d'une façon non disqualifiante. Le recours au psychologue ou psychiatre peut être nécessaire. Le recours aux techniques corporelles (relaxation, massage, etc.) peut être envisagé si l'état du patient le permet. Un traitement par benzodiazépines (à demi-vie courte) peut être indiqué pour soulager surtout les aspects somatiques de l'anxiété. Il doit être si possible de courte durée (quelques semaines au maximum).

L'anxiété peut être aussi le premier signe d'un syndrome confusionnel. Des symptômes tels que la douleur ou la dyspnée sont à l'origine d'une anxiété ou peuvent la majorer. Ils relèvent d'une prise en charge spécifique. En cas de crise d'anxiété aiguë voire d'attaque de panique, la relaxation et l'écoute active peuvent suffire, si la crise est brève et si l'état du patient le permet. Sinon, les benzodiazépines (à demi-vie courte) per os ou si besoin injectables peuvent être utilisées. Si les crises se répètent, un traitement « de fond » par antidépresseurs est à discuter.

IV-12-3- La dépression : [14]

Il est essentiel d'écouter les plaintes et la souffrance du patient et de distinguer la tristesse, émotion naturellement ressentie chez un patient atteint d'une maladie grave évolutive (perte d'autonomie, modifications de l'image et de l'estime de soi, etc.) d'un réel syndrome dépressif. La caractéristique essentielle de l'épisode dépressif est une perte d'intérêt ou de plaisir (perte de l'élan vital) pour presque

toutes les activités, persistant au moins 2 semaines. Une attitude d'encouragement est conseillée sans dénégation de la situation ou excès de sollicitation. Il est important d'identifier dans l'entourage du patient des personnes ressources qui vont l'aider. Un recours au psychologue ou au psychiatre peut être nécessaire pour une meilleure appréciation du diagnostic.

L'épisode dépressif ne sera traité par antidépresseurs qu'en fonction des critères de durée et d'intensité des symptômes. Les antidépresseurs sont proposés en test thérapeutique au moins 3 semaines. Le choix de la molécule s'effectue en fonction de sa tolérance et de sa rapidité d'action. Le changement éventuel de molécule ne doit pas intervenir dans un délai trop court. La douleur doit être traitée car elle peut engendrer ou majorer un état dépressif et des idées suicidaires. Le risque suicidaire, même s'il est exceptionnel en soins palliatifs doit être évalué systématiquement et régulièrement.

IV-12-4- Les troubles du sommeil :

Les troubles du sommeil (anomalie de la durée et/ou de la qualité du sommeil) sont à rechercher, que le patient s'en plaigne ou pas. Ils peuvent être un signe d'alerte d'une anxiété (se manifestant classiquement par une insomnie d'endormissement), d'une dépression (se manifestant classiquement par une insomnie du milieu de la nuit ou un réveil précoce) ou d'un syndrome confusionnel. Il est recommandé de rechercher systématiquement une mauvaise qualité et/ou le manque de sommeil chez le patient en l'interrogeant sur sa sensation ou non de repos au réveil. Les répercussions sur le patient (asthénie, anorexie) et sur l'entourage seront systématiquement appréciées.

La prise en charge symptomatique d'un trouble du sommeil commence par une attention au confort et à un environnement favorable à l'endormissement du patient qui doit pouvoir se sentir en sécurité. Les habitudes de sommeil (rythme et

quantité) et des rites d'endormissement propres au patient doivent être respectés. Il est important de veiller à ne pas favoriser l'inversion des cycles de sommeil (liée au peu d'activités diurnes et à l'ennui, conséquences de l'état du patient), et à éviter les soins non indispensables la nuit.

L'instauration d'un traitement symptomatique médicamenteux ne doit pas être systématique. Il doit être discuté avec le patient et son entourage et dépend du type d'insomnie: Zolpidem® et Zopiclone® en cas d'insomnie d'endormissement, benzodiazépine en cas d'anxiété associée, antidépresseur sédatif en cas de réveil précoce avec signes dépressifs. Dans les insomnies rebelles, un neuroleptique pourra être proposé. D'autres alternatives telles que la relaxation peuvent être proposées, si l'état du patient le permet [14].

V-ASPECT PSYCHO-SOCIAL DE L'ACCOMPAGNEMENT :

La particularité des soins palliatifs en pédiatrie est que la prise en charge concerne toute la famille. Il faut être attentif aux besoins de l'enfant mourant, en le maintenant dans un endroit calme, entouré de sa famille. Il aura besoin de distractions (jeux, musique, peinture, livres..), de photos de famille et de jouets qui lui sont familiers. L'aide aux parents doit tenir compte de leur situation actuelle et des problèmes générés par la longue maladie de leur enfant (divorce, endettement). Il faut les aider à décider, dans la mesure du possible, du lieu des traitements et du décès, et les assister dans les soins de leur enfant. Le soutien de la famille doit se faire dans le respect de leurs traditions et leurs croyances religieuses. Il faut encourager les parents à passer du temps avec leurs autres enfants et essayer de maintenir autant que possible une activité normale [2].

Les frères et sœurs peuvent avoir des difficultés à supporter l'anxiété et la douleur que leurs parents endurent. Il est très difficile pour eux de reconnaître que les parents, forts et puissants, ne peuvent pas solutionner le problème. Il faut les encourager à parler, à poser des questions et à discuter de leurs sentiments. Ils ont besoin de dire « au revoir » [2].

L'évaluation psychologique est un autre élément conséquent de la prise en charge globale du patient relevant de soins palliatifs. L'évaluation et le soutien concernent le patient, mais aussi l'entourage proche, voire les soignants. La place du psychologue est essentielle, repérant les problématiques, aidant à l'élaboration psychique. Le rôle du psychologue n'est pas un rôle par défaut se substituant à un soignant (médecin ou non médecin) impuissant, en souffrance devant un patient. Son action en l'occurrence, peut permettre au soignant la compréhension et le dépassement du problème présent et être élément constructeur pour le patient [71].

Tout soignant est amené à accéder aux affects du patient ou de ses proches, à soutenir ceux-ci psychologiquement dans les limites de ses compétences et de sa personne [71].

VI- ACCOMPAGNEMENT DE FIN DE VIE :

« Accompagner c'est être auprès du malade dans une attitude d'écoute, c'est accepter d'entrer en relation avec le malade » [3].

« Accompagner le malade c'est être auprès de lui là où il en est de ses pensées et de ses angoisses, quand il le désire. C'est respecter son rythme, son cheminement. C'est lui permettre d'exister en tant qu'être humain et non en tant qu'objet de soins » [3].

« L'accompagnement de ces personnes nous demande d'être solidaire de l'autre tout en acceptant la part de solitude de tout homme dans sa vie et aussi la nôtre. Accompagner quelqu'un, c'est ne pas vivre à sa place. Accompagner, c'est savoir que l'on peut quelque chose dans la pire des souffrances, par la présence, les soins, l'écoute, mais aussi accepter aussi le fait d'inachevé, d'imperfection, d'insatisfaction de nos attentes sans en être détruits, ni le vivre comme un échec personnel » [3].

L'accompagnement est une notion clé dans la démarche palliative, qui repose sur une évaluation globale de la situation du patient, en étant attentifs à ses besoins et à ses demandes, pour répondre à ceux-ci, en adaptant ces réponses. En effet les besoins évalués par les soignants et les demandes du patient peuvent s'avérer différents, voire discordants. Accompagner, c'est tenir compte de ces divergences, proposer au patient ce qui peut lui sembler convenable, acceptable, c'est d'être à son rythme tout en anticipant les difficultés ou les problèmes potentiels [71].

Accompagner, c'est d'être confronté à des désirs, des projets de la personne malade incompatibles avec la réalité de la maladie, c'est entendre ceux-ci sans les briser. C'est d'être confronté à l'intime de l'autre, avec le retentissement sur sa propre intimité, en la respectant sans s'y immiscer [71].

L'accompagnement est aussi celui de la famille et des proches. Comment écouter, comment amener chaque personne concernée, impliquée à comprendre « l'autre » qui n'est pas au même temps de compréhension. C'est ici également apprécier les besoins de ces proches, qui sont eux-mêmes des accompagnants [71]. L'accompagnement c'est également celui des équipes soignantes, accompagnement dans les gestes techniques, dans leur investissement, dans leurs difficultés, voire leur souffrance générée par ces prises en charge.

Il n'existe pas de manuel de bon accompagnement ni du bon accompagnant. L'écoute respectueuse du patient, des proches, de chacun, le partage des informations, des ressentis entre soignants, la participation à des groupes de paroles sont des éléments primordiaux de « se cheminer avec » [71].

VII- LE DEUIL :

Le décès survient après une période de souffrance et de détresse qui a duré quelques jours à plusieurs mois. Cette souffrance, même si elle n'est pas physique, est morale. Après le choc et le désespoir initial, survient une période de résignation. Certains parents tenteront de recontacter l'équipe soignante et de poser des questions telles que « est-ce que j'ai tout fait ? », « pourquoi c'est arrivé ? »...[2]. Il faudra prendre le temps de les reconforter et d'apporter une écoute active. Le contact physique (serrer dans les bras, prendre la main) est un geste de réconfort que le soignant peut avoir envers les parents. Si le décès survient à l'hôpital, les parents auront à gérer la dure épreuve de transport du corps qui, au-delà des problèmes administratifs, s'avère être très coûteux pour les familles marocaines [2]. Si le décès survient à domicile, il faudra téléphoner aux parents pour présenter des condoléances et leur proposer un entretien, s'ils en ressentent le besoin.

Les soignants travaillant dans des unités d'oncologie pédiatrique sont soumis à un stress important. Il est difficile de s'habituer à la mort d'un enfant qu'on a espéré guérir ou qu'on a parfois cru pouvoir guérir, qu'on a vu grandir, qu'on a tenu dans ses bras, et qui est parti sans que l'on puisse y faire rien. Il en résulte une sensation de frustration et une impression de « travail non fini ». Les réactions vont dépendre du lien que le soignant avait avec l'enfant et sa famille, de ses croyances spirituelles et religieuses, de sa capacité à gérer ses émotions et de son expérience personnelle. Le stress va se manifester par des insomnies, une irritabilité, des palpitations cardiaques, et une sensation de vide ou de douleur [2].

Les soignants doivent pouvoir disposer d'un espace de repos ou ils peuvent se retrouver entre eux, partager leurs expériences et organiser des réunions de soutien entre collègues. Actuellement, il existe des équipes de psychologues spécialisés dans la gestion du stress des soignants [2].

VIII- LES UNITES DE SOINS PALLIATIFS : [71]

L'organisation des soins palliatifs en France est définie par des textes officiels. La dernière circulaire en date (25 Mars 2008) définit les différentes structures, leur mode de fonctionnement et leurs missions. Toute personne peut, selon la loi, accéder à des soins palliatifs où qu'elle se trouve : domicile, hôpital ou milieu institutionnel.

Au Maroc, il n'y a aucune circulaire ni texte de loi qui organise les soins palliatifs. Nous ne possédons pas d'équipes ni d'unités dédiées à ces soins. Ce sont les équipes d'oncologie qui assurent ces soins dans les limites du possible.

Le recours à des soins palliatifs s'organise en différents niveaux, éventuellement en fonction des degrés de difficultés de la prise en charge, que cette difficulté soit médicale ou sociale.

- Ø Le premier niveau est le service d'hospitalisation classique, sans lits identifiés de soins palliatifs (LISP).
- Ø Le second niveau est représenté par les services hospitaliers, non dévolus totalement aux soins palliatifs, où existent des LISP. Ces services s'engagent à mettre en place une démarche palliative, avec un référent médical et un référent non médical formés à cette démarche, en lien avec les autres structures de soins palliatifs, en particulier les équipes mobiles.
- Ø Les unités de soins palliatifs (USP) représentent le troisième degré de cette prise en charge ; ce sont des services hospitaliers exclusivement dédiés à la prise en charge des patients relevant de soins palliatifs. USP et équipes mobiles de soins palliatifs (EMSP) ont des missions d'expertise et de formation, leur champ d'action peut être extrahospitalier. Les EMSP, pluri - professionnelles, interviennent de façon transversale dans les autres services hospitaliers, avec ou sans LISP, en soutien, en conseil, en favorisant la

démarche palliative. Les professionnels des USP et des EMPS sont volontaires pour cette activité et ont une obligation de formation aux soins palliatifs ; la pluri-professionnalité y est essentielle, la présence de bénévoles est souhaitable.

Le domicile constitue « une autre structure » de soins palliatifs. Dans ce contexte, les services d'hospitalisation à domicile (HAD) ont un rôle important, permettant l'exportation à la maison de techniques ou de thérapeutiques réservées au milieu hospitalier. Toutefois, les soignants de ville ont un rôle primordial dans ces prises en charge à domicile. Les réseaux de soins palliatifs par l'intermédiaire de l'équipe de coordination, œuvrent au mieux dans le sens de la continuité des soins. Cette équipe peut apporter soutien et expertise aux soignants de proximité, sans se substituer à eux.

Ici encore, la collaboration entre les différentes structures, entre les différents professionnels, permet d'être au plus près de cette démarche palliative pour le bénéfice du patient et de ses proches.

Au Maroc, tout reste à faire dans le domaine des soins palliatifs pédiatriques allant de la prise de conscience par les soignants de l'importance du sujet à l'organisation d'équipes de soins fixes ou mobiles.

RECOMMANDATIONS PRATIQUES DE PRISE EN CHARGE DES ENFANTS ATTEINTS DE CANCER EN SOINS PALLIATIFS

- Les soins palliatifs sont qualifiés de soins actifs, ils ne sont pas liés à un abandon thérapeutique. On définit les soins palliatifs comme un passage des soins curatifs à des soins de confort.
- Les symptômes présentés par un patient en soins palliatifs ont comme caractéristiques d'être associés, voire intriqués.
- Chaque symptôme est traité isolément.
- La prise en charge de l'asthénie comprend des mesures visant à ménager les forces du patient tout en préservant ses capacités d'autonomie et de participation, adaptation des activités de la vie quotidienne et des soins, réaménagement des horaires pour alterner activités et temps de repos, correction de certains troubles métaboliques, traitement d'une dépression associée, recherche de médicaments pris par le patient susceptibles de majorer une asthénie et modifications thérapeutiques adéquates, quand elles sont possibles.
- Un «nursing alimentaire» : dépistage de fausses routes, recours à des aliments hypercaloriques non solides, fractionnement des repas, respect des goûts de l'enfant, et une hydratation simple.
- La voie parentérale est à éviter, ainsi que l'hydratation trop importante.
- Lister les médicaments susceptibles de provoquer ou d'aggraver les nausées et les vomissements et proposer des modifications thérapeutiques adéquates.
- Supprimer les stimuli susceptibles d'aggraver les symptômes.
- Fractionner les repas et proposer des petites collations.

- En cas de stase gastrique ou d'obstruction partielle à la vidange gastrique, les antiémétiques prokinétiques sont recommandés, la réduction du volume alimentaire et l'inhibition de la sécrétion gastrique par les antihistaminiques H2 ou les IPP.
- En cas d'anxiété, les benzodiazépines per os sont indiqués.
- En cas de nausées et de vomissements d'origine centrale, les neuroleptiques antiémétiques sont recommandés.
- En cas d'irritation péritonéale, un traitement antispasmodique est prescrit, et en cas d'échec on peut proposer la scopolamine bromohydrate par voie sous cutanée.
- En cas de troubles vestibulaires, la métopimazine est prescrite, en cas d'échec la scopolamine bromohydrate par voie injectable peut être envisagée, et en cas de résistance à ces traitements, on peut proposer la lévopromazine par voie sous cutanée continue.
- En cas de vomissements d'origine digestive, un traitement par l'octréotide est proposé, voire la pause d'une sonde naso-gastrique ou d'une gastrotomie.
- Généralement, les nausées et vomissements peuvent être traités par l'Ondansetron (Zofran®, Onset®) ou le cas échéant par une association de dexaméthasone et d'anxiolytique. Dans les nausées chroniques terminales, le métoclopramide, et dans les vomissements incoercibles, l'halopéridol est préconisé.
- En cas de dyspnée : rassurer par la parole et la présence de soignants, repositionner le patient au lit ou au fauteuil, donner des conseils pour éviter la crise de panique et utiliser la kinésithérapie douce.
- En cas de compression des voies respiratoires ou de la veine cave, les corticoïdes peuvent être proposés.

- En cas d'anxiété, les benzodiazépines à demi vie courte sont indiquées.
- En cas de composante obstructive, les bronchodilatateurs B2 stimulants peuvent être utilisés.
- En cas de bronchospasme, les glucocorticoïdes et/ou les bronchodilatateurs peuvent être utilisés.
- En cas de sécrétions bronchiques très abondantes, discuter la réduction des apports hydriques et nutritionnels, proposer un anticholinergique par voie sous cutanée.
- L'oxygénothérapie est recommandée en cas d'hypoxie prouvée.
- En cas d'œdème pulmonaire hémodynamique, les diurétiques sont efficaces.
- En cas de dyspnée résistante aux traitements précédents, l'utilisation des opioïdes est proposée.
- Les morphiniques sont le traitement de choix des dyspnées par inspiration douloureuse, et de dyspnée asphyxique.
- La douleur est d'origine multiple, et son traitement constitue la pierre angulaire de la prise en charge de l'enfant en phase palliative.
- Dans les douleurs psychogènes, le traitement repose sur les traitements spécifiques psychopathologiques (anxiolytiques, antidépresseurs..) et les techniques de supports psychologiques (comportementaliste, relaxation..).
- Le traitement de la douleur en soins palliatifs est décliné selon trois paliers OMS :
 - Niveau I : un antalgique général de niveau I, n'est plus de mise à ce moment de la vie sauf pour l'hyperthermie.
 - Niveau II : l'antalgique sert souvent pour diminuer les douleurs aiguës ou pour des gestes techniques indispensables.

- Niveau III : les morphiniques sont mis en place spécifiquement pour cette fin de vie soit sont prescrits depuis plusieurs mois.
- Le grand principe de traitement de la douleur en soins palliatifs est de ne pas se laisser dépasser par le développement de la douleur, donc ne pas attendre qu'elle devienne insupportable pour agir puissamment tout en respectant une progression.
- Les mesures co-antalgiques peuvent être associées ou se substituer aux antalgiques, en particulier dans :
 - Les douleurs neurogènes: antidépresseurs imipraminiques, anticonvulsivants.
 - Les douleurs viscérales par envahissement tumoral : corticoïdes, antispasmodiques, noramidopyrine.
 - Les coliques abdominales liées à une occlusion : traitement chirurgical à discuter en première intention, et en cas d'impossibilité de celui-ci, il faut utiliser les antalgiques opiacés associés aux antispasmodiques.
 - Les céphalées par hypertension intracrânienne : corticoïdes injectables.
 - Les douleurs osseuses : anti-inflammatoires non stéroïdiens, corticoïdes et en cas de métastases osseuses on utilise la radiothérapie conventionnelle ou métabolique, les bisphosphonates.
 - Les douleurs liées à une infection : drainage d'une collection.
 - En cas d'existence d'une composante émotionnelle et cognitive importante, d'autres traitements antalgiques adjuvants peuvent être proposés : relaxation, kinésithérapie, musicothérapie, ergothérapie.
 - Prévenir systématiquement les douleurs induites par un soin douloureux ou par un geste invasif.

- Au stade de soins palliatifs, les sites les plus fréquemment touchés par l'infection sont les appareils urinaire, respiratoire, la peau et les tissus sous-cutanés.
- Ne débiter une antibiothérapie qu'après la réalisation de prélèvements bactériologiques qui permettent une antibiothérapie ciblée et efficace avec éventuellement un gain en termes de survie.
- Si un épisode fébrile survient, un traitement probabiliste sera instauré, en privilégiant la forme galénique la moins contraignante pour l'enfant, et les quinolones associent efficacité et confort d'utilisation.
- La transfusion de CG : dépend plus de l'évaluation de la sensation subjective de fatigue et sur l'effet bénéfique de la transfusion sur ce symptôme que sur une valeur seuil de l'hémoglobine.
- Transfusion de plaquettes : il faut évaluer le risque hémorragique en tenant compte du besoin naturel et vital que l'enfant fait varier.
 - Chez un enfant très actif, elles doivent être proposées à titre prophylactique pour lui permettre de préserver sa mobilité et sa vitalité aussi longtemps.
 - Le principe d'un seuil transfusionnel est situé à 10-20 G/L.
 - Dans les autres situations : l'indication de transfusion de plaquettes repose plus sur la présence des signes hémorragiques que sur le résultat de numération plaquettaire.
- En cas de toux : des mesures simples comme le repositionnement du patient dans son lit, l'humidification de l'air inspiré ou des aérosols hydratants peuvent être envisagées.

- En cas de toux productive, on peut indiquer la kinésithérapie respiratoire, l'utilisation de la scopolamine en sous cutané ou à défaut l'atropine ou une aspiration salivaire.
- En cas de toux sèche, on peut utiliser un antitussif opiacé ou non, la codéine, la phocoldine, la dihydro-codéine ou du dextrométhorphan per os.
- En cas de constipation, il faut encourager une activité physique régulière et la consommation de fibres alimentaires ainsi que l'hydratation orale ou à défaut proposer des massages du cadre colique. On peut utiliser un laxatif à visée préventive également.
- En cas d'agitation : le calme, la lumière douce, la prise en charge des parents peuvent être proposés.
- Dans certains cas d'agitation : l'utilisation du Midazolam IV ou à l'aide d'une pompe PCA est indiquée.
- Dans les états d'agitation confusionnels, l'halopéridol est préconisé.

CONCLUSION

La cancérologie pédiatrique a connu de grands progrès thérapeutiques durant ces trente dernières années permettant une augmentation importante des chances de guérison de 30 à 75%. L'objectif dans les années futures est d'augmenter sans cesse ce pourcentage d'enfants guéris mais aussi d'améliorer la prise en charge des enfants en situation d'échec d'un traitement curatif en développant la formation, la réflexion et l'évaluation dans le domaine des soins palliatifs.

La pratique de soins palliatifs repose sur une approche globale multi et interdisciplinaire et professionnelle. Elle s'intègre dans une démarche visant l'évaluation globale d'une personne malade, dans son contexte socio-familial. Cette évaluation a pour objet l'élaboration, en collaboration avec le patient et ses proches, d'un projet de soins personnalisés et de soutien, soutien pouvant s'étendre aux soignants impliqués dans la prise en charge. [71]

La cohérence et la cohésion de l'équipe médicale et soignante sont essentielles en cancérologie pédiatrique pour l'accompagnement d'un enfant en phase palliative et de sa famille sans perdre de vue le rôle indispensable d'un «coordinateur » qui reste « le » médecin de cet enfant.

Au Maroc, comme dans tout autre pays, les soins palliatifs visent à améliorer la qualité de vie des enfants en fin de vie, et à apporter le soutien psychologique nécessaire pour le patient et sa famille. Cependant, plusieurs obstacles s'opposent à la réalisation de ces objectifs notamment l'absence d'unités de soins palliatifs fixes et mobiles, et l'absence également de personnels paramédicaux chargés de l'offre de soins palliatifs à domicile. Au Maroc, pour pouvoir avancer en matière d'oncologie pédiatrique, il ne suffit pas d'améliorer les soins curatifs, mais de penser sérieusement à élaborer les unités de soins palliatifs et donner tout l'intérêt au soutien psychologique depuis l'annonce de diagnostic jusqu'au deuil de l'enfant cancéreux.

RESUME

Les soins palliatifs représentent l'ensemble des mesures visant à améliorer la qualité de vie du patient en phase terminale de la maladie. Il s'agit de soins actifs qui font partie intégrante de la prise en charge de l'enfant atteint de cancer. Ils ont pour objectif de prévenir ou de soulager les symptômes physiques, d'anticiper les risques de complications, et de prendre en compte les besoins psychologiques, sociaux et spirituels du patient.

Nous rapportons la jeune expérience de l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès sur une période de 2 ans. Il s'agit de 17 enfants atteints de cancer mis sous traitement palliatif. L'âge moyen des malades est de 9 ans avec une légère prédominance féminine. 88% des patients sont suivis pour des tumeurs solides. Le passage au traitement palliatif est indiqué dans 70,5% des cas suite à la survenue de rechutes ou reprise évolutive de la maladie, alors qu'il a été indiqué d'emblée dans 29,5% des cas. La douleur a constitué le principal symptôme dans 71% des cas, suivie par l'anémie dans 53% des cas, les vomissements dans 23% des cas et un état dépressif dans 23% des cas. 76% des malades étaient mis sous chimiothérapie palliative, 18% des cas ont reçu un traitement antalgique de palier III, 35% des patients avaient des besoins transfusionnels réguliers, et la prescription d'anxiolytique était nécessaire dans 6% des cas. L'évolution est marquée par le décès dans 65% des cas survenant en moyenne 4 mois après avoir passé au traitement palliatif.

Les soins palliatifs visent à offrir la meilleure qualité de vie à l'enfant en phase terminale et à sa famille. Leur complexité justifie qu'ils soient pluridisciplinaires. Au Maroc, tout reste à faire dans ce domaine allant de la prise de conscience par les soignants de l'importance du sujet à l'organisation d'équipes de soins fixes et mobiles.

ABSTRACT

Palliative care is the set of measures to improve the quality of life of patients with terminal illness. They are an integral part of the care of children with cancer. They aim to prevent or relieve the physical symptoms, anticipate the risk of complications, and take into account the psychological, social and spiritual needs of the patient.

We report the young experience of the pediatric oncology unit of the University Hospital Hassan II of Fez over a period of 2 years. They are 17 children with cancer put under palliative treatment. The average age of patients was 9 years with a slight female predominance. 88% of patients are followed for solid tumors. The transition to palliative treatment is indicated in 70.5% of cases due to the occurrence of relapse or progressive recovery of the disease, the indication of palliative treatment has been made from the beginning of the treatment in 29.5% of cases for the advanced stage of the disease. Pain was the main symptom in 71% of cases, followed by anemia in 53% of cases, vomiting in 23% of cases and depression in 23% of cases. 76% of patients were put under palliative chemotherapy, 18% of cases received analgesic treatment stage III, 35% of patients had regular transfusion requirements, and anxiolytic treatment was needed in 6% of cases. The evolution was marked by the death in 65% of cases occurring on average four months after passing the palliative treatment.

Palliative care aims to provide the best quality of life for terminally ill children and their families. Complexity justifies the interest of multidisciplinary collaboration. In Morocco, everything remains to be done in this area from the awareness of caregivers about the importance of the palliative care to the organization of teams of fixed and mobile services.

BIBLIOGRAPHIE

- 1- DANIELOPPENHEIM. Les limites de l'expérience du vivant : l'enfant, son cancer, ses parents, ses soignants. Revue électronique internationale. 2004/09.
- 2- L.HESSISSEN et al. Les soins palliatifs en oncologie pédiatrique. Rev marocaine des maladies de l'enfant. 2004,4 ; 118-123.
- 3- CLAIRE RIBAU ¹, THIERRY MARMET². Douleur, fin de vie et soins palliatifs. Laboratoire d'éthique médicale (LEM) – Faculté de médecine Necker-Enfants malades – Paris V, Centre Régional d'Accompagnement et de Soins Palliatifs, Hôpital Joseph Ducuing – Toulouse.
- 4- DESCARTES, Discours de la méthode, 4^{ème} partie. Paris, GF, 1966
- 5- THIERRY MARMET, ED. ERES. Ethique et fin de vie « Pratique du champs social », 1997. [4a]: C1: Ethique et nouvelles perceptions de la mort [4b]: C3: Accompagnement et soins palliatifs
- 6- DE BROCA. A., Douleur, soins palliatifs, deuil, Masson « abrégés », 2002
- 7- KUBLER ROSS, Les derniers instants de la vie, Labor et Fides, Genève, 1975.
- 8- SAUNDERS, Dame Cicely, Soins palliatifs, une approche pluridisciplinaire, sous la dir. de Cicely Saunders, Ed. Lamarre « infirmière, société et avenir », 1994

- 9- MARY BAINES, Le concept de douleur globale, in Saunders, Dame Cicely, Soins palliatifs, une approche pluridisciplinaire, sous la dir. de Cicely Saunders, Ed. Lamarre « infirmière, société et avenir », 1994
- 10- PILLOT. J, Le vécu social et psychologique de la mort aujourd'hui, in Saunders, Dame Cicely, Soins palliatifs, une approche pluridisciplinaire, sous la dir. de Cicely Saunders, Ed. Lamarre « infirmière, société et avenir », 1994
- 11- LEVERGER GUY al., « Passage en phase palliative en cancérologie pédiatrique. Elaboration de la décision et transmission de l'information à l'équipe et à la famille », Revue internationale de soins palliatifs, 2003/2Vol. 18, p. 97-100
- 12- M. SCHELL et al. Limitations et arrêts des traitements en amont de la réanimation. Archives de Pédiatrie 2012;19:135-136
- 13- N. GASPAR et al, Loi Léonetti en oncologie pédiatrique. Archives de Pédiatrie 2012;19:224-225
- 14- Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé (ANAES). Modalités de prise en charge de l'adulte nécessitant des soins palliatifs. Service des recommandations et références professionnelles. Décembre 2002.
- 15- ETIENNE SEIGNEUR , Comment aborder la mort avec les enfants et les familles ?, Bulletin du Cancer. Volume 98, Numéro 5, 581-8, May 2011

- 16- D. DAVOUS, E. HADDAD, D. CARPENTIER et al. L'annonce du diagnostic en pédiatrie en cas de maladie grave de l'enfant. Groupe thématique Miramion : parents et soignants face à l'éthique en pédiatrie *Med Ther Pediatr* 2002; 5: 25-31.
- 17- A. ERNOULT, D. DAVOUS . Attentes et besoins des parents ayant un enfant en soins palliatifs *Médecine et Hygiène. INFOKara* 2003; 32: 94-97.
- 18- JW. MACK, JM HILDEN et al. Parent and physician perspectives on quality of care at the end of life in children with cancer *J Clin Oncol* 2005; 23: 9155-9161.
- 19- JL .HSIAO, EE. EVAN, L.K. ZELTER. Parent and child perspectives on physician communication in pediatric palliative care *Palliat Support Care* 2007; 5: 355-365.
- 20- L. MONTEROSSO, L.J. KRISTJANSON. Supportive and palliative care needs of families of children who die from cancer: an Australian study *Palliat Med* 2008; 22: 59-69.
- 21- JW. MACK, EF. COOK et al. Understanding of prognosis among parents of children with cancer: parental optimism and the parent-physician interaction *J Clin Oncol* 2007; 25: 1357-1362.
- 22- U. VALDIMARSDOTTIR, et al. Parents' intellectual and emotional awareness of their child's impending death to cancer: a population-based long-term follow-up study *Lancet Oncol* 2007; 8: 706-714.

- 23- PJ .SURKAN, PW DICKMAN, et al. Home care of a child dying of a malignancy and parental awareness of a child's impending death Palliat Med 2006; 20: 161-169.
- 24- V. DUSSEL, U KREICBERG, JM .HILDEN et al. Looking beyond where children die: determinants and effects of planning a child's location of death J Pain Symptom Manage 2009; 37: 33-43.
- 25- KE. EDWARDS, et al. Understanding of prognosis and goals of care among couples whose child died of cancer. J Clin Oncol 2008 ; 26 : 1310-5.
- 26- S. MONTEL, et al. Place of death of adolescents and young adults with cancer: first study in a French population Palliat Support Care 2009; 7: 27-35.
- 27- T. HECHLER, et al. Parents' perspective on symptoms, quality of life, characteristics of death and end-of-life decisions for children dying from cancer Klin Padiatr 2008; 220: 166-174.
- 28- JW. MACK, S. JOFFE et al. Parents' views of cancer-directed therapy for children with no realistic chance for cure J Clin Oncol 2008; 26: 4759-4764.
- 29- M. SCHELL et al. The "do-not-resuscitate order" in paediatric palliative home care: why should the emergency team be involved? Bull Cancer 2009; 96 (suppl. 2): 29-35.

- 30- H. HUNT, et al. When death appears best for the child with severe malignancies: a nationwide parental follow-up Palliat Med 2006; 20: 567-577.
- 31- U KREICBERG, et al. Talking about death with children who have severe malignant disease N Engl J Med 2004; 351: 1175-1186.
- 32- D. DAVIES. Talking about death with dying children N Engl J Med 2005; 352: 91.
- 33- EA. BEALE, et al. Silence is not golden: communicating with children dying from cancer J Clin Oncol 2005; 23: 3629-3631.
- 34- LS. KERSUN, E. SHEMESH. Depression and anxiety in children at the end of life Pediatr Clin North Am 2007; 54: 691-708.
- 35- J.S. MURRAY. Siblings of children with cancer: a review of the literature J Pediatr Oncol Nurs 1999; 16: 25-34.
- 36- J. GIOVANOLA. Sibling involvement at the end of life J Pediatr Oncol Nurs 2005; 22: 222-226.
- 37- M. DUVALA, C. WOOD. Traitement des symptômes non douloureux chez l'enfant en fin de vie. Archives de Pédiatrie 9 (2002) 1173-1178
- 38- N.MACDONALD, HR. ALEXANDER, E.BRUERA. Cachexia-anorexia-asthenia. J Pain Symptom Manage 1995; 10:151-5.

- 39- C.GLEESON, D.SPENCER. Blood transfusion and its benefits in palliative care. Palliat Med 1995; 9:307-13.
- 40- B.BURUCOA. Symptômes d'inconfort autre que la douleur en fin de vie. Rev Prat 1999;49:1051-6
- 41- J.WOLFE, HE.GRIER, N.KLAR et al. Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer. N Engl J Med 2000; 342:326-33
- 42- E.BRUERA. Is the pharmacological treatment of cancer cachexia possible? Support Care Cancer 1993; 1:298-304
- 43- A.JATOI, HE.WINDSCHITL, et al. Dronabinol versus megestrol acetate versus combination therapy for cancer-associated anorexia: a North Central Cancer Treatment Group study. J Clin Oncol 2002; 20:567-73.
- 44- JE.BEAL, R.OLSON et al. Dronabinol as a treatment for anorexia associated with weight loss in patients with AIDS. J Pain Symptom Manage 1995; 10:89-97
- 45- J.ADAM. ABC of palliative care. The last 48 hours. Br Med J 1997;315:1600-3
- 46- RD.HAIN, N.PATEL et al. Respiratory symptoms in children dying from malignant disease. Palliat Med 1995;9: 201-6.
- 47- P.LA MARNE. Ethique de la fin de vie : acharnement thérapeutique, euthanasie, soins palliatifs, Ellipses, Paris 1999.

- 48- MEYNADIER. Douleur et...cancer, éd. phase 5, coll. « Douleur et.. », 2002.
- 49- M.ABIVEN. Une éthique pour la mort, Paris, Desclée de Brower, 1995.
- 50- NICOLAS BEZIAUD, PATRICIA PAVESE, DIDIER BARNOUD, GUILLEMETTE LAVAL. Infections bactériennes en soins palliatifs : antibiothérapies et limitations thérapeutiques. Presse Med. 2009; 38: 935-944.
- 51- S.NAGY AGREN, H.HALEY. Management of infections in palliative care patients with advanced cancer. J Pain Symptom Manage, 2002; 24:64-70.
- 52- RE.REINBOLT, AM.SHENK, et al. Symptomatic treatment of infections in patients with advanced cancer receiving hospice care. J Pain Symptom Manage , 2005;30:175-82
- 53- L.VITETTA, D.KENNER, A. SALI. Bacterial infections in terminally ill hospice patients. J Pain Symptom Manage 2000; 20:326-34.
- 54- J.PEREIRA, S.WATANABE, G.WOLCH. A retrospective review of the frequency of infections and patterns of antibiotics utilization on a palliative care unit. J Pain Symptom Manage 1998;16:374-81
- 55- J.PEREIRA, J.HANSON, E.BRUERA. The frequency and clinical course of cognitive impairment in patients with terminal cancer. Cancer 1997; 79:835-42.

- 56- KV.ROLSTON. Neoplastic fever: all who shiver are not infected. Support Care Cancer. 2005; 13:863-4.
- 57- PH.WHITE, et al. Antimicrobial use in patients with advanced cancer receiving hospice care. J Pain Symptom Manage 2003; 25: 438-43.
- 58- M.MUNZER. Transfusion en situation palliative chez l'enfant atteint de maladie maligne. Transfusion Clinique et Biologique 17 (2010) 353-356.
- 59- L.JALMSELL, U.KREICBERG et al. Symptoms affecting children with malignancies during the last month of life: a nation-wide follow-up. Pediatr 2006; 117(4):1314-20.
- 60- P.STONE, M.RICHARDA.HERN,, J.HARDY. A study to investigate the prevalence, severity and correlates of fatigue among patients with cancer in comparison with a control group of volunteers without cancer. Ann Oncol, 2000; 11:561-7.
- 61- D.CELLA, JS.LAI et al. M. Fatigue in cancer patients compared with fatigue in the general United States population. Cancer 2002; 94:528-38.
- 62- MJ.HOCKENBERRY et al. Three instruments to assess fatigue in children with cancer: the child, parent and staff perspective. J Pain Symptom Manage, 2000; 25(4):319-28.

- 63- Agence française pour la sécurité sanitaire des produits de santé (Afssaps). Recommandations : transfusions de globules rouges homologues, plaquettes 2002-2003. Saint-Denis: Afssaps. Disponible sur : [http://www.afssaps.fr/Afssapsmedia/Publications/Recommandations\[accès le 21/9/10\]](http://www.afssaps.fr/Afssapsmedia/Publications/Recommandations[accès%20le%2021/9/10]).
- 64- Fédération des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC). Recommandations pour la pratique clinique. Standards, options, recommandations 2007 pour l'indication des agents stimulant l'érythropoïèse dans la prise en charge de l'anémie en cancérologie. Rapport 2007. Paris : FNCLCC
- 65- J.J. COLLINS et al. The measurement of symptoms in children with cancer. *J Pain Symptom Manage* 2000; 19:363-77.
- 66- J. ELLERSHAW, C. SMITH et al. Care of the dying. Setting standards for symptom control in the last 48 hours of life. *J Pain Symptom Manage* 2001; 21:12-7
- 67- H.M. SORENSON. Managing secretions in dying patients. *Respir Care* 2000; 45:1355-63.
- 68- E. BRUERA, M. SUAREZ-ALMAZOR et al. The assessment of constipation in terminal cancer patients admitted to a palliative care unit: a retrospective review. *J Pain Symptom Manage* 1994; 9:515-9

- 69- PG.LAWLOR, B.GAGNONG, IL.MANCINI et al. Occurrence causes, and outcome of delirium in patients with advanced cancer: a prospective study. Arch Intern Med 2000; 160:786-94.
- 70- G.RAIMONDO, O.HARTMANN. Comment et quand décider de l'arrêt d'un projet thérapeutique curatif ? L'expérience en oncologie pédiatrique. Arch Pédiatr 2001 ; 8 : 1178-80.
- 71- D.VARIN, M.LEVY-SOUSSAN, A.CHABERT. Soins palliatifs et accompagnement: une démarche aux enjeux essentiels. EMC- Traité de Médecine Akos 2012 ; 7(4) :1-5[article 7-1098]
- 72- A.DE.BROCA. Douleurs en fin de vie en situation de soins palliatifs (hors périnatalogie), EMC, pédiatrie-maladies infectieuses.2013.