

Reçu le :
18 mai 2011
Accepté le :
24 janvier 2012
Disponible en ligne
5 mars 2012

Hypoplasies sévères du ventricule gauche : soins palliatifs après un diagnostic prénatal

Severe hypoplastic left heart syndrome: Palliative care after prenatal diagnosis

C. Nosedà^{a,b}, T. Mialet-Marty^a, A. Basquin^{b,e}, I. Letourneur^d, I. Bertorello^{b,c}, F. Charlot^d, G. Le Bouar^{b,c}, P. Bétrémieux^{a,b,*}, Collaborateurs¹

^a Service de néonatalogie, hôpital sud, CHU de Rennes, 16, boulevard de Bulgarie, 35033 Rennes, France

^b Centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal, hôpital sud, CHU de Rennes, 16, boulevard de Bulgarie, 35033 Rennes, France

^c Maternité, hôpital sud, CHU de Rennes, 16, boulevard de Bulgarie, 35033 Rennes, France

^d Réseau La Brise (réseau régional de soins palliatifs pédiatriques), 2, rue de l'Hôtel-Dieu, 35000 Rennes, France

^e Service de cardiologie, hôpital de Pontchaillou, rue Henri-Le-Guillou, 35033 Rennes cedex, France

Disponible en ligne sur

SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Summary

We analyzed 16 cases of hypoplastic left heart syndrome (HLHS) submitted to the multidisciplinary center at Rennes Teaching Hospital from 2006 to 2010 for prenatal diagnosis. The information given to parents at the moment of choice is capital for them to make their own decision: in our team the real choice for parents stands between termination of pregnancy (TOP) and palliative care (PC). The Norwood procedure is rarely proposed to parents in France and it is performed in very few centers. Heart transplant is never proposed nor done at this age. The objectives of our study were to understand the reasons for the choice of PC, take stock of our experience of PC, and relate the benefits but also the disadvantages of PC. Over the 16 patients whose fetus had HLHS, 9 requested TOP, while 7 others wanted to live their pregnancy and meet their child at birth, therefore requesting neonatal PC. No family asked for the Norwood procedure. Four children died within the first days (D1, D2, D4, D9), 2 others died at 5 and 7 months, 1 child was operated on for coarctation of the aorta (unknown before birth) and is still alive 1.5 years later. Maternal motivations to continue the pregnancy were clearly described for 2 of the 7 cases: religious prohibition of TOP in 1 case, negative experiences of previous abortions in the second case. In another case, the parents hesitated between PC and Norwood sur-

Résumé

Nous avons analysé rétrospectivement les 16 dossiers d'hypoplasie du ventricule gauche (hypoVG) soumis de 2006 à 2010 au Centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal de Rennes dont 7 avaient abouti à une demande de soins palliatifs (SP) néonataux et 9 à une interruption médicale de grossesse (IMG). Les objectifs étaient de comprendre les raisons de ce choix, de faire le point sur notre expérience des SP et d'exposer les bénéfices et les difficultés des SP. Deux fois sur 7, les SP avaient été choisis en raison de motivations maternelles clairement exprimées : interdiction religieuse de l'IMG, mauvais vécu d'interruptions volontaires de grossesses antérieures ; dans un autre cas les parents avaient hésité entre SP et intervention de Norwood. Les hypoVG étaient surreprésentées dans les situations prénatales ayant abouti à des SP alors que dans notre centre la fréquence des cardiopathies n'était que la 2^e cause d'IMG après les causes neurologiques. Cette surreprésentation tient peut-être à l'image que les professionnels et les familles ont de cette maladie : affection fatale, mort rapide, absence de souffrances. Notre étude offre un point de vue différent : 2 enfants étaient décédés à 5 et 7 mois ; un enfant avait vécu après avoir été opéré d'une coarctation de l'aorte diagnostiquée au 12^e jour de vie ; enfin 5 enfants sur 6 avaient reçu des antalgiques en fin de vie. Toutes les familles

* Auteur correspondant.

Service de réanimation pédiatrique, hôpital Sud, CHU de Rennes, 16, boulevard de Bulgarie, 35033 Rennes cedex 2, France.

e-mail : pierre.betremieux@chu-rennes.fr

¹ A.-S. Cabaret-Dufour^{b,c}, H. Isly^{b,c}, G. Defawe^a, A. de La Pintièrre^{a,b}, J.-M. Schleich^{b,e}, Q. Hauet^e, C. Edan^d, C. Feillel^d, M.-L. Huillery^{b,c}, P. Plady^{a,b}.

gery. For the other women, the reasons were less clearly expressed. In our series, HLHS is the first indication for PC from prenatal diagnosis (7/16 cases in the same period) while in the literature, heart diseases are the second cause of TOP after the neurological causes. The overrepresentation of this pathology in the families who opt for PC may be due to the unconscious image that both professionals and families have of HLHS: severity of an inevitably fatal disease, rapid postnatal death, and no suffering. Our study may change this view: a child was in fact carrying a curable defect which was discovered 12 days after birth, 2 children died at 5 and 7 months, and 5 of 6 children had major analgesics at the end of life. Nevertheless, the families were supported and followed by the PC network, except 1 who ruptured all contacts in a context of presumed intense suffering, but the other 6 do not regret their choice despite the difficulties.

© 2012 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

1. Introduction

Alors que depuis 1975 la plupart des femmes enceintes dont le fœtus était atteint d'une malformation fœtale grave choisissaient l'interruption médicale de grossesse (IMG), depuis 2006 on observe dans notre centre que certaines femmes souhaitent rencontrer leur enfant vivant après une grossesse et un accouchement d'évolution spontanée dans une démarche de soins palliatifs (SP). L'hypoplasie sévère du ventricule gauche (hypoVG) (VG de petite taille ne pouvant accueillir un débit systémique associé à une atrésie mitrale et aortique voire à une hypoplasie de la voie aortique, ne pouvant être réparé en 2 ventricules) représente une situation particulière en France, puisqu'elle fait fréquemment l'objet d'une proposition médicale ou d'une demande parentale de SP à la naissance. En présence d'une hypoVG dépistée en cours de grossesse, 4 attitudes sont possibles : une intervention chirurgicale de type Norwood (dite « palliative » car elle transforme l'hypoVG en ventricule unique), une transplantation cardiaque, une IMG ou des SP dès la naissance sans intervention chirurgicale.

En Amérique du nord, les avancées chirurgicales ont amené des praticiens à présenter l'intervention de Norwood comme « LA solution » (*standard care*) et non plus une option parmi d'autres [1]. La même tendance est constatée dans les pays anglo-saxons, où le recours à l'IMG a diminué au profit de l'option chirurgicale [2–6]. La transplantation cardiaque est en nette régression essentiellement faute de greffon disponible, mais aussi en raison du risque de mortalité et de morbidité importantes et de la durée de vie limitée du greffon [7]. Dans ces pays, la question de la pertinence des SP dans l'hypoVG est débattue [8], certains praticiens allant jusqu'à dire que les SP ne sont pas éthiques [9], alors que d'autres considèrent qu'ils restent une option valable tant que le devenir à long terme de la chirurgie n'est pas établi [1,3,8,10,11]. En France, les

avaient été soutenues par le réseau de SP sauf une famille qui avait refusé. Les 6 autres avaient été satisfaites de leur choix malgré les difficultés rencontrées.

© 2012 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

cardiopédiatres ne sont pas unanimes à promouvoir la procédure de Norwood qui reste limitée à quelques centres et la transplantation cardiaque néonatale n'est pas pratiquée faute de greffon disponible. Dans notre centre, la procédure de Norwood est présentée comme une possibilité mais n'est quasiment jamais choisie par les parents et la transplantation cardiaque n'a jamais été proposée aux parents. L'IMG est présentée comme une possibilité et les SP sont proposés systématiquement aux parents. Peu de données existent dans la littérature sur les SP néonataux [12–17] et aucun article français ne fait état des aspects concrets de cette pratique. Cette étude rétrospective décrit la prise en charge palliative des enfants porteurs d'hypoVG au centre hospitalier universitaire (CHU) de Rennes et les problèmes rencontrés.

2. Population et méthodes

Nous avons analysé rétrospectivement les 16 dossiers d'hypoVG présentés au centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal (CPDP) du CHU de Rennes de 2006 à 2010, ce qui représentait 0,9 % des dossiers soumis au CPDP durant cette période où 1780 dossiers avaient été examinés, dont 783 avaient abouti à une IMG. Les malformations cardiaques concernaient 105 dossiers (5,9 %).

2.1. Prise en charge palliative anté- et post-natale

Face à la découverte anténatale d'une hypoVG sévère, un premier entretien associant obstétricien, néonatalogiste et sage-femme permettait d'exposer aux parents les différentes attitudes possibles décrites plus haut, suivi d'un second entretien réalisé avec un cardiopédiatre. Lorsque le souhait des parents était une prise en charge palliative, le projet de soins était ultérieurement défini entre les parents et l'équipe ressource régionale de soins palliatifs pédiatriques (ERRSPP) lors d'entretiens spécifiques. Les souhaits parentaux

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4147351>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4147351>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)