



LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

**3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE**

vaincrelamuco.org

federation-crcm.org



L'accès aux Soins Palliatifs et prendre en charge la fin de vie

Docteur Sophie HAMON
Equipe Mobile de Soins Palliatifs
AP-HM Hôpital NORD Marseille



LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

vaincrelamuco.org

federation-crcm.org



- Patient de 40 ans
 - Mucoviscidose diagnostiquée à 3 mois (DF508-N1303K)
 - Lobectomie supérieure G à 6 ans
 - VEMS 30% depuis plusieurs années
 - Aspergillose BPA en 2000 et 2016
 - Colonisation bronchique à Pseudomonas aéruginosa ancienne
 - 1 cure Antibiotiques IV par an jusqu'en 2016 puis 3 cures en 2017
 - Cirrhose avec VO, splénectomie à 18 ans
 - Diabète Insulino dépendant depuis 2016
-



LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

vaincrelamuco.org

federation-crcm.org



Marié, 2 enfants de 1 an par PMA

Travaille à temps plein jusqu'en septembre 2017



LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

vaincrelamuco.org

federation-crcm.org



- Lithiases rénales bilatérales avec 2 lithotripsies sous AG en juillet et fin septembre 2017
 - Dégradation infectieuse respiratoire dans les suites avec embolie pulmonaire hospitalisé en réa en novembre.
 - Absence d'amélioration sous Antibiotiques IV, corticothérapie, O2, VNI
 - Transfert un vendredi dans réanimation du centre de transplantation régional pour envisager une transplantation pulmonaire
-



LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

vaincrelamuco.org

federation-crcm.org



- Au bout de 3 jours: staff multidisciplinaire avec les chirurgiens thoraciques, les pneumologues et les réanimateurs:
 - **contre indique le patient à la transplantation** car poumon très rétracté à G +++, sepsis à germe Multi résistant, Cirrhose avec VO.
 - LATA: pas d'IOT, MCE, amines, ECMO, dialyse, greffe.
 - Annonce faite au patient et à sa famille
-



LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

vaincrelamuco.org

federation-crcm.org



- Malgré l'annonce, le patient exprime le souhait de continuer à se battre.
 - Il est anxieux, ne dort pas, douloureux, encombré, présente des signes d'inconfort respiratoire avec épuisement.
 - Il finit par demander une sédation.
 - Il décède entouré de sa famille, en réanimation.
 - La famille fera part à l'équipe des pneumologues d'une mauvaise prise en charge de ses symptômes d'inconfort.
-



LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

vaincrelamuco.org

federation-crcm.org



Qu'est-ce que l'on aurait pu faire pour améliorer la PEC de ce patient en sachant que depuis la **Loi du 9 juin 1999**: « Tout patient a le droit d'accès aux SP »!



LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

vaincrelamuco.org

federation-crcm.org



- 1) Parler des **Directives Anticipées** dans le cadre d'une maladie grave potentiellement mortelle.
 - Cela permet d'anticiper, d'aider le patient à cheminer dans sa maladie vers l'inéluctable
 - Permet de parler d'une alternative quand une greffe est CI ou que le patient refuse le projet de greffe: notamment l'accompagnement en cas de symptômes d'inconfort par une équipe spécialisée, afin de permettre au patient le choix de ne pas aller en réanimation.
-



LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

vaincrelamuco.org

federation-crcm.org



- Depuis la loi Clayes Leonetti, les DA sont opposables aux médecins sauf en cas d'urgence vitale ou quand la situation clinique n'est pas appropriée aux DA du patient.
 - Elles permettent au patient d'exprimer sa volonté par écrit au cas où il ne serait plus en état de le faire.
-



LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

vaincrelamuco.org

federation-crcm.org



2) **LES SOINS PALLIATIFS** « cherchent à améliorer la qualité de vie des patients et de leur famille, face aux conséquences d'une maladie potentiellement mortelle, par la prévention et le soulagement de la souffrance, identifiée précocement et évaluée avec précision, ainsi que le traitement de la douleur et des autres problèmes physiques, psychologiques et spirituels qui lui sont liés. »

(Définition de 2002, OMS)



LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

vaincrelamuco.org

federation-crcm.org



3) Traiter les symptômes d'inconfort:

- L'anxiété: Midazolam IVSE à 0,2 mg/h puis adapter les doses de 0,5 en 0,5 mg/h + TNM.
 - La polypnée avec signe d'épuisement respiratoire: Morphine à visée respiratoire en IVSE ou per os à petites doses.
 - L'encombrement: scopoderm ou scopolamine SCSE ou IVSE (antisécrétoire).
-



LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

vaincrelamuco.org

federation-crcm.org



- Proposer la sédation en cas de symptôme d'inconfort réfractaire au traitement.

« c'est la recherche, par des moyens médicamenteux, d'une diminution de la vigilance pouvant aller jusqu'à la perte de conscience, dans le **but de diminuer ou de faire disparaître la perception d'une situation vécue comme insupportable par le patient**, alors que tous les moyens disponibles et adaptés à cette situation ont pu lui être proposés et/ou mis en œuvre sans permettre d'obtenir le soulagement escompté par le patient. »

recommandation SFAP 2009



LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

vaincrelamuco.org

federation-crcm.org



- Notion de sédation profonde et continue

Article 3: « sédation profonde et continue »

*A la demande du patient afin d'éviter toute souffrance et de ne pas subir d'obstination déraisonnable, une **sédation profonde et continue provoquant une altération de la conscience ...est mise en oeuvre dans les cas suivants :***

1° Lorsque le patient atteint d'une affection grave et incurable et dont le pronostic vital est engagé à court terme présente une souffrance réfractaire aux traitements

2° Lorsque la décision du patient atteint d'une affection grave et incurable d'arrêter un traitement engage son pronostic vital à court terme et est susceptible d'entraîner une souffrance insupportable.

Loi Léonetti-Claeys Février 2016



LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

vaincrelamuco.org

federation-crcm.org



La sédation n'est pas...

- **une anxiolyse** (apaisement de l'anxiété)
 - **Une analgésie** (abolition de la sensibilité de la douleur)
 - **Un somnifère** (médicament qui provoque le sommeil)
 - **Une euthanasie** (acte d'un tiers qui met délibérément fin à la vie d'une personne dans l'intention de mettre un terme à une situation jugée insupportable)
-

LYON

5-7 AVRIL 2018

CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES DE LA MUCOVISCIDOSE



TOUS SOLIDAIRES POUR VAINCRE !

Merci pour votre attention !