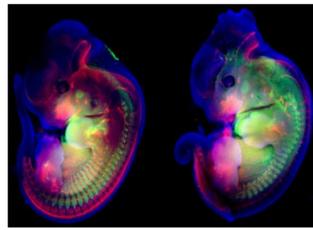


Comment et quel projet palliatif construire en cardio-pédiatrie?



Pourquoi un topo de cardiopédiatrie ?



- La première cause de malformation d'organe
- Environ 6000 nouveaux cas par an ($\approx 700\ 000$ naissances)
- Place du diagnostic prénatal (17% en 1980-70% en 2018)
- Cardiopathie réparable ou non
- Accès au diagnostic prénatal pour toutes les populations
- Anomalies associées (25% d'atteinte d'organes et 15% anomalies génétiques)
- Taux stable d'IMG entre 1980-2020 (même si incurable)
- Notion de ductodépendance (canal artériel= ductus arteriosus)
- Principale cause de décès chez l'enfant et un tiers de la mortalité néonatale
- Population adulte grandissante ($> 200\ 000$ en France) avec désir de grossesse

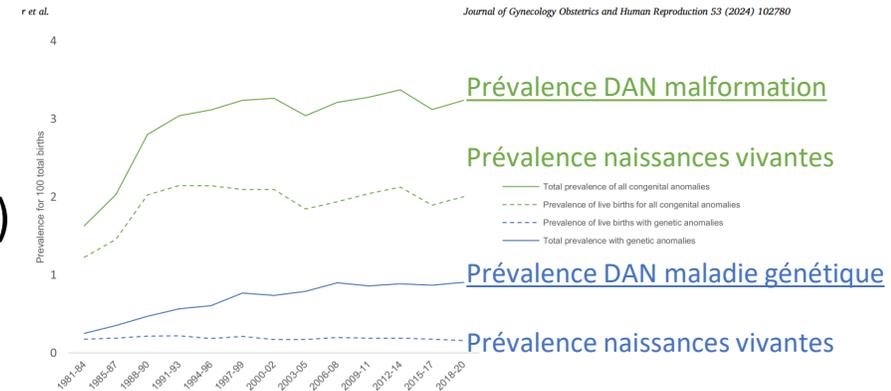


Fig. 1. Total prevalence and prevalence among live births for all congenital anomalies and genetic anomalies in Paris, 1981 to 2020.



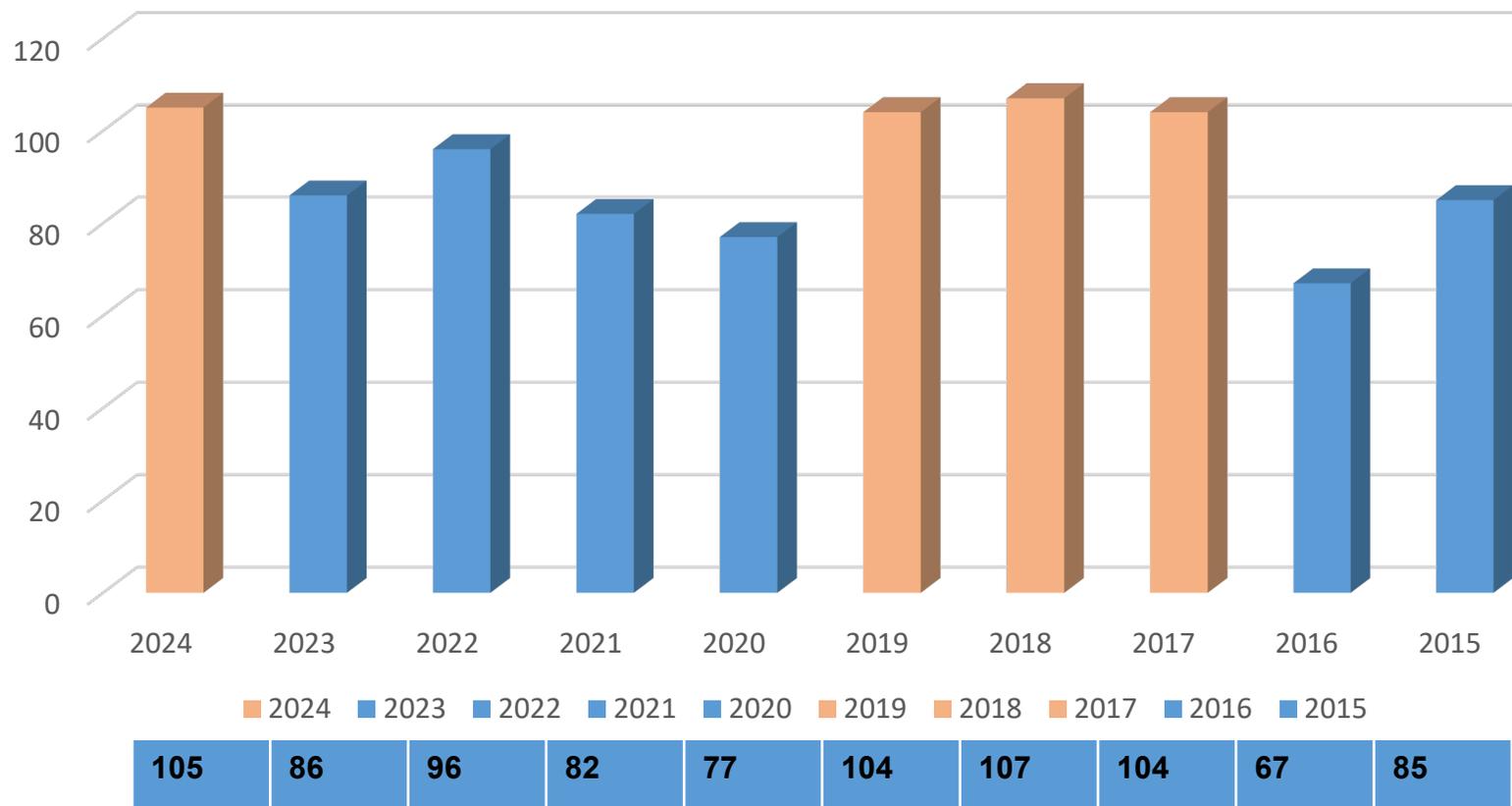
Activité médico-chirurgicale M3C Necker



- **1000** chirurgies cardiaques dont **10** greffes
- **900** cathétérismes + électrophysiologies
- **20 000** Echocardiographies
- **12 000** Consultations
- **800** HDJ
- **RMM** obligatoire

- Environ **90 décès** de patients suivis dans le service par an
- Plus de **90%** en intra-hospitalier
- La plupart **au sein** de l'unité

Nombre de patients suivis décédés par an



Cause de mortalité des enfants avec CAHD

“Congenital or Acquired Heart Disease”

Entre 2010 et 2024

- 1 137 décès dont
- 20% d'accompagnements (15/an)

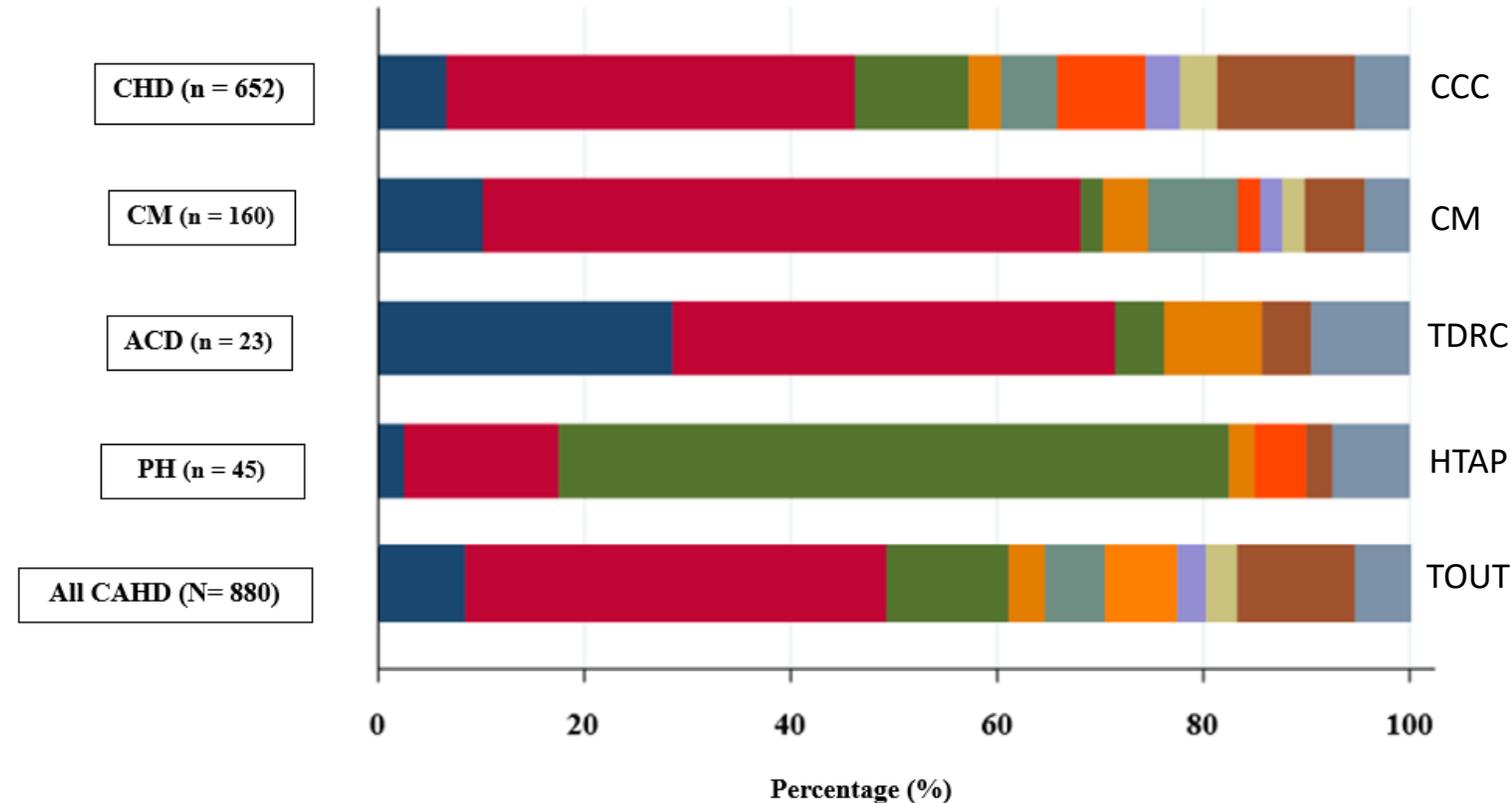
Sur cette période, 25 181 patients traités dans l'unité soit une **mortalité d'environ 4,5%**

880 patients décédés avec un projet actif initial

Legend :



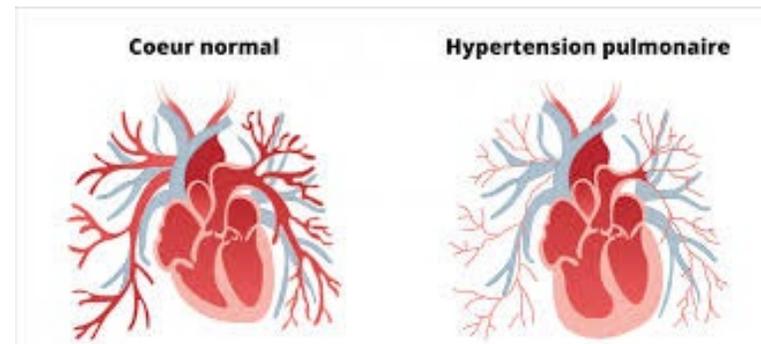
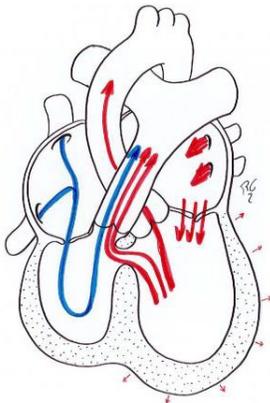
Figure 2 : Distribution of causes of death by group after excluding compassionate care project



Abbreviations list : : ACD: Arrhythmia or conduct disorder; CHD: Congenital Heart Disease; CM: Cardiomyopathy; PH: Pulmonary Hypertension, HD: Heart Disease

Symptomatologie cardiaque et spécificités

- Hypodébit systémique avec acidose et souffrance d'organe (Insuffisance cardiaque, rose ou bleu)
- Hyperdébit pulmonaire avec essoufflement aux biberons (Shunt G-D)
- Hypodébit pulmonaire avec cyanose et hyperviscosité (shunt D-G)
- Hypertension artérielle pulmonaire avec essoufflement à l'effort et syncope (insuffisance ventriculaire droite)
- Trouble du rythme et trouble de conduction avec mort subite





Mapping care trajectories in the last year of life in cardiovascular complex chronic conditions

Dr Ashley Ridley, Dr Fanny Bajolle
Necker Enfants Malades (Paris, France)



Société française
de Soins Palliatifs
Pédiatriques

Introduction

- **Complex chronic condition (CCC)**

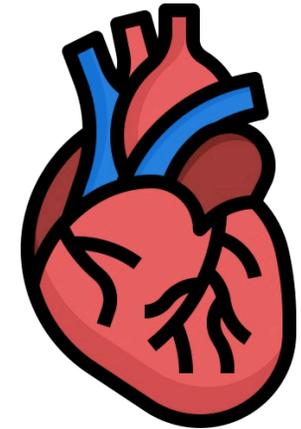
« Any medical condition that can be reasonably expected to last **at least 12 months** (unless death intervenes) and to involve either several different organ systems or one **organ system severely enough to require specialty pediatric care** and probably some period of hospitalization in a tertiary care center. » (Feudtner et al., 2000)

- **Cardiovascular CCCs**

- Most frequent underlying condition in CCC hospital admissions and deaths¹⁻³
- Highly variable clinical progression in advanced heart disease⁴
- Highly invasive and technical care at end of life⁴
- Minority receive palliative care^{4,5}

- **Necker cardiology department**

- 11 000 consultations/year, 1000 surgeries/year
- 80 deaths/year
- Overall mortality rate 4.5%

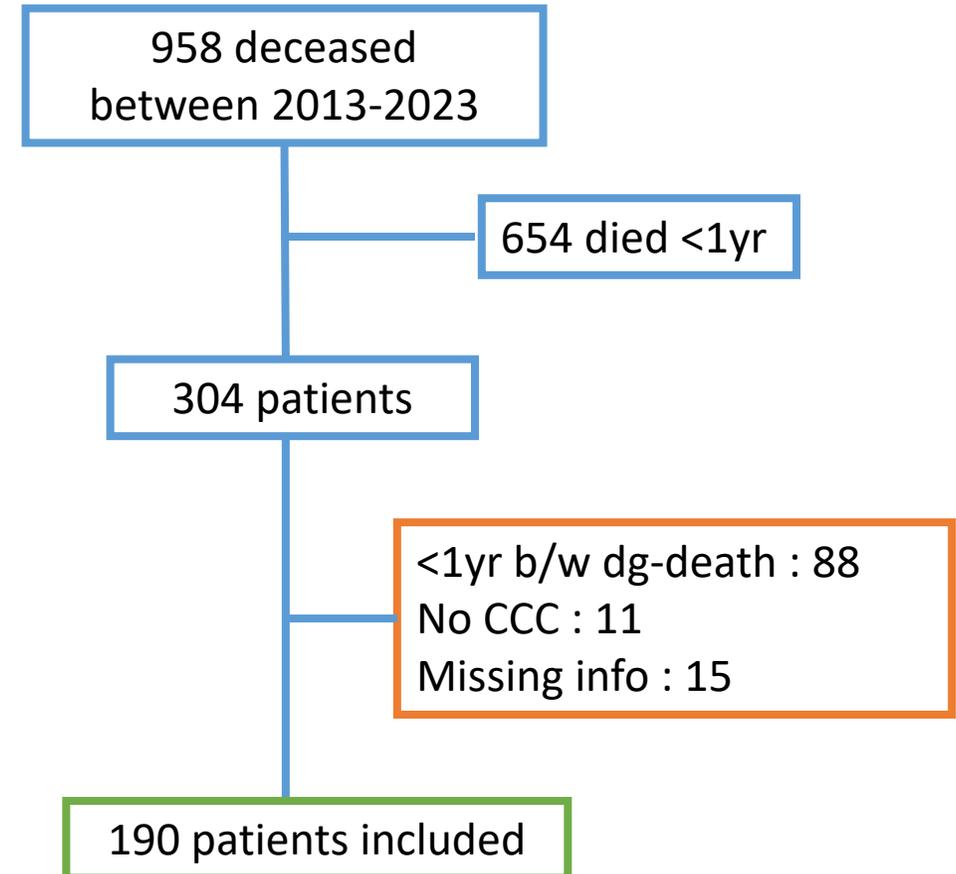


1. Simon TD et al. Children with complex chronic conditions in inpatient hospital settings in the United States. Pediatrics. 2010
2. Ananth P et al. Hospital Use in the Last Year of Life for Children With Life-Threatening Complex Chronic Conditions. Pediatrics. 2015
3. Trowbridge A et al. Modes of Death Within a Children's Hospital. Pediatrics. 2018
4. Morell E et al. Patterns of care at end of life in children with advanced heart disease. Arch Pediatr Adolesc Med. 2012
5. Moynihan KM et al. Palliative Care Referrals in Cardiac Disease. Pediatrics. 2021

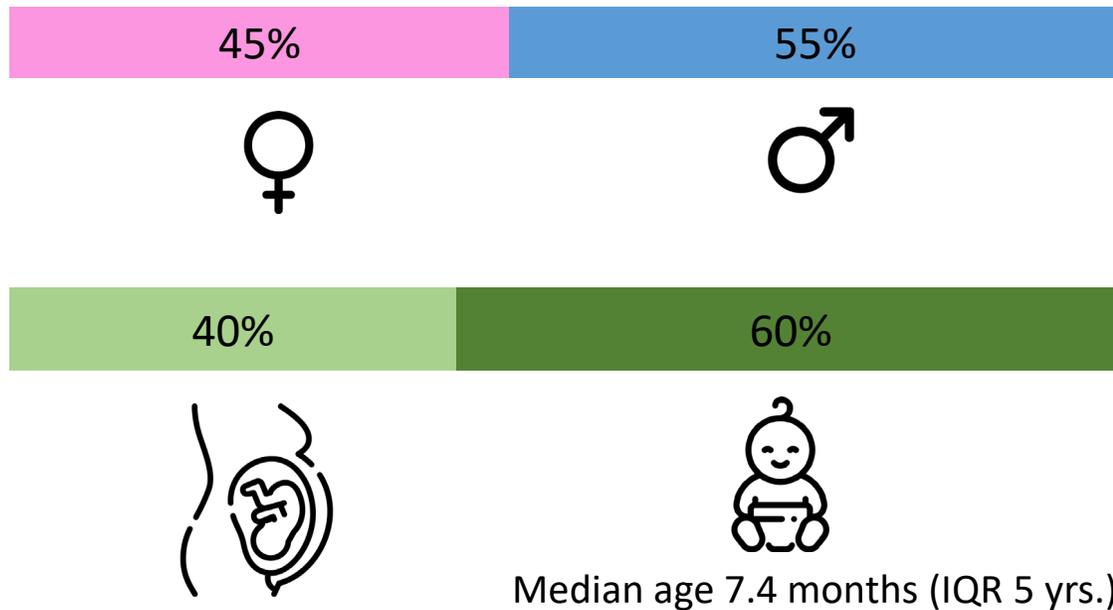
Methods

- Single-center retrospective descriptive study
- Electronic medical records
- Approved MR 004 protocol
- Number 2024 041871142
- Analysis: Excel®

Inclusion criteria	Non-inclusion criteria
Cardiovascular CCC	Minor heart condition
Death between 2013-2023 < 18 years of age	Death < 1 year and > 18 years
>1 year b/w diagnosis and death	< 1 year follow-up before death



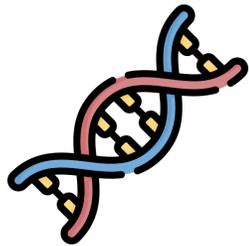
Diagnosis



- Median time diagnosis-death : 3.5 yrs.
- Median age at death : 4.7 yrs (IQR 5yrs)

<u>Diagnosis</u>	<u>Patients</u> (n=190, 100%)
Congenital heart disease	108 (57%)
Left ventricular outflow tract obstruction	26 (14%)
Right ventricular outflow tract obstruction	23 (12%)
Single Ventricle	22 (11.5%)
TGA/Double outlet RV/ congenitally corrected TGA	20 (10.5%)
Left-Right Shunt	17 (9%)
Cardiomyopathy	34 (18%)
Pulmonary hypertension	10 (5%)
Arrhythmia and conduction disorders	4 (2%)
Multiple diagnoses	25 (13%)
Other	9 (5%)

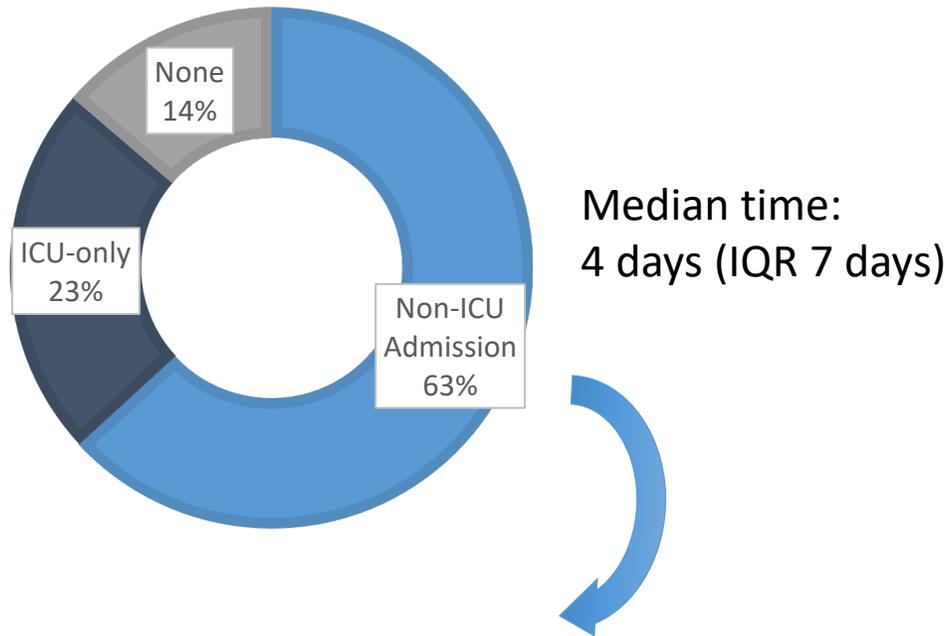
Comorbidities



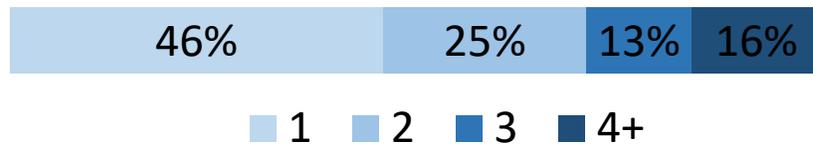
<u>Diagnosis</u>	<u>Patients (n=98, 51%)</u>
Genetic/syndromic disorders <i>Trisomy 21, DiGeorge, VACTERL, Heterotaxia</i>	47 (25%)
Metabolic disorder <i>MPS, mitochondrial disease</i>	15 (8%)
Neurological disorder <i>Epileptic and dystonic encephalopathy, myopathy</i>	7 (4%)
Immune deficiency	7 (4%)
Liver disease <i>Alagille Syndrome</i>	6 (3%)
Lung disease	4 (2%)
Cancer	3 (1,5%)
Other <i>Renal failure, skin conditions</i>	10 (5%)



Non-ICU Hospitalization



Number of Hospital Admissions

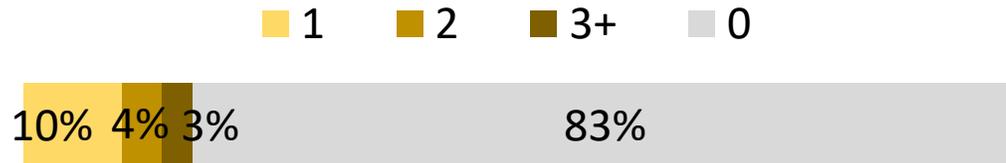


Reason for admission	Number of hospitalisations (n=280, 100%)
Pre- and post-operative care	61 (22%)
Scheduled exam or treatment	50 (18%)
Catheterization	42 (15%)
Heart failure	40 (14%)
Infection	34 (12%)
Respiratory distress	16 (6%)
Other acute cardiac problems	9 (3%)
GI or nutritional problems	8 (3%)
Cachexia	5 (1.7%)
Neurological (stroke, epilepsy)	4 (1.4%)
Other	11 (4%)

Emergency Care

- 17% patients (n=32)

Number of ER Visits

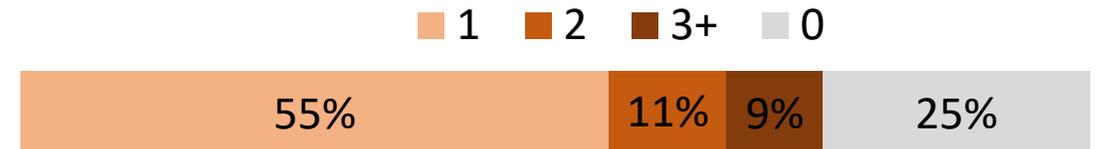


Reason for admission	Visits (n=58, 100%)
Respiratory	16 (28%)
Infection	14 (24%)
Cardiovascular	7 (12%)
Gastro-intestinal	9 (15%)
Other	12 (21%)

Intensive Care

- 75% patients (n=143)
- Median duration 7 days (IQR 23.5 days)

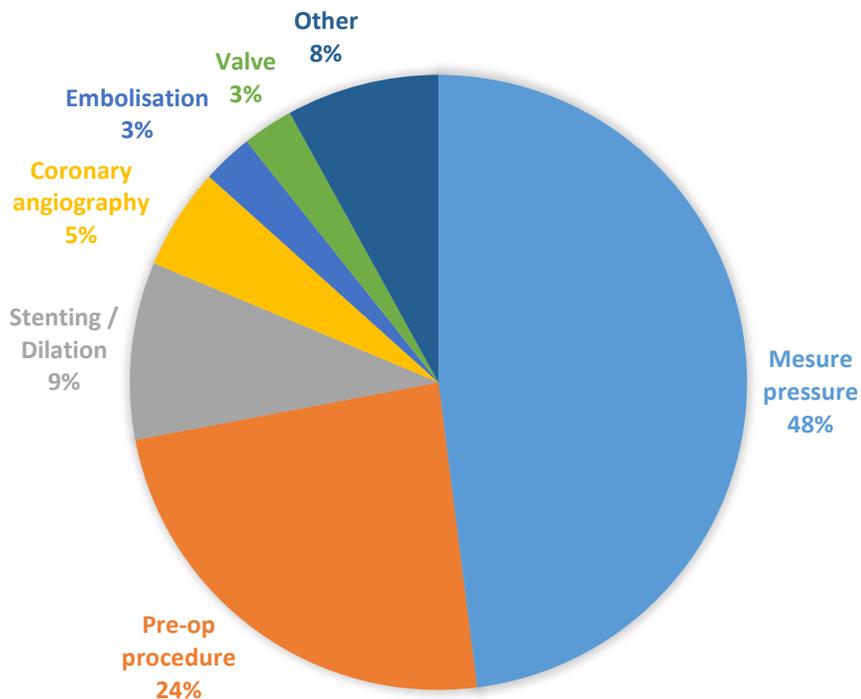
Number of ICU Admissions



Reason for admission	Number of admissions (n=188, 100%)
Post-operative care	73 (39%)
Respiratory distress	30 (16%)
Infection/sepsis	27 (15%)
Acute heart failure	24 (14%)
Cardiorespiratory arrest	7 (3%)
Other cardiac problems	6 (3%)
Other	21 (11%)

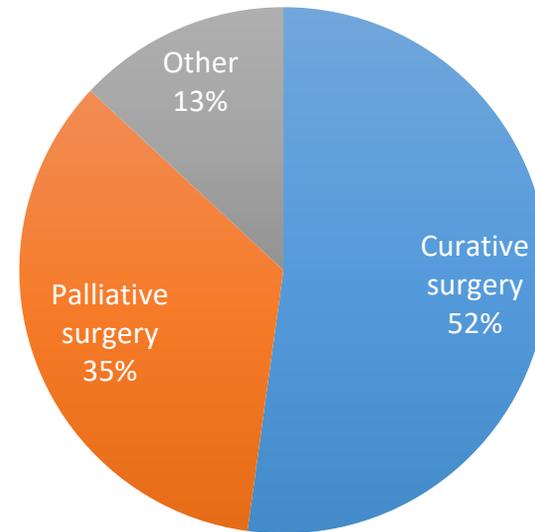
Interventions

CATHETERIZATION



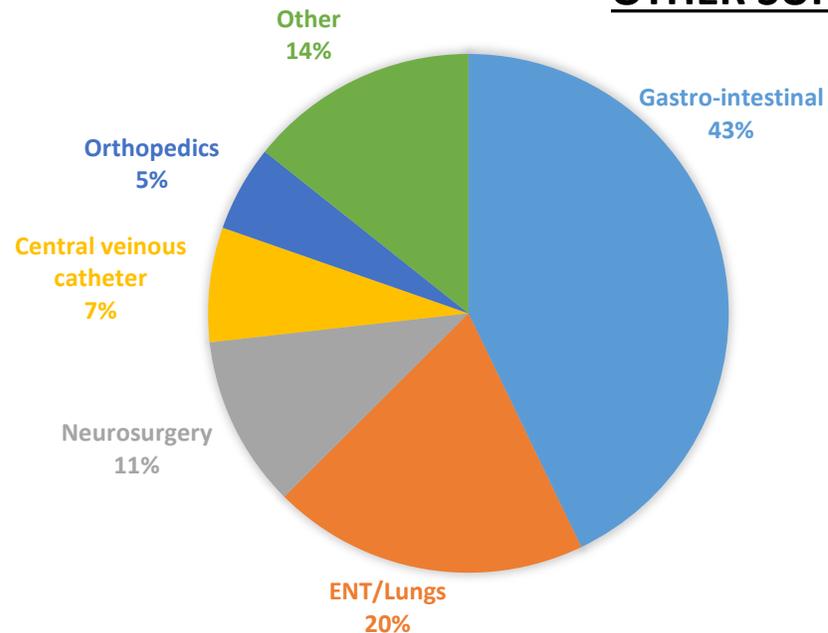
- **34%** patients (n=62)
- Median time cath-death: **82 days** (IQR 204d)

CARDIAC SURGERY



- **41%** patients (n=78)
- Median time surgery-death=**38 days** (IQR 86 days)
- 3 main indications:
 - Fontan procedure
 - Valve repair
 - Pulmonary banding and plasty

OTHER SURGERIES



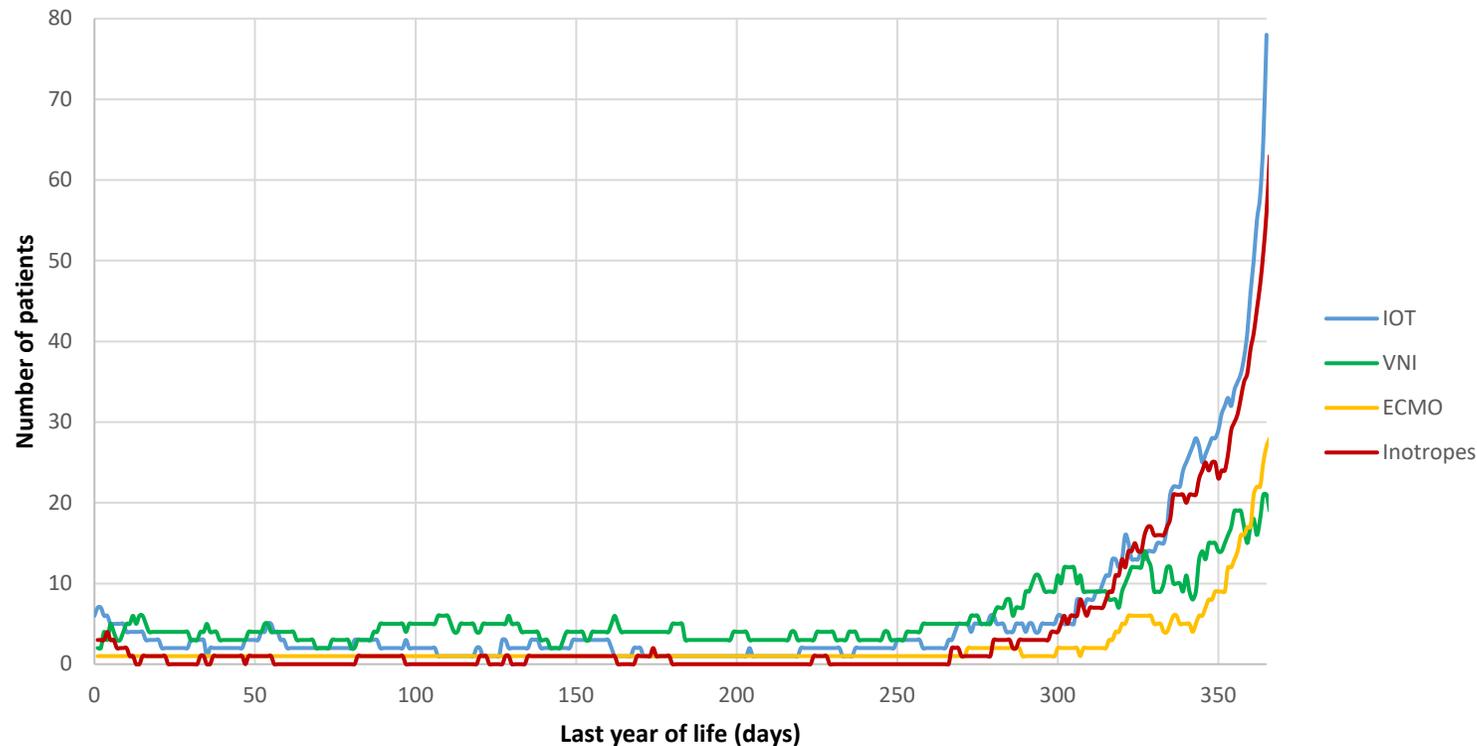
- **21%** patients (n=40)
- Median time surgery-death: **48 days** (IQR 183)

Treatments

Median duration of treatment

Intubation	6 days	(IQR 16 days)
Non-invasive ventilation	5 days	(IQR 10 days)
ECMO	7 days	(IQR 10 days)
Inotropes	5 days	(IQR 13 days)

Last Year Treatments



At death:

41% Intubated (n=78)

11% Non-invasive ventilation (n=21)

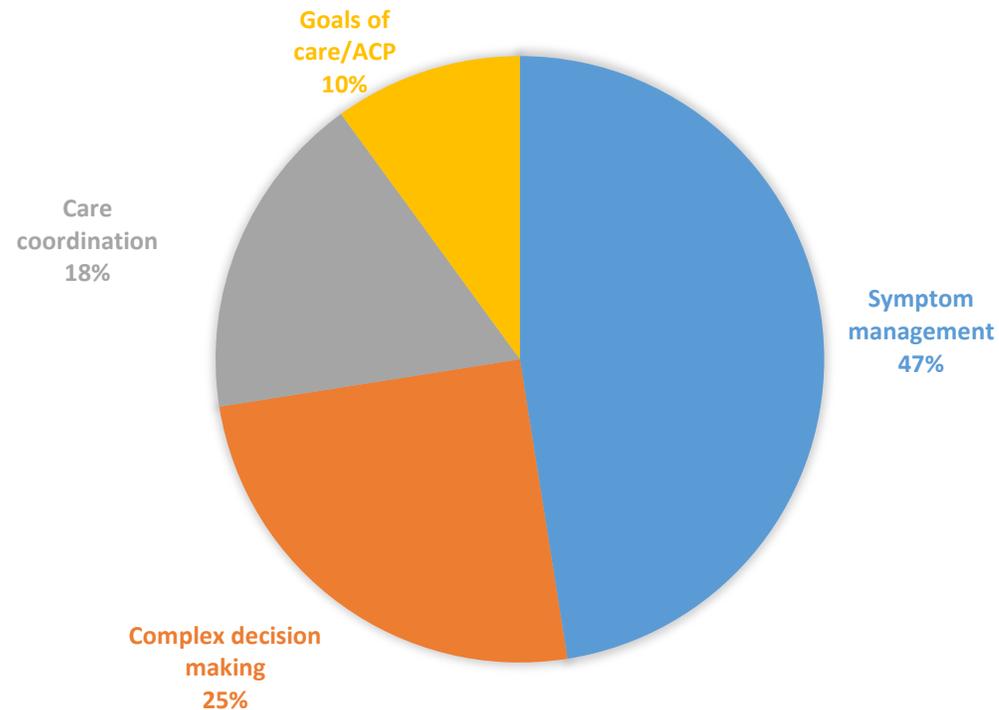
14% ECMO (n=27)

33% Inotropes (n=63)

End of Life

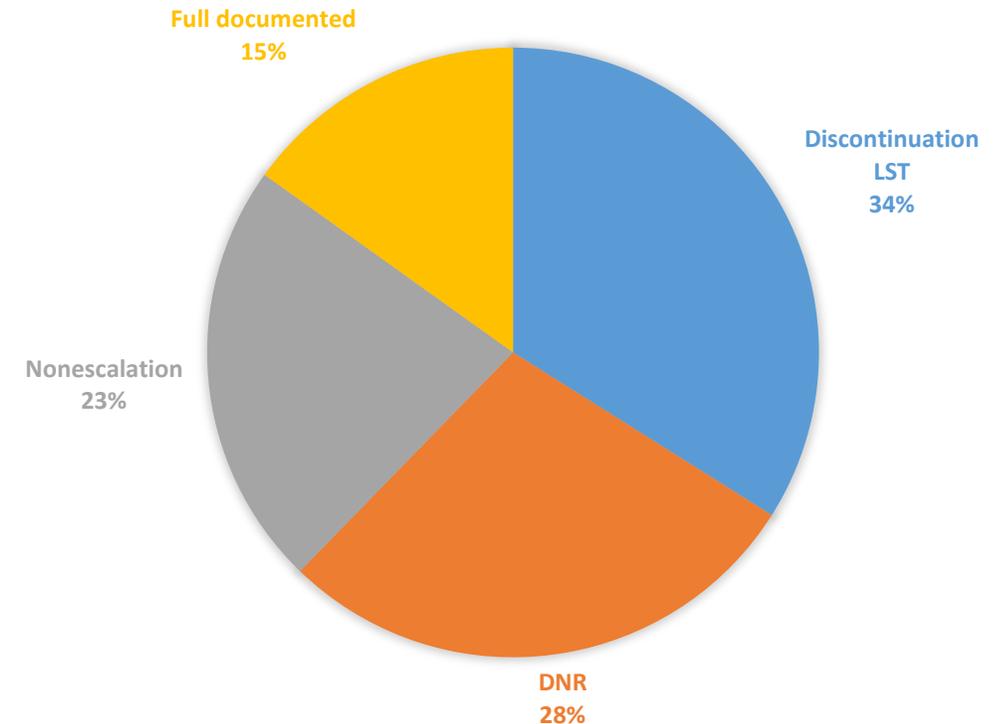
PPC REFERRAL

- **21%** patients (n=40)
- Median of 2 contacts (IQR 3)
- Median time referral-death = **24 days** (IQR 120 days)
- Referrals: 1/year to 6/year (25-30%)



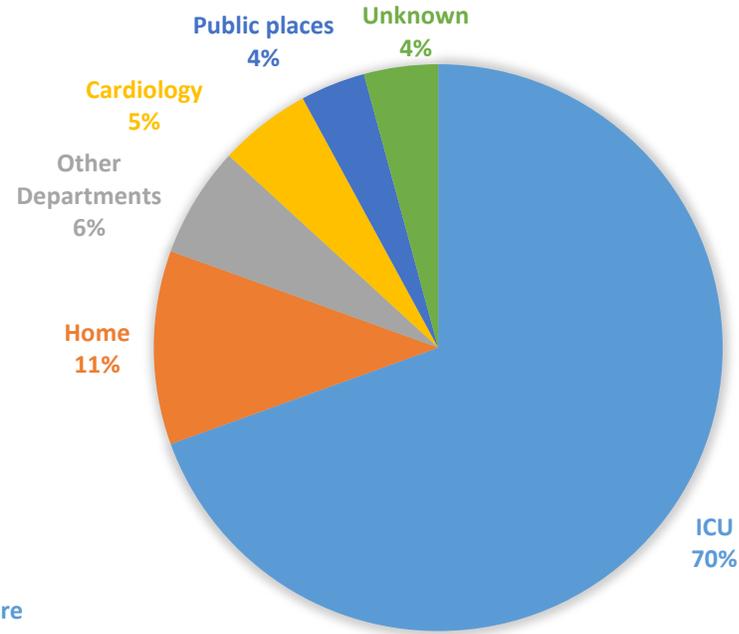
CODE STATUS

- **25%** patients (n=47)
- Collegial meeting for complex decision making
- Median time meeting-death = **3 days**

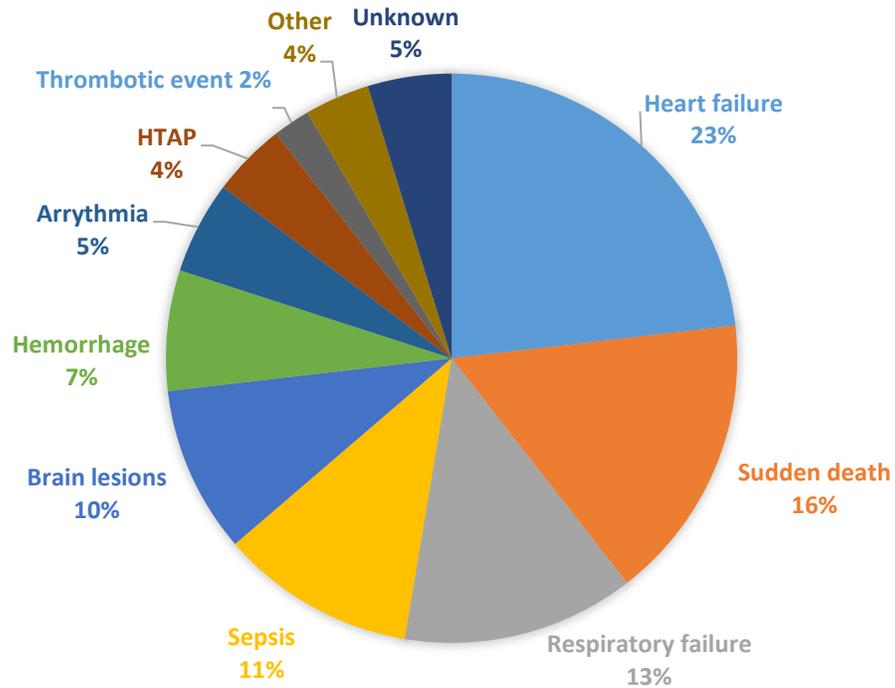


End of Life

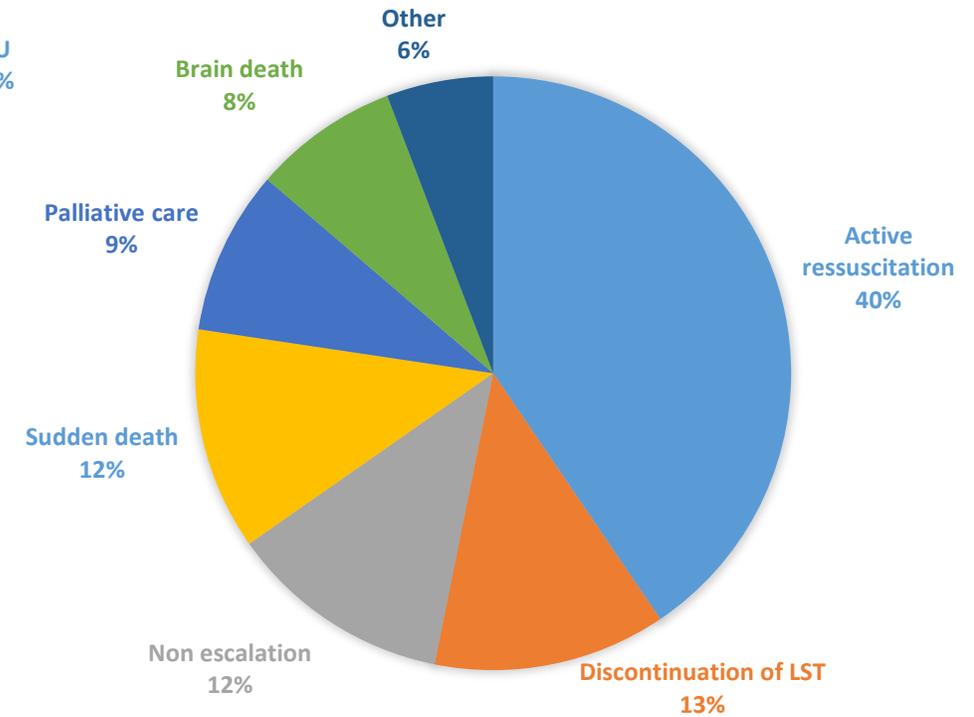
PLACE OF DEATH



CAUSE OF DEATH



MODE OF DEATH



Conclusion



Planned procedure but unpredictable outcome



Majority of deaths in ICU with full code status



PPC for symptom management



Timing of Advanced Care Planning?

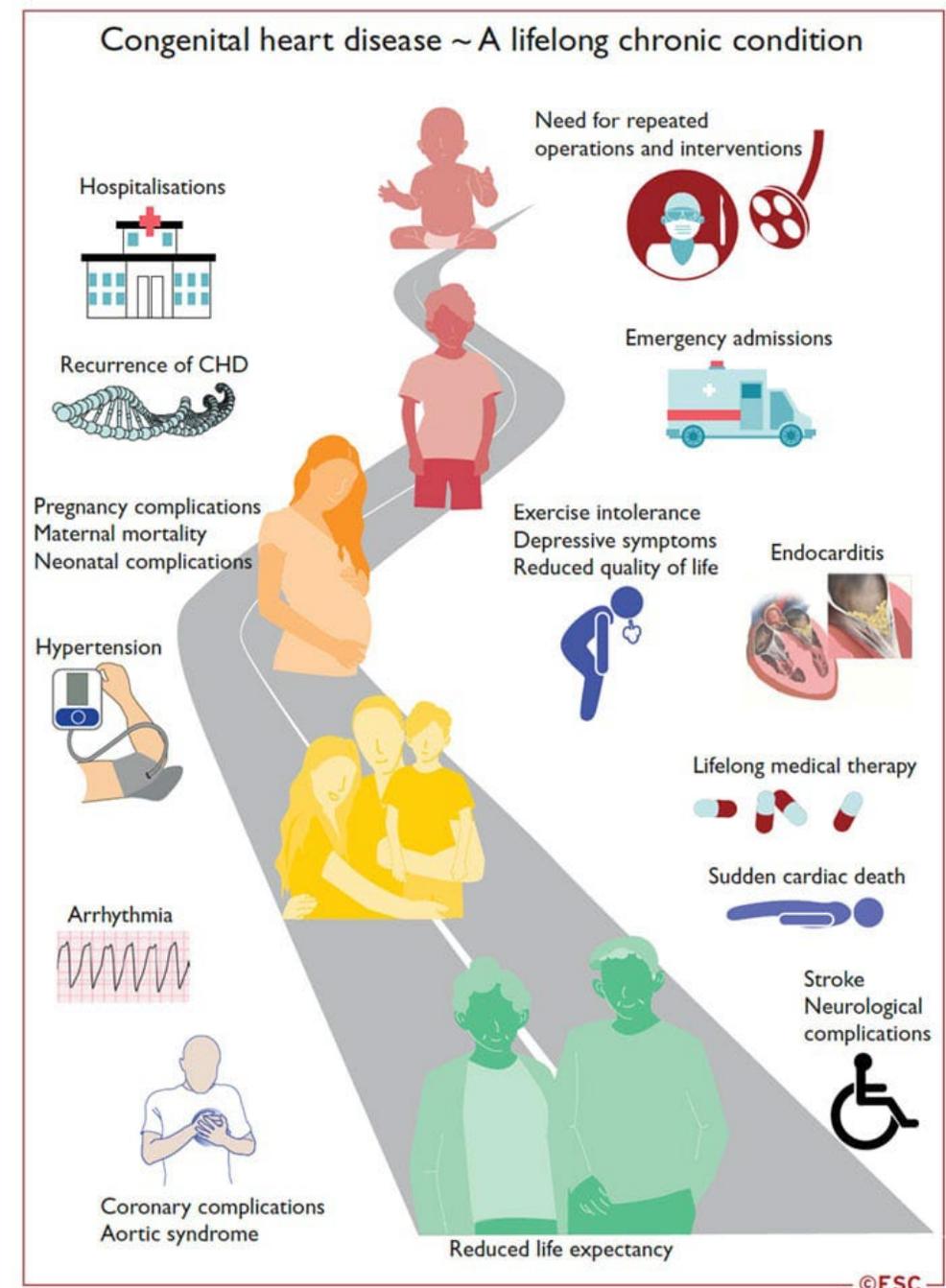


Figure 1 Central illustration. Congenital heart disease is a lifelong chronic condition. CHD = congenital heart disease; SCD = sudden cardiac death.

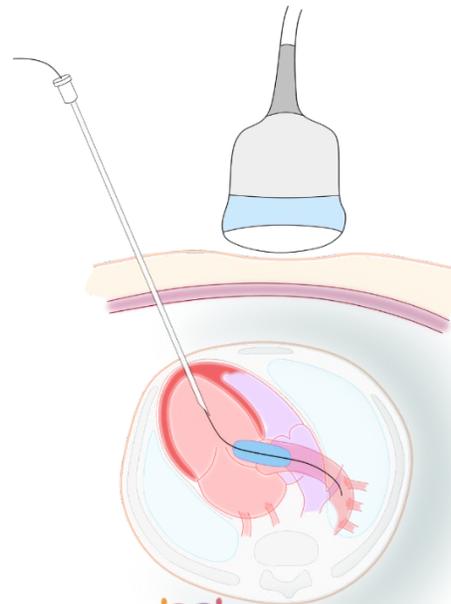
Cas n°1 : Lucie

Diagnostic anténatal :

Sténose aortique sévère
Hypoplasie du ventricule gauche

Couple marocain ayant longtemps travaillé et vécu en France (prise en charge SS)

Valvuloplastie aortique in-utero à 25 SA (dilatation valve aortique par insufflation d'un ballonnet après une ponction à travers abdomen mère-utérus-VG-Ao)



Pas d'amélioration significative de la fonction VG avec incertitude sur un projet bi-ventriculaire, ductodépendance probable

Temps de réflexion pour les parents
Souhaitent poursuivre la grossesse et accoucher à Necker

Nouvelle rencontre avec un cardiopédiatre hospitalier
Projet d'accompagnement palliatif anticipé en anténatal

Naissance :

VBS
38 SA
BAVEU

ETT à la naissance :

Sténose aortique serrée
VG fibro-élastique et VG
akinétique

Mise en place des soins de confort

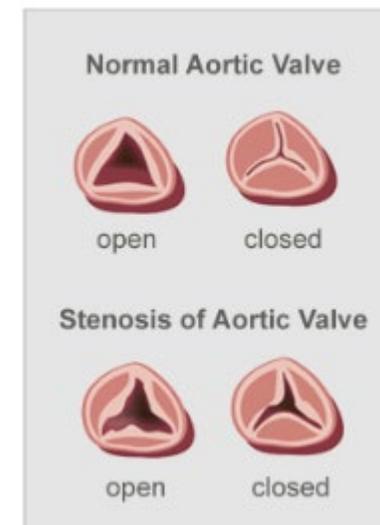
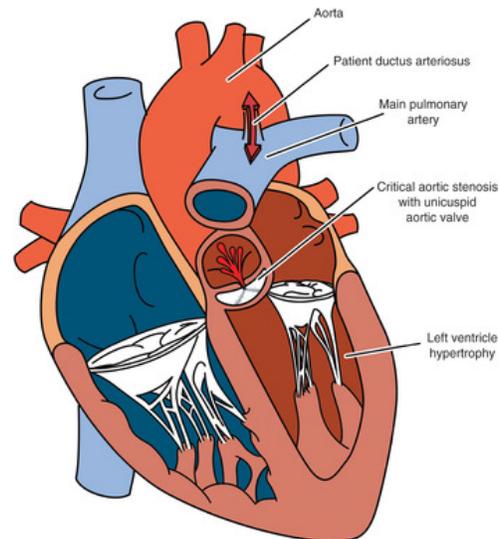
Possible décès à la
fermeture du canal
artériel

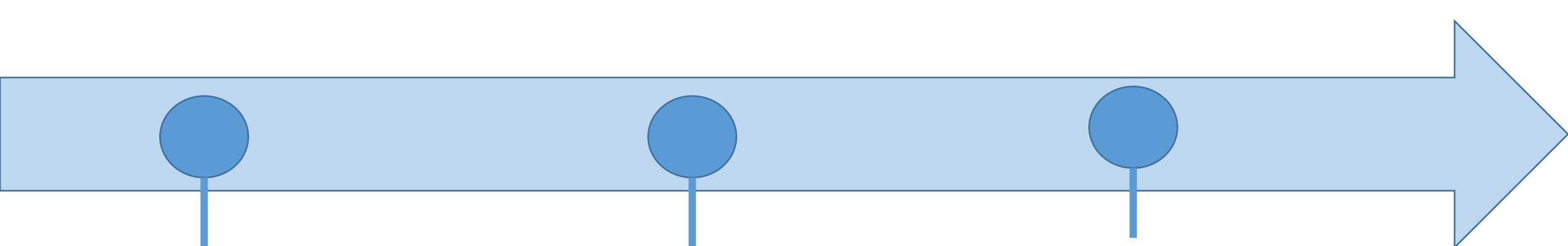
Hospitalisation en salle de cardio :

Pas de voie d'abord, pas de scope
Accueil famille (au sens large)
Autonomie alimentaire au biberon
Polypnée modérée au biberon
Confortable

Retour à domicile à J7 :

Après entretiens avec
équipe de soins de
confort
HAD et Paliped
Fiche SAMU





J14 Consultation en urgence pour vomissements

En échographie

Amélioration de la fonction VG bien qu'elle reste très altérée et canal ouvert

Information du couple sur l'évolution constatée

Après un mois de stabilité
Retour au Maroc à 6 semaines
Maintien d'une abstention chirurgicale

Pas de gestes douloureux et incertains



Consultation à Necker à 3 mois :

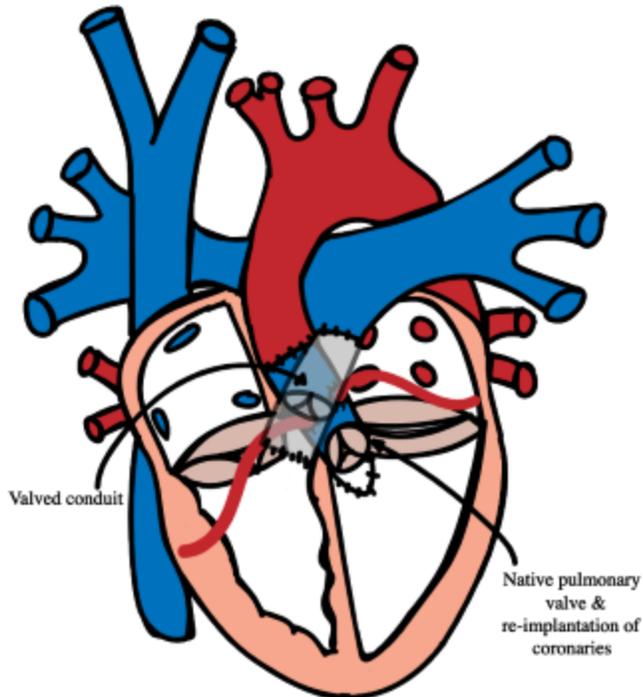
- Grossit, 4.2 kg
- Alimentation autonome (polypnée)
- **Parents s'interrogent sur la possibilité d'une chirurgie de réparation bi-ventriculaire et sur les risques...**

Staff médico-chirurgical à Necker :

Modification du projet de soins

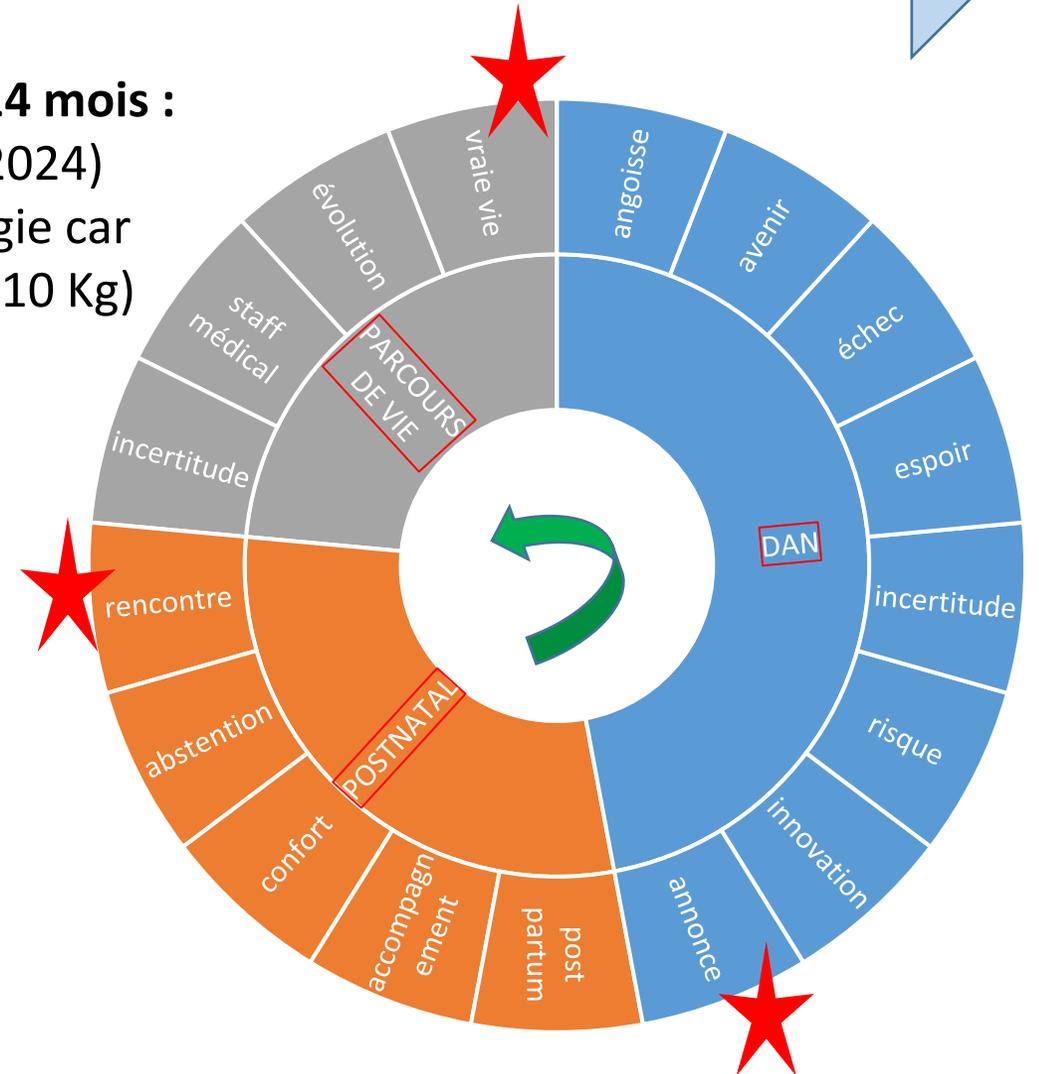
Chirurgie possible à partir de 6-8 kg

(Konno-Ross avec résection de la fibrose du VG, +/- crosse Ao)

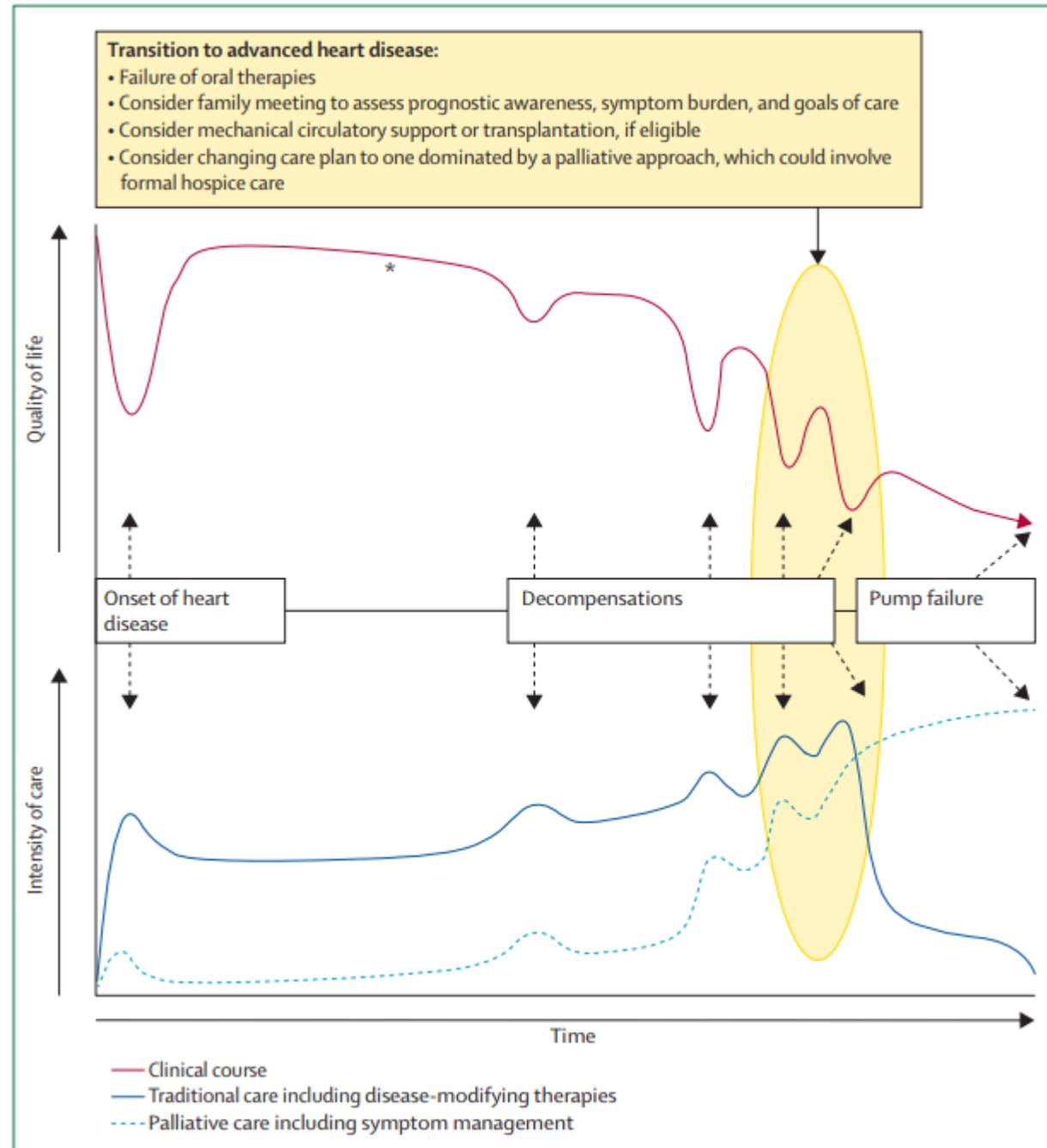


Cs au Maroc à 9 puis 14 mois :

- 8,8 kg, stable (oct 2024)
- Report de la chirurgie car grossit bien (Voir à 10 Kg)



Clinical course of paediatric heart disease with integration of palliative care

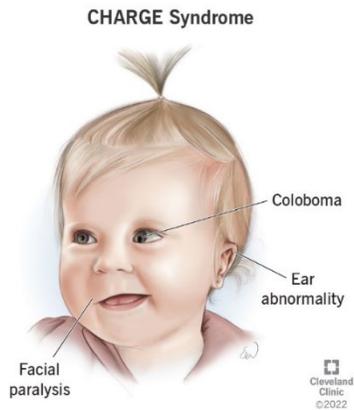


Morell E et al. Palliative care and paediatric cardiology: current evidence and future directions. Lancet Child Adolesc Health. 2019 Jul;3(7):502-510.

Cas n°2 : Pierre

Diagnostic anténatal :

- Syndrome CHARGE
- Double fente
- APSO I



Entretien prénatal

- Demande d'une prise en charge active par le couple
- Atteinte multi organes sévère et réévaluation à la naissance car parents souhaitent prise en charge et intègrent le handicap

Naissance :

VBS à 39+2 SA

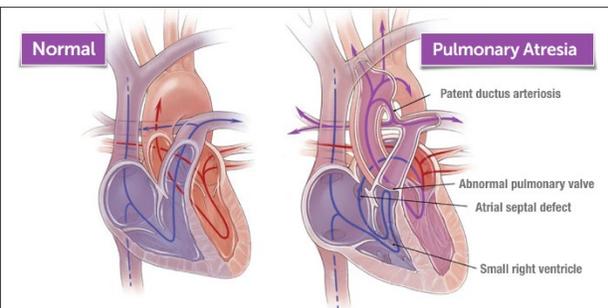
CPAP puis IOT

Confirmation des anomalies anténatales :

- Fente labio-palatine bilatérale
- Anomalie des OGE
- Agénésie des bulbes olfactifs
- Colobomes chorio-rétiniens bilatéraux
- ORL : agénésie des canaux semi-circulaires bilatérale avec dysplasie vestibulaire et cochléaire, malformations ossiculaires

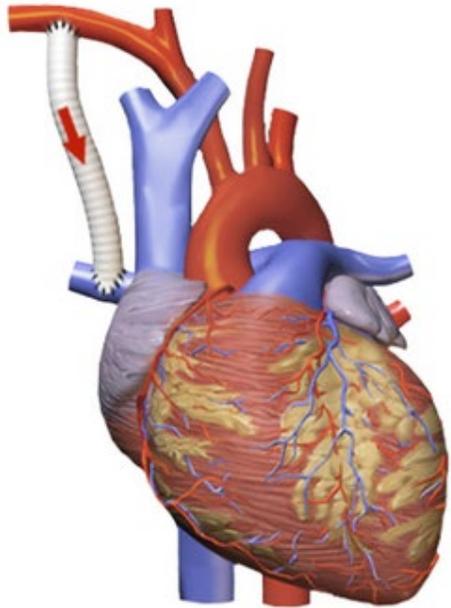
A été intubé en urgence quelques heures après la naissance (Néonat)

Staff médico-chirurgical à la demande des parents



J7 : Blalock (anomalie coronaire)

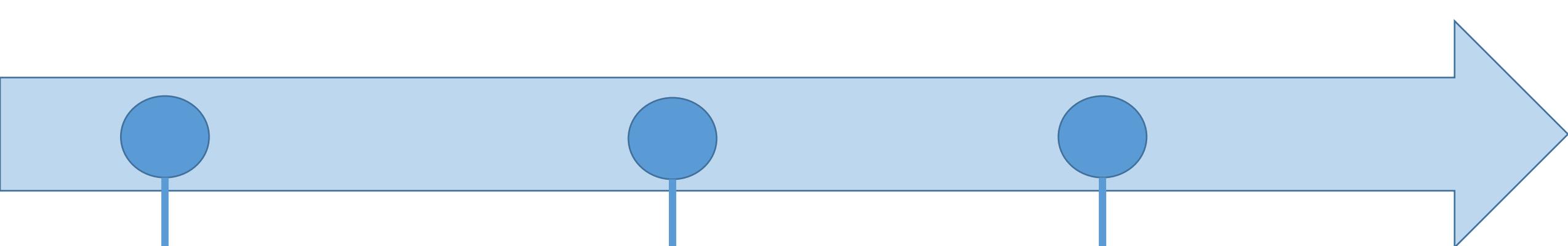
Dépendance ventilatoire post-opératoire prolongée => diagnostic de fistule oeso-trachéale



Shunt a. susclav et a. pulm.

1^{ère} RCP à 1 mois :

- Dépendance ventilatoire
- Trachéotomie et cure de la fistule oeso-trachéale apparaissent déraisonnables
- Annonce de dépendance ventilatoire
- **Non escalade thérapeutique avec retrait VNI et relais O2 et accompagnement**
- **Projet accepté par les 2 parents**



2^{ème} RCP à 2 mois de vie:

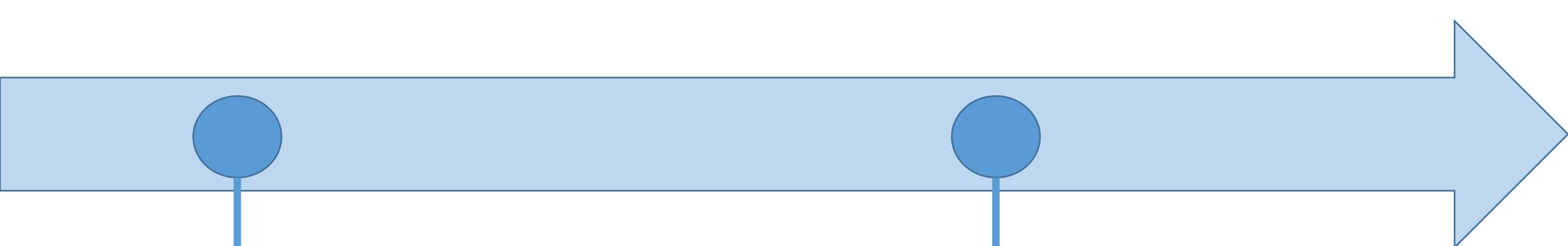
- Evolution favorable de la situation clinique
- Fistule à risque de malaise grave/inhalation
- **PEC chirurgicale ORL demandée et acceptée**
Dépendance ventilatoire prolongée en post-op

3^{ème} RCP à 3 mois de vie

Pas de chirurgie cardiaque prévue car dépendance respiratoire, désaturation, **polypathologies**, CI à une anesthésie extra-cardiaque

4^{ème} RCP à 4 mois de vie

Episode de bronchiolite
Limitations maintenues (O2 confort)
Evolution favorable et RAD



7 mois de vie :

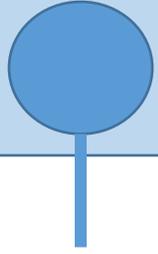
- Chirurgie cardiaque rediscutée à la demande des parents
- Programme extra-cœur impossible sans cœur réparé: GPE + Nissen
Chirurgie maxillo-faciale X3

9 mois de vie :

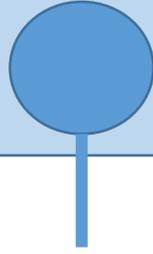
- Cure complète d'APSO type I
 - Extubé J3 et arrêt VNI J5
 - Suites cardio simples, projet sortie
 - J16 post-op: dégradation respiratoire (virose, sténose SG)
 - Transfert en RCCP: décès après plusieurs heures de réanimation intensive (ORL, HFO...)

Merci pour votre regard sur la vie de Pierre, votre soutien, tous les combats menés et votre courrier de mai. Aujourd'hui nos allers-retours à Necker nous manquent étrangement.
Nous ne vous oublierons pas...

Cas n°3 : Jean

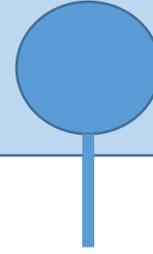


- **Naissance** à terme et bonne adaptation à la vie extra-utérine
- Echographies anténatales normales
- Suivi aux Iles Comores



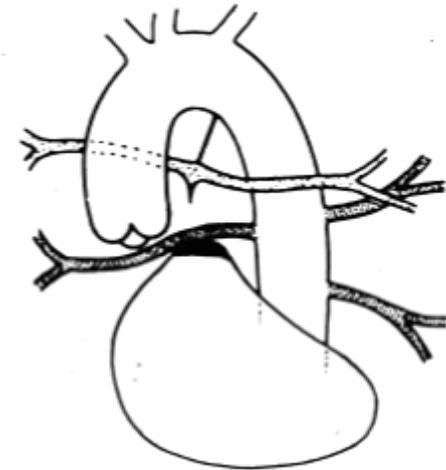
4 mois de vie :

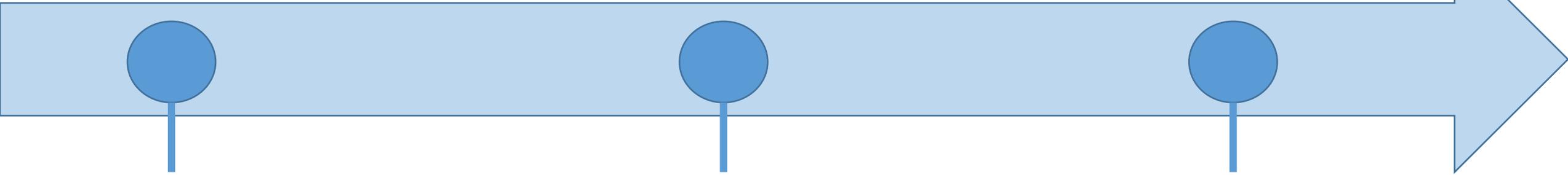
- Vomissements répétés
- Souffle cardiaque : CIV large



2 ans de vie:

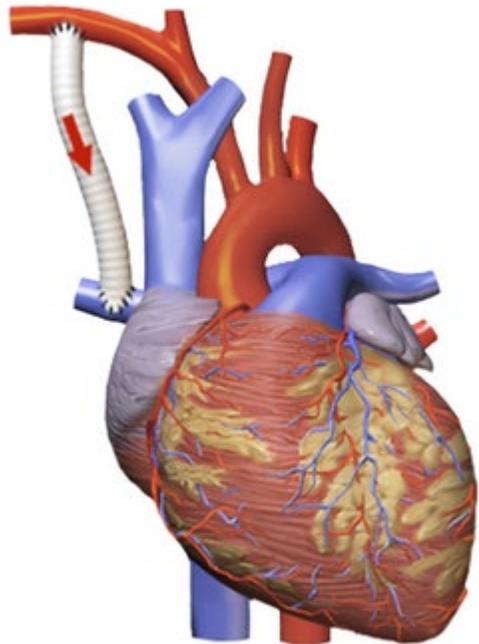
- Cathétérisme lors d'un séjour en France
- **Diagnostic APSO type III**
- Demande d'AME





6 ans de vie

- Chirurgie (Blalock modifié)
- J13 post-op drainage de tamponnade au bloc



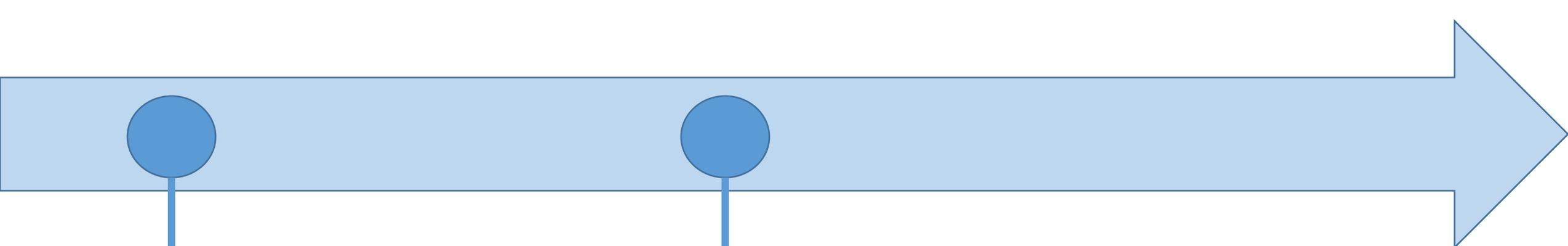
10 ans de vie

- Aggravation dyspnée + cyanose
- Cathétérisme et scanner cardiaque: sténose au niveau de l'abouchement pulmonaire du Blalock



- Stenting par cathétérisme





11 ans de vie:

- Proposition d'un nouveau Blalock
- Famille réticente à une nouvelle intervention
- Proposition d'un suivi avec l'EMSPP

12 ans de vie:

- Stable sur le plan cardiaque
- Douleurs musculaires et paresthésies secondaires à l'hypoxémie
 - Skenan/actiskenan
 - Crème laroxyyl 10%
- Déplacements en fauteuil roulant
- Scolarisé en 4^e à mi-temps

Cas n°4 :

Découverte à 1 mois de vie devant un tableau d'insuffisance cardiaque :

CAV partiel déséquilibré

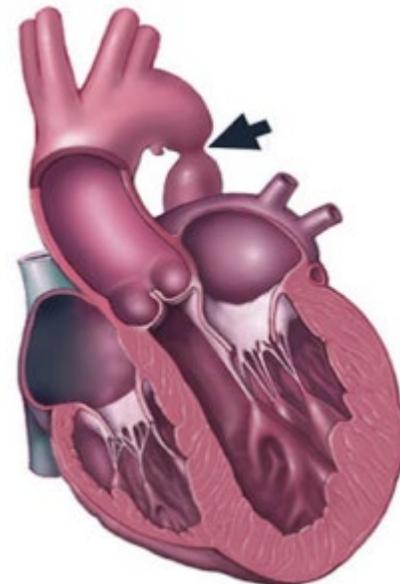
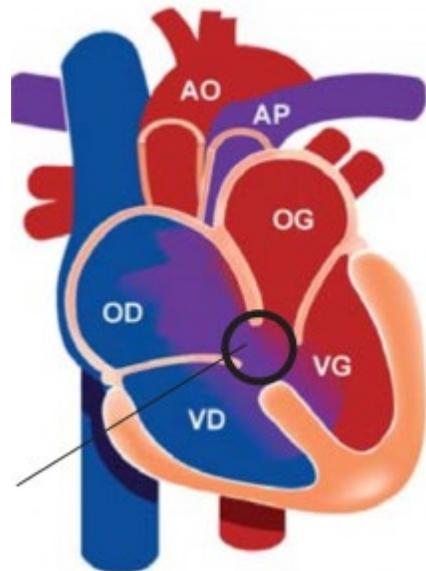
Coarctation

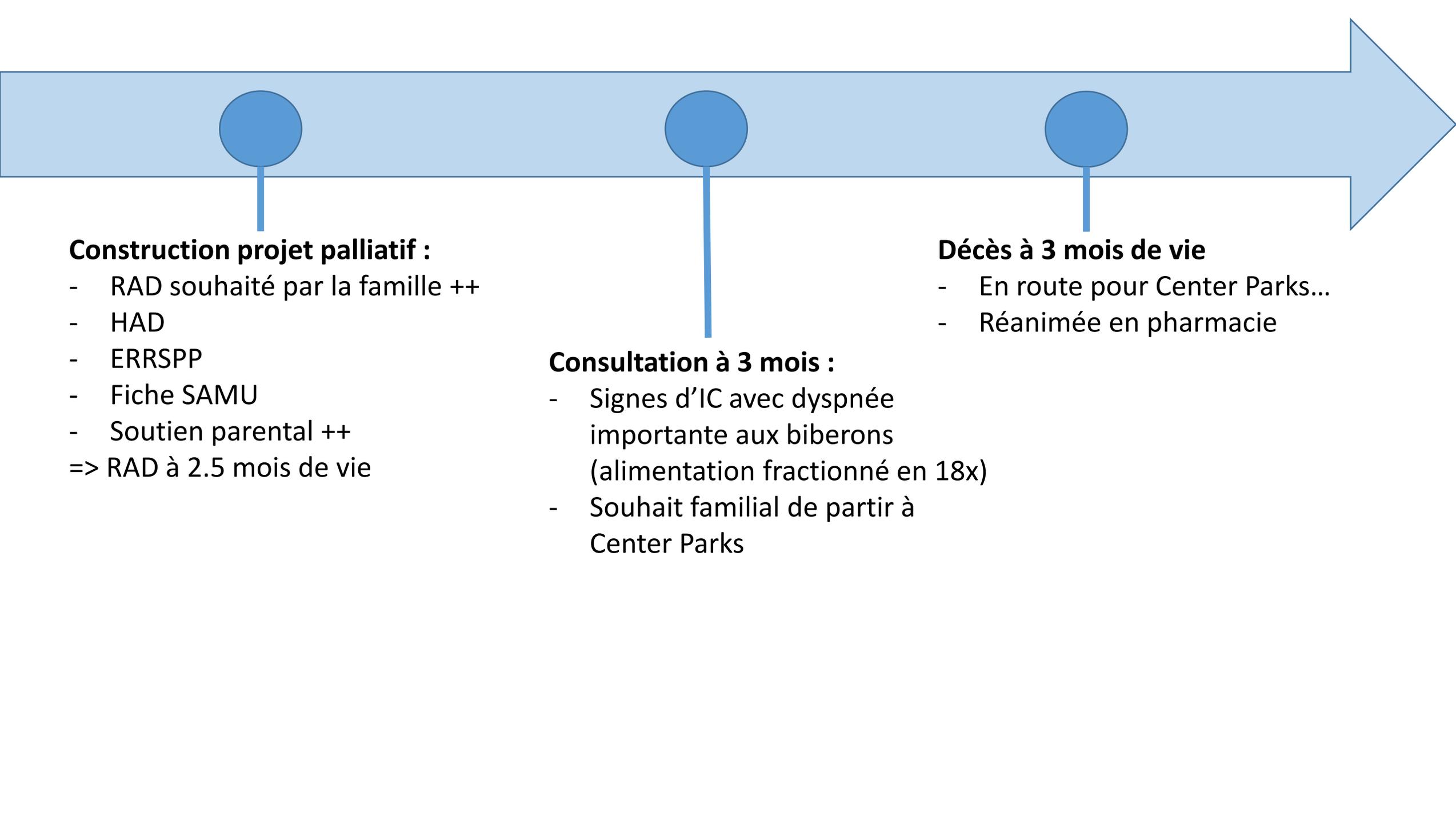
HTAP post-capillaire

Chirurgie à 1 mois de vie :

Cure coarctation par thoracotomie

Orientation post-opératoire vers les soins palliatifs (débit pulmonaire élevé)





Construction projet palliatif :

- RAD souhaité par la famille ++
 - HAD
 - ERRSPP
 - Fiche SAMU
 - Soutien parental ++
- => RAD à 2.5 mois de vie

Consultation à 3 mois :

- Signes d'IC avec dyspnée importante aux biberons (alimentation fractionné en 18x)
- Souhait familial de partir à Center Parks

Décès à 3 mois de vie

- En route pour Center Parks...
- Réanimée en pharmacie

Take Home Message

- Intégrer les soins chirurgicaux/cathétérismes au sein d'un projet palliatif
- Parcours singuliers avec un changement de trajectoire possible
- Savoir se réinterroger et accompagner la vie !



La notion de « prendre soin » est au cœur de toute démarche de soins palliatifs.

Faire appel au savoir-être et à l'humanité de chaque membre de l'équipe permet de vivre ce soin plus sereinement car le parcours, même délicat, est « partagé » par tous...

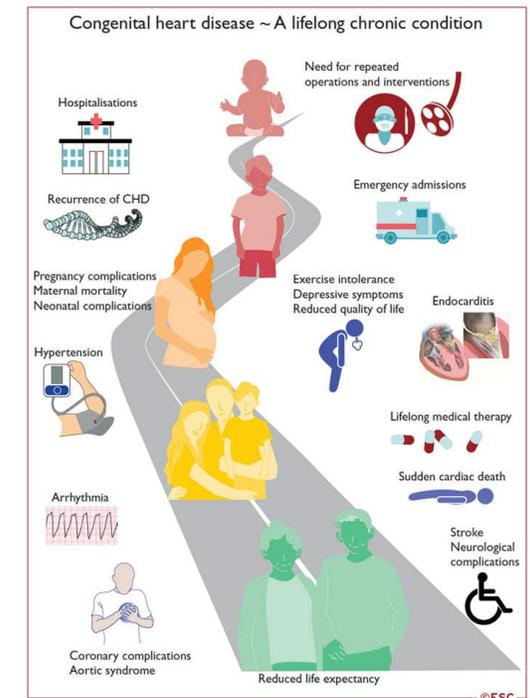


Figure 1 Central illustration. Congenital heart disease is a lifelong chronic condition. CHD = congenital heart disease; SCD = sudden cardiac death.