

Journées périnatales de Mayotte mercredi 7 novembre 2018

DR Pierre Bétrémieux

RENNES

Organisation des soins palliatifs en cas
de malformation sévère

DAN ET QUESTIONS ÉTHIQUES

Considérations juridiques

Embryon, fœtus, nouveau-né: continuum biologique mais pas juridique

- Fœtus est un patient mais pas une personne:
 - Sa mère décide (IVG, IMG)
 - Mort-né, n'a pas de nom
- Nouveau-né, personne titulaire de droits:
 - Euthanasie interdite
- ➔ Ceci doit être compris dans le choix palliatif:
 - Certitude IMG / incertitude palliative
 - Parents et équipes

Rappel Loi « Veil » 1975

- Droit à l'IVG, volonté de la mère jusqu'à 12 SA aujourd'hui 14 SA
- Droit à l'IMG pour patho foëtale (ou maternelle) sur demande de la mère acceptée par 2 médecins dont 1 membre d'un CPDP (centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal) après avis de celui-ci si «... *il existe une forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic*» (article CSP 2213-1)

Malformations fœtales

- 5% des grossesses = 40 000/an
- Dont 15% compromettant l'espérance de vie
- = 6000 / an
- A comparer à 8000 IMG / an

Sémantique (1)

- On distingue
- Les pathologies graves et incurables, autrefois dites « létales », - plutôt dénommées maintenant « pathologies à fort potentiel létal » -, ou « pathologies compromettant le pronostic vital »

Sémantique (2)

- On distingue
- les pathologies graves et incurables avec forte probabilité de vie courte :
 - agénésie rénale bilatérale,
 - double hernie diaphragmatique,
 - nanisme thanatophore,
 - trisomies 13 ou 18 avec graves malformations associées

Sémantique (3)

- et les pathologies graves et incurables avec forte probabilité de vie plus longue :
 - cardiopathies inopérables
 - affections rénales congénitales
 - certaines pathologies neurologiques)

Remarque

- Devant une anomalie d'une particulière gravité dépistée en anténatal il y a bien toujours 3 possibilités :
 - Attendre l'évolution spontanée et s'adapter à cette évolution pour proposer les possibilités de prises en charge du couple mère enfant (soins proportionnés) : le plus demandé pour raisons religieuses
 - Élaborer avec les parents un projet d'accompagnement de l'enfant en soins palliatifs à la naissance
 - Que la mère ait recours à l'IMG (90%)

Malformations considérées comme « à fort potentiel létal » ou « compromettant l'espérance de vie »

D'après Leuthner SR Pediatr Clin N Am 2004;51:749

- *Trisomies 13 - 15 - 18*
- triploïdie
- Anencéphalie
- *Certaines* holoprosencéphalies (*alobaires*)
- Encéphalocèles *de grande taille*
- Cardiopathies *inopérables*
- **Agnésie rénale bilatérale (Syndrome de Potter)**
- Nanisme tanathophore
- Hydranencéphalie
- Hydrocéphalie *majeure*
- *Certaines* Erreurs métaboliques
- IRA terminale d'emblée dialysable *mais* ...
- Myéloméningocèle (spina bifida) *opérable mais* ...
- Amyotrophie spinale infantile
- Hypoplasie du ventricule gauche
- Pentalogie de Cantrell
- Omphalocèle *majeure*
- Hernie diaphragmatique *majeure ou syndromique*
- *Jumeaux conjoints ("siamois")*

Sémantique :

Les **SP** ne sont pas une « alternative à l'IMG »

- Les parents sont bien devant une alternative
- Mais les deux branches en sont très différentes :
 - **mort certaine** à date programmée (IMG)/
 - **mort incertaine à date imprévisible** (SP)
- Certains courants idéologiques voient (et soutiennent) les SP comme une **alternative à la mort fœtale programmée (dont l'IVG et l'IMG)** contre lesquelles ils luttent ce qui n'est pas notre propos
- **Deux raisons pour ne plus employer ce terme « d'alternative à l'IMG »**
- **Les SP sont « un autre projet possible » à côté de l'IMG** (sans jugement de supériorité de l'un sur l'autre)
- Pour être plus précis on peut parler de **décision d'accompagnement de l'enfant dans un projet de naissance en soins palliatifs**

Létalité

Wilkinson et al Semin Fetal neonatal medicine 2014;19:306-11

Anomalie	Prévalence	Probabilité de N vivante	Survie médiane	Proba survie >1s >/1an	Plus longue survie rapportée
Agénésie rénale	1,7/10 000	-	<24H	<5%	13 mois
Anencéphalie	2,6/10 000	62-72 %	< 24 h	>1s :0-14% >1 an 7%	10 mois, 2,5 ans
Nanisme tanathophore	0,4/10 000	-	-	-	5 ans 9 ans
Trisomie 18	2,6/10 000	48-51 %	14 jours	>1s : 35-65% >1 an : 14-19%	27-30-50 ans
Trisomie 13	1,2/10 000	28-46%	10 jours	>1s : 5-57% >1an 14-21%	19-27 ans
Holoprosencéphalie	0,5/10 000	-	4 – 5 mois	>1s :71% >1 an : 47%	6-11-13-19 ans

RECOMMANDATIONS DU GRAEP 2018

ANNONCE EN PERINATALITE

ANNONCE 1

- Le **diagnostic et le pronostic** doivent être établis de la manière la plus aboutie possible avant que ne soit discuté le devenir de la grossesse.
- L'anomalie sera **confirmée** par une imagerie foetale de référence en lien avec un CPDPN
- **La simultanéité** entre l'annonce d'un diagnostic d'anomalie grave et l'évocation d'une IMG (ou plus exceptionnellement de la possibilité de soins palliatifs) est problématique, incongrue et potentiellement **dévastatrice**.

ANNONCE 2

- Il est important de prendre conscience que le processus psychique et la temporalité des parents ne sont pas ceux du médecin ou de la sage-femme en situation de « savoir », particulièrement quand le diagnostic et le pronostic sont certains (ex : anencéphalie).
- **Les professionnels doivent apprendre à se distancier de leurs propres projections.**
- Il est essentiel de **donner du temps aux parents**, de les revoir à plusieurs reprises, de les respecter dans l'expression de leur choix et de s'adapter à leurs temporalités

ANNONCE 3

- Certaines patientes demandent elles-mêmes **une IMG en urgence** et l'expérience montre que cette attitude est **délétère**.
- Les inciter à parler, à rencontrer un psychologue et leur **donner un temps** de réflexion est d'une importance capitale pour la suite.

ANNONCE 4

- Accompagner les couples en respectant leur choix.
- Quand le couple s'oriente dans une direction (IMG ou soins palliatifs), il est important de soutenir ce choix afin que la femme et son compagnon ne se sentent pas seuls à prendre une décision aussi difficile.
- Il faut aussi leur **laisser le temps de la réflexion** pour tenter d'aboutir une décision consensuelle.
- L'urgence du choix est encore trop souvent présente, alors même que la grossesse peut se poursuivre quelques semaines de plus sans risque pour la mère.

ANNONCE 5

- Développer une **forte relation de confiance** et une bonne entente entre les soignants (diagnostic anténatal, salle d'accouchement, suite de couches, néonatalogie)
- afin de préserver une **cohérence** tout au long du parcours de soins et une possibilité pour les parents d'exercer un véritable choix.
- permettre aux équipes de bénéficier de **formations aux soins palliatifs et à l'annonce** ainsi que d'un soutien dans les situations difficiles.

Pourquoi anticiper les Soins Palliatifs dans le cadre des malformations de diagnostic prénatal?

- Permettre une meilleure préparation
 - ✓ De l'équipe (l'angoisse de l'équipe est contagieuse et délétère)
 - ✓ Du couple (*) mais tout couple attendant un enfant est dans l'inconnu
- *Attention à l'amalgame « **couple** »
- Permettre une élaboration des représentations de l'enfant et de la perte
 - ✓ Pour l'équipe (même remarque)
 - ✓ Pour le couple
- Inscrit l'enfant dans la réalité (mais attention à cadrer avec l'évolution psychologique de la grossesse)
- De 22 SA à 37 SA (accouchement) c'est un long temps à vivre...

Anticiper quoi?

- Problématiques obstétricales :
 - Voie d'accouchement:
 - irait-on jusqu'à la césarienne pour cause fœtale? Doit-on / Peut-on monitorer le travail?)
 - Analgésie (O/N; péridurale, générale?)
- Problématiques pédiatriques :
 - Que pourra-t-on proposer à ce Nouveau-né ?
 - Confort, rencontre
 - Prise en charge de la douleur éventuelle
- Rédaction commune d'un « projet de naissance en soins palliatifs »
- Aborder le problème de la mort in utero

Questions autour du nouveau-né qui va mourir

- Quand ? **question principale pour l'équipe**
 - durée de vie estimée ?
- Risque-t-il de souffrir? **question principale pour les parents**
- Comment ?
 - déficits physiologiques entraînant le décès (cyanose, détresse respiratoire, insuffisance hépatique, cardiaque, rénale etc)
 - Gaspes, changement de coloration, dyspnée
- Quel lieu de vie avant le décès?
 - Salle de naissance, suites de couches, néonatalogie, pédiatrie, domicile?

MALFORMATIONS FŒETALES SÉVÈRES DÉPISTÉES AU DAN

Réglementation

La loi « Leonetti »

Loi du 22 avril 2005 et décrets d'application
du 6 février 2006 et du 29 janvier 2010

LOI n° 2005-370 du 22 avril 2005
relative aux droits des malades
et à la fin de vie *dite “loi Leonetti”*

- Votée à l’unanimité le 22 avril 2005
- Elle comprend 15 articles dont 9 ont été intégrés au Code de la Santé Publique (les autres aux affaires sociales)
- Et un décret d’application du 6 février 2006

LOI *Leonetti*

article 1

l'obstination déraisonnable est interdite

les soins palliatifs sont obligatoires

Lorsqu'un patient est atteint d'une **maladie grave et incurable**...

...Ces actes ne doivent pas être poursuivis par une obstination déraisonnable.

Lorsqu'ils apparaissent inutiles, disproportionnés ou n'ayant d'autre effet que le seul maintien artificiel de la vie, ils peuvent être suspendus ou ne pas être entrepris.

Dans ce cas, le médecin sauvegarde la **dignité du mourant** et assure la qualité de sa vie en dispensant les soins visés à l'article L.1110-10.
= soins palliatifs»

LOI *Leonetti*

article 2

“les drogues avec effet secondaire d’abrégé la vie”

- Si le médecin constate qu’il ne peut soulager la souffrance d’une personne en phase avancée ou terminale d’une affection grave ou incurable... qu’en lui appliquant **un traitement qui peut avoir pour effet secondaire d’abrégé sa vie**, il doit en informer le malade.... La procédure est inscrite dans le dossier médical.

LOI *Leonetti*
article 3

- La personne peut refuser ou interrompre *tout* traitement
- Le médecin doit tout mettre en œuvre pour la convaincre d'accepter les soins indispensables

LOI *Leonetti*

article 4 et article 6

- Lorsqu'une personne atteinte ...décide de limiter ou d'arrêter tout traitement, **le médecin respecte sa volonté** après l'avoir informé des conséquences...La décision... du malade...est **inscrite** dans le dossier médical. Le médecin sauvegarde la dignité du mourant et **assure la qualité de sa fin de vie en dispensant les soins visés à l'article L. 1110-10** (= les soins palliatifs)

LOI *Leonetti* article 5

- Lorsque la personne, est hors d'état d'exprimer sa volonté,...
- **le médecin peut décider** de limiter ou d'arrêter un traitement inutile, disproportionné ou n'ayant d'autre objet que la seule prolongation artificielle de la vie de cette personne, après avoir respecté la **procédure collégiale** définie par le code de déontologie médicale et consulté ..., la famille...et les directives anticipées.

Décret n° 2006-120 du 6 février 2006

- **La procédure collégiale**
- Rappel : pour tout patient hors d'état d'exprimer sa volonté,...
 - **La décision est prise par le médecin** en charge du patient
 - Après concertation avec l'équipe de soins
 - Sur l'avis motivé d'au moins un médecin appelé en qualité de consultant
 - Sans lien hiérarchique avec lui
 - Avis motivé possible d'un 2ème consultant
 - hormis les situations ou l'urgence rend impossible cette consultation
 - *Prise en compte des souhaits du patient, de la personne de confiance, de la famille ou d'un proche*

La procédure collégiale (suite)

- Lorsque la décision concerne un mineur...
- Le médecin recueille l'avis des titulaires de l'autorité parentale hormis les situations où l'urgence rend impossible cette consultation
- La décision est motivée.
- Les avis recueillis, la nature et le sens des concertations qui ont eu lieu au sein de l'équipe de soins ainsi que les motifs de la décision sont inscrits dans le dossier du patient

Décret du 29 janvier 2010

- La procédure collégiale peut être demandée par la famille
- En cas de limitation ou arrêt des traitements (LAT) chez les personnes (cérébrolésées) dont la douleur ne peut être évaluée, la mise en œuvre de traitements antalgiques et sédatifs est obligatoire.
- Rappel au §1.3 de la circulaire du 20 octobre 2011 du Ministère de la Justice BOMJL n°2011-10 du 31/10/11

Grands principes de la loi du 22 avril (1)

- l'obstination déraisonnable est interdite
- les soins palliatifs sont obligatoires et permettent de respecter la dignité du mourant et sa qualité de vie
- la prise en charge de la douleur prime sur la prolongation de la vie (« les drogues avec effet secondaire »)

Grands principes de la loi du 22 avril (2)

peuvent concerner les néonatalogistes dans leur exercice

- le médecin peut renoncer à entreprendre ou poursuivre des traitements qui paraissent inutiles, disproportionnés ou qui n'ont d'autre objet que le maintien artificiel de la vie
- la décision de limitation ou d'arrêt des traitements est prise par le médecin (= la décision n'est pas collégiale)
 - après concertation avec l'équipe de soin
 - sur l'avis motivé d'au moins un médecin appelé en qualité de consultant
 - Après recueil de l'avis des parents

Loi Claeys-Leonetti

n° 2016-87 du 2 février 2016

Points particuliers

- la sédation en phase terminale,
- le caractère impératif des directives anticipées,
- le renforcement des soins palliatifs,
- la caractérisation claire de la nutrition et de l'hydratation artificielles comme des traitements susceptibles d'être interrompus,
- l'absence du mot « euthanasie »

la sédation profonde et continue en phase terminale

pourrait être une réponse aux situations
rendues difficiles par une évolution prolongée
après arrêt de nutrition-hydratation artificielle.

Autres indications?

La pratique de la sédation **en dehors** de la phase terminale
Avis 121 du CCNE du 13 juin 2013

- **Nouveau-né** atteints de lésions cérébrales sévères et irréversibles pour laquelle une décision d'arrêt des traitements est prise. Parfois ces nouveau-nés respirent de façon autonome et se pose la question de l'arrêt de la nutrition et de l'hydratation et de la mise en œuvre d'une sédation.

La pratique de la sédation **en dehors** de la phase terminale
Avis 121 du CCNE du 13 juin 2013

- « Il est souhaitable que la loi soit interprétée avec humanité afin que grâce à la manière de mener la sédation le temps de l'agonie ne se prolonge pas au delà du raisonnable »

ETAT CIVIL
DEVENIR DES CORPS

Etat civil (1)

- Loi du 8 janvier 1993, circulaires mars et juillet:

Ajout de l' article 79-1 du code civil

Un enfant né vivant et viable (≥ 22 SA ou ≥ 500 g)
aura un acte de naissance et un acte de décès
même si le décès a eu lieu avant la déclaration de
naissance.

Acte d'enfant ss vie: mort-né > 180 j de gestation

Etat civil (2)

- circulaire 2001: seuil acte d'enfant sans vie abaissé à 22 SA ou 500G
Régit aussi le devenir des corps
- 2002: possibilité rétroactive d'inscrire à l'état civil un enfant mort-né entre 1993 et 2001.
- 2005: possibilité d'apposer le nom du père et de la mère sur l'acte d'enfant sans vie
- 2008: congé de paternité quand acte enfant sans vie au même titre que congé maternité (né vivant et viable)

Etat civil (3)

- Cour de cassation rappelle art. 79-1 code civil qui ne subordonne l'acte d'enfant sans vie ni au poids du fœtus ni à l'âge de la grossesse”.
- Décret du 20 Août 2008: certificat médical d'accouchement sans mention de terme permet établissement d'un acte d'enfant sans vie, à la demande des parents, sans notion de délai et avec effet rétroactif.

Etat civil (4)

- Circulaire juin 2009: certificat médical d'accouchement “en principe” au delà de la quinzième semaine d’amnénorrhée

Reprend le devenir des corps, les modalités de recueil d’informations à visée épidémiologique, des recommandations pour l’accompagnement du deuil

Etat civil (5)

- Acte de naissance: né vivant ≥ 22 SA ou ≥ 500 g
- Acte de décès: si acte de naissance
- Acte d'enfant sans vie: mort-né ou né vivant mais non viable.
 - Inscrit à sa date sur registre de décès
 - A la demande des parents, sans délai
 - Permet attribution de prénoms, désignation des parents, inscription (ouverture) livret de famille, organisation obsèques, accès droits sociaux (>22 SA)

Personnalité juridique

Personnalité juridique ne concerne que:

l'enfant né, et né vivant et viable

- Mort-né et non viable ne peut avoir de nom
- Autopsie: consentement écrit
 - Acte naissance et décès: 2 parents
 - Acte enfant sans vie: la mère
- IMG:
 - Demande de la mère

Devenir des corps

- Acte de naissance et de décès: né vivant et viable
 - Obsèques à la charge de la famille (aides sociales)
- Acte d'enfant sans vie: mort-né ou non viable.
 - Obsèques par la famille: remise du corps possible pdt 10 jours
 - Crémation ou inhumation à charge de l'établissement après délai de 10j
- Pas d'acte mais certificat acct:

Certaines communes autorisent obsèques familiales
- Pas de certificat d'acct:

crémation avec pièces anatomiques d'origine humaine

Etat civil résumé

- Acte de naissance: né vivant et viable
(OMS > 22 SA ou >500g)
- Acte de décès: si acte de naissance
 - PEC obsèques par la famille
- Acte d'enfant sans vie: mort-né ou né vivant mais non viable.
 - Inscrit à sa date sur registre de décès,
 - A la demande des parents, sans délai
 - Permet attribution de prénoms, désignation des parents, inscription livret de famille, organisation obsèques, accès droits sociaux (>22 SA)
 - PEC des corps par établissement après 10j

DÉMARCHE PALLIATIVE EN SALLE DE NAISSANCE ET APRÈS

Comment?

Un projet de soins pour un projet de vie

- Diagnostic et pronostic discutés au CPDP
 - Reconnaissance collégiale de l'obstination déraisonnable que constituerait tel ou tel traitement à la naissance
 - Équivalent probable de la « réunion collégiale » prescrite par la loi en postnatal quand on décide de suspendre ou ne pas mettre en œuvre un traitement de suppléance vitale chez un patient incapable d'exprimer sa volonté
- Traçabilité, diffusion large et efficace
 - Document écrit spécifique, accessible à tous (en garde aussi)
 - Guide rassurant pour l'équipe, assurant la continuité des soins et la cohérence éthique
 - Cohésion dans la PEC enfant et parents

Construction du projet palliatif

- La grossesse fait partie du temps de vie de l'enfant
- Mettre en vis-à-vis les souhaits des parents et les possibilités des équipes
- Désigner un professionnel référent (SF ou GO + Ped)
- Le projet se construit au cours d'entretiens multiples: binôme obstétrico- pédiatrique, spécialistes, psy...
- Evoquer bilan post natal, autopsie, Cs génétique pour préciser le diagnostic et le risque de récurrence si besoin
- Evoquer état civil, obsèques, aides sociales
- Entretien à domicile possible par l'ERRSPP selon malfo

Mise en place de la démarche
palliative en salle de naissance

Objectifs de la démarche

- Le meilleur intérêt de l'enfant:
Respect de sa personne, soins proportionnés
- Accompagner les parents:
Soutien, renforcer la parentalité, alliance, place des proches
- Valoriser le temps de vie :
Favoriser la rencontre, le lien pour inscrire l'enfant dans l'histoire familiale
- Accepter l'incertitude
Ne pas pronostiquer temps de vie
- Enrichir les pratiques soignantes, cohésion équipe
Formations, compagnonnage, débriefings

Problématiques posées par les « courtes vies »

- En soins palliatifs périnataux réalisés dès la naissance, **la moitié des enfants décèdent dans les deux premières heures de vie** soit en salle de naissance
- Ne rien leur « voler » de cette courte histoire commune
- Tout ce qui peut distraire de la relation mère-enfant doit être prohibé :
- La mère (les parents) ont besoin de créer une histoire familiale « en urgence » dans un temps très court
- **Règle absolue de non séparation mère-enfant** (parents-enfant)

Objectifs

- Favoriser la rencontre mère père enfant
- Inscrire l'enfant dans une histoire commune même brève
- D'où :
 - Ne jamais séparer même brièvement l'enfant de sa mère (tous les instants comptent) : l'enfant est pris en charge « sur » ou « à côté » de sa mère
 - Favoriser l'écriture d'une histoire sociale :
 - La fratrie, les grands parents les proches doivent pouvoir entrer dès l'accouchement terminé

Les naissances concernées

- **Enfants porteurs d'anomalies létales avec diagnostic anténatal:**
 - à terme
 - **IMG sans arrêt de vie**
- **Extrêmes prématurés:**
 - 22 & 23 SA
 - 24 & 25 SA en accord avec les parents et selon la clinique
- **Foetus nés vivants mais non viables < 22 SA:**
 - IMG notamment IMG sans arrêt de vie
 - avortement tardif

Difficultés et demandes des équipes

- Grande appréhension: situations rares et déstabilisantes
- Situations d'urgence et d'émotions intenses
- Peur de la phase agonique
- Soignants en perte de repères
- Méconnaissance de la législation et des ressources possibles
- Demandes d'outils de travail, de formations de partage d'expérience

Des pratiques en maternité, favorables à la démarche palliative

- Accueil du nouveau-né:
 - Soins proportionnés, respect du nouveau-né
 - Soins de développement, NIDCAP
 - Valorisation des compétences parentales
- Prise en charge globale et individualisée parents-enfant
- Information et accompagnement des familles
- Travail autour du deuil périnatal

Nouvelles pratiques

- Switch des pratiques : passer de “l’urgence à mourir” pour ces trop-petits à investir un temps de vie en alliance et transparence /parents
- Rester attentif à la capacité des parents à participer au projet de naissance en soins palliatifs (individualisation du fœtus)
- Respect des cultures et religions

Avant la naissance:

Anticiper

- Oser en parler dès que éventualité naissance
- Décrire ce bébé, ce que l'équipe assurera pour lui
- Parler des gasps, de la coloration, risque de MIU
- Aider les parents à imaginer leur rôle
- Ouvrir à la famille, proches +/- fratrie
- Laisser du temps pour la réflexion, les questions, accepter le silence, les non réponses
- Entendre le refus de participation des parents
- Adaptabilité, disponibilité de chacun

Procédure de soins (1)

- L'accueil de l'enfant
 - Décrire ce que nous assurerons pour ce BB
 - Distinguer selon malformation :
 - **Affections à long potentiel vital** (type hypoVG):
 - prise en charge habituelle du nouveau-né
 - **Affections à court potentiel vital** :
 - urgence de la rencontre mère enfant

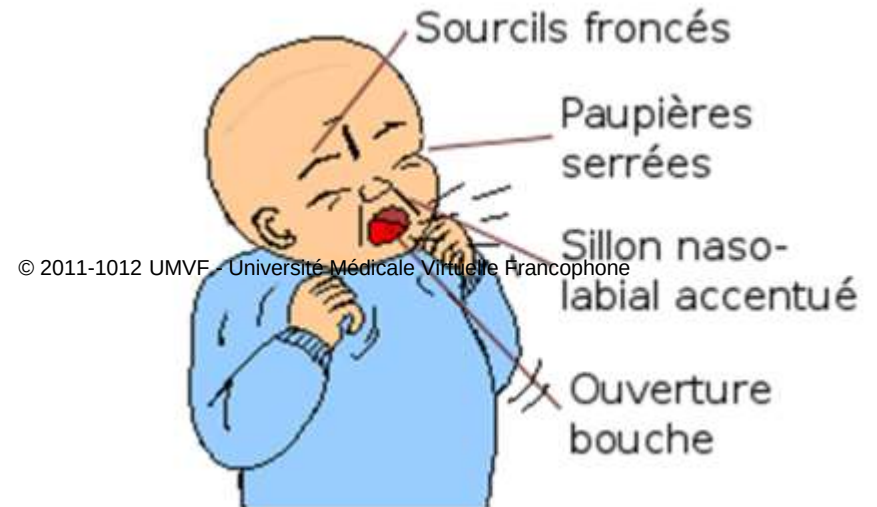
Procédure de soins (2)

- Faire près des parents sauf refus réitéré
 - ATTENTION le refus prénatal peut être un mécanisme de défense qui va se modifier au moment de la naissance = être attentif et accueillant au changement possible
- Après l'accouchement : Présence proposée famille, proches +/- fratrie (a été discutée avant en général)
- Soins de confort :
 - Sécher sans stimuler,
 - Peau à peau, simple portage
 - Sinon table ou berceau chauffant
- Évaluer douleur +/- traiter (protocole médical disponible)

Bébé douloureux



□ Visage



- - Les sourcils sont froncés
- - Il y a des contractions des paupières

NFCS SIMPLIFIEE A 4 ITEMS

Items	Oui	Non
Sourcils froncés		
Paupières serrées		
Sillon nasolabial accentué		
Bouche ouverte		

NFCS (Neonatal Facial Coding System)

- **La plus pertinente dans cette indication de SDN** car mesure l'expression faciale qui est présente dès l'extrême prématurité
- **Âge d'utilisation** : élaborée pour le nouveau-né, utilisable jusqu'à 18 mois.
- **Type de douleur évalué** : douleur aiguë, douleur des soins douloureux.
- **Items** : score initialement publié avec 10 items, validé dans sa version raccourcie à 4 items.
- **Spécificité** : cette échelle se réfère uniquement à la **grimace** pour mesurer la douleur. Elle constitue un excellent descriptif de la grimace de douleur chez le nouveau-né. La sémiologie du visage est très fine. Le calcul du score se fait au mieux à partir d'un enregistrement vidéo de l'enfant.
- **Score** : de 0 à 10 dans la version 10 items, de 0 à 4 dans la version 4 items.
- **Validation** : c'est une échelle validée.
- **Références** :
 - Grunau RVE Oet al. Bedside application of the Neonatal Facial Coding System in pain assessment of premature neonate. Pain 1998 ; 76 : 277-86*
 - Grunau RVE et al. Neonatal pain behaviour and perinatal events : implications for research observations. Can J Nursing Research 1989 ; 21 : 7-17*
 - Grunau RVE, Craig KD. Pain expression in neonates : facial action and cry. Pain 1987 ; 28 : 395-410*

Approche comportementale de la douleur
issue des soins de développement
= moyens non pharmacologiques

- Cocon (permettant un contact)
- Mains au visage
- Silence
- Lumière tamisée
- Chaleur (table ou berceau chauffant ou peau à peau)
- Mère (chaleur, odeur, voix, bruits du coeur)
- Saccharose / glucose et succion non nutritive
- ou sein selon terme, pathologie et souhait maternel

Soulager la douleur moyens pharmacologiques

- Deux difficultés majeures :
 - **La dyspnée sévère** = morphine
 - **Les gasps** = bas débit cérébral, pas de perception douloureuse mais impressionnants pour la famille et l'entourage. Pas de moyen thérapeutique hormis curare de maniement difficile en médecine palliative
 - Les gasps ne sont pas systématiques
 - Une étude réalisée à Trousseau (*I de Montgolfier, Rev Med Perinat 2018;10 sous presse*)
 - 16 extrêmes prématurés DCD en SDN : 1 gasp (6%)
 - 20 NN gravement malformés : 4 gasps (20%)

Soulager la douleur moyens pharmacologiques

- **Privilégier la Morphine** sublinguale (Oramorph 0,6 mg/kg) qui permet de ne pas séparer l'enfant de sa mère
- Autres choix :
 - Sonde naso-gastrique = douloureux
 - **Veine superficielle du cordon ou cathéter veineux ombilical** pour administrer des médicaments intraveineux (pousse-seringue électrique recommandé)
 - **Certains associent d'emblée Morphine + midazolam**
 - Doses thérapeutiques uniquement (NB : poids estimé)

Autres possibilités

Recommandations 2016

Médicaments	Posologie	Voies d'administration
Morphine Chlorhydrate	0,05-0,1 mg/kg 0,2 à 0,5 mg/kg	SC toutes les 2 à 4h Per os toutes les 4-6h, intrarectal
Morphine Sulfate « Oramorph »	0,6 à 1 mg/kg/j	0,1 mg/kg/Per os toutes les 4 h 1 goutte = 0,8 mg Soit environ 1 goutte/kg/j
Fentanyl	1 à 2,5 µg/kg/dose	Intranasal
Ketamine	2 à 5 mg/kg	Intrarectal
Midazolam	0,1 mg/kg= 0,1 ml/kg 0,2 à 0,3 mg/kg	intranasal intrarectal

Stratégie devant détresse respiratoire

- Midazolam préparer une solution à 0,1 ml=0,1 mg/kg instiller en Intra nasal toutes les 10 minutes maximum trois fois
- Puis ajouter Fentanyl 0,1 ml=1µg/kg toutes les 5 à 10 minutes maximum trois fois
- Si échec prendre une voie veineuse

Temps de vie

- Ne pas aspirer, ni scoper
- Préserver l'intimité tout en restant disponible
- Surveillance du rythme cardiaque?
- Déclaration de l'heure du décès?

Temps de vie relaté dans le dossier bébé +/- carnet de santé

Constitution de traces mémorielles

(pas toutes les traces pour tous les parents!)

Photos (y penser avant la mort); photos de famille

Mini films

Empreintes (pieds, mains, encre lavable)

Mèche de cheveux (selon terme et morphologie)

Bonnet

Bracelet

Carnet de santé

Cocon

ERCF

Page dossier relatant les instants de vie

...

Ces traces mémorielles sont souvent incorporées ultérieurement à un bijou porté par la maman

Après la mort

- **En salle:**
 - Laisser l'enfant avec ses parents sans limites de temps ni de personnes (penser organisation au bloc)
 - Proposer toilette, habillage

Après la mort

- **En suites de couches:**
 - Entretien psycho et soignants
 - Revoir l'enfant: parents, proches, rituels
 - Aide aux démarches administratives
 - État civil, autopsie, obsèques, aide sociale
 - Anticiper le suivi à distance

A propos des obsèques

- Constituent un moment fort et important pour le travail de deuil
- Ne pas chercher à les éviter aux parents
- Les aider dans les démarches
- Rechercher des financements si gravement démunis (mais naissance + décès = prestations sociales (923 € 2015) et avantages fiscaux ½ part)
- => pas de « faux morts-nés », pas de « dons du corps à la médecine »
- Nécessité d'un travail des cadres (Obst et Nnat) avec le funérarium

Autopsie

- D'autant mieux acceptée qu'elle a été anticipée et expliquée
- Très informative dans les malformations congénitales
- Généralement inutile dans les affections chromosomiques
- En cours d'élaboration : Autopsie virtuelle (« virtuaupsie » : scanner + squelette complet + IRM + écho et biopsies si anomalies) ?

La vie au delà de la SdN

- Lieu d'hospitalisation à définir
 - Principe de de non séparation absolue mère-enfant, ou parents/bébé, intimité
 - Equipes informées, soutien du projet de vie
 - Envisager et préparer le retour à domicile
- Coordination des soins par ERRSPP:
- Liens avec libéraux, PMI, HAD...
 - Organisation familiale
 - Fiche samupallia avec lit de repli et conditions de décès

Retour à domicile

- Anticipé, positif par les familles
- Aide de l'ERRSPP
- Implication précoce de l'ERRSPP dans la démarche palliative
- Formation spécifique aux soins palliatifs du nouveau-né souhaitable pour au moins un membre de l'ERRSPP
- Possibilité de retour en néonatalogie sans passer par l'accueil si problème
- Difficulté pour les parents de gérer la fin de vie à domicile même si la fin de vie est non médicalisée
- Certaines rares expériences permettent de laisser le KTVO à domicile (Lille)
- UK : extubation à domicile