

Traitement et prise en charge des patients souffrant d'atteintes cérébrales extrêmes de longue durée*

Directives médico-éthiques de l'ASSM approuvées par le Sénat de l'ASSM le 27 novembre 2003

Sous-commission de l'ASSM**

I. Préambule

Les patients [1] souffrant d'atteintes cérébrales extrêmes de longue durée sont des personnes chez lesquelles des atteintes cérébrales dues à une maladie ou une blessure ont entraîné une perte de conscience durable et persistante ou une atteinte sévère de l'état de conscience avec la perte vraisemblablement irréversible de la faculté de communication. Chez ces patients, un retour à l'état de conscience ou une manifestation de volonté autonome n'est plus guère envisageable.

Les patients souffrant d'atteintes cérébrales extrêmes de longue durée ont perdu une grande partie de leur capacité d'autodétermination. D'autres doivent prendre les décisions à leur place et les droits liés à leur personne doivent être respectés.

La défense des intérêts d'un patient souffrant d'atteintes cérébrales extrêmes de longue durée est difficile et les processus de décision relatifs à un tel patient sont complexes. Dans le cas idéal, le patient a rédigé des directives anticipées aussi récentes et aussi détaillées que possible. A défaut, c'est la volonté présumée du patient qui doit être déterminée et prise en considération. Une autre difficulté réside dans l'incertitude du pronostic. Si l'on peut tabler sur un rétablissement du patient en cas d'atteintes cérébrales dues à une blessure, même lorsque l'état d'inconscience se prolonge, le pronostic est considérablement moins favorable en cas d'atteintes cérébrales graves liées à une maladie, encore que, là non plus, il ne soit pas possible de se prononcer de façon définitive.

Compte tenu de l'incertitude du pronostic, l'équipe soignante (médecins, soignants et thérapeutes) est fréquemment confrontée à des questions éthiques difficiles, notamment quand la volonté du patient est inconnue ou ambiguë. En cas de complications intercurrentes, tout particulièrement, se pose la question de la poursuite du traitement déjà mis en place et celle du recours à de nouvelles mesures thérapeutiques.

Les directives ci-après ont été élaborées dans le but de fournir une aide à la décision dans de telles situations et d'assurer des soins et une assistance de qualité.

II. Directives

1. Champ d'application

Les atteintes cérébrales extrêmes entraînant la perte permanente et irréversible des facultés de communication peuvent être réparties en trois catégories principales:

- L'état végétatif persistant (coma vigile): un état comateux consécutif à une atteinte cérébrale le plus souvent hypoxique provoquée par une maladie ou une blessure peut déboucher sur un «état végétatif», c'est-à-dire un «état de conscience sans perceptions décelables». Si l'état végétatif se prolonge au-delà d'un mois (notion diagnostique fondée sur l'évolution observée jusque-là), on parle d'«état végétatif persistant»; et si, selon toute vraisemblance, cet état est devenu irréversible (perspective pronostique), on parle d'«état végétatif permanent».
- Maladies cérébrales dégénératives graves au stade avancé (p. ex. maladie d'Alzheimer): ces maladies se caractérisent par une diminution extrême des fonctions cognitives [2] (vocabulaire réduit à quelques mots, impossibilité de toute communication verbale, perte des capacités motrices, dépendance totale à l'égard du personnel soignant); les autres causes ont été exclues à l'avance par diagnostic différentiel.
- Atteintes cérébrales extrêmes présentes à la naissance ou apparaissant durant la petite enfance: le cerveau a été si gravement endommagé par un processus hypoxique-ischémique, traumatique, infectieux ou métabolique, ou par une malformation, que l'acquisition des capacités de communication et d'une autonomie minimale n'est pas envisageable.

* La version allemande est la version d'origine.

** Membres de la sous-commission responsable de l'élaboration de ces directives

Prof. Hannes Stähelin, Bâle, Président; Prof. Alberto Bondolfi, Lausanne; Prof. Johannes Fischer, Zurich; Prof. Andreas U. Gerber, Bienne; Prof. Annemarie Kesselring, Bâle; Prof. Christian Kind, St-Gall; Dr Cornelia Klauser, Agno; Prof. Rudolf Ritz, Binningen; lic. iur. Michelle Salathé, Bâle, ex officio; Dr Noëmi de Stoutz, Aytent; Prof. Günter Stratenwerth, Bâle; Prof. Michel Vallotton, Genève, Président CCE; PD Dr Gilbert Zulian, Collonge-Bellerive.

1 Pour simplifier, nous emploierons, dans ce texte, le nom masculin pour les deux sexes. Les membres féminins de tous les groupes de personnes cités sont également toujours concernés.

2 cf. à ce sujet: Reisberg B. Functional assessment staging (FAST). Psychopharmacol Bull 1988;24(4): 653-9. Niveau 7.

Correspondance:
Académie suisse
des sciences médicales
Petersplatz 13
CH-4051 Bâle

Malgré ces diagnostics différents, il existe des points communs dans le traitement et la prise en charge de ces patients. Lorsqu'il existe, pour un groupe de patients défini, des règles spéciales, celles-ci sont mentionnées dans les présentes directives.

1.1 Description des groupes de patients

1.1.1 Etat végétatif persistant

Par «état végétatif», on entend une perte totale de la capacité apparente du patient à se percevoir lui-même et à percevoir son environnement. Appuyées par l'assistance médicale et les soins, les fonctions encore partiellement ou totalement préservées de l'hypothalamus et du tronc cérébral sont suffisantes pour assurer la survie. Le patient ne présente aucun signe de réponse répétée, reproductible et volontaire à des stimuli visuels, auditifs, tactiles ou douloureux; de même, on ne discerne chez lui aucun signe de compréhension du langage ou d'expression par le langage. Il y a incontinence fécale et urinaire. Subsistent en revanche les réflexes cérébraux (pupillaires, oculocéphales, cornéens, vestibulo-oculaires) et spinaux, ainsi qu'un rythme sommeil-veille.

1.1.2 Maladies neurodégénératives

Ces patients ont subi une perte extrêmement importante des facultés cognitives due à une atteinte cérébrale dégénérative grave; ils restent durant des mois dans un état stationnaire. C'est essentiellement aux stades avancés de la maladie d'Alzheimer, de la maladie de Parkinson accompagnée de démence, de la démence frontotemporale, de la chorée de Huntington et de la démence vasculaire qu'un tel état peut s'installer [3]. En général, les autres affections neurodégénératives ont une évolution progressive relativement rapide et ne concernent la cognition qu'à un stade terminal. Les présentes directives ne s'appliquent qu'à partir du moment où la capacité de communication et les perceptions détectables ont disparu.

1.1.3 Atteintes cérébrales extrêmes présentes à la naissance ou apparaissant durant la petite enfance

S'agissant des enfants, la situation présente, en fonction de l'âge, trois particularités éthiques, particulièrement marquées chez les nouveau-nés et les nourrissons:

1. L'atteinte cérébrale touche un système nerveux central en développement. D'une part, ceci rend difficile l'évaluation de l'ampleur d'une atteinte fonctionnelle, étant donné que, chez les nouveau-nés et les nourrissons,

de nombreuses fonctions ne se manifestent pas encore. D'autre part, l'éventail de la récupération fonctionnelle possible est beaucoup plus large, du fait de la très grande plasticité du système nerveux chez l'enfant. Le pronostic se caractérise donc par une marge d'incertitude considérable.

2. On ne dispose d'aucune indication quant à la volonté présumée du patient en ce qui concerne le traitement médical. En cas d'atteinte congénitale, on ne dispose pas non plus d'indications biographiques permettant d'évaluer subjectivement la qualité de vie du patient.
3. Biologiquement, psychologiquement, socialement et juridiquement, les enfants sont extrêmement dépendants de leurs parents. Les conséquences des décisions thérapeutiques en cas de pronostic défavorable touchent les parents très directement et, parfois, durant toute leur vie.

Ces particularités rendent impossible la définition précise d'une catégorie de nouveau-nés, de nourrissons et d'enfants en bas âge auxquels doivent s'appliquer les présentes directives. Il s'agit plutôt d'effectuer, pour chaque enfant dont le développement de la capacité de communication et l'acquisition d'une autonomie minimale sont compromis par une atteinte cérébrale grave, un pronostic individuel permettant de déterminer si une modification de l'objectif thérapeutique est appropriée au sens des présentes directives. Pour ce faire, il importe de mettre en balance, d'une part, le bénéfice prévisible que l'enfant peut retirer d'une thérapie médicale complète en termes de joie de vivre, de possibilités relationnelles et de conscience du vécu, et, d'autre part, les contraintes liées à cette thérapie en termes de douleurs, d'inconfort et de limitations.

1.2 Distinction par rapport aux patients mourants

Les patients souffrant d'atteintes cérébrales extrêmes de longue durée ne doivent pas être assimilés à des patients mourants. Ils se trouvent dans un état encore stabilisé, mais vraisemblablement irréversible. Des complications intercurrentes ou la décision d'interrompre la thérapie peuvent cependant déclencher le processus de la mort. Chez les patients mourants, l'espérance de vie restante est relativement courte (évaluée en jours ou en semaines) et le processus terminal est progressif. La prise en charge des patients mourants fait l'objet de directives distinctes [4].

3 Il s'agit dans ces cas souvent de personnes âgées. Cf. à ce sujet «Traitement et prise en charge des personnes âgées», directives médico-éthiques et recommandations de l'ASSM (2004).

4 Les «Directives médico-éthiques sur l'accompagnement médical des patients en fin de vie ou souffrant de troubles cérébraux extrêmes» de 1995 sont révisées non seulement pour ce qui concerne les patients souffrant d'atteintes cérébrales extrêmes, mais aussi – par une sous-commission distincte – pour ce qui concerne les patients mourants («Prise en charge des patients en fin de vie», Directives médico-éthiques de l'ASSM, 2004). S'appliquent également les «Directives concernant les problèmes éthiques aux soins intensifs» de 1999 ainsi que les «Directives médico-éthiques pour le diagnostic de la mort dans le contexte de la transplantation d'organes».

2. Droits des patients

2.1 Principe

Les patients souffrant d'atteintes cérébrales extrêmes de longue durée doivent être aidés et leurs souffrances soulagées, ceci de toutes les manières possibles. L'obligation de préserver leur vie est en revanche sujette à des restrictions. La volonté du patient est le critère prioritaire pour décider de ne pas recourir ou de mettre un terme à des mesures visant à préserver la vie.

2.2 Directives anticipées

Toute personne peut rédiger à l'avance des dispositions concernant le traitement et les soins médicaux dont elle aimerait bénéficier ou qu'elle refuserait en cas de perte de sa capacité de discernement [5] (directives anticipées). La volonté présumée du patient doit être respectée aussi longtemps que l'on peut admettre que la déclaration du patient correspond à sa volonté actuelle. Plus les déclarations du patient sont formulées clairement, plus leur signature est récente et plus les circonstances ont pu être anticipées par le patient, plus sa déclaration est valable. A défaut d'une telle déclaration, il faut s'efforcer de déterminer la volonté présumée du patient.

Si le patient n'a pas rédigé de directives anticipées, il s'agit d'essayer d'établir sa volonté présumée. La manière dont il a pensé et agi durant sa vie, ainsi que ses préférences, jouent un rôle important à cet égard. Ces informations devraient être demandées notamment aux proches du patient et le cas échéant à d'autres personnes (p. ex. le médecin de famille).

2.3 Représentation

Toute personne peut également désigner à l'avance un représentant thérapeutique habilité à prendre à sa place les décisions concernant les mesures médicales, de soins et/ou thérapeutiques, en cas de perte de sa capacité de discernement. La décision doit être prise compte tenu d'éventuelles directives anticipées et en accord avec le représentant légal ou le représentant thérapeutique désigné. Lorsque la décision du représentant légal resp. celle du représentant thérapeutique semble contraire à la volonté présumée du patient, le médecin contactera les autorités de tutelle.

En l'absence de représentant légal ou de représentant thérapeutique ou lorsqu'il est impossible de les contacter en raison de l'urgence de la situation, le médecin, les soignants et les thérapeutes prennent les décisions de manière inter-

disciplinaire, conformément aux intérêts bien compris et à la volonté présumée du patient.

Pour les patients mineurs, il faut en principe se conformer à la volonté du représentant légal; en règle générale, ce sont les parents. Cependant, ceux-ci sont souvent dépassés lorsqu'il s'agit de prendre des décisions touchant à la vie et à la mort. Dans l'intérêt bien compris de l'enfant, les décisions ayant trait au traitement et aux soins doivent être prises de manière consensuelle avec les parents ou le représentant légal. Si l'on ne parvient pas à un consensus sur des décisions vitales, il faut faire appel à l'autorité de tutelle.

3. Processus de décision

Le processus décisionnel mérite une attention particulière. A cet égard, le médecin compétent ou le personnel soignant doivent vérifier si le patient a rédigé des directives anticipées, si un représentant légal a été nommé ou s'il a désigné une personne de confiance. Les décisions quant aux objectifs (et au lieu) du traitement et des soins doivent être prises en fonction de l'état du patient et du pronostic concernant l'espérance de vie et la qualité de vie, ainsi qu'en fonction de la personnalité et de la volonté présumée du patient. L'expérience et le point de vue des personnes les plus proches du patient et de l'équipe soignante doivent être intégrés au processus de décision. Les décisions ainsi prises doivent être acceptées par toutes les personnes concernées et la responsabilité de ces décisions doit être partagée aussi largement que possible. Les commissions d'éthique clinique [6] peuvent être consultées pour la prise de décision. La décision ultime demeure entre les mains du médecin directement responsable. Les décisions d'interrompre les mesures de maintien en vie doivent être consignées dans un procès-verbal, de telle façon qu'elles puissent être reconstituées par la suite.

4. Traitement et prise en charge

4.1 Principe

Les objectifs thérapeutiques déterminent la procédure. Les soins, notamment palliatifs, doivent être engagés assez tôt et parallèlement aux autres mesures thérapeutiques et poursuivis indépendamment de celles-ci. L'utilisation adéquate des moyens à disposition est en principe requise; elle doit respecter les bonnes pratiques cliniques et être périodiquement réexaminée. Dans le cadre individuel, des considérations économiques ne doivent pas conduire au renoncement ou à la cessation d'une mesure.

5 La capacité de discernement signifie la capacité de percevoir la réalité, la capacité de porter jugement et d'exprimer sa volonté de même que la capacité d'exprimer ses propres choix. Les patients souffrant d'atteintes cérébrales extrêmes de longue durée ne remplissent pas (plus) ces conditions.

6 Par «commissions d'éthique clinique», on entend non pas les «commissions d'éthique en matière de recherche», qui évaluent les essais médicamenteux cliniques, mais les commissions d'éthique, forums d'éthique et autres instances d'éthique existant dans les hôpitaux et traitant des décisions éthiques graves à prendre dans les cas concrets.

4.2 Mesures thérapeutiques

Les mesures thérapeutiques découlent de l'objectif thérapeutique. Il existe des situations dans lesquelles des procédures diagnostiques et thérapeutiques par ailleurs adéquates ne sont plus indiquées, de sorte que leur limitation s'impose. Dans des situations spéciales, l'utilisation de mesures thérapeutiques durant une période limitée doit être envisagée. Une modification de l'objectif thérapeutique peut notamment être envisagée lorsque la maladie est avancée à un point tel que le traitement visant à préserver la vie ne ferait que prolonger les souffrances. Dans ces conditions, l'influence des mesures thérapeutiques sur la préservation de la vie et sur la qualité de vie est à considérer. S'il faut renoncer à des mesures thérapeutiques, ce doit être d'abord à celles qui sont invasives et agressives, au profit des mesures douces et simples. La cessation de mesures thérapeutiques curatives entraîne un transfert de la prise en charge vers les soins, la poursuite de la palliation et l'accompagnement; le devoir médical de traitement et d'assistance est toutefois maintenu.

4.3 Palliation et soins

Les patients souffrant d'atteintes cérébrales extrêmes de longue durée ont également toujours droit à des mesures palliatives adéquates. Il s'agit là en grande partie de mesures préventives augmentant le confort (médecine, soins, physiothérapie, etc.). Ces patients ne peuvent pas communiquer ce qu'ils ressentent et on ne peut pas réagir à leurs plaintes. Il faut donc chercher de façon proactive les états dont on sait, sur la base de l'expérience clinique, qu'ils peuvent susciter des plaintes. L'objectif palliatif doit aussi permettre d'appliquer des mesures pouvant écourter l'espérance de vie. L'accompagnement et l'information des personnes proches du patient sont d'autres éléments importants de la palliation.

Font partie des soins le maintien de l'intégrité corporelle resp. la prévention de nouvelles affections ainsi que le maintien de la mobilité et de l'hygiène corporelle du patient. Les soins doivent être prodigués de façon aussi continue que possible. Ceci facilite le contact avec le patient et permet de mieux le connaître, ainsi que ses proches.

4.4 Hydratation et alimentation

Sauf volonté contraire exprimée directement ou indirectement, l'apport adéquat de liquide et de nourriture (entéral ou parentéral) devrait

être poursuivi chez des patients cliniquement stables. Si des complications surviennent dans ce contexte, la situation doit être réexaminée. Les indications en faveur de la reprise d'une alimentation entérale par sonde doivent être soigneusement examinées.

Chez les nouveau-nés, il ne faut renoncer à l'apport de nourriture et de liquide que si la mise en place d'une alimentation entérale implique des interventions agressives ou n'est pas possible du tout.

Il faut en principe renoncer à un apport de liquide sans apport simultané de nourriture. Dans les situations terminales, l'apport de liquide seul peut se justifier; on peut même – en concertation avec l'équipe soignante et les proches – renoncer à l'apport de liquide.

III. Commentaire

Ad Préambule

Les présentes directives sont destinées aux institutions qui prennent en charge des patients souffrant d'atteintes cérébrales extrêmes de longue durée, dans le sens de lignes directrices internes tenant compte du contexte régional et culturel. Elles devraient contribuer à prendre les meilleures décisions concernant le traitement et la prise en charge de chaque patient en particulier au-delà de tout préjugé.

Ad 1. (Champ d'application)

Le pronostic à long terme et la constatation de l'irréversibilité d'un «état végétatif persistant» sont extrêmement difficiles; ils dépendent entre autres de l'âge du patient, de la durée de son état jusque-là, des maladies associées, ainsi que de l'origine de l'atteinte cérébrale initiale [7]. Ainsi, les chances pour un patient de sortir d'un état végétatif persistant restent préservées plus longtemps, c'est-à-dire durant bien plus d'une année, lorsque l'état a été provoqué par un traumatisme craniocérébral, que s'il est dû à une atteinte cérébrale liée à une maladie. Dans le premier cas, les mesures de soutien doivent être poursuivies avec patience sur une période prolongée. Les questions ayant trait à un éventuel renoncement au traitement, à une éventuelle cessation de mesures thérapeutiques et/ou à un éventuel transfert doivent être étudiées suffisamment tôt, mais sans précipitation.

7 The Multi-Society Task Force on PVS. Medical aspects of the persistent vegetative state. Part I. N Engl J Med 1994;330:1499-1508; Part II. N Engl J Med 1994;330:1572-9.

Ad 2. (Droits des patients)

La situation juridique concernant les patients incapables de discernement est complexe. Des incertitudes concernent notamment la portée du droit de représentation et la personne habilitée à agir à la place d'un patient incapable de discernement lorsqu'il n'y a pas de représentant légal. De plus, il existe à cet égard différentes réglementations cantonales. Dans certains cantons, les médecins ont un droit de décision. Dans d'autres cantons, sont appliqués soit la réglementation cantonale, soit, en l'absence de celle-ci, le droit fédéral qui prévoient en principe l'obligation de désigner un représentant. Sous les conditions-cadre actuelles (p.ex. disponibilité du personnel dans les autorités de tutelle), il n'est ni praticable ni raisonnable d'exiger la présence d'un représentant légal. En vue de l'application à moyen terme du principe du consentement d'un représentant désigné par le patient (comme le prévoit p.ex. la Convention de bioéthique), ces directives mentionnent explicitement la possibilité de désigner un représentant thérapeutique.

Ad 3. (Processus de décision)

Pour chaque décision, il s'agit de définir le but, de rechercher le consensus auprès de toutes les personnes concernées, de contrôler régulièrement si le but est atteint resp. s'il est toujours adéquat et surtout de mettre en évidence les conséquences d'une telle décision pour toutes les personnes concernées (p.ex. le traitement de maladies récemment déclarées et de complications, le transfert dans une autre institution, les difficultés des proches lors des visites, etc.). De tels processus de décision exigent que les conditions d'espace et de temps soient déterminées. Dans la mesure du possible, les processus de décision doivent toujours être appliqués selon des directives internes à caractère obligatoire.

Ad 4.1 (Traitement et prise en charge: principe)

L'utilisation adéquate signifie la recherche de l'attitude optimale entre l'«acharnement thérapeutique» et «l'abandon thérapeutique», après l'examen attentif des avantages et inconvénients pour le patient et en fonction des ressources à disposition.

En raison des ressources limitées dont dispose le système de santé, la vérification périodique des moyens à disposition est importante. Les responsables décisionnels sont coresponsables pour leur répartition équitable dans leurs domaines respectifs.

Ad 4.3 (Traitement et prise en charge: palliation et soins)

En plus de l'examen clinique régulier, de la recherche spécifique d'effets secondaires des thérapies en cours et de la surveillance de paramètres végétatifs susceptibles d'indiquer des troubles (p.ex. douleurs), il faut prendre au sérieux les observations et l'intuition des personnes qui passent beaucoup de temps auprès du patient (proches, soignants). La valeur de beaucoup de mesures peut être le mieux évaluée quand elles sont introduites à titre d'essai (ex. *juvantibus*). Dans la chambre du patient, l'atmosphère doit être calme et chaleureuse; les contacts doivent être maintenus dans toute la mesure du possible; l'acceptation de la durée de l'état végétatif et, le cas échéant, d'un arrêt de la thérapie doit pouvoir mûrir; les proches doivent pouvoir intégrer ce vécu dans leur propre projet de vie.

Ad 4.4 (Traitement et prise en charge: liquide et nourriture)

En face d'un malade dément qui, en raison de sa maladie, ne déglutit plus convenablement, il faut exclure un trouble de la déglutition ou une pathologie gastro-intestinale (bouche, pharynx, œsophage, estomac). Le refus de nourriture – un comportement souvent observé chez les déments – doit être considéré, après un diagnostic sérieux qui exclut toute autre affection facile à traiter, comme étant l'expression de la volonté du patient et doit donc être respecté.

De la nourriture et du liquide doivent néanmoins être régulièrement proposés au patient dans le cadre des mesures palliatives. Chez les nouveau-nés, lorsqu'une alimentation entérale est possible par des mesures peu invasives (p.ex. sonde gastrique nasale, gastrostomie percutanée, correction chirurgicale d'une atrésie duodénale), il ne faut pas renoncer à l'apport de nourriture et de liquide, vu que le pronostic est toujours incertain. En revanche, lorsqu'une alimentation entérale n'est possible qu'au prix d'interventions agressives ou n'est pas possible du tout, le renoncement à tout apport en calories et en liquide peut se justifier, moyennant une sédation optimale et une proximité humaine constante. En principe, ces consignes valent aussi pour les adultes; toutefois cette question fait l'objet de discussions controversées et de pratiques très différentes. Les présentes directives partent du principe que l'apport de nourriture et de liquide chez des malades chroniques n'étant pas encore au stade de mourants est une des mesures destinées à stabiliser et

à maintenir l'intégrité corporelle resp. à éviter de nouvelles affections (p.ex. prévention des escarres de décubitus).

IV. Recommandations à l'attention des autorités sanitaires compétentes

Au vu des progrès accomplis dans le domaine des mesures médicales visant à préserver la vie, et compte tenu des exigences élevées auxquelles doivent répondre les soins aux personnes concernées, il est possible que les ressources dis-

ponibles atteignent leurs limites. Les responsables du système de santé devraient, à travers leur politique, garantir que tous ces patients puissent être traités au sens des présentes directives et sans considérations économiques. Les patients souffrant d'atteintes cérébrales extrêmes de longue durée ont droit aux soins et au soulagement de leurs souffrances dans le cadre de la préservation de la vie dans des limites acceptables. Des éventuelles restrictions des ressources doivent être discutées au niveau de la société.