

---

# Au-delà des normes en soins palliatifs pédiatriques

par

Pierre Boulianne

Chef de service en pédiatrie, CSSS de Chicoutimi

Paule Martel

Chef de programme SMI, CSSS de Lac-Saint-Jean-Est

---

Avril 2009

# Objectifs pédagogiques de l'atelier

- Au terme de cette séance, le participant pourra :
  - comprendre les normes en soins palliatifs pédiatriques
  - mobiliser les équipes pour appliquer les normes en soins palliatifs pédiatriques dans son milieu
  - intégrer les différents groupes dans le processus d'application des soins palliatifs pédiatriques au Saguenay–Lac-Saint-Jean

# Définition et but des soins palliatifs pédiatriques

- Ce sont des soins actifs et complets, englobant les dimensions physique, psychologique, sociale et spirituelle
- Le but est de maintenir la meilleure qualité de vie possible à l'enfant et d'offrir du soutien à sa famille
- Le suivi de deuil fait partie des soins palliatifs, quelle que soit la cause du décès, ce qui inclut les traumatismes et les pertes dans la période périnatale

# Définition et but des soins palliatifs pédiatriques

- Les soins palliatifs incluent :
  - le soulagement des symptômes de l'enfant
  - les services de répit pour la famille
  - l'offre de soins jusqu'au décès de l'enfant et le suivi durant la période de deuil

# Intervenants ciblés

Médecins

Pharmaciens

Infirmières

Psychologues

Travailleurs sociaux

Inhalothérapeutes

Intervenants en service à domicile et en services pédiatriques

Aumônier

Bénévoles

# Les grands principes à la base des normes

- L'organisation des soins est centrée sur l'enfant ou l'adolescent et sa famille
- Les familles ont leurs propres valeurs et croyances, particularités dont il faut tenir compte dans la prestation des soins
- L'enfant doit être associé aux décisions qui le concernent en fonction de son âge, de son niveau de développement et de sa maturité

## Les grands principes... (suite)

- L'enfant et sa famille doivent être bien informés
- Les soins et les services sont donnés selon une approche globale et familiale qui tient compte de l'ensemble des besoins physiques, psychologiques, sociaux et spirituels de l'enfant et de sa famille
- L'enfant doit pouvoir continuer ses activités habituelles
- Les services de répit lorsque les soins sont donnés à la maison doivent être prévus

## Les grands principes... (suite)

- Les soins palliatifs doivent être accessibles et disponibles en tout temps pour l'enfant et sa famille
- La continuité et la coordination des soins doivent être assurées en tout temps
- Les soins palliatifs pédiatriques sont donnés par une équipe interdisciplinaire ayant une formation de base en soins palliatifs pédiatriques



## Les grands principes... (suite)

- L'amélioration continue des soins et des services est basée sur l'évaluation et la recherche afin d'identifier rapidement les changements dans les pratiques cliniques et organisationnelles, et ce, dans un souci d'amélioration des soins
- Les ressources humaines, physiques et organisationnelles doivent être suffisantes pour assurer un travail de qualité

# Normes en matière de soins palliatifs pédiatriques

- Une norme est une règle écrite portant sur la façon de répondre à des exigences de base
- Un guide permettant d'atteindre l'excellence en donnant des indications sur ce que doivent être les services, tant du point de vue des processus que de leurs résultats

# Les 4 axes centraux qui ont permis de formuler les normes

## Axe 1 : Soins centrés sur l'enfant et sa famille

- Réponse aux besoins des enfants et des familles
- Communication et participation à la prise de décision
- Continuité des soins

## Les 4 axes centraux... (suite)

### Axe 2 : Interdisciplinarité

- Membres de l'équipe interdisciplinaire
- Fonctionnement de l'équipe
- Soutien apporté aux membres de l'équipe

## Les 4 axes centraux... (suite)

### Axe 3 : Amélioration continue de la qualité

- Formation
- Pratique basée sur les données probantes
- Évaluation et recherche

## Les 4 axes centraux... (suite)

### Axe 4 : Gouvernance clinique

- Un climat organisationnel à l'intérieur duquel peut s'épanouir l'excellence dans les soins et les services et qui met l'accent sur la responsabilité de chacun en ce qui a trait à la qualité du travail clinique
- La reconnaissance des besoins propres aux enfants et à leur famille sur le plan de la santé est nécessaire pour une gouvernance clinique appropriée

## Population visée

La population visée par les soins palliatifs pédiatriques se divise en six groupes d'enfants et de familles

# Groupe 1

- Enfants présentant des conditions pour lesquelles un traitement curatif est possible. Les soins palliatifs peuvent être nécessaires pendant des périodes d'incertitude ou quand les traitements curatifs sont inefficaces

Exemples :

- cancer
- atteinte cardiaque, rénale ou hépatique



## Groupe 2

- Enfants présentant des conditions où une mort prématurée est inévitable. Ces enfants peuvent avoir besoin de longues périodes de traitements intensifs destinés à prolonger leur vie et à leur permettre de participer à des activités normales pour des enfants de leur âge

Exemples :

- fibrose kystique
- dystrophie musculaire

## Groupe 2 : Histoire de cas

- Adolescent de 17 ans, porteur de fibrose kystique du pancréas (FKP)
- Connu du milieu depuis la naissance car hospitalisé à de multiples reprises
- Très attaché au personnel hospitalier
- Adolescent poli, aimable, serviable et surtout très aimé par tous les membres du personnel
- État de santé qui s'aggrave progressivement
- Placé sur la liste d'attente pour une greffe pulmonaire à l'âge de 16 ½ ans

## Groupe 2 : Histoire de cas (suite)

- Évaluation de son état de santé par les médecins de l'hôpital Maisonneuve Rosemont
- Attente de greffe par la suite
- État de santé qui se détériore de plus en plus
- Hospitalisé en permanence à partir de l'âge de 17 ans avec de très courtes périodes de congés (2-3 jours) et retour en milieu hospitalier
- Parents séparés mais très présents auprès de l'enfant
- Adolescent rencontré par le pédiatre, en présence de ses parents, pour l'informer qu'il n'y a plus aucun traitement à lui offrir

## Groupe 2 : Histoire de cas (suite)

- Volonté de demeurer à l'hôpital en mentionnant que c'est sa deuxième famille
- Équipe de soins palliatifs impliquée dans le dossier pour accompagner le mieux possible l'adolescent
- Équipe soignante très affectée par cette situation
- Support apporté à la famille mais également au personnel de l'unité pédiatrique compte tenu du lien d'attachement avec l'adolescent
- Discussion de cas tout au long de l'accompagnement
- Implication de l'équipe de psychologie du CSSS de Chicoutimi
- Accompagnement jusqu'en fin de vie

## Groupe 3

- Enfants présentant des conditions progressives sans espoir de guérison. Les traitements offerts à ces enfants sont uniquement palliatifs et peuvent s'étendre sur des années

Exemples :

- maladie de batten
- mucopolysaccharidose

## Groupe 4

- Enfants présentant des problèmes neurologiques graves accentuant leur vulnérabilité et accroissant les risques de complications pouvant amener une détérioration non prévisible, mais considérée comme non progressive, de leur état

Exemples :

- accidents avec atteintes neurologiques
- paralysie cérébrale grave

## Groupe 5

- Nouveau-nés dont l'espérance de vie est très limitée

Exemple :

- syndrome de Zellweger

## Groupe 5 : Histoire de cas

- Syndrome de Zellweger

Définition :

Le syndrome cérébro-hépatorenal de Zellweger est caractérisé par l'association de :

- un début anténatal avec anomalies morphogénétiques comportant notamment une dysmorphie faciale très caractéristique et des anomalies de migration neuronale
- une hypotonie néonatale sévère avec aréflexie, épilepsie et nystagmus sans aucune acquisition psychomotrice
- des troubles neuro-sensoriels (cataracte, chorioretinite, atrophie optique, surdité neuro-sensorielle)



## Groupe 5 : Histoire de cas (suite)

- Le syndrome cérébro-hépatato-rénal de Zellweger est caractérisé par l'association de :
  - une petite taille avec des ponctuations épiphysaires, cryptorchidie chez les garçons ou hypertrophie clitoridienne chez les filles
  - des anomalies hépatato-rénales comportant des kystes hépatiques et rénaux, une fibrose ou une cirrhose et une absence de peroxysomes morphologiquement repérables
  - le décès survient généralement avant l'âge de 6 mois
  - toutes les fonctions biologiques peroxysomales sont déficitaires (accumulation d'acides gras à très longue chaîne, de précurseurs des acides biliaires, acide pipécolique, acide phytanique, déficit de synthèse des plasmalogènes et déficit généralisé des protéines de la bêta-oxydation)

\*Auteur : Orphanet (septembre 2002)

## Groupe 5 : Histoire de cas (suite)

- Bébé né à 36 semaines de grossesse
- Atteinte généralisée :
  - hypotonie
  - nystagmus
  - pas de réflexe de succion
  - oxygéno-dépendant

Espérance de vie : 6 mois

## Groupe 5 : Histoire de cas (suite)

- Discussion avec les parents dès l'annonce du diagnostic
- Parents très collaborateurs
- Rencontres quotidiennes avec les parents pour créer le climat de confiance et ainsi proposer des nouvelles avenues pour le support à apporter à la famille et à l'enfant
- Questionnement important sur la maladie
- Support apporté aux parents par l'ensemble du personnel
- Création d'un climat de confiance : atout majeur pour le personnel
- Leur seul souhait : vivre la situation en famille à domicile

## Groupe 5 : Histoire de cas (suite)

- Implication de l'ensemble des intervenants :
  - pédiatres
  - inhalothérapeutes
  - infirmières de l'unité néonatale
  - infirmière de liaison
  - infirmière à domicile pour le territoire concerné
  - discussion en équipe
  - organisation des soins à domicile
- Support apporté concernant l'oxygéno-thérapie à domicile

## Groupe 5 : Histoire de cas (suite)

- Planification du congé
- Références données aux parents en cas de problématique pour s'assurer qu'ils peuvent rejoindre en tout temps, un des membres de l'équipe
- Réassurance donnée aux parents
- Suivi étroit de l'enfant à domicile
- Réponse aux besoins en cas de nécessité (répit-dépannage)
- Prévoir un transfert en milieu hospitalier, à la demande des parents, si jamais la situation devenait trop lourde pour ceux-ci

## Groupe 6 : Histoire de cas (suite)

- Membres d'une famille ayant perdu un enfant de façon imprévue à la suite d'une maladie, d'une situation engendrée par une cause externe ou d'une perte dans la période périnatale

### Exemples :

- traumatisme
- mortinaissance
- avortement

# Outil proposé pour les parents qui vivent un deuil périnatal (Groupe 6)

- Journal d'accompagnement pour les parents qui vivent un deuil périnatal
- Pour que la vie continue....
  - par Mélyssa Gravel. B.Sc. inf.
- Le deuil périnatal
  - par Joanie Bergeron, étudiante, B.Sc.inf.
- Le deuil pédiatrique
  - par Claudie Fortin, étudiante, B.Sc.inf.

# Projets en cours au Saguenay–Lac-Saint-Jean

- Chicoutimi :
  - développer les liens avec l'infirmière pivot en oncologie
- Jonquière :
  - développer une approche systématique de soulagement de la douleur afin de favoriser le maintien à domicile de la clientèle pédiatrique palliative
- Alma :
  - chambre de neutropénie réalisée en 2007
  - remise d'un cadre contenant un scrapbooking des événements reliés à la perte de l'enfant
  - lettre personnalisée remise aux familles soulignant le rituel du deuil



## Projets en cours (suite)

- Roberval :
  - chambre de soins palliatifs en construction actuellement suite à un don de 5 000 \$ en raison de la tenue de Hockeyville 2008
- Dolbeau :
  - développer l'accueil à l'urgence pour les familles qui vivent un deuil suite au décès d'un enfant

# Conclusion

- Pour la réussite des normes en soins palliatifs pédiatriques, il faut :
  - Présenter aux différents intervenants qui exercent auprès de cette clientèle
  - S'assurer que nous travaillons tous vers l'atteinte des mêmes objectifs
  - Se rappeler constamment que notre raison d'être repose principalement sur notre clientèle et sa famille

# Texte (auteur inconnu)

Me glissant au creux du ventre de celle qui m'a tant désiré.  
Je ressens déjà son amour, le bonheur que je lui ai procuré.  
J'entends son cœur qui bat, cette douce mélodie qui me berce.  
Je sens la chaleur de ses mains, la tendreté de ses caresses.

Elle me parle, me dit combien elle m'aime.  
Moi aussi maman, tu ne peux t'imaginer à quel point je t'aime.  
Me voilà, simplement qu'un infime petit être.  
Un petit être qui grandit de jour en jour et qui n'attend qu'à naître.

Mais que se passe-t-il? Que m'arrive-t-il?  
Moi qui étais tellement bien, en sécurité, enveloppé.  
Pourquoi me retire-t-on de ce nid qui m'était offert?  
Pourquoi m'enlève-t-on la chance de vivre sur cette terre?

# Texte (auteur inconnu)

Je ne sais pas où je me dirige, où je m'en vais.  
Je ne comprends ce qui m'arrive, ce que j'ai fait.  
Maman, je voulais tellement vivre et dans tes bras m'y retrouver.  
Je ne t'ai que trop peu connue, mais tellement aimée.

Défilant devant la lune et les étoiles, je survole maintenant cette terre.  
Côté les nuages, je suis un petit ange dans cet immense univers.  
Regrettant de tout cœur le malheur que vit ma mère,  
Je ne cesse d'entendre sa voix qui m'appelle et qui m'espère.

Arrêtant devant ma maison, je regarde à la fenêtre.  
C'est elle, qu'elle est belle, qu'elle est douce, elle est parfaite.  
Je l'entends qui m'appelle, je ressens tellement son amour maternel.  
J'entends ses prières, je l'entends supplier le ciel.

# Texte (auteur inconnu)

Maman, j'aimerais terriblement mettre un baume sur ton cœur  
Le soulager, car il est tellement meurtri par la douleur.  
Je désirais sécher tes larmes et ne pas t'incomber ce malheur.  
Revoir seulement ton sourire, celui qui était rempli de bonheur.

Je ne suis qu'un ange qui a seulement envie de se retrouver.  
Dans les bras de celle qui m'était destinée.  
Mais la vie, contre mon gré, en a décidé autrement.  
N'oublie jamais à quel point je t'ai aimé, Maman.

Je serai toujours là et, toujours, je veillerai sur toi.  
Ne t'en fais pas, je suis bien, ne pleure pas.  
Au fil des jours, je serai à tes côtés, je t'épaulerai,  
Car n'oublie jamais, Maman, un jour je te retrouverai...



---

**Merci de votre attention**

Période  
de  
questions

---