

Mémoire de Maîtrise en médecine No 2437

Attitude des médecins dans les situations à risque vital chez les enfants avec handicaps neurologiques sévères

Etudiant
Benjy Wosinski

Tuteur
PD Dr Christopher J. Newman
Dpt médico-chirurgical de pédiatrie, CHUV

Expert
PD Dr Andreas Nydegger
Dpt médico-chirurgical de pédiatrie, CHUV

Lausanne, le 13.01.2016

Table des matières

Abstract	3
Introduction	4
<i>Contexte</i>	4
<i>Choix de la problématique principale</i>	4
<i>Ce que cette étude vise</i>	4
Etat des connaissances actuelles	5
<i>Les atteintes cérébrales sévères de longue durée</i>	5
Définitions	5
Classification des atteintes des troubles de la conscience globale	5
Epidémiologie des atteintes cérébrales sévères	6
Diagnostic	7
Comorbidités et complications	7
Evaluation pronostique	7
Qualité de vie des patients	8
Qualité de vie des parents	8
<i>Réanimation</i>	8
<i>L'éthique médicale</i>	9
<i>Aspects juridiques des mesures de soutien vital et de réanimation</i>	10
<i>Le projet thérapeutique</i>	10
Objectifs	11
Méthode	11
<i>Les participants</i>	11
<i>Le questionnaire</i>	12
Entretiens préparatoires	12
Contenu du questionnaire	12
Diffusion du questionnaire	12
<i>Récolte de données</i>	13
<i>Analyses des résultats</i>	13
Résultats	13
<i>Caractéristiques générales</i>	13
<i>Analyses descriptives</i>	14
Situations cliniques : attitudes avec consensus	14
Situations cliniques : attitudes sans consensus	14
<i>Gestion des désaccords</i>	16
<i>Ressources pour la résolution de conflits</i>	17
<i>Analyses d'associations entre attitudes non-consensuelles et caractéristiques personnelles</i>	18
Discussion	20
Conclusion	22
Bibliographie	23
Annexe 1 : questionnaire soumis aux médecins	

Abstract

Contexte : Les enfants avec handicaps neurologiques profonds sont plus à risque de développer des événements à risque vital, typiquement des complications respiratoires. Trouver l'indication adaptée aux mesures de soutien vital et/ou à la réanimation lors de ces situations de crise, constitue un défi majeur pour les soignants que ce soit au niveau médical, éthique ou juridique.

Objectifs : Les objectifs de cette étude étaient : 1) d'investiguer les attitudes des médecins confrontés à ce type de situation, 2) d'explorer les facteurs personnels susceptibles d'influencer ces conduites.

Méthode : Des médecins cadres et chefs de cliniques exerçant dans des centres pédiatriques de catégorie FMH A et B ont été invités par e-mail à participer à un sondage internet. Il s'agissait de chefs de service et/ou spécialistes en soins intensifs pédiatriques, neuropédiatrie ou réhabilitation pédiatrique.

Le questionnaire explorait les caractéristiques démographiques, professionnelles et religieuses des participants, puis leurs attitudes face à deux scénarios de situation à risque vital : 1) chez un enfant de 6 ans en état de conscience minimale, 2) chez un enfant de 8 mois avec une amyotrophie spinale type I. Les réponses étaient cotées sur une échelle de Likert à 4 niveaux (de pas du tout d'accord à tout à fait d'accord).

Résultats : Le taux de participation était de 55% (52/95). Pour les deux enfants, il y avait un consensus au niveau des attitudes suivantes : 1) favorable à la ventilation non-invasive, 2) favorable à un projet de soins visant le confort, 3) défavorable à la trachéotomie et ventilation invasive de longue durée.

Chez l'enfant en état de conscience minimal, 61% des participants s'opposaient à la réanimation cardio-pulmonaire complète, contre 39% qui y étaient favorables. Chez l'enfant avec amyotrophie spinale 51% s'opposaient à la réanimation cardio-pulmonaire complète, contre 49% qui y étaient favorables. Chez ce même enfant, lorsque les parents demandaient, sur la base de leurs croyances religieuses, la pose d'une trachéotomie et d'une ventilation invasive, 50% des médecins étaient d'accord avec cette attitude.

Les médecins de plus de 20 ans de pratique ou de plus de 55 ans favorisaient les attitudes peu invasives et l'abstention thérapeutique. Ils étaient plutôt défavorables à la réanimation complète. Par ailleurs, les médecins de plus de 10 ans de pratique se révélaient moins enclins à poser une trachéotomie si les parents la désiraient. Les suisses alémaniques et les non suisses adoptaient la même attitude.

Conclusion : Ces résultats relèvent l'importance des désaccords potentiels en clinique. De plus, il apparaît que les attitudes des médecins sont significativement influencées par des facteurs personnels et culturels. Il ressort de cette étude la nécessité de processus de prise en charge multidisciplinaire ainsi que d'un cadre légal et réglementaire clair.

English title : Physicians' attitudes faced with life threatening events in children with profound neurological disabilities

Mots-clés : Attitude – Physician – Children – Neurodisability – Life threatening

Introduction

Contexte

Depuis l'invention du ventilateur mécanique au milieu du XX^e siècle et le développement croissant des soins intensifs, la médecine se retrouve plus fréquemment confrontée à des patients avec handicap neurologique sévère chez qui des décisions quant à la mise en place, au maintien, ou au retrait d'un soutien vital, doivent être prises. Chez un enfant avec ce type de problématique, déterminer l'attitude de prise en charge adéquate lors d'un événement aigu menaçant la vie, constitue un défi majeur pour les soignants. En Suisse les recommandations institutionnelles des hôpitaux, celles de l'Académie Suisse des Sciences Médicales et les nouveaux articles 377 à 381 du code civil posent le cadre légal qui guide les médecins quant aux attitudes à adopter dans ces situations délicates. Ceux-ci peuvent également s'appuyer sur l'éthique médicale qui fournit des axes de réflexion utiles dans le même but.

Choix de la problématique principale

Les handicaps neurologiques peuvent être divisés en deux catégories principales, celles qui affectent la conscience et celles qui ne l'affectent pas. La première catégorie est classiquement associée à des atteintes cérébrales sévères de longue durée. Celles-ci représentant la majorité des situations rencontrées dans des contextes de soins aigus à l'hôpital où se pose la question du soutien vital, ce travail s'y intéresse donc plus particulièrement. Leurs caractéristiques seront détaillées plus loin sous « Etat des connaissances actuelles ». A noter que la seconde catégorie de handicaps neurologiques sévères peut entraîner des pertes de fonction (motricité, communication...) et d'autonomie analogues aux atteintes cérébrales sévères de longue durée tout en épargnant la cognition et la conscience. Celles-ci par leur fréquence moindre ne seront pas détaillées dans la suite de l'introduction, toutefois un cas illustratif sera utilisé dans l'étude.

D'après les directives de l'ASSM de 2003 sur les atteintes cérébrales sévères de longue durée (1), ces enfants nécessitent une prise en charge complexe notamment au niveau éthique et au niveau juridique. Ils représentent donc un modèle pertinent pour l'étude des difficultés rencontrées lors de décisions touchant à la prise en charge vitale. Plusieurs problématiques y sont liées :

- 1) Ils présentent une atteinte qui va toucher un système nerveux en pleine croissance. Il est donc difficile de réaliser une évaluation diagnostique précise de l'atteinte des fonctions, surtout lorsque celles-ci ne se sont encore pas manifestées au préalable.
- 2) Le système nerveux étant extrêmement plastique à cette période de la vie, l'évaluation pronostique de la récupération de l'atteinte peut être incertaine.
- 3) Les capacités de communication étant soit lésées, soit non développées, il sera impossible de connaître la volonté présumée du patient vis-à-vis d'un traitement. Ceci entraîne également un problème parallèle pour évaluer la qualité de vie de l'enfant.
- 4) A tous les niveaux de leur individu, que ce soit biologique, social, psychique ou juridique, ces enfants vont être dans un état d'absolue dépendance vis-à-vis de leurs parents. Ces derniers seront donc les « interlocuteurs » principaux de la mise en place du projet thérapeutique.

Toutes ces particularités font qu'il est indispensable de tenir compte de la singularité de l'enfant et de ses parents. Ceci sera réalisé par la création d'un projet de soins individuel et personnalisé, communément appelé projet thérapeutique.

Ce que cette étude vise

A ce jour aucune étude n'a exploré les attitudes concrètes des médecins dans des situations à risque vital chez des enfants avec handicap neurologique profond, alors qu'il s'agit d'une problématique à laquelle sont régulièrement confrontés les médecins dans les centres pédiatriques principaux. En décrivant pour la première fois les attitudes des médecins dans un pays pluriculturel comme la Suisse, nous espérons pouvoir fournir un outil de discussion et de réflexion

pour le corps médical concerné et aussi ouvrir la porte à des études similaires dans un contexte géographique et/ou professionnel plus large.

Etat des connaissances actuelles

Les atteintes cérébrales sévères de longue durée

Définitions

Les atteintes cérébrales sévères de longue durée sont des atteintes cérébrales graves, ayant pour cause une maladie ou des lésions du système nerveux central (1). Les caractéristiques communes de ces atteintes sont la perte de l'éveil (et perte de conscience) sur le long terme et de façon permanente. De ce fait, une altération sévère de l'état de conscience du « soi et de l'environnement » est présente, avec pour conséquence chez l'enfant de compromettre sévèrement et de façon définitive le développement des facultés de communication (à la différence de l'adulte qui avait au préalable développé ces capacités et qui les a perdues). C'est essentiellement pour cette catégorie d'enfants, dont la conscience est altérée, que se posent les principaux dilemmes lors d'urgences vitales.

La conscience est constituée de deux sous-unités. La première correspond à la vigilance (en anglais, wakefulness ou alertness) et la seconde représente la conscience (en anglais, awareness) (2)(3)(4). (10) Le terme de « conscience globale » décrit l'ensemble des deux.

La vigilance traduit l'idée de l'éveil, stade profond et ontogéniquement antérieur, qui permet l'émergence de la conscience (awareness). Elle se retrouve dans les structures du tronc cérébral, gérant les fonctions primitives et se manifeste cliniquement par le fait d'avoir les yeux ouverts (3). La vigilance est nécessaire et indispensable au second stade de la conscience globale, celui de la conscience. Celle-ci ne peut pas être présente si la vigilance est absente. Lorsque la vigilance augmente, la conscience augmente, de façon presque linéaire (2)(5).

La seconde partie de la conscience globale est la conscience. Celle-ci est définie par l'état de perception du soi et de l'environnement qui permet au sujet d'entrer en interaction (2)(5). Le siège cérébral de la conscience n'est pas encore clairement délimité. L'idée qu'elle pouvait se trouver dans une partie précise du cerveau a maintenant fait place à celle d'un réseau neuronal complexe impliquant plusieurs structures cérébrales. L'existence de la conscience doit être déduite de signes comportementaux indirects, tels qu'un suivi du regard, une réponse dirigée à la douleur, ou à une commande verbale par exemple.

Classification des atteintes des troubles de la conscience globale

Il y a trois grandes catégories de troubles de la conscience globale: 1) le coma 2) le Unresponsive Wakefulness Syndrome 3) l'état de conscience minimal.

1) Le coma

Le coma est une perte totale de la conscience globale. Les fonctions autonomes assurées par le tronc cérébral sont plus ou moins conservées et perturbées (rythme veille/sommeil, respiration, thermorégulation). Les réflexes cérébraux et spinaux de base sont absents (pupillaire, oculocéphale, cornéen, vestibulo-oculaire...). Il n'y a pas de possibilité d'ouvrir les yeux, pas de réponse à la stimulation par la douleur.

Le coma peut être dû à des dommages diffus au niveau cortical, à celui de la matière blanche, et/ou à des lésions du tronc cérébral. Il dure au minimum une heure et peut durer jusqu'à plusieurs jours. Dans de rares cas, le coma peut durer au-delà de plusieurs semaines (6).

En résumé dans le coma le tronc cérébral est peu fonctionnel et la conscience globale est totalement absente.

2) Le Unresponsive Wakefulness Syndrome (UWS) (1):(7):(6)

Anciennement « état végétatif », le Unresponsive Wakefulness Syndrome a été renommé ainsi en 2010 pour supprimer l'amalgame entre état végétatif et le fait de « devenir un légume » (8). La définition reste néanmoins la même qu'avant. Le patient montre, pendant de courtes périodes, une ouverture des yeux signifiant une certaine vigilance (wakefulness), mais n'est pas capable de réagir à des stimuli de façon volontaire (unresponsive). Les fonctions autonomes (respiration, circulation sanguine, thermorégulation) sont partiellement préservées. Le rythme veille-sommeil est conservé malgré une absence des caractéristiques électro-physiologiques du sommeil. Les réflexes cérébraux et spinaux sont présents. Ces fonctions autonomes permettent la survie si elles sont appuyées par une assistance médicale et des soins.

La conscience globale est très altérée, avec une vigilance fluctuante sans conscience. Il n'y a pas de réponse à un ordre, pas de suivi du regard, pas de signes de réponses répétées, reproductible et volontaire aux stimuli. On peut parfois voir certains signes de vigilance primitifs, tels que des mimiques, grimaces et autres mouvements de visage, des grognements ou gémissements élémentaires, ainsi que des réflexes de déglutition et mastication. Cet état peut être transitoire, chronique ou permanent.

En résumé dans le UWS le tronc cérébral est partiellement fonctionnel, la vigilance est fluctuante et la conscience est absente.

3) L'état de conscience minimal (MCS) (9):(6)

C'est un état d'UWS avec une vigilance quasi-normale et des signes minimaux d'activation de la conscience de manière fluctuante. Le patient est incapable d'une véritable communication. Il existe deux grades de MCS (MCS + et -) distincts.

Le tronc cérébral fonctionne quasi normalement et toutes les fonctions vitales sont conservées. Le patient présente une poursuite oculaire, une orientation vis-à-vis d'un stimulus nuisible, des vocalises avec des communications intentionnelles, des mouvements ou comportements émotionnels (sourire, rire, pleur...) appropriés en relation avec des stimuli environnementaux. Il est capable d'avoir une réponse (oui/non, gestuelle ou verbale) reproductible à des commandes écrites ou verbales. Comme distinction des MCS+ et MCS-, notons simplement que les patients MCS- ont un fonctionnement quasi-réflexe avec des réponses basiques à des stimuli environnementaux (poursuite visuelle, localisation douleur), par rapport au MCS+ qui ont la possibilité d'un langage très simple et de réponses comportementales appropriées avec quelques mouvements simples.

En résumé dans le MCS le tronc cérébral et ses fonctions sont quasi normaux, la conscience globale comporte une vigilance préservée et une conscience fluctuante et diminuée.

Epidémiologie des atteintes cérébrales sévères

Aux soins intensifs pédiatriques du CHUV, les situations nouvelles de handicap neurologique sévère sont peu fréquentes, représentant environ 1 à 5 patients par année. (11)

La majorité des atteintes cérébrales sévères est due aux atteintes périnatales et/ou génétiques représentant env 40% du total de ces lésions. On trouve dans cette catégorie les lésions périnatales (env 15%), les lésions congénitales (env 12%), les anomalies chromosomiques (env 9%), des maladies spécifiques au système nerveux central (env 5%) et les origines métaboliques (env. 1%) (12). Outre les causes périnatales ou génétiques, on trouve des lésions cérébrales acquises représentant env. 15% des lésions cérébrales sévères. Elles ont lieu en grande majorité chez des enfants de moins de 5 ans. Deux tiers sont d'origine non-traumatique (ex : hypoxie, noyade) et un tiers traumatique. Un tout petit pourcentage de lésions cérébrales sévères est dû à des lésions

dégénératives, env 2%. Reste pour finir 40% d'atteintes cérébrales sévères idiopathiques (12) qui ont vraisemblablement une origine génétique, mais non identifiable.

Diagnostic

Le diagnostic précis des atteintes de la conscience est difficile du fait qu'il est essentiellement clinique et se base sur l'utilisation d'outils d'évaluation qui n'ont pas encore fourni la preuve irréfutable de leur validité.

L'évaluation de la conscience globale doit se faire au niveau de ses deux composantes: 1) la vigilance et 2) la conscience, par un examen extérieur minutieux et précis du patient. La vigilance, traduisant l'éveil, va être recherchée activement, étant donné qu'elle est la première brique de la conscience globale (5). Une vigilance absente signe une conscience globale absente. La vigilance va être recherchée par l'ouverture spontanée et reproductible des yeux, en réponse à un stimulus précis, par exemple à la douleur (9).

L'évaluation de la conscience étant complexe et subjective, une importante marge d'erreur existe, avec plus de 40% de patients diagnostiqués comme Unresponsive Wakefulness Syndrome qui sont en fait des états de conscience minimal (14) (10) (15). L'examen clinique peut être un peu en dessous du niveau de conscience résiduelle réelle, dû par exemple à des problèmes moteurs, des déficits sensitifs, des dysfonctions dans la cognition qui peuvent affecter la réponse volontaire (6). Plusieurs échelles diagnostiques ont été conçues pour aider le clinicien (16)(17), mais le niveau de preuves est faible et leur utilisation n'a pas été testée dans la population pédiatrique.

Plusieurs outils sont en cours de développement pour permettre l'évaluation de la conscience, tels que l'IRM fonctionnelle, les potentiels électriques évoqués ou EMG, ou encore le FDG-PET. Les résultats de ces outils sont très controversés et souvent opposés d'une étude à l'autre (10) (18) (19). L'avantage de ces techniques réside dans le fait qu'elles passent outre la capacité physique, par exemple motrice ou sensitive, qu'elles ne requièrent pas une compréhension du langage, et qu'elles ne demandent pas une participation active du sujet, puisqu'elles vont directement rechercher la conscience globale à sa source (6),(20),(21).

Comorbidités et complications

La plus importante complication, dûe aux dysfonctions neurologiques, est l'augmentation du risque infectieux au niveau respiratoire, principalement par une mauvaise gestion du carrefour aéro-digestif, augmentant le risque de broncho-aspiration. Ajoutons qu'une faiblesse musculaire est présente avec un épuisement rapide si la demande ventilatoire augmente et des difficultés à évacuer les sécrétions. Les infections respiratoires, typiquement des pneumonies, sont donc courantes et représentent les principales causes de décompensation aiguë avec menace du pronostic vital, poussant ces enfants vers l'hospitalisation aux soins intensifs. Ces infections peuvent déboucher sur l'arrêt respiratoire qui secondairement peut occasionner un arrêt cardiaque (11).

Evaluation pronostique

L'évaluation pronostique est compliquée, seules les situations extrêmement défavorables permettent de prédire un pronostic vital limité avec une marge d'erreur relativement réduite (11). L'espérance de vie moyenne de ses enfants est difficile à juger et varie entre 1 et 12 ans selon les études (12)(13)(22)(23).

Certaines variables ont pu être identifiées comme influençant le pronostic :

- **La classification de l'atteinte cérébrale** : Pas de différence entre les patients UWS et les patients MCS-, tandis que les patient MCS+ ont, eux, un taux de survie plus élevé que les deux autres catégories. Ceux-ci ayant comme distinction principale le fait qu'ils soient capables de quelques mouvements volontaires, il en a été déduit que la mobilité, diminuant

- le risque de complication respiratoire serait un facteur qui expliquerait cette différence de survie (12) (24).
- **L'étiologie de l'atteinte cérébrale** : les enfants ayant eu des lésions cérébrales acquises, UWS ou MCS, ont un taux de mortalité inférieur à ceux ayant une étiologie non acquise. Le plus haut taux de mortalité est atteint par les enfants souffrant de lésions dégénératives (12).
 - **La durée de l'altération de l'état de conscience en cas de lésion traumatique** : en règle générale, plus celle-ci est longue, plus la probabilité qu'elle soit irréversible est grande (7). Typiquement des patients qui restent dans un état d'UWS dû à un traumatisme, pendant plus de 12 mois, ou dû à une cause non-traumatique pendant plus de 3 mois, sont considérés comme ayant une chance très faible d'évoluer vers l'état de conscience minimal (9).
 - **L'alimentation par gastrostomie** : il semblerait qu'elle augmente le risque de mortalité (12).
 - **L'âge** : plus l'âge est élevé au moment de la lésion, moins la récupération est bonne (25).
 - **Le sexe** : n'aurait pas d'influence sur le pronostic (12).

Qualité de vie des patients

Il n'existe pas d'étude qui ait spécifiquement mesuré la qualité de vie des enfants avec atteintes cérébrales sévères. Chez l'adulte, il apparaît que celles-ci ne sont pas forcément incompatibles avec une bonne qualité de vie. Ceux qui présentent des facultés de communication partiellement préservées qualifient leur vie de plutôt bonne (26). Chez les patients Locked-in, qui ont connu la qualité de vie d'une personne saine suivie de celle d'une personne tétraplégique, la qualité de vie post-lésion est décrite comme étonnamment bonne. Par ailleurs, plus le temps passé en Locked-in est long et plus la qualité de vie augmente (9). Il semble donc que celle-ci se modifie au cours du temps. Concernant la ventilation invasive, il semblerait qu'elle puisse améliorer la qualité de vie des patients (9)(27).

Qualité de vie des parents

Il est important de se rappeler que le fardeau de la maladie n'est pas uniquement porté par l'enfant, mais également par la famille et ses proches. Les soignants naturels, à priori, ne font pas de distinction au niveau de la perception entre les UWS et les MCS (28). Dans les études sur la qualité de vie des parents, il apparaît que la majorité des personnes donnant les soins sont des mères, mariées, possédant un diplôme d'étude relativement élevé, dont la moitié sont des mères au foyer. Beaucoup de ces soignants naturels compromettent leur parcours professionnel pour prodiguer des soins, et présentent de surcroît une situation financière délicate ou insuffisante (24).

Plus la perception du « fardeau » du soignant est perçue comme lourde, plus le niveau de dépression et d'anxiété augmente (29). Le soignant naturel voit progressivement une réduction de ses intérêts personnels, de ses relations avec sa famille, de ses relations sociales, à l'instar d'une augmentation de problèmes économiques (30) (31) (32). Il aura tendance à se renfermer sur soi et ne pas demander d'aide (33). L'estime et la confiance en soi sont généralement diminuées ; un sentiment d'isolement, et une diminution de l'espoir vis-à-vis du futur, peuvent également être perçus (34).

Réanimation

Au CHUV, devant l'urgence vitale d'un arrêt cardiaque, les dispositions du code 144 sont mises en action, c'est à dire la réanimation cardio-pulmonaire. Pour tous les enfants qui sont hospitalisés, la réanimation est en fait activée par défaut par le médecin. Dans les cas où le pronostic, la qualité de vie ultérieure et la pathologie initiale seraient mauvais, une discussion concernant l'attitude de la réanimation devrait être mise en place. Celle-ci se déroule idéalement avec tous les médecins (assistant, chef de clinique, cadre, spécialistes, médecin de premier recours) ainsi qu'avec les

infirmiers responsables de l'enfant. Les parents devraient être inclus autant que possible dans la discussion concernant la décision. Ils ont le droit de demander un délai de 48h pour avoir le temps de réfléchir à leur décision. L'avis du médecin traitant est demandé autant que possible (35).

Selon les directives de l'ASSM, une tentative de réanimation ne doit être pratiquée que si elle est indiquée médicalement. De ce fait, dans le cas où le patient souhaite être réanimé, mais que les indications médicales sont absentes, les directives n'autorisent pas la pratique de la réanimation (36). Ce point est détaillé dans le chapitre sur la juridiction actuelle sur le canton de Vaud.

L'éthique médicale (37)

L'éthique représente une façon de penser l'exercice médical, permettant de garantir au mieux la qualité des soins et la liberté du patient. Elle témoigne de la recherche d'une certaine forme de « sagesse » quant à la pratique médicale, en respectant au mieux les codes déontologiques de la profession, ainsi que les codes moraux et scientifiques.

Au niveau des principes éthiques, le premier correspond à l'autonomie. Il représente la capacité du patient à fixer ses propres règles, c'est-à-dire accepter ou refuser les traitements qui lui sont proposés. Ce principe n'est applicable que si le patient a sa capacité de discernement (38). Pour les enfants, et en particulier cette population, il va de soi que leur autonomie est reportée sur leurs parents. Ce principe est également attribué au soignant, et celui-ci ne peut se voir imposer des soins par le patient qu'il juge non indiqué médicalement (37).

Le second principe correspond à la bienfaisance et à la non-malfaisance. Les principes de bienfaisance et non-malfaisance sont des principes consensuels permettant d'éviter qu'il n'y ait trop de subjectivité de la part du soignant. Les éléments de pronostic, de qualité de vie par exemple, sont importants dans la prise en compte de la bienfaisance. L'évaluation sera faite selon des données « métriques » (type bio-psycho-social), qui ne seront pas les éléments définitifs de la décision, mais qui pèseront pour clarifier la situation et se projeter dans l'avenir du traitement. Cette évaluation donne les limites de ce qui peut être fait ou non. Dans le cas où les données « métriques », typiquement du pronostic, sont floues, dûes à une incapacité de la médecine, alors c'est le bien, conçu par la famille, qui devient un des aspects majeurs de la discussion et de la représentation de ce principe (37).

Le troisième principe est celui de l'équité des soins. Ce principe n'est en réalité que peu l'affaire du soignant, mais principalement celui du système de santé. Elle concerne le soignant par le paradigme suivant : celui-ci doit faire en sorte de ne pas se laisser influencer par les diverses caractéristiques du patient afin de fournir des soins équivalents d'une personne à une autre (38).

Une des erreurs commune dans la définition de l'éthique est de la limiter à ses principes de bases. Ces principes sont importants, car sont à la base de l'éthique médicale ; cependant ils ne représentent qu'une petite partie de la réflexion éthique autour d'une problématique. Leur utilité est avant tout d'être des « garde-fous de la médecine » (37). Quand rien n'est connu d'une situation et qu'aucun interlocuteur n'est présent, ces principes peuvent permettre de faire face à l'incertitude et donnent des pistes au soignant pour l'orientation de sa décision. Cependant, dans la plupart des situations, le médecin n'est pas seul ; le patient, son représentant ou ses proches sont présents. Ainsi les principes éthiques sont mis au second plan, pour laisser la place à la discussion et à la création d'un projet thérapeutique. La notion indispensable de l'éthique est celle de la discussion. Celle-ci doit avoir lieu, si possible, entre tous les intervenants du quotidien de l'enfant, qui sont les plus à même de donner des informations sur son mode et sa qualité de vie. Ainsi, les soignants n'ont pas forcément la voix principale dans ce dialogue, souvent attribuée aux parents qui sont les véritables acteurs du quotidien de l'enfant. Il va de soi que la coopération entre parents et soignants est déterminante dans ce projet de soins. A noter que le corps soignant ne peut pas imposer un projet aux parents qui ont la liberté de refuser et qu'à l'inverse, les parents ne peuvent pas forcer le corps soignant à la réalisation d'objectifs qui seraient médicalement inadéquats. Il faut donc trouver le fragile équilibre sur lequel tous les acteurs sont d'accord de travailler. Ceci passe par la réalisation du projet thérapeutique.

Aspects juridiques des mesures de soutien vital et de réanimation (36)

Ce chapitre expose le cadre légal et réglementaire de la médecine, et les articles qui traitent des situations de désaccords, principales sources de conflits. Le code civil et le code des obligations Suisse, la Loi sur la Santé Publique (LSP) et les directives de l'ASSM du canton de Vaud sont les textes de référence pour traiter de ce sujet.

L'acte médical est un acte licite portant atteinte à l'intégrité du corps. Il est de ce fait interdit par la loi (art. 6 et 10, CC art. 28, CP art.123). Il n'est autorisé que s'il obtient l'autorisation du patient, communément appelé le consentement libre et éclairé, ou que le patient se trouve dans une situation d'urgence vitale (CC art. 379). Dans le cas où le patient ne présente pas sa capacité de discernement, le médecin doit traiter avec son représentant légal le plus proche selon la liste établie par le code civil suisse (CC art.377). Un consentement est libre quand il n'y a pas de pression ou de contraintes extérieures qui vont pousser le patient à choisir une solution plutôt qu'une autre. Ce consentement est éclairé quand il repose sur des éléments fiables, sans tromperie de la part du soignant. Une adaptation du vocabulaire médical doit être faite par le médecin pour que les deux parties parlent le même langage (CO art.1, art. 23). La tromperie n'a pas sa place dans la discussion, même si le but est le bien du patient à son insu (CO art.28), (CD FMH art.1, art.3). La pression du soignant, de la famille, des tiers, du milieu ou financière devrait idéalement être absente (CO art.29, art.30), (CD FMH art.31). Ces pressions étant pratiquement toujours présentes, il est essentiel que le soignant y soit attentif et les verbalise pour tenter de diminuer leurs poids.

Le choix de notre population, pédiatrique avec handicap neurologique, met en scène des enfants dépendants de leurs représentants légaux au niveau juridique. Le représentant légal est celui qui fournit une assistance personnelle régulière à l'enfant (CC art. 374 et 378). Dans la plupart des situations, ce sont les parents qui occupent cette place et qui auront le pouvoir légal de la décision pour l'enfant. Ce pouvoir légal a pour but de protéger l'enfant dans sa santé et sa moralité, mais n'a aucun droit sur la décision de vie ou de mort de l'enfant (39).

Plusieurs situations de désaccord peuvent survenir entre les différentes parties. Dans un premier cas où *les soignants voudraient fournir des soins que le représentant légal refuse*, ce refus est autorisé par la loi s'il ne va pas à l'encontre du meilleur intérêt de l'enfant. Si les intérêts de l'enfant ne sont pas valorisés au mieux par le choix du représentant et que le médecin a une meilleure alternative de traitement, il doit poursuivre celui qu'il juge optimal et placer l'enfant sous la curatelle de la Justice de paix le temps de l'administration du traitement et pour ce seul point (39): « lorsque la décision du représentant thérapeutique, respectivement du représentant légal, met en danger la santé du patient, le professionnel de la santé peut recourir à l'autorité tutélaire (LSP, art 23c, al 3,4) ».

Dans une seconde situation où *les parents voudraient fournir des soins que les soignants refusent*, la loi cantonale vaudoise avec l'article 94. Al 1 LSP dit que : « le médecin a seul qualité pour déterminer et apprécier l'état physique ou psychique des personnes et prescrire les mesures propres à la conservation et au rétablissement de leur santé selon l'état des connaissances professionnelles et scientifiques admises. » C'est-à-dire que le médecin est le seul juge pour dire quel traitement est indiqué et lequel ne l'est pas. Ainsi le patient est libre d'accepter ou refuser le traitement, mais en aucun cas n'a la possibilité de forcer un médecin à prescrire un traitement considéré comme inadéquat et non indiqué (à noter que cette loi correspond au principe d'autonomie du médecin explicité dans le chapitre sur l'éthique). Le patient a toute liberté pour demander un deuxième avis médical et changer d'établissement pour poursuivre la prise en charge (36).

Le projet thérapeutique (37)

Il apparaît comme étant la finalité de la réflexion médicale autour d'une prise en charge particulière. Il plante le décor dans lequel vont se dérouler les soins. Il répond à la

question : « Dans quel but » les soins sont-ils réalisés ? Ceci prend corps par la mise en place d'objectifs thérapeutiques, cibles sur lesquelles tous les intervenants orbitant autour de l'enfant vont pouvoir se concentrer. Il permet la pose d'un cadre de soins et fixe la zone et les limites de travail des intervenants. Ce cadre doit être particulièrement clair car c'est depuis les zones floues que surgissent les incompréhensions, les divergences et les conflits, pouvant être dévastateurs pour tous les intervenants.

Le projet thérapeutique devrait être réalisé le plus tôt possible, idéalement dès le premier contact avec le corps soignant. Ceci afin de permettre d'évoquer dès le début de la prise en charge les sujets les plus banaux, mais également les plus difficiles, typiquement ceux qui traitent des limites des soins et de la fin de vie. Idéalement, le projet de soins devrait être assez clair pour permettre d'anticiper et d'éviter la majorité de problèmes qui pourraient survenir. L'anticipation de ceux-ci est indispensable car elle permet l'évaluation de la situation de façon plus calme et rationnelle, pour une décision la plus adéquate possible. Dans les cas où l'enfant arrive dans une situation à risque vital sans projet thérapeutique clair, les soignants ont pour devoir de maintenir l'enfant en vie le temps qu'une attitude soit discutée et décidée (26)(37).

Le projet thérapeutique est une entité dynamique, en perpétuelle évolution. Ainsi, son actualisation est une nécessité pour permettre de « coller » au mieux avec la vision de chacun sur la suite des événements.

Plusieurs difficultés dans la réalisation de ce projet sont à relever : 1) le regroupement de beaucoup d'acteurs différents avec des problèmes organisationnels, 2) la nécessité d'une ouverture d'esprit de tous les acteurs, où chacun va entendre des propos qu'il n'est pas forcément prêt à accepter, 3) beaucoup de confiance entre parents et acteurs de soins, 4) la « capacité de pouvoir sortir du cadre juridique qui contrôle et du cadre médical qui maîtrise, pour naviguer dans une zone un peu plus grise où peuvent naître les négociations » (37).

Objectifs

Au vu de l'absence d'étude sur le sujet, l'objectif principal de ce travail était d'évaluer les attitudes de prise en charge des médecins dans les situations à risque vital chez les enfants avec un handicap neurologique sévère.

Le thème de la vie et de la mort est au premier plan dans la réflexion de la prise en charge. Aussi, les représentations individuelles de ces deux notions pourraient bien être un facteur important dans les attitudes des soignants. Dès lors, les caractéristiques personnelles telles que facteurs démographiques, valeurs culturelles ou croyances religieuses pourraient avoir une influence sur l'attitude adoptée par les praticiens. Pour ces raisons, l'objectif secondaire de ce travail était d'évaluer les caractéristiques personnelles des médecins associées à ces attitudes.

Méthode

Nous avons procédé à une étude descriptive transverse par questionnaire auprès de médecins concernés par ce type de situation dans leur activité professionnelle actuelle. Du fait du caractère anonyme de cette étude et du fait qu'il était adressé à des professionnels et non à des patients, l'accord formel de la commission d'éthique cantonale n'a pas été nécessaire pour autoriser sa réalisation.

Les participants

Il s'agissait de médecins chefs de service, cadres ou chefs de cliniques exerçant dans les soins intensifs pédiatriques, la neuropédiatrie ou la réhabilitation pédiatrique. Ces médecins travaillaient dans les centres pédiatriques majeurs de Suisse (catégorie FMH A et B) : Zürich, Saint-Gall, Bâle, Berne, Genève, Lausanne, Winterthur, Lucerne, Chur, Aarau, Sion.

Le questionnaire

Entretiens préparatoires

La première étape a été la réalisation de quatre entretiens préparatoires semi-structurés, avec un médecin cadre des soins intensifs pédiatriques du CHUV, une infirmière référente de l'équipe mobile des soins palliatifs pédiatriques vaudois, une juriste du CHUV dans le domaine du droit médical, et un médecin chef de la Commission cantonale d'éthique clinique vaudoise. Ces entretiens étaient axés sur les difficultés rencontrées lors de la prise en charge et les solutions apportées, dans les domaines respectifs des intervenants. Le questionnaire a ensuite été élaboré sur la base de ces entretiens en intégrant les caractéristiques déterminantes de ces situations de prise en charge complexes, telles que rapportées par les différents interlocuteurs.

Contenu du questionnaire

Le questionnaire était anonyme. La première partie explorait les caractéristiques démographiques, professionnelles et religieuses des participants.

La seconde comportait deux scénarios cliniques. Le premier scénario évaluait les attitudes du médecin chez un enfant avec une atteinte cérébrale sévère de longue durée. Il mettait en scène un enfant de 6 ans en état de conscience minimale (MCS) souffrant d'une épilepsie pharmacorésistante sévère. Le second scénario présentait un enfant avec handicap neurologique sévère mais sans atteinte cérébrale afin d'évaluer si l'absence de trouble de la conscience chez le patient influençait les attitudes du praticien. Il s'agissait d'un nourrisson de 8 mois souffrant d'une amyotrophie spinale type I (AMS1) et qui présentait une conscience et une intelligence préservées. Dans chaque scénario, plusieurs situations étaient mises en scène, pour lesquelles différentes attitudes de prise en charge étaient proposées sous forme d'affirmations. Les participants pouvaient exprimer leur approbation ou non face à ces attitudes, au moyen d'une échelle de Likert comprenant quatre réponses : « pas du tout d'accord », « pas d'accord », « d'accord », « tout à fait d'accord ».

La troisième partie, explorait les attitudes des participants face à une situation de désaccord entre la famille et le médecin, dans laquelle la famille souhaite la réanimation tandis que le médecin ne la trouve pas indiquée. Les réponses étaient cotées sur la même échelle de Likert que dans la seconde partie.

La dernière partie, traitait la question de l'utilité de diverses ressources dans la résolution de conflits. Les participants exprimaient leur avis sur une échelle de Likert à quatre réponses : « inutile », « peu utile », « utile », « très utile ».

Une fois créé, le questionnaire a été soumis à un médecin cadre des soins intensifs pédiatriques du CHUV, pour adapter au mieux les questions à la réalité clinique des praticiens.

Le questionnaire détaillé en version française peut être consulté à l'annexe 1.

Diffusion du questionnaire

Pour assurer la diffusion nationale du questionnaire, la version française a été traduite en allemand par un médecin germanophone. Afin d'assurer une traduction au plus près de l'original, le questionnaire a été ensuite rétro-traduit en français par un autre professionnel de la santé francophone, à la suite de quoi quelques corrections ont été apportées à la version allemande.

Par la suite, les 2 questionnaires (français et allemand) ont été mis en ligne sur le site SurveyMonkey, site permettant la réalisation du sondage via internet.

Récolte de données

Le lien du questionnaire français a été envoyé par une invitation e-mail aux médecins identifiés dans les hôpitaux de Suisse romande (Genève, Sion, Lausanne). La récolte de données dans cette région a eu lieu entre les mois de mars et avril 2014. L'e-mail d'invitation avec le lien du questionnaire allemand a été envoyé aux médecins des hôpitaux de Suisse Alémanique (Zürich, Berne, Bâle, Saint-Gall, Lucerne, Winterthur, Aarau, Chur). La récolte de donnée a eu lieu durant les mois d'avril et mai 2014, le décalage étant dû au processus de traduction et rétro-traduction. Des e-mails de rappels ont été envoyés à une et trois semaines après les envois initiaux. Chaque questionnaire a été clôturé après qu'aucune réponse n'ait été collectée pendant 7 jours consécutifs.

Analyses des résultats

Dans un premier temps, les réponses du questionnaire ont été analysées par statistiques descriptives (proportions) avec le logiciel Stata.

Dans un second temps, pour les trois dernières parties du questionnaire, les réponses ont été analysées via des statistiques quantitatives, également avec Stata. Pour ce faire, les attitudes ont été regroupées en deux catégories correspondant à la réalité clinique de la direction donnée aux soins. De plus, ceci a permis d'augmenter la population dans chaque sous-groupe, et de ce fait la capacité à déterminer des associations statistiquement significatives. Ainsi les nouveaux groupes formés sont :

- pour les attitudes de prise en charge et les situations de désaccords : les réponses « pas du tout d'accord » + « pas d'accord » ont été regroupés sous la dénomination « pas d'accord » et « d'accord » + « tout à fait d'accord » sous celle de « d'accord ».
- pour les attitudes concernant l'utilité des ressources : « inutile » + « peu utile » ont été regroupés sous « inutile » et « utile » + « très utile » sous « utile ».

Une fois ce regroupement effectué, chaque attitude a été classée dans une catégorie :

- « attitude consensuelle » si au moins 80% des participants étaient soit en accord, soit en désaccord avec cette attitude
- « attitude non-consensuelle » si moins de 80% des participants étaient soit en accord, soit en désaccord avec cette attitude

Ce choix des 80% est basé sur une des acceptations communes de la notion de consensus dans les processus de type Delphi (40). Celle-ci nous apparaissait comme satisfaisante pour mettre en lumière les situations présentant une divergence d'opinion relativement importante.

Finalement, pour le groupe des attitudes non consensuelles, les associations entre ces attitudes et les caractéristiques personnelles ont été explorées par cross-tabulation et test χ^2 , avec $p \leq 0.05$ considéré comme significatif.

Résultats

Le taux de participation au questionnaire était de 55% soit 52 médecins sur les 95 qui ont reçu l'e-mail d'invitation à participer.

Caractéristiques générales

Les caractéristiques générales des participants sont données dans le tableau 1 ci-dessous.

Tableau 1 : caractéristique générales des participants

	Caractéristiques personnelles n (%)			
Sexe	Homme 26 (50)		Femme 26 (50)	
Pays d'origine	Suisse 35 (67)		Autre 17 (33)	
Région d'origine	Suisse romande 17 (33)	Suisse alémanique 20 (38)		Autre 15 (29)
Âge	25 à 34 4 (8)	35 à 44 28 (54)	45 à 54 10 (19)	>55 10 (19)
Durée de pratique	<4 ans 2 (4)	4 à 9 ans 13 (26)	10 à 20 ans 22 (42)	>20 ans 14 (28)
Spécialité	Soins intensifs 26 (52)	Neuroréhabilitation 7 (14)	Neuropédiatrie 15 (30)	Pédiatrie 2 (4)
Religion	Catholique 20 (38)	Protestante 17 (33)	Aucune 11 (21)	AUTre 4 (8)
Pratiquant	Oui 14 (30)		Non 32 (70)	

Analyses descriptives

Situations cliniques : attitudes avec consensus

Pour les deux enfants, il y avait un consensus au niveau des attitudes suivantes :

- 1) favorable à la ventilation non-invasive
- 2) favorable à un projet de soins visant le confort (sauf pour une situation particulière décrite ci-dessous)
- 3) défavorable à la trachéotomie et ventilation invasive de longue durée (sauf pour une situation particulière décrite ci-dessous)

Par ailleurs concernant les situations de désaccord et l'utilité des ressources, les données suivantes faisaient le consensus :

- Désaccord pour dire que l'avis médical prédominait et devrait être appliqué
- D'accord pour dire que le bien être de l'enfant prédominait
- Le supérieur hiérarchique était utile dans la résolution de conflit
- La commission d'éthique était utile dans la résolution de conflits

Situations cliniques : attitudes sans consensus

Pour les deux cas, il n'y avait pas de consensus au niveau des attitudes suivantes (tableaux 2 et 3) :

- A) Réanimation cardio-respiratoire complète
- B) Abstention thérapeutique
- C) Pour Sylvie (MCS), la poursuite ou l'arrêt d'un traitement de soutien vital jusqu'à résolution de l'épisode critique
- D) Pour Tom (AMS1), la mise en place d'un projet de soins de confort, ainsi que la pose d'une trachéotomie et ventilation invasive de longue durée, lorsque les parents demandaient, sur la base de leurs convictions religieuses, la mise en place d'une réanimation complète avec pose de trachéotomie au besoin.

Tableau 2 : Situation clinique 1, état de conscience minimale chez une fille de 6 ans. Les réponses non-consensuelles sont surlignées en rose claire.

	Pas du tout d'accord + Pas d'accord n(%)	D'accord + Tout à fait d'accord n(%)
Scénario n°1 : Sylvie 6ans, état de conscience minimal. Pneumonie sévère avec insuffisance respiratoire. Arrêt respiratoire imminent. Face à cette situation, vous trouvez les attitudes suivantes indiquées ?		
Projet de soins de confort	6 (12)	45 (88)
Ventilation non-invasive	8 (17)	39 (83)
Réanimation complète	31 (51)	20 (39)
Abstention thérapeutique	26 (51)	25 (49)
Pose de trachéotomie	51 (100)	0 (0)
Sylvie a du être intubée et transférée aux soins intensifs. Elle reste dans un état critique 24h après son admission avec une pneumonie sévère. Vous trouvez les attitudes suivantes indiquées ?		
Poursuivre traitement maximal	26 (51)	25 (49)
Arrêt des mesures de soutien vital	21 (43)	27 (57)
Sylvie est extubée a 72h, elle reste très inconfortable sur le plan respiratoire avec des aspiration oro-pharyngées pluri-quotidienne. Vous trouvez les attitudes suivantes indiquées ?		
Réanimation complète si prochaine décompensation	45 (88)	6 (12)
Abstention thérapeutique si prochaine décompensation	6 (12)	45 (88)
Projet de soins de confort	2 (4)	49 (96)
Pose de trachéotomie	48 (94)	3 (6)
Globalement, si Sylvie avait été votre fille, vous auriez souhaité que l'équipe médicale fasse preuve des attitudes suivantes :		
Projet de soins de confort	0 (0)	51 (100)
Réanimation complète	44 (88)	6 (12)
Abstention thérapeutique	9 (18)	42 (80)
Pose de trachéotomie	51 (100)	0 (0)

Tableau 3 : Situation clinique 1, amyotrophie spinale de type I chez un nourrisson de 8 mois. Les réponses non-consensuelles sont surlignées en rose clair.

	Pas du tout d'accord + Pas d'accord n(%)	D'accord + Tout à fait d'accord n(%)
Scénario n°2 : Tom, 8 mois, amyotrophie spinale de type 1, conscience et intelligence conservée, environ 2 ans d'espérance de vie sans mise en place de ventilation invasive. Pneumonie sévère avec insuffisance respiratoire. Arrêt respiratoire imminent. Face à cette situation, vous trouvez les attitudes suivantes indiquées ?		
Projet de soins de confort	9 (18)	42 (82)
Ventilation non-invasive	8 (15)	43 (85)
Réanimation complète	26 (52)	24 (48)
Abstention thérapeutique	31 (61)	20 (39)
Pose de trachéotomie	43 (86)	7 (14)
Sur la base de leurs convictions religieuses, les parents se prononcent en faveur d'une réanimation complète avec pose de trachéotomie au besoin. Face à cette situation, vous trouvez les attitudes suivantes indiquées ?		
Projet de soins de confort	11 (24)	38 (76)
Ventilation non-invasive	1 (2)	50 (98)
Réanimation complète	15 (30)	34 (70)
Abstention thérapeutique	36 (72)	14 (28)
Pose de trachéotomie	25 (50)	25 (50)
Globalement, si Tom avait été votre fils, vous auriez souhaité que l'équipe médicale fasse preuve des attitudes suivantes :		
Projet de soins de confort	4 (8)	47 (92)
Réanimation complète	35 (70)	15 (30)
Abstention thérapeutique	16 (34)	32 (66)
Pose de trachéotomie	44 (90)	5 (10)

Gestion des désaccords

Concernant les situations de désaccord les éléments suivants ne faisaient pas consensus (tableau 4) :

- L'avis parental prédomine et devrait être appliqué
- Le bien être des parents est la priorité de la prise en charge
- Les directives internes de l'établissement autorisent l'équipe médicale à prendre une décision qui va à l'encontre du souhait des parents
- La loi autorise l'équipe médicale à prendre une décision qui va à l'encontre du souhait des parents
- Mes convictions personnelles me permettent de prendre une décision qui va à l'encontre du souhait des parents

Tableau 4 : Gestion des désaccords. Les réponses non-consensuelles sont surlignées en rose claire.

	Pas du tout d'accord + Pas d'accord n(%)	D'accord + Tout à fait d'accord n(%)
Dans les situations de désaccord entre la famille et l'équipe médicale sur les mesures de soutien vital à adopter (où la famille souhaite la réanimation, alors que vous trouvez que celle-ci n'est pas indiquée), que pensez-vous des affirmations suivantes :		
L'avis parental prédomine	18 (35)	33 (65)
L'avis médical prédomine	45 (88)	6 (12)
Le bien-être de l'enfant prédomine	0 (0)	51 (100)
Le bien-être des parents prédomine	32 (64)	18 (36)
Les directives internes de l'hôpital permettent de prendre une décision qui va à l'encontre du souhait des parents	39 (77)	12 (23)
La loi permet de prendre une décision qui va à l'encontre du souhait des parents	36 (74)	13 (26)
Mes convictions personnelles permettent de prendre une décision qui va à l'encontre du souhait des parents	33 (65)	18 (35)

Ressources pour la résolution de conflits

Au niveau de l'utilité des ressources pour la résolution de conflit, les données suivantes ne faisaient pas le consensus :

- L'utilité de la direction médicale
- L'utilité du service juridique
- L'utilité du transfert dans un autre établissement
- L'utilité d'un service de médiation

Tableau 5 : Résolution de conflit. Les réponses non-consensuelles sont surlignées en rose claire.

	Inutile + Peu Utile	Utile + Très utile
Quelles sont les ressources que vous trouvez utile dans la résolution de conflit ?		
Supérieur hiérarchique	7 (14)	44 (86)
Direction médicale	26 (51)	25 (49)
Commission d'éthique	5 (10)	45 (90)
Service juridique	24 (47)	27 (53)
Transfert dans un autre établissement	38 (74)	13 (26)
Service de médiation	23 (47)	26 (53)

Analyses d'associations entre attitudes non-consensuelles et caractéristiques personnelles

Les analyses d'association ont montré de manière significative que (tableau 6) :

- Les médecins de plus de 55 ans ou avec plus de 20 ans de pratique favorisaient les attitudes peu invasives et l'abstention thérapeutique. Ils étaient plutôt défavorables à la réanimation complète.
- Les médecins de plus de 10 ans de pratique se révélaient moins enclins à poser une trachéotomie si les parents en faisaient la requête sur des bases religieuses. Les suisses allemands et les non suisses étaient du même avis. A l'opposé, les jeunes médecins de moins de 10 ans de pratique et les suisses romands se montraient, eux, plus disposés à accepter la demande des parents et poser la trachéotomie.
- Les médecins originaires de Suisse s'avéraient plutôt favorables à l'interruption des mesures de soutien vital en cas de persistance de la sévérité de la symptomatologie après 24h de soins intensifs, tandis que les non suisses étaient plutôt contre.
- Les non-suissees étaient en désaccord avec le fait que le bien être des parents prime dans la prise en charge.
- Les suisses romands ne pensaient pas que leurs convictions personnelles priment dans la prise de décision.
- Les non suisses et les suisses romands ne trouvaient pas que la direction médicale soit utile pour la résolution de conflit, tandis que les suisses alémaniques pensaient le contraire.
- Les médecins spécialistes en soins intensifs ne trouvaient pas que la direction médicale soit utile pour la résolution de conflit, tandis que ceux en neuropédiatrie ou réhabilitation pensaient le contraire.

Le sexe, la religion (principalement chrétienne) et la pratique ou non de celle-ci n'étaient pas significativement associés aux attitudes des participants.

Tableau 6 : Tableau des associations significatives

		D'accord n (%)	Pas d'accord n (%)	Total (100%)	Valeur de P
Scénario 1 : Sylvie arrive aux urgences en insuffisance respiratoire aiguë avec arrêt respiratoire imminent		Réanimation complète			
Durée de pratique	0 à 20ans	18 (35)	20 (39)	38 (74)	0,041
	>20ans	2 (4)	11 (22)	13 (26)	
		Abstention thérapeutique			
Durée de pratique	0 à 20ans	15 (29)	23 (45)	38 (74)	0,002
	>20ans	10 (20)	3 (6)	13 (26)	
Scénario 1 : Sylvie est intubée et aux SI, depuis 24h elle présente toujours une pneumonie sévère.		Arrêt du traitement			
Région d'origine	Etranger	3 (6)	9 (18)	12 (25)	0,028
	Suisse Romande	10 (20)	7 (13)	17 (35)	
	Suisse Allemande	14 (27)	5 (10)	19 (40)	
Scénario 2 : Sur la base de leurs convictions religieuses, les parents de Tom demandent une réanimation complète avec pose de trachéotomie au besoin		Réanimation complète			
Âge	25 à 44 ans	26 (52)	5 (10)	31 (62)	0,004
	45 à 64 ans	9 (18)	10 (20)	19 (38)	
		Abstention thérapeutique			
Âge	25 à 34 ans	1 (2)	3 (6)	4 (8)	0,033
	35 à 44 ans	6 (12)	21 (42)	27 (54)	
	45 à 54 ans	1 (2)	9 (18)	10 (20)	
	55 à 64 ans	6 (12)	3 (6)	9 (18)	
		Pose de trachéotomie et ventilation invasive			
Région d'origine	Etranger	4 (8)	10 (20)	14 (28)	0,034
	Suisse Romande	12 (24)	4 (8)	16 (32)	
	Suisse Allemande	9 (18)	11 (22)	20 (40)	
Durée de pratique	0 à 9 ans	12 (24)	4 (8)	16 (32)	0,042
	10 à 20ans	9 (18)	12 (24)	21 (42)	
	> 20 ans	4 (8)	9 (18)	13 (26)	
Situation de désaccord		Le bien être des parents prédomine			
Pays d'origine	Suisse	16 (32)	17 (34)	33 (66)	0,01
	Etranger	2 (4)	15 (30)	17 (34)	
Situation de désaccord		Mes convictions personnelles permettent de prendre une décision qui va à l'encontre de celle des parents			
Région d'origine	Etranger	6 (11)	8 (16)	14 (27)	0,041
	Suisse Romande	2 (4)	15 (29)	17 (33)	
	Suisse Allemande	10 (20)	10 (20)	20 (40)	
Utilité en cas de conflit		La direction médicale permet de prendre une décision qui va à l'encontre de celle des parents			
Pays d'origine	Suisse	20 (40)	14 (27)	34 (67)	0,048
	Etranger	5 (10)	12 (23)	17 (33)	
Région d'origine	Etranger	4 (7)	10 (20)	14 (27)	0,043
	Suisse Romande	7 (14)	10 (20)	17 (34)	
	Suisse Allemande	14 (27)	6 (12)	20 (39)	
Spécialité médicale	Soins intensifs	7 (14)	19 (40)	26 (54)	0,004
	Neuropédiatrie	9 (18)	5 (10)	14 (28)	
	Réhabilitation pédiatrique	7 (14)	1 (2)	8 (16)	

Discussion

Cette étude a permis de mettre en lumière les attitudes des médecins dans des situations médicales très complexes, soulevant ainsi un nombre important d'interrogation. En effet, sur 43 questions posées, 21 réponses sont non consensuelles et 22 font le consensus.

Commençons par décortiquer les différentes attitudes proposées lors des deux scénarios cliniques. Il apparaît que trois des cinq attitudes font le consensus. Il s'agit de la réalisation d'un projet de soins de confort, la mise en place d'une ventilation non-invasive et l'absence de pose de trachéotomie. Ces attitudes paraissent tout à fait raisonnables dans le contexte de soins de ces enfants et nous ne sommes pas surpris d'observer un consensus. Il n'y a qu'une seule situation où la trachéotomie est non consensuelle, quand les parents demandent explicitement et pour des motifs religieux la mise en place de la réanimation complète avec au besoin pose de trachéotomie pour l'enfant avec amyotrophie spinale. La moitié des médecins sont alors d'accord avec cette attitude. Ce changement d'avis révèle l'impact majeur de la volonté parentale dans le processus décisionnel et la capacité du médecin à accepter une décision contraire à celle qu'il préconise. Cependant, il est essentiel que le médecin reste attentif à ce que le choix des parents soit au meilleur des intérêts de l'enfant.

Les questions de la réanimation et de l'abstention thérapeutique sont les deux items principaux qui ne font que rarement le consensus, avec des proportions de désaccord autour des 50/50. C'est donc une divergence majeure, concernant une attitude thérapeutique majeure ! Ce manque d'uniformité relève l'aspect éthique difficile de cette interrogation, le flou potentiel au niveau des notions de diagnostic, de pronostic et des traitements, mais également une possible interprétation imprécise ou variable de la législation. Il révèle la difficulté à établir une catégorisation de ces enfants qui permettrait l'adoption systématique d'attitudes « de référence ». Il apparaît que le médecin n'a que peu d'aide extérieure dans ces situations et se repose essentiellement sur son supérieur, plus expérimenté, ainsi que la Commission d'éthique, comme cela ressort dans la suite du questionnaire.

Un autre résultat marquant est la différence d'attitudes des médecins lorsqu'ils énoncent leur souhait de prise en charge pour leur propre enfant. L'agressivité des soins diminue de façon majeure, avec une augmentation franche des votes défavorables à la réanimation et favorable à l'abstention thérapeutique. Ainsi, une interrogation se pose : pourquoi les médecins préconisent-ils une attitude de prise en charge qu'ils ne désirent pas pour leur propre enfant ? Probablement que par leur expérience professionnelle, ils perçoivent les difficultés rencontrées par les enfants et les familles au quotidien et ne souhaitent pas les vivre eux-mêmes. Cependant, en agissant de la sorte, nous pouvons raisonnablement nous demander s'ils ne laissent pas les familles prendre des décisions thérapeutiques qu'elles pourraient regretter plus tard.

Concernant les deux scénarios qui visaient à illustrer les potentielles différences d'attitudes en fonction de la préservation ou non de la conscience, il n'y a que peu de différences. En effet, pour l'enfant avec amyotrophie spinale le taux de réanimation est légèrement plus haut (50%) et l'abstention thérapeutique légèrement plus basse (40%) que pour l'enfant en état de conscience minimal (respectivement 40 % et 50%). Ainsi, il semble ressortir que la présence ou non de la conscience chez l'enfant n'est pas le facteur déterminant dans la prise de décision thérapeutique pour le médecin. Celle-ci est plus probablement déterminée par l'évaluation de la qualité de vie globale de l'enfant, avec la prise en compte des aspects de mobilité, de communication, d'autonomie et de lourdeur des soins.

Au niveau des situations de désaccords, plusieurs remarques sont nécessaires. On peut être surpris du résultat concernant l'avis médical qui est très nettement décrit comme ne prédominant pas dans la prise de décision (88% défavorable). Ceci peut sembler étonnant, connaissant le rôle majeur du médecin dans le processus de soins. Cependant 35% pensent que leurs convictions personnelles

peuvent leur faire prendre une décision qui va contre celle des parents et 50% des médecins s'opposent à poser une trachéotomie quand les parents la demandent. Il y a donc une discrédance entre ces résultats qui semblent tendre vers le fait que l'avis médical est plus déterminant qu'il ne l'est mentionné au premier abord. Pour notre part, celui-ci nous semble capital, étant un des éléments majeur de la discussion. Quant à savoir quel avis prédomine, ce devrait idéalement être celui qui propose la prise en charge la plus appropriée et la plus adaptée à l'enfant, indifféremment du rôle de la ou des personnes qui le proposent. Concernant la législation et les aspects réglementaires, un quart des médecins pensent que les directives internes de l'hôpital et la loi autorisent l'équipe médicale à prendre une décision qui va à l'encontre de celle des parents. Dans la pratique actuelle et suite à la dernière révision du Code civil concernant la protection de l'adulte et le droit des personnes (01.01.2013), ceci n'est plus le cas : un avis de la Justice de paix (Vaud) doit impérativement être sollicité lors d'un conflit insurmontable de cet ordre. Quoiqu'il en soit, ceci met en lumière l'importance du niveau de connaissances juridiques et réglementaires des médecins appelés à gérer ce type de situation.

Concernant l'utilité des ressources en cas de conflit, l'utilité du supérieur hiérarchique et de la Commission d'éthique ressortent nettement et correspondent bien à la réalité clinique. Les résultats de toutes les autres ressources comme la direction médicale, le service juridique, le transfert dans un autre établissement ou un service de médiation sont non consensuelles. Peut-être que ces ressources n'existent pas dans certains hôpitaux, que le médecin n'a jamais pu s'y confronter, ou peut-être que certains ont eu une expérience négative avec ces ressources. Quoiqu'il en soit, ceci révèle la difficulté que les médecins ont à trouver de l'aide dans ces situations difficiles.

Les analyses croisées entre attitudes et facteurs personnels justifient plusieurs remarques. Tout d'abord le fait que le genre, ou la spécialité FMH n'aient pas d'influence sur l'attitude proposée est rassurant. Cela montre que malgré des cultures professionnelles différentes, les attitudes dans ce type de situations ne sont que peu influencées par la spécialité. Par contre, nous nous serions attendus à ce que la religion ait un effet sur les attitudes, en favorisant par exemple les mesures visant à préserver la vie. Or ce résultat n'est pas retrouvé ici. L'échantillon était possiblement trop petit, avec des populations pratiquantes trop faibles et des religions non-chrétiennes largement minoritaires. Cependant, notons que dans le cadre de larges études comme EURONICS (41), qui évaluait les pratiques des médecins dans les décisions de fin de vie en néonatalogie, la religion n'était également pas associée aux attitudes. Concernant l'origine culturelle des médecins, il ressort que celle-ci a une influence sur le choix des attitudes, typiquement avec des oppositions Suisse/non Suisse ou Suisse romande/Suisse alémanique. Par exemple, le fait que les non Suisses et les Suisses romands trouvent que la direction médicale est peu utile pour la résolution de conflit tandis que les Suisses alémaniques sont d'avis opposé. Il est probable que le fonctionnement des institutions soit différent ; il serait intéressant de comprendre pourquoi et comment certaines sont perçues comme étant un soutien et d'autres comme un fardeau. Il pourrait également s'agir d'un biais purement culturel par rapport à la vision de la hiérarchie hospitalière. Une autre différence culturelle est révélée par le fait que les Suisses romands sont plutôt d'avis que leurs convictions personnelles ne les autorisent pas à prendre une décision opposée à celle des parents, ce qui est corrélé au fait qu'ils sont majoritairement d'accord de poser une trachéotomie lorsque les parents la demandent. Ainsi, il faut être attentif au fait qu'un désaccord peut survenir, non pas uniquement sur la base d'une réflexion médicale différente, mais également de par l'origine et la culture de chacun.

L'association qui ressort avec le plus de fréquence est celle de l'âge et de l'expérience, ce qui est également retrouvé dans l'étude EURONICS (41). En effet, il semble que lorsque l'âge et l'expérience augmentent, les médecins ont tendance à passer d'une attitude plutôt agressive, favorisant la réanimation aux dépens de l'abstention thérapeutique, à une attitude plus

conservatrice préconisant la qualité de vie. Par ailleurs, les médecins plus âgés/expérimentés ont plutôt tendance à conserver leurs avis et par exemple, ne pas poser de trachéotomie même si les parents la demandent. Il y a donc un shift des attitudes qui se produit avec l'âge et l'expérience. Ceci soulève de nombreuses interrogations : est-ce un problème de formation médicale, de confiance en soi, d'aisance avec l'idée de la mort, d'un certain « laisser aller » allant de pair avec l'expérience... Ce point nécessiterait d'être approfondi, car il pourrait permettre aux jeunes médecins d'être moins démunis face à ces situations, et aux plus expérimentés de se questionner sur certaines de leurs attitudes ou pratiques.

Au niveau des limitations de ce travail, bien que représentant la moitié des médecins en Suisse confrontés à ces situations, notre étude présente un petit échantillon, particulièrement lorsque nous créons des sous-groupes en fonction des caractéristiques personnelles. Ainsi la puissance statistique de l'étude est relativement faible. Par ailleurs, les cas étant fictifs, nous ne pouvons exclure que les attitudes diffèrent quelque peu en situation clinique réelle. En outre, comme nous avons imposé les attitudes, il existe sans doute des variantes qui auraient modifié les pourcentages de réponses. Nous n'avons de surcroît pas demandé aux participants s'ils avaient déjà été confrontés à ce genre de situation.

Il serait particulièrement intéressant d'étendre ce travail aux pays d'Europe, voire au-delà, pour observer les différences. De même, connaître les attitudes réelles de prise en charge en clinique serait extrêmement intéressant pour les confronter à celles du présent travail.

Conclusion

Cette étude a permis de mettre en lumière les attitudes des médecins dans des situations médicales complexes. Elle a rempli ses objectifs en révélant que de nombreuses attitudes dans la prise en charge de ces enfants étaient consensuelles à plus de 80%. Faisait partie de ce groupe l'indication à la ventilation non-invasive, aux soins de confort, ou encore la non-indication à la trachéotomie et ventilation invasive. A l'inverse, la réanimation cardio-respiratoire complète et l'abstention thérapeutique ressortaient avec un taux de réponse très partagé de l'ordre de 50/50. Elle a révélé que le supérieur hiérarchique et la commission d'éthique étaient les deux éléments utiles en cas de conflit. Par ailleurs, ces divergences d'opinion étaient corrélées avec des facteurs personnels du médecin tels que l'âge, la durée de pratique, ou la région d'origine. Ce n'était par contre pas le cas du sexe, de la spécialité FMH et de la religion (pratiquant ou non).

Ainsi nous pouvons tirer deux grandes conclusions à l'issue de ce travail. Tout d'abord, l'importance des divergences d'opinion montre la nécessité de processus multidisciplinaires et d'un cadre légal le plus clair possible dans ces situations. Deuxièmement, les facteurs personnels et culturels du médecin jouent un rôle significatif dans sa prise de décision.

Bibliographie

1. ASSM. ASSM traitement et prise en charge des patients souffrant d'atteintes cérébrales extrêmes et de longue durée. Directives médico-éthique de l'ASSM [Internet]. 2003. Available from: http://www.samw.ch/dms/fr/Ethique/Directives/actuel/f_RL_PVS.pdf
2. Di Perri C, Stender J, Laureys S, Gosseries O. Functional neuroanatomy of disorders of consciousness. *Epilepsy Behav.* 2014 Jan;30:28–32.
3. Majerus S, Gill-Thwaites H, Andrews K, Laureys S. Behavioral evaluation of consciousness in severe brain damage. In: *Progress in Brain Research* [Internet]. Elsevier; 2005 [cited 2015 Jul 9]. p. 397–413. Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0079612305500281>
4. Giacino JT, Fins JJ, Laureys S, Schiff ND. Disorders of consciousness after acquired brain injury: the state of the science. *Nat Rev Neurol.* 2014 Jan 28;10(2):99–114.
5. Damasio A. Le Sentiment même de soi. In: *Le Sentiment même de soi.* 1999.
6. Gosseries O, Thibaut A, Boly M, Rosanova M, Massimini M, Laureys S. Assessing consciousness in coma and related states using transcranial magnetic stimulation combined with electroencephalography. *Ann Fr Anesth Réanimation.* 2014 Feb;33(2):65–71.
7. SCÉRÉN-CNDP. Etat végétatif et éthique, Carlo Defanti [Internet]. 2008 [cited 2014 Jun 24]. Available from: <http://www.cndp.fr/magphilo/index.php?id=81>
8. Laureys S, Celesia GG, Cohadon F, Lavrijsen J, León-Carrión J, Sannita WG, et al. Unresponsive wakefulness syndrome: a new name for the vegetative state or apallic syndrome. *BMC Med.* 2010 Nov 1;8(1):68.
9. Bruno M-A, Vanhaudenhuyse A, Thibaut A, Moonen G, Laureys S. From unresponsive wakefulness to minimally conscious PLUS and functional locked-in syndromes: recent advances in our understanding of disorders of consciousness. *J Neurol.* 2011 Jul 1;258(7):1373–84.
10. Bender A, Jox RJ, Grill E, Straube A, Lulé D. Persistent Vegetative State and Minimally Conscious State: A systematic review and meta-analysis of diagnostic procedures. *Dtsch Arztebl Int.* 2015;112(14):235.
11. Entretien semi-dirigé avec Dresse Marie-Hélène Perez, médecin adjoint aux soins intensifs médico-chirurgicaux de pédiatrie du CHUV.
12. Strauss DJ, Ashwal S, Day SM, Shavelle RM. Life expectancy of children in vegetative and minimally conscious states. *Pediatr Neurol.* 2000 Oct;23(4):312–9.
13. Leonardi M, Sattin D, Raggi A. An Italian population study on 600 persons in vegetative state and minimally conscious state. *Brain Inj.* 2013 Apr;27(4):473–84.
14. Schnakers C, Vanhaudenhuyse A, Giacino J, Ventura M, Boly M, Majerus S, et al. Diagnostic accuracy of the vegetative and minimally conscious state: Clinical consensus versus standardized neurobehavioral assessment. *BMC Neurol.* 2009;9(1):35.
15. Van Erp WS, Lavrijsen JCM, Vos PE, Bor H, Laureys S, Koopmans RTCM. The Vegetative State: Prevalence, Misdiagnosis, and Treatment Limitations. *J Am Med Dir Assoc.* 2015 Jan;16(1):85.e9–85.e14.
16. Giacino JT, Kalmar K, Whyte J. The JFK Coma Recovery Scale-Revised: Measurement characteristics and diagnostic utility. *Arch Phys Med Rehabil.* 2004 Dec;85(12):2020–9.
17. Seel RT, Sherer M, Whyte J, Katz DI, Giacino JT, Rosenbaum AM, et al. Assessment Scales for Disorders of Consciousness: Evidence-Based Recommendations for Clinical Practice and Research. *Arch Phys Med Rehabil.* 2010 Dec;91(12):1795–813.
18. Peterson A, Cruse D, Naci L, Weijer C, Owen AM. Risk, diagnostic error, and the clinical science of consciousness. *NeuroImage Clin.* 2015;7:588–97.
19. Kondziella D, Friberg CK, Frokjaer VG, Fabricius M, Møller K. Preserved consciousness in vegetative and minimal conscious states: systematic review and meta-analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2015 Jul 2;jnnp – 2015–310958.
20. Massimini M, Boly M, Casali A, Rosanova M, Tononi G. A perturbational approach for evaluating the brain's capacity for consciousness. In: *Progress in Brain Research* [Internet]. Elsevier; 2009 [cited 2015 Jul 9]. p. 201–14. Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0079612309177142>
21. Rosanova M, Gosseries O, Casarotto S, Boly M, Casali AG, Bruno M-A, et al. Recovery of cortical effective connectivity and recovery of consciousness in vegetative patients. *Brain.* 2012 Apr 1;135(4):1308–20.
22. Ashwal S. Recovery of consciousness and life expectancy of children in a vegetative state. *Neuropsychol Rehabil.* 2005 Sep;15(3-4):190–7.

23. Strauss DJ, Shavelle RM, Ashwal S. Life expectancy and median survival time in the permanent vegetative state. *Pediatr Neurol*. 1999 Sep;21(3):626–31.
24. Giovannetti AM, Pagani M, Sattin D, Covelli V, Raggi A, Strazzer S, et al. Children in Vegetative State and Minimally Conscious State: Patients' Condition and Caregivers' Burden. *Sci World J [Internet]*. 2012 Feb 1 [cited 2014 Jun 10];2012. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3290454/>
25. Aw B, Ep E, S K, Sr F, C K. Congenital and acquired brain injury. 1. Epidemiology, pathophysiology, prognostication, innovative treatments, and prevention. *Arch Phys Med Rehabil*. 2008;S3–8.
26. Royal Australasian College of Physian. Decision_making in end of life of children and adolescent. 2008.
27. Markström A, Sundell K, Lysdahl M, Andersson G, Schedin U, Klang B. Quality-of-life evaluation of patients with neuromuscular and skeletal diseases treated with noninvasive and invasive home mechanical ventilation. *Chest J*. 2002;122(5):1695–700.
28. Covelli V, Cerniauskaite M, Leonardi M, Sattin D, Raggi A, Giovannetti AM. A Qualitative Study on Perceptions of Changes Reported by Caregivers of Patients in Vegetative State and Minimally Conscious State: The Time Gap Experience; *Sci World J*. 2014 Nov 6;2014:e657321.
29. Pagani M, Giovannetti AM, Covelli V, Sattin D, Leonardi M. Caregiving for patients in vegetative and minimally conscious states: perceived burden as a mediator in caregivers' expression of needs and symptoms of depression and anxiety. *J Clin Psychol Med Settings*. 2014 Sep;21(3):214–22.
30. Chiambretto P, Ferrario SR, Zotti AM. Patients in a persistent vegetative state: caregiver attitudes and reactions. *Acta Neurol Scand*. 2001 décembre;104(6):364–8.
31. Chiambretto P, Vanoli D. [Family reactions to the vegetative state: a follow-up after 5 years]. *G Ital Med Lav Ergon*. 2006 Mar;28(1 Suppl 1):15–21.
32. Pagani M, Giovannetti AM, Covelli V, Sattin D, Raggi A, Leonardi M. Physical and Mental Health, Anxiety and Depressive Symptoms in Caregivers of Patients in Vegetative State and Minimally Conscious State. *Clin Psychol Psychother*. 2014 Sep 1;21(5):420–6.
33. Ugalde A, Krishnasamy M, Schofield P. Role recognition and changes to self-identity in family caregivers of people with advanced cancer: a qualitative study. *Support Care Cancer Off J Multinatl Assoc Support Care Cancer*. 2012 Jun;20(6):1175–81.
34. Hamama-Raz Y, Zabari Y, Buchbinder E. From hope to despair, and back: being the wife of a patient in a persistent vegetative state. *Qual Health Res*. 2013 Feb;23(2):231–40.
35. DMCP CHUV. Code réanimation DMCP.
36. Entretien Semi-dirigé avec Mme Jeanne-Pascale Simon, juriste à l'Unité des affaires juridiques du CHUV, travaillant dans le droit médical.
37. Entretien Semi dirigé avec professeur Lazare Benaroyo, médecin associé et médecin chef de l'unité d'éthique du CHUV.
38. guide des soins palliatifs du médecin Vaudois n°12, l'éthique.
39. CHUV. Directives institutionnelles CHUV : prise en charge des patients témoins de Jéovah. 2015.
40. Hsu C-C, Sandford BA. The Delphi technique: making sense of consensus. *Pract Assess Res Eval*. 2007;12(10):1–8.
41. Cuttini M, Nadai M, Kaminski M, Hansen G, de Leeuw R, Lenoir S, et al. End-of-life decisions in neonatal intensive care: physicians' self-reported practices in seven European countries. *The Lancet*. 2000 Jun;355(9221):2112–8.