



**HAL**  
open science

# Interventions des équipes de soins palliatifs pédiatriques chez des enfants atteints de cardiopathie sévère : résultats d'une étude multi-centrique en France

Charlotte La Fay

## ► To cite this version:

Charlotte La Fay. Interventions des équipes de soins palliatifs pédiatriques chez des enfants atteints de cardiopathie sévère : résultats d'une étude multi-centrique en France. Sciences du Vivant [q-bio]. 2021. dumas-03252500

**HAL Id: dumas-03252500**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03252500>**

Submitted on 7 Jun 2021

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

**Interventions des équipes de soins palliatifs pédiatriques chez des enfants atteints de cardiopathie sévère : résultats d'une étude multi-centrique en France**

# **T H E S E   A R T I C L E**

**Présentée et publiquement soutenue devant**

**LA FACULTÉ DES SCIENCES MEDICALES ET PARAMEDICALES**

**DE MARSEILLE**

**Le 4 Juin 2021**

**Par Madame Charlotte LA FAY**

**Née le 7 novembre 1992 à Paris 17ème (75)**

**Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine**

**D.E.S. de PEDIATRIE FST SOINS PALLIATIFS**

**Membres du Jury de la Thèse :**

**Madame le Professeur OVAERT Caroline**

**Président**

**Monsieur le Docteur REVON-RIVIERE Gabriel**

**Directeur**

**Monsieur le Professeur MICHEL Fabrice**

**Assesseur**

**Monsieur le Professeur SALAS Sébastien**

**Assesseur**



**Interventions des équipes de soins palliatifs pédiatriques chez des enfants atteints de cardiopathie sévère : résultats d'une étude multi-centrique en France**

## **T H E S E     A R T I C L E**

**Présentée et publiquement soutenue devant**

**LA FACULTÉ DES SCIENCES MEDICALES ET PARAMEDICALES  
DE MARSEILLE**

**Le 4 Juin 2021**

**Par Madame Charlotte LA FAY**

**Née le 7 novembre 1992 à Paris 17ème (75)**

**Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine**

**D.E.S. de PEDIATRIE FST SOINS PALLIATIFS**

**Membres du Jury de la Thèse :**

**Madame le Professeur OVAERT Caroline**

**Président**

**Monsieur le Docteur REVON-RIVIERE Gabriel**

**Directeur**

**Monsieur le Professeur MICHEL Fabrice**

**Assesseur**

**Monsieur le Professeur SALAS Sébastien**

**Assesseur**

## FACULTÉ DES SCIENCES MÉDICALES & PARAMÉDICALES

<b>Doyen</b>	:	<b>Pr. Georges LEONETTI</b>
Vice-Doyen aux affaires générales	:	Pr. Patrick DESSI
Vice-Doyen aux professions paramédicales	:	Pr. Philippe BERBIS
Conseiller	:	Pr. Patrick VILLANI
<b>Assesseurs :</b>		
➤ aux études	:	Pr. Kathia CHAUMOITRE
➤ à la recherche	:	Pr. Jean-Louis MEGE
➤ à l'unité mixte de formation continue en santé	:	Pr. Justin MICHEL
➤ pour le secteur NORD	:	Pr. Stéphane BERDAH
➤ Groupements Hospitaliers de territoire	:	Pr. Jean-Noël ARGENSON
➤ aux masters	:	Pr. Pascal ADALIAN

### **Chargés de mission :**

➤ sciences humaines et sociales	:	Pr. Pierre LE COZ
➤ relations internationales	:	Pr. Stéphane RANQUE
➤ DU/DIU	:	Pr. Véronique VITTON
➤ DPC, disciplines médicales & biologiques	:	Pr. Frédéric CASTINETTI
➤ DPC, disciplines chirurgicales	:	Dr. Thomas GRAILLON

## ÉCOLE DE MEDECINE

<b>Directeur</b>	:	<b>Pr. Jean-Michel VITON</b>
------------------	---	------------------------------

### **Chargés de mission**

▪ PACES – Post-PACES	:	Pr. Régis GUIEU
▪ DFGSM	:	Pr. Anne-Laure PELISSIER
▪ DFASM	:	Pr. Marie-Aleth RICHARD
▪ DFASM	:	Pr. Marc BARTHET
▪ Préparation aux ECN	:	Dr Aurélie DAUMAS
▪ DES spécialités	:	Pr. Pierre-Edouard FOURNIER
▪ DES stages hospitaliers	:	Pr. Benjamin BLONDEL
▪ DES MG	:	Pr. Christophe BARTOLI
▪ Démographie médicale	:	Dr. Noémie RESSEQUIER
▪ Etudiant	:	Elise DOMINJON

## ÉCOLE DE DE MAIEUTIQUE

**Directrice** : **Madame Carole ZAKARIAN**

**Chargés de mission**

- 1<sup>er</sup> cycle : Madame Estelle BOISSIER
- 2<sup>ème</sup> cycle : Madame Cécile NINA

## ÉCOLE DES SCIENCES DE LA RÉADAPTATION

**Directeur** : **Monsieur Philippe SAUVAGEON**

**Chargés de mission**

- Masso-kinésithérapie 1<sup>er</sup> cycle : Madame Béatrice CAORS
- Masso-kinésithérapie 2<sup>ème</sup> cycle : Madame Joannie HENRY
- Mutualisation des enseignements : Madame Géraldine DEPRES

## ÉCOLE DES SCIENCES INFIRMIERES

**Directeur** : **Monsieur Sébastien COLSON**

**Chargés de mission**

- Chargée de mission : Madame Sandrine MAYEN RODRIGUES
- Chargé de mission : Monsieur Christophe ROMAN

•

## PROFESSEURS HONORAIRES

MM AGOSTINI Serge	MM DEVRED Philippe
ALDIGHERI René	DJIANE Pierre
ALESSANDRINI Pierre	DONNET Vincent
ALLIEZ Bernard	DUCASSOU Jacques
AQUARON Robert	DUFOUR Michel
ARGEME Maxime	DUMON Henri
ASSADOURIAN Robert	ENJALBERT Alain
AUFFRAY Jean-Pierre	FAUGERE Gérard
AUTILLO-TOUATI Amapola	FAVRE Roger
AZORIN Jean-Michel	FIECHI Marius
BAILLE Yves	FARNARIER Georges
BARDOT Jacques	FIGARELLA Jacques
BARDOT André	FONTES Michel
BERARD Pierre	FRANCES Yves
BERGOIN Maurice	FRANCOIS Georges
BERLAND Yvon	FUENTES Pierre
BERNARD Dominique	GABRIEL Bernard
BERNARD Jean-Louis	GALINIER Louis
BERNARD Jean-Paul	GALLAIS Hervé
BERNARD Pierre-Marie	GAMERRE Marc
BERTRAND Edmond	GARCIN Michel
BISSET Jean-Pierre	GARNIER Jean-Marc
BLANC Bernard	GAUTHIER André
BLANC Jean-Louis	GERARD Raymond
BOLLINI Gérard	GEROLAMI-SANTANDREA André
BONGRAND Pierre	GIUDICELLI Sébastien
BONNEAU Henri	GOUDARD Alain
BONNOIT Jean	GOUIN François
BORY Michel	GRILLO Jean-Marie
BOTTA Alain	GRIMAUD Jean-Charles
BOTTA-FRIDLUND Danielle	GRISOLI François
BOURGEADE Augustin	GROULIER Pierre
BOUVENOT Gilles	HADIDA/SAYAG Jacqueline
BOUYALA Jean-Marie	HASSOUN Jacques

BREMOND Georges	HEIM Marc
BRICOT René	HOUEL Jean
BRUNET Christian	HUGUET Jean-François
BUREAU Henri	JAQUET Philippe
CAMBOULIVES Jean	JAMMES Yves
CANNONI Maurice	JOUVE Paulette
CARTOUZOU Guy	JUHAN Claude
CAU Pierre	JUIN Pierre
CHABOT Jean-Michel	KAPHAN Gérard
CHAMLIAN Albert	KASBARIAN Michel
CHARPIN Denis	KLEISBAUER Jean-Pierre
CHARREL Michel	LACHARD Jean
CHAUVEL Patrick	LAFFARGUE Pierre
CHOUX Maurice	LAUGIER René
CIANFARANI François	LE TREUT Yves
CLAVERIE Jean-Michel	LEVY Samuel
CLEMENT Robert	LOUCHET Edmond
COMBALBERT André	LOUIS René
CONTE-DEVOLX Bernard	LUCIANI Jean-Marie
CORRIOL Jacques	MAGALON Guy
COULANGE Christian	MAGNAN Jacques
CURVALE Georges	MALLAN- MANCINI Josette
DALMAS Henri	MALMEJAC Claude
DE MICO Philippe	MARANINCHI Dominique
DELPERO Jean-Robert	MARTIN Claude
DESSEIN Alain	MATTEI Jean François
DELARQUE Alain	MERCIER Claude
DEVIN Robert	METGE Paul
MM MICHOTÉY Georges	VANUXEM Paul
MIRANDA François	VERVLOET Daniel
MONFORT Gérard	SAMBUC Roland
MONGES André	SAN MARCO Jean-Louis
MONGIN Maurice	SANKALE Marc
MUNDLER Olivier	SARACCO Jacques
	SARLES Jacques
	SARLES - PHILIP Nicole
	SASTRE Bernard



NAZARIAN Serge  
NICOLI René  
NOIRCLERC Michel  
OLMER Michel  
OREHEK Jean  
PAPY Jean-Jacques  
PAULIN Raymond  
PELOUX Yves  
PENAUD Antony  
PENE Pierre  
PIANA Lucien  
PICAUD Robert  
PIGNOL Fernand  
POGGI Louis  
POITOUT Dominique  
PONCET Michel  
POUGET Jean  
PRIVAT Yvan  
QUILICHINI Francis  
RANQUE Jacques  
RANQUE Philippe  
RICHAUD Christian  
RIDINGS Bernard  
ROCHAT Hervé  
ROHNER Jean-Jacques  
ROUX Hubert  
ROUX Michel  
RUFO Marcel  
SAHEL José  
SALAMON Georges  
SALDUCCI Jacques

## EMERITAT

### 2008

M. le Professeur	LEVY Samuel	31/08/2011
Mme le Professeur	JUHAN-VAGUE Irène	31/08/2011
M. le Professeur	PONCET Michel	31/08/2011
M. le Professeur	KASBARIAN Michel	31/08/2011
M. le Professeur	ROBERTOUX Pierre	31/08/2011

### 2009

M. le Professeur	DJIANE Pierre	31/08/2011
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2012

### 2010

M. le Professeur	MAGNAN Jacques	31/12/2014
------------------	----------------	------------

### 2011

M. le Professeur	DI MARINO Vincent	31/08/2015
M. le Professeur	MARTIN Pierre	31/08/2015
M. le Professeur	METRAS Dominique	31/08/2015

### 2012

M. le Professeur	AUBANIAC Jean-Manuel	31/08/2015
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2015
M. le Professeur	CAMBOULIVES Jean	31/08/2015
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2015
M. le Professeur	MATTEI Jean-François	31/08/2015
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2015
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2015

### 2013

M. le Professeur	BRANCHEREAU Alain	31/08/2016
M. le Professeur	CARAYON Pierre	31/08/2016
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2016
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2016

M. le Professeur	HENRY Jean-François	31/08/2016
M. le Professeur	LE GUICHAOUA Marie-Roberte	31/08/2016
M. le Professeur	RUFO Marcel	31/08/2016
M. le Professeur	SEBAHOUN Gérard	31/08/2016

#### **2014**

M. le Professeur	FUENTES Pierre	31/08/2017
M. le Professeur	GAMERRE Marc	31/08/2017
M. le Professeur	MAGALON Guy	31/08/2017
M. le Professeur	PERAGUT Jean-Claude	31/08/2017
M. le Professeur	WEILLER Pierre-Jean	31/08/2017

#### **2015**

M. le Professeur	COULANGE Christian	31/08/2018
M. le Professeur	COURAND François	31/08/2018
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2016
M. le Professeur	MATTEI Jean-François	31/08/2016
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2016
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2016

#### **2016**

M. le Professeur	BONGRAND Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2017
M. le Professeur	BRUNET Christian	31/08/2019
M. le Professeur	CAU Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2017
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2017
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2019
M. le Professeur	JAMMES Yves	31/08/2019
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2019
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2017
M. le Professeur	POITOUT Dominique	31/08/2019
M. le Professeur	SEBAHOUN Gérard	31/08/2017
M. le Professeur	VIALETTES Bernard	31/08/2019

**2017**

M. le Professeur	ALESSANDRINI Pierre	31/08/2020
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2018
M. le Professeur	CHAUVEL Patrick	31/08/2020
M. le Professeur	COZZONE Pierre	31/08/2018
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2018
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2018
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2018
M. le Professeur	SEBBAHOUN Gérard	31/08/2018

**2018**

M. le Professeur	MARANINCHI Dominique	31/08/2021
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2019
M. le Professeur	COZZONE Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2019
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2019
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2019

## 2019

M. le Professeur	BERLAND Yvon	31/08/2022
M. le Professeur	CHARPIN Denis	31/08/2022
M. le Professeur	CLAVERIE Jean-Michel	31/08/2022
M. le Professeur	FRANCES Yves	31/08/2022
M. le Professeur	CAU Pierre	31/08/2020
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2020
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2020
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2020
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2020
M. le Professeur	MAGALON Guy	31/08/2020
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2020
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2020
M. le Professeur	WEILLER Pierre-Jean	31/08/2020

## 2020

M. le Professeur	DELPERO Jean-Robert	31/08/2023
------------------	---------------------	------------

M. le Professeur	GRIMAUD Jean-Charles	31/08/2023
M. le Professeur	SAMBUC Roland	31/08/2023
M. le Professeur	SEITZ Jean-François	31/08/2023
M. le Professeur	BERLAND Yvon	31/08/2022
M. le Professeur	CHARPIN Denis	31/08/2022
M. le Professeur	CLAVERIE Jean-Michel	31/08/2022
M. le Professeur	FRANCES Yves	31/08/2022
M. le Professeur	BONGRAND Pierre	31/08/2021
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2021
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2021
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2021
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2021

## Honoris causa

### 1967

MM. les Professeurs	DADI (Italie)
	CID DOS SANTOS (Portugal)

### 1974

MM. les Professeurs	MAC ILWAIN (Grande-Bretagne)
	T.A. LAMBO (Suisse)

### 1975

MM. les Professeurs	O. SWENSON (U.S.A.)
	Lord J.WALTON of DETCHANT (Grande-Bretagne)

### 1976

MM. les Professeurs	P. FRANCHIMONT (Belgique)
	Z.J. BOWERS (U.S.A.)

### 1977

MM. les Professeurs	C. GAJDUSEK-Prix Nobel (U.S.A.)
	C.GIBBS (U.S.A.)
	J. DACIE (Grande-Bretagne)

**1978**

M. le Président F. HOUPHOUET-BOIGNY (Côte d'Ivoire)

**1980**

MM. les Professeurs A. MARGULIS (U.S.A.)  
R.D. ADAMS (U.S.A.)

**1981**

MM. les Professeurs H. RAPPAPORT (U.S.A.)  
M. SCHOU (Danemark)  
M. AMENT (U.S.A.)  
Sir A. HUXLEY (Grande-Bretagne)  
S. REFSUM (Norvège)

**1982**

M. le Professeur W.H. HENDREN (U.S.A.)

**1985**

MM. les Professeurs S. MASSRY (U.S.A.)  
KLINSMANN (R.D.A.)

**1986**

MM. les Professeurs E. MIHICH (U.S.A.)  
T. MUNSAT (U.S.A.)  
LIANA BOLIS (Suisse)  
L.P. ROWLAND (U.S.A.)

**1987**

M. le Professeur P.J. DYCK (U.S.A.)

**1988**

MM. les Professeurs R. BERGUER (U.S.A.)  
W.K. ENGEL (U.S.A.)  
V. ASKANAS (U.S.A.)  
J. WEHSTER KIRKLIN (U.S.A.)

A. DAVIGNON (Canada)  
A. BETTARELLO (Brésil)

**1989**

M. le Professeur P. MUSTACCHI (U.S.A.)

**1990**

MM. les Professeurs J.G. MC LEOD (Australie)  
J. PORTER (U.S.A.)

**1991**

MM. les Professeurs J. Edward MC DADE (U.S.A.)  
W. BURGDORFER (U.S.A.)

**1992**

MM. les Professeurs H.G. SCHWARZACHER (Autriche)  
D. CARSON (U.S.A.)  
T. YAMAMURO (Japon)

**1994**

MM. les Professeurs G. KARPATI (Canada)  
W.J. KOLFF (U.S.A.)

**1995**

MM. les Professeurs D. WALKER (U.S.A.)  
M. MULLER (Suisse)  
V. BONOMINI (Italie)

**1997**

MM. les Professeurs C. DINARELLO (U.S.A.)  
D. STULBERG (U.S.A.)  
A. MEIKLE DAVISON (Grande-Bretagne)  
P.I. BRANEMARK (Suède)

**1998**

MM. les Professeurs

O. JARDETSKY (U.S.A.)

**1999**

MM. les Professeurs

J. BOTELLA LLUSIA (Espagne)

D. COLLEN (Belgique)

S. DIMAURO (U. S. A.)

**2000**

MM. les Professeurs

D. SPIEGEL (U. S. A.)

C. R. CONTI (U.S.A.)

**2001**

MM. les Professeurs

P-B. BENNET (U. S. A.)

G. HUGUES (Grande Bretagne)

J-J. O'CONNOR (Grande Bretagne)

**2002**

MM. les Professeurs

M. ABEDI (Canada)

K. DAI (Chine)

**2003**

M. le Professeur

T. MARRIE (Canada)

Sir

G.K. RADDI (Grande Bretagne)

**2004**

M. le Professeur

M. DAKE (U.S.A.)

**2005**

M. le Professeur

L. CAVALLI-SFORZA (U.S.A.)

**2006**

M. le Professeur

A. R. CASTANEDA (U.S.A.)

**2007**

M. le Professeur

S. KAUFMANN (Allemagne)



## PROFESSEURS DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

AGOSTINI FERRANDES Aubert	CHOSSEGROS Cyrille
ALBANESE Jacques	COLLART Frédéric
ALIMI Yves	COSTELLO Régis
AMABILE Philippe	COURBIERE Blandine
AMBROSI Pierre	COWEN Didier
ANDRE Nicolas	CRAVELLO Ludovic
ARGENSON Jean-Noël	CUISSET Thomas
ASTOUL Philippe	DA FONSECA David
ATTARIAN Shahram	DAHAN-ALCARAZ Laetitia
AUDOUIN Bertrand	DANIEL Laurent
AUQUIER Pascal	DARMON Patrice
AVIERINOS Jean-François	DAVID Thierry
AZULAY Jean-Philippe	D'ERCOLE Claude
BAILLY Daniel	D'JOURNO Xavier
BARLESI Fabrice	DEHARO Jean-Claude
BARLIER-SETTI Anne	DELAPORTE Emmanuel
BARLOGIS Vincent	DENIS Danièle
BARTHET Marc	DISDIER Patrick
BARTOLI Christophe	DODDOLI Christophe
BARTOLI Jean-Michel	DRANCOURT Michel
BARTOLI Michel	DUBUS Jean-Christophe
BARTOLOMEI Fabrice	DUFFAUD Florence
BASTIDE Cyrille	DUFOUR Henry
BENSOUSSAN Laurent	DURAND Jean-Marc
BERBIS Philippe	DUSSOL Bertrand
BERBIS Julie	EBBO Mikaël
BERDAH Stéphane	EUSEBIO Alexandre
BEROUD Christophe	FABRE Alexandre
BERTUCCI François	FAKHRY Nicolas
BLAISE Didier	FELICIAN Olivier
BLIN Olivier	FENOLLAR Florence
BLONDEL Benjamin	FIGARELLA/BRANGER Dominique
BONIN/GUILLAUME Sylvie	FLECHER Xavier
BONELLO Laurent	FOUILLOUX Virginie
BONNET Jean-Louis	FOURNIER Pierre-Edouard
<i>BOUBLI Léon Surnombre</i>	FRANCESCHI Frédéric

# PROFESSEURS DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

BOUFI Mourad	FUENTES Stéphane
BOYER Laurent	GABERT Jean
BREGEON Fabienne	GABORIT Bénédicte
BRETELLE Florence	GAINNIER Marc
BROUQUI Philippe	GARCIA Stéphane
BRUDER Nicolas	GARIBOLDI Vlad
BRUE Thierry	GAUDART Jean
BRUNET Philippe	GAUDY-MARQUESTE Caroline
BURTEY Stéphane	GENTILE Stéphanie
CARCOPINO-TUSOLI Xavier	GERBEAUX Patrick
CASANOVA Dominique	GEROLAMI/SANTANDREA René
CASTINETTI Frédéric	GILBERT/ALESSI Marie-Christine
CECCALDI Mathieu	GIORGI Roch
CHAGNAUD Christophe	GIOVANNI Antoine
CHAMBOST Hervé	GIRARD Nadine
CHAMPSAUR Pierre	GIRAUD/CHABROL Brigitte
CHANEZ Pascal	GONCALVES Anthony
CHARAFFE-JAUFFRET Emmanuelle	GRANEL/REY Brigitte
CHARREL Rémi	GRANVAL Philippe
CHAUMOITRE Kathia	GREILLIER Laurent
CHIARONI Jacques	GROB Jean-Jacques
CHINOT Olivier	GUEDJ Eric
PAGANELLI Franck	ROCHE Pierre-Hugues
<i>PANUEL Michel Surnombre</i>	ROCH Antoine
PAPAZIAN Laurent	ROCHWERGER Richard
PAROLA Philippe	ROLL Patrice
<i>PARRATTE Sébastien</i> <i>Disponibilité</i>	ROSSI Dominique
PELISSIER-ALICOT Anne-Laure	ROSSI Pascal
PELLETIER Jean	ROUDIER Jean
PERRIN Jeanne	SALAS Sébastien
PETIT Philippe	SARLON-BARTOLI Gabrielle
PHAM Thao	SCAVARDA Didier
PIERCECCHI/MARTI Marie-Dominique	SCHLEINITZ Nicolas
PIQUET Philippe	SEBAG Frédéric
PIRRO Nicolas	SIELEZNEFF Igor

## PROFESSEURS DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

POINSO François	SIMON Nicolas
RACCAH Denis	STEIN Andréas
RANQUE Stéphane	TAIEB David
<i>RAOULT Didier Surnombre</i>	THOMAS Pascal
REGIS Jean	THUNY Franck
REYNAUD/GAUBERT Martine	TREBUCHON-DAFONSECA Agnès
REYNAUD Rachel	TRIGLIA Jean-Michel
RICHARD/LALLEMAND Marie-Aleth	TROPIANO Patrick
RICHERI Raphaëlle	TSIMARATOS Michel

### PROFESSEUR DES UNIVERSITES

ADALIAN Pascal  
AGHABABIAN Valérie  
BELIN Pascal  
CHABANNON Christian  
CHABRIERE Eric  
FERON François  
LE COZ Pierre  
LEVASSEUR Anthony  
RANJEVA Jean-Philippe  
SOBOL Hagay

### PROFESSEUR CERTIFIE

*BRANDENBURGER Chantal retraite mars 2021*  
FRAISSE-MANGIALOMINI Jeanne

### PROFESSEUR DES UNIVERSITES ASSOCIE à MI

REVIS Joana

### PROFESSEUR DES UNIVERSITES MEDECINE GEN

GENTILE Gaëtan

### PROFESSEUR ASSOCIE DE MEDECINE GENERALE A

GUIDA Pierre

## PROFESSEURS DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

GUIEU Régis  
GUIS Sandrine  
GUYE Maxime  
GUYOT Laurent  
*GUYS Jean-Michel Surnombre*  
HABIB Gilbert  
HARDWIGSEN Jean  
HARLE Jean-Robert  
HOUVENAEGHEL Gilles  
JACQUIER Alexis  
JOURDE-CHICHE Noémie  
JOUVE Jean-Luc  
KAPLANSKI Gilles  
KARSENTY Gilles  
*KERBAUL François détachement*  
KRAHN Martin  
LAFFORGUE Pierre  
LAGIER Jean-Christophe  
LAMBAUDIE Eric  
LANCON Christophe  
LA SCOLA Bernard  
LAUNAY Franck  
LAVIEILLE Jean-Pierre  
LE CORROLLER Thomas  
LECHEVALLIER Eric  
LEGRE Régis  
LEHUCHER-MICHEL Marie-Pascale  
LEONE Marc  
LEONETTI Georges  
LEPIDI Hubert  
LEVY Nicolas  
MACE Loïc  
MAGNAN Pierre-Edouard  
MANCINI Julien  
MEGE Jean-Louis  
MERROT Thierry  
METZLER/GUILLEMAIN Catherine  
MEYER/DUTOUR Anne  
MICCALEF/ROLL Joëlle  
MICHEL Fabrice  
MICHEL Gérard  
MICHEL Justin  
MICHELET Pierre  
MILH Mathieu  
MILLION Matthieu  
MOAL Valérie  
MORANGE Pierre-Emmanuel  
MOULIN Guy  
MOUTARDIER Vincent  
NAUDIN Jean  
NICOLAS DE LAMBALLERIE Xavier  
NICOLLAS Richard  
NGUYEN Karine  
OLIVE Daniel  
OLLIVIER Matthieu  
OUAFIK L'Houcine  
OVAERT-REGGIO Caroline  
PADOVANI Laetitia  
TURRINI Olivier  
VALERO René  
VAROQUAUX Arthur Damien  
VELLY Lionel  
VEY Norbert  
VIDAL Vincent  
VIENS Patrice  
VILLANI Patrick  
VITON Jean-Michel  
VITTON Véronique  
*VIEHWEGER Heide Elke détachement*  
VIVIER Eric  
XERRI Luc

AHERFI Sarah	ELDIN Carole	PAULMYER/LACROIX Odile
ANGELAKIS Emmanouil ( <i>disponibilité</i> )	FAURE Alice	PESENTI Sébastien
ATLAN Catherine ( <i>disponibilité</i> )	FOLETTI Jean- Marc	RADULESCO Thomas
BEGE Thierry	FRANKEL Diane	RESSEGUIER Noémie
BELIARD Sophie	FROMNOT Julien	ROBERT Philippe
BENYAMINE Audrey	GASTALDI Marguerite	ROBERT Thomas
BERTRAND Baptiste	GELSI/BOYER Véronique	ROMANET Pauline
BEYER-BERJOT Laura	GIUSIANO Bernard	SABATIER Renaud
BIRNBAUM David	GIUSIANO COURCAMBECK Sophie	SARI-MINODIER Irène
BONINI Francesca	GONZALEZ Jean-Michel	SAVEANU Alexandru
BOUCRAUT Joseph	GOURIET Frédérique	<i>SECQ Véronique (disponibilité)</i>
BOULAMERY Audrey	GRAILLON Thomas	STELLMANN Jan-Patrick
BOULLU/CIOCCA Sandrine	GUERIN Carole	SUCHON Pierre
BOUSSEN Salah Michel	GUENOUN MEYSSIGNAC Daphné	TABOURET Emeline
BUFFAT Christophe	GUIDON Catherine	TOGA Caroline
CAMILLERI Serge	GUVARCH Jokthan	TOGA Isabelle
CARRON Romain	HAUTIER/KRAHN Aurélie	TOMASINI Pascale
CASSAGNE Carole	HRAIECH Sami	TOSELLO Barthélémy
CERMOLACCE Michel	KASPI-PEZZOLI Elise	TROUSSE Delphine
CHAUDET Hervé	L'OLLIVIER Coralie	TUCHTAN-TORRENTS Lucile
CHRETIEN Anne-Sophie	LABIT-BOUVIER Corinne	VELY Frédéric
COZE Carole	LAFAGE/POCHITALOFF-HUVALE Marina	VION-DURY Jean
CUNY Thomas	LAGARDE Stanislas	ZATTARA/CANNONI Hélène
<i>DADOUN Frédéric (disponibilité)</i>	<i>LAGIER Aude (disponibilité)</i>	
DALES Jean-Philippe	LAGOUANELLE/SIMEONI Marie-Claude	
DARIEL Anne	LEVY/MOZZICONACCI Annie	
DAUMAS Aurélie	LOOSVELD Marie	
DEGEORGES/VITTE Joëlle	MAAROUF Adil	
DELLIAUX Stéphane	MACAGNO Nicolas	
DESPLAT/JEGO Sophie	MAUES DE PAULA André	
DEVILLIER Raynier	MEGE Diane	
DUBOURG Grégory	MOTTOLA GHIGO Giovanna	
DUCONSEIL Pauline	NINOVE Laetitia	
DUFOUR Jean-Charles	NOUGAIREDE Antoine	

## MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

(mono-appartenants)

ABU ZAINEH Mohammad	DESNUES Benoît	RUEL Jérôme
BARBACARU/PERLES T. A.	MARANINCHI Marie	THOLLON Lionel
BERLAND Caroline	MERHEJ/CHAUVEAU Vicky	THIRION Sylvie
BOYER Sylvie	MINVIELLE/DEVICTOR Bénédicte	VERNA Emeline
COLSON Sébastien	POGGI Marjorie	
DEGIOANNI/SALLE Anna	POUGET Benoît	

## MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE

CASANOVA Ludovic

**MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES DE MEDECINE GENERALE à MI-TEMPS**

BARGIER Jacques

CALVET-MONTREDON Céline

FORTE Jenny

JANCZEWSKI Aurélie

NUSSLI Nicolas

ROUSSEAU-DURAND Raphaëlle

THERY Didier

**MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE à MI-TEMPS**

BOURRIQUEN Maryline

EVANS-VIALLAT Catherine

LAZZAROTTO Sébastien

LUCAS Guillaume

MATHIEU Marion

MAYENS-RODRIGUES Sandrine

MELLINAS Marie

ROMAN Christophe

TRINQUET Laure

**ESSEURS DES UNIVERSITES et MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS  
PROFESSEURS ASSOCIES, MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES mono-appartenants**

**ANATOMIE 4201**

CHAMPSAUR Pierre (PU-PH)  
LE CORROLLER Thomas (PU-PH)  
PIRRO Nicolas (PU-PH)

GUENOUN-MEYSSIGNAC Daphné (MCU-PH)  
LAGIER Aude (MCU-PH) *disponibilité*

THOLLON Lionel (MCF) (60ème section)

**ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES 4203**

CHARAFE/JAUFFRET Emmanuelle (PU-PH)  
DANIEL Laurent (PU-PH)  
FIGARELLA/BRANGER Dominique (PU-PH)  
GARCIA Stéphane (PU-PH)  
XERRI Luc (PU-PH)

DALES Jean-Philippe (MCU-PH)  
GIUSIANO COURCAMBECK Sophie (MCU PH)  
LABIT/BOUVIER Corinne (MCU-PH)  
MACAGNO Nicolas (MCU-PH)  
MAUES DE PAULA André (MCU-PH)  
SECQ Véronique (MCU-PH) *disponibilité*

**ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE ;  
MEDECINE URGENCE 4801**

ALBANESE Jacques (PU-PH)  
BRUDER Nicolas (PU-PH)  
LEONE Marc (PU-PH)  
MICHEL Fabrice (PU-PH)  
VELLY Lionel (PU-PH)

BOUSSEN Salah Michel (MCU-PH)  
GUIDON Catherine (MCU-PH)

**ANGLAIS 11**

BRANDENBURGER Chantal (PRCE) *retraite mars 2021*  
FRAISSE-MANGIALOMINI Jeanne (PRCE)

**BIOLOGIE ET MEDECINE DU DEVELOPPEMENT  
ET DE LA REPRODUCTION ; GYNECOLOGIE MEDICALE 5405**

METZLER/GUILLEMAIN Catherine (PU-PH)  
PERRIN Jeanne (PU-PH)

**BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE 4301**

GUEDJ Eric (PU-PH)

**ANTHROPOLOGIE 20**

ADALIAN Pascal (PR)

DEGIOANNI/SALLE Anna (MCF)  
POUGET Benoît (MCF)  
VERNA Emeline (MCF)

**BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE ; HYGIENE HOSPITALIERE 4501**

CHARREL Rémi (PU PH)  
DRANCOURT Michel (PU-PH)  
FENOLLAR Florence (PU-PH)  
FOURNIER Pierre-Edouard (PU-PH)  
NICOLAS DE LAMBALLERIE Xavier (PU-PH)  
LA SCOLA Bernard (PU-PH)  
RAOULT Didier (PU-PH) *Sumombre*

AHERFI Sarah (MCU-PH)  
ANGELAKIS Emmanouil (MCU-PH) *disponibilité*  
DUBOURG Grégory (MCU-PH)  
GOURIET Frédérique (MCU-PH)  
NOUGAIREDE Antoine (MCU-PH)  
NINOVE Laetitia (MCU-PH)

CHABRIERE Eric (PR) (64ème section)

LEVASSEUR Anthony (PR) (64ème section)  
DESNUES Benoit (MCF) ( 65ème section )  
MERHEJ/CHAUVEAU Vicky (MCF) (87ème section)

**BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE 4401**

BARLIER/SETTI Anne (PU-PH)  
GABERT Jean (PU-PH)  
GUIEU Régis (PU-PH)  
OUAFIK L'Houcine (PU-PH)

BUFFAT Christophe (MCU-PH)  
FROMNOT Julien (MCU-PH)  
MOTTOLA GHIGO Giovanna (MCU-PH)  
ROMANET Pauline (MCU-PH)  
SAVEANU Alexandru (MCU-PH)

**BIOLOGIE CELLULAIRE 4403**

ROLL Patrice (PU-PH)

FRANKEL Diane (MCU-PH)  
GASTALDI Marguerite (MCU-PH)  
KASPI-PEZZOLI Elise (MCU-PH)  
LEVY-MOZZICONNACCI Annie (MCU-PH)

**CARDIOLOGIE 5102**

AVIERINOS Jean-François (PU-PH)

GUYE Maxime (PU-PH)  
TAIEB David (PU-PH)

BELIN Pascal (PR) (69ème section)  
RANJEVA Jean-Philippe (PR) (69ème section)

CAMILLERI Serge (MCU-PH)  
VION-DURY Jean (MCU-PH)

BARBACARU/PERLES Téodora Adriana (MCF) (69ème section)

**BIostatistiques, Informatique Médicale  
ET Technologies de Communication 4604**

GAUDART Jean (PU-PH)  
GIORGI Roch (PU-PH)  
MANCINI Julien (PU-PH)

CHAUDET Hervé (MCU-PH)  
DUFOUR Jean-Charles (MCU-PH)  
GIUSIANO Bernard (MCU-PH)

ABU ZAINEH Mohammad (MCF) (5ème section)  
BOYER Sylvie (MCF) (5ème section)

**CHIRURGIE ORTHOPÉDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE 5002**

ARGENSON Jean-Noël (PU-PH)  
BLONDEL Benjamin (PU-PH)  
FLECHER Xavier (PU-PH)  
OLLIVIER Matthieu (PU-PH)  
PARRATTE Sébastien (PU-PH) *Disponibilité*  
ROCHWERGER Richard (PU-PH)  
TROPIANO Patrick (PU-PH)

**ROLOGIE ; RADIOTHERAPIE 4702 CANCEROLOGIE ; RADIOTHERAPIE 4703**

BERTUCCI François (PU-PH)  
CHINOT Olivier (PU-PH)  
COWEN Didier (PU-PH)  
DUFFAUD Florence (PU-PH)  
GONCALVES Anthony (PU-PH)  
HOVENAEGHEL Gilles (PU-PH)  
LAMBAUDIE Eric (PU-PH)  
PADOVANI Laetitia (PH-PH)  
SALAS Sébastien (PU-PH)  
VIENS Patrice (PU-PH)

SABATIER Renaud (MCU-PH)  
TABOURET Emeline (MCU-PH)

BONELLO Laurent (PU-PH)  
BONNET Jean-Louis (PU-PH)  
CUISSSET Thomas (PU-PH)  
DEHARO Jean-Claude (PU-PH)  
FRANCESCHI Frédéric (PU-PH)  
HABIB Gilbert (PU-PH)  
PAGANELLI Franck (PU-PH)  
THUNY Franck (PU-PH)

**CHIRURGIE VISCÉRALE ET DIGESTIVE 5202**

BERDAH Stéphane (PU-PH)  
HARDWIGSEN Jean (PU-PH)  
MOUTARDIER Vincent (PU-PH)  
SEBAG Frédéric (PU-PH)  
SIELEZNEFF Igor (PU-PH)  
TURRINI Olivier (PU-PH)

BEGE Thierry (MCU-PH)  
BEYER-BERJOT Laura (MCU-PH)  
BIRNBAUM David (MCU-PH)  
DUONSEIL Pauline (MCU-PH)  
GUERIN Carole (MCU-PH)  
MEGE Diane (MCU-PH)

**CHIRURGIE INFANTILE 5402 CHIRURGIE INFANTILE 5402**

GUYS Jean-Michel (PU-PH) *Surnombre*  
JOUVE Jean-Luc (PU-PH)  
LAUNAY Franck (PU-PH)  
MERROT Thierry (PU-PH)  
VIEHWEGER Heide Elke (PU-PH) *détachement*  
DARIEL Anne (MCU-PH)  
FAURE Alice (MCU-PH)  
PESENTI Sébastien (MCU-PH)

**FACIALE ET STOMATOLOGIE 5503 CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE 5503**

CHOSSEGROS Cyrille (PU-PH)  
GUYOT Laurent (PU-PH)

FOLETTI Jean-Marc (MCU-PH)



**CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIOVASCULAIRE 5103**

COLLART Frédéric (PU-PH)  
 D'JOURNO Xavier (PU-PH)  
 DODDOLI Christophe (PU-PH)  
 FOUILLOUX Virginie (PU-PH)  
 GARIBOLDI Vlad (PU-PH)  
 MACE Loïc (PU-PH)  
 THOMAS Pascal (PU-PH)  
 TROUSSE Delphine (MCU-PH)

**CHIRURGIE PLASTIQUE,****RECONSTRUCTRICE ET ESTHETIQUE ; BRÛLOGIE 5004**

CASANOVA Dominique (PU-PH)  
 LEGRE Régis (PU-PH)  
 BERTRAND Baptiste (MCU-PH)  
 HAUTIER/KRAHN Aurélie (MCU-PH)

**CHIRURGIE VASCULAIRE ; MEDECINE VASCULAIRE 5104**

ALIMI Yves (PU-PH)  
 AMABILE Philippe (PU-PH)  
 BARTOLI Michel (PU-PH)  
 BOUFI Mourad (PU-PH)  
 MAGNAN Pierre-Edouard (PU-PH)  
 PIQUET Philippe (PU-PH)  
 SARLON-BARTOLI Gabrielle (PU PH)

**GASTROENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE ; ADDICTOLOGIE 5203**

BARTHET Marc (PU-PH)  
 DAHAN-ALCARAZ Laetitia (PU-PH)  
 GEROLAMI-SANTANDREA René (PU-PH)  
 GRANDVAL Philippe (PU-PH)  
 VITTON Véronique (PU-PH)

**HISTOLOGIE, EMBRYOLOGIE ET CYTOGENETIQUE 4202**

LEPIDI Hubert (PU-PH)

PAULMYER/LACROIX Odile (MCU-PH)

GONZALEZ Jean-Michel (MCU-PH)

**DERMATOLOGIE - VENEREOLOGIE 5003**

BERBIS Philippe (PU-PH)  
 DELAPORTE Emmanuel (PU-PH)  
 GAUDY/MARQUESTE Caroline (PU-PH)  
 GROB Jean-Jacques (PU-PH)  
 RICHARD/LALLEMAND Marie-Aleth (PU-PH)

**GENETIQUE 4704**

BEROUD Christophe (PU-PH)  
 KRAHN Martin (PU-PH)  
 LEVY Nicolas (PU-PH)  
 NGYUEN Karine (PU-PH)

**DUSI**

COLSON Sébastien (MCF)

BOURRIQUEN Maryline (MAST)  
 EVANS-VIALLAT Catherine (MAST)  
 LUCAS Guillaume (MAST)  
 MAYEN-RODRIGUES Sandrine (MAST)  
 MELLINAS Marie (MAST)  
 ROMAN Christophe (MAST)  
 TRINQUET Laure (MAST)

TOGA Caroline (MCU-PH)  
 ZATTARA/CANNONI Hélène (MCU-PH)

**GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE ; GYNECOLOGIE MEDICALE 5403**

AGOSTINI Aubert (PU-PH)  
 BOUBLI Léon (PU-PH) *Sumombre*  
 BRETELLE Florence (PU-PH)  
 CARCOPINO-TUSOLI Xavier (PU-PH)  
 COURBIERE Blandine (PU-PH)  
 CRAVELLO Ludovic (PU-PH)  
 D'ERCOLE Claude (PU-PH)

**ENDOCRINOLOGIE ,DIABETE ET MALADIES METABOLIQUES ; GYNECOLOGIE MEDICALE 5404**

BRUE Thierry (PU-PH)  
 CASTINETTI Frédéric (PU-PH)  
 CUNY Thomas (MCU PH)

AUQUIER Pascal (PU-PH)  
 BERBIS Julie (PU-PH)  
 BOYER Laurent (PU-PH)  
 GENTILE Stéphanie (PU-PH)

BLAISE Didier (PU-PH)  
 COSTELLO Régis (PU-PH)  
 CHIARONI Jacques (PU-PH)  
 GILBERT/ALESSI Marie-Christine (PU-PH)  
 MORANGE Pierre-Emmanuel (PU-PH)  
 VEY Norbert (PU-PH)

LAGOUANELLE/SIMEONI Marie-Claude (MCU-PH)  
 RESSEGUIER Noémie (MCU-PH)

DEVILLIER Raynier (MCU PH)  
 GELSI/BOYER Véronique (MCU-PH)  
 LAFAGE/POCHITALOFF-HUVALE Marina (MCU-PH)  
 LOOSVELD Marie (MCU-PH)  
 SUCHON Pierre (MCU-PH)

MINVIELLE/DEVICTOR Bénédicte (MCF)(06ème section)

POGGI Marjorie (MCF) (64ème section)

**IMMUNOLOGIE 4703**

**MÉDECINE LÉGALE ET DROIT DE LA SANTÉ 4603**

KAPLANSKI Gilles (PU-PH)  
 MEGE Jean-Louis (PU-PH)  
 OLIVE Daniel (PU-PH)  
 VIVIER Eric (PU-PH)

BARTOLI Christophe (PU-PH)  
 LEONETTI Georges (PU-PH)  
 PELISSIER-ALICOT Anne-Laure (PU-PH)  
 PIERCÉCCHI-MARTI Marie-Dominique (PU-PH)

FERON François (PR) (69ème section)

TUCHTAN-TORRENTS Lucile (MCU-PH)

BOUCRAUT Joseph (MCU-PH)  
 CHRETIEN Anne-Sophie (MCU PH)  
 DEGEORGES/VITTE Joëlle (MCU-PH)  
 DESPLAT/JEGO Sophie (MCU-PH)  
 ROBERT Philippe (MCU-PH)  
 VELY Frédéric (MCU-PH)

BERLAND Caroline (MCF) (1ère section)

**MÉDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION 4905**

**MALADIES INFECTIEUSES ; MALADIES TROPICALES 4503**

BROUQUI Philippe (PU-PH)  
 LAGIER Jean-Christophe (PU-PH)  
 MILLION Matthieu (PU-PH)  
 PAROLA Philippe (PU-PH)  
 STEIN Andréas (PU-PH)

BENSOUSSAN Laurent (PU-PH)  
 VITON Jean-Michel (PU-PH)

**MÉDECINE ET SANTÉ AU TRAVAIL 4602**

ELDIN Carole (MCU-PH)

LEHUCHER/MICHEL Marie-Pascale (PU-PH)

**MÉDECINE D'URGENCE 4805**

SARI/MINODIER Irène (MCU-PH)

KERBAUL François (PU-PH) *détachement*  
 MICHELET Pierre (PU-PH)

**MÉDECINE INTERNE ; GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT ; ADDICTOLOGIE 5301**

BONIN/GUILLAUME Sylvie (PU-PH)  
 DISDIER Patrick (PU-PH)  
 DURAND Jean-Marc (PU-PH)  
 EBBO Mikael (PU-PH)  
 GRANEL/REY Brigitte (PU-PH)  
 HARLE Jean-Robert (PU-PH)  
 ROSSI Pascal (PU-PH)  
 SCHLEINITZ Nicolas (PU-PH)

BENYAMINE Audrey (MCU-PH)

**MEDECINE GENERALE 5303**

GENTILE Gaëtan (PR Méd. Gén. Temps plein)

CASANOVA Ludovic (MCF Méd. Gén. Temps plein)

GUIDA Pierre (PR associé Méd. Gén. à mi-temps) retraite au 25/09/21

BARGIER Jacques (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

CALVET-MONTREDON Céline (MCF associé Méd. Gén. à temps plein)

FORTE Jenny (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

JANCZEWSKI Aurélie (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

NUSSLI Nicolas (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

ROUSSEAU-DURAND Raphaëlle (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

THERY Didier (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps) (nomination au 1/10/21)

**NUTRITION 4404**

DARMON Patrice (PU-PH)

RACCAH Denis (PU-PH)

VALERO René (PU-PH)

ATLAN Catherine (MCU-PH) disponibilité

BELIARD Sophie (MCU-PH)

MARANINCHI Marie (MCF) (66ème section)

**ONCOLOGIE 65 (BIOLOGIE CELLULAIRE)**

CHABANNON Christian (PR) (66ème section)

SOBOL Hagay (PR) (65ème section)

**OPHTALMOLOGIE 5502**

DAVID Thierry (PU-PH)

DENIS Danièle (PU-PH)

**OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE 5501**

DESSI Patrick (PU-PH)

FAKHRY Nicolas (PU-PH)

GIOVANNI Antoine (PU-PH)

LAVIEILLE Jean-Pierre (PU-PH)

MICHEL Justin (PU-PH)

NICOLLAS Richard (PU-PH)

TRIGLIA Jean-Michel (PU-PH)

RADULESCO Thomas (MCU-PH)

REVIS Joana (PAST) (Orthophonie) (7ème Section)

**NEPHROLOGIE 5203**

BRUNET Philippe (PU-PH)

BURTEY Stéphanne (PU-PH)

DUSSOL Bertrand (PU-PH)

JOURDE CHICHE Noémie (PU PH)

IMOAL Valérie (PU-PH)

ROBERT Thomas (MCU-PH)

**NEUROCHIRURGIE 4902**

DUFOUR Henry (PU-PH)

FUENTES Stéphane (PU-PH)

REGIS Jean (PU-PH)

ROCHE Pierre-Hugues (PU-PH)

SCAVARDA Didier (PU-PH)

CARRON Romain (MCU PH)

GRAILLON Thomas (MCU PH)

**NEUROLOGIE 4901**

ATTARIAN Sharham (PU PH)

AUDOIN Bertrand (PU-PH)

AZULAY Jean-Philippe (PU-PH)

CECCALDI Mathieu (PU-PH)

EUSEBIO Alexandre (PU-PH)

FELICIAN Olivier (PU-PH)

PELLETIER Jean (PU-PH)

MAAROUF Adil (MCU-PH)

**PEDOPSYCHIATRIE; ADDICTOLOGIE 4904**

DA FONSECA David (PU-PH)

POINSO François (PU-PH)

GUIVARCH Jokthan (MCU-PH)

**PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE -  
PHARMACOLOGIE CLINIQUE; ADDICTOLOGIE 4803**

BLIN Olivier (PU-PH)

MICALLEF/ROLL Joëlle (PU-PH)

SIMON Nicolas (PU-PH)

BOULAMERY Audrey (MCU-PH)

**PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE 4502****PHILOSOPHIE 17**

RANQUE Stéphane (PU-PH)

LE COZ Pierre (PR) (17ème section)

CASSAGNE Carole (MCU-PH)

MATHIEU Marion (MAST)

L'OLLIVIER Coralie (MCU-PH)

TOGA Isabelle (MCU-PH)

#### PHYSIOLOGIE 4402

#### PEDIATRIE 5401

ANDRE Nicolas (PU-PH)

BARLOGIS Vincent (PU-PH)

CHAMBOST Hervé (PU-PH)

DUBUS Jean-Christophe (PU-PH)

FABRE Alexandre (PU-PH)

GIRAUD/CHABROL Brigitte (PU-PH)

MICHEL Gérard (PU-PH)

MILH Mathieu (PU-PH)

OVAERT-REGGIO Caroline (PU-PH)

REYNAUD Rachel (PU-PH)

TSIMARATOS Michel (PU-PH)

TOSELLO Barthélémy (MCU-PH)

BARTOLOMEI Fabrice (PU-PH)

BREGEON Fabienne (PU-PH)

GABORIT Bénédicte (PU-PH)

MEYER/DUTOUR Anne (PU-PH)

TREBUCHON/DA FONSECA Agnès (PU-PH)

BONINI Francesca (MCU-PH)

BOULLU/CIOCCA Sandrine (MCU-PH)

DADOUN Frédéric (MCU-PH) (disponibilité)

DELLIAUX Stéphane (MCU-PH)

LAGARDE Stanislas (MCU-PH)

RUEL Jérôme (MCF) (69ème section)

THIRION Sylvie (MCF) (66ème section)

#### PSYCHIATRIE D'ADULTES ; ADDICTOLOGIE 4903

BAILLY Daniel (PU-PH)

LANCON Christophe (PU-PH)

NAUDIN Jean (PU-PH)

RICHERI Raphaëlle (PU-PH)

CERMOLACCE Michel (MCU-PH)

#### CHOLOGIE - PSYCHOLOGIE CLINIQUE, PSYCHOLOGIE SOCIALE 16

AGHABABIAN Valérie (PR)

LAZZAROTTO Sébastien (MAST)

#### PNEUMOLOGIE; ADDICTOLOGIE 5101

ASTOUL Philippe (PU-PH)

BARLESI Fabrice (PU-PH)

CHANEZ Pascal (PU-PH)

GREILLIER Laurent (PU PH)

REYNAUD/GAUBERT Martine (PU-PH)

TOMASINI Pascale (MCU-PH)

#### RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE 4302

BARTOLI Jean-Michel (PU-PH)

CHAGNAUD Christophe (PU-PH)

CHAUMOITRE Kathia (PU-PH)

GIRARD Nadine (PU-PH)

JACQUIER Alexis (PU-PH)

MOULIN Guy (PU-PH)

PANUEL Michel (PU-PH) surnombre

PETIT Philippe (PU-PH)

VAROQUAUX Arthur Damien (PU-PH)

VIDAL Vincent (PU-PH)

STELLMANN Jan-Patrick (MCU-PH)

#### RHUMATOLOGIE 5001

GUIS Sandrine (PU-PH)

LAFFORGUE Pierre (PU-PH)

PHAM Thao (PU-PH)

ROUDIER Jean (PU-PH)

#### HERAPEUTIQUE; MEDECINE D'URGENCE; ADDICTOLOGIE 4801

AMBROSI Pierre (PU-PH)

VILLANI Patrick (PU-PH)

DAUMAS Aurélie (MCU-PH)

#### REANIMATION MEDICALE ; MEDECINE URGENCE 4802

GAINNIER Marc (PU-PH)

GERBEAUX Patrick (PU-PH)

PAPAZIAN Laurent (PU-PH)

ROCH Antoine (PU-PH)

HRAIECH Sami (MCU-PH)

#### UROLOGIE 5204

BASTIDE Cyrille (PU-PH)

KARSENTY Gilles (PU-PH)

LECHEVALLIER Eric (PU-PH)

ROSSI Dominique (PU-PH)

## **REMERCIEMENTS**

Au Pr Caroline Ovaert, merci d'avoir accepté de présider ce jury, merci pour votre disponibilité et vos conseils précieux quant à ma formation.

Au Pr Fabrice Michel, merci d'avoir accepté de juger mon travail, et merci pour les 6 mois passés dans votre service de réanimation, qui m'ont permis de mieux comprendre la problématique des enfants atteints de cardiopathie.

Au Pr Sébastien Salas, merci de m'avoir soutenu dans mon projet de soins palliatifs et d'avoir accepté de faire partie de mon jury.

À Gabriel, merci d'avoir accueilli mon projet avec enthousiasme dès le début de mon internat, de m'avoir fait découvrir le monde des soins palliatifs avec délicatesse, de m'avoir intégrée dans certains projets et de m'aider à concrétiser les miens. Merci pour ta disponibilité, et ta façon de m'encourager avec tact à donner le meilleur de moi-même.

Merci à tous les professeurs, docteurs, et soignants qui m'ont tant appris et qui m'ont aidée à progresser pendant ces 4 années d'internat.

Merci aux Pr Fabre, Pr Dubus, et Dr Julie Mazenq, avec qui j'ai pris plaisir à découvrir un autre côté de la médecine à travers les travaux proposés, merci pour votre confiance.

À mes co-internes du premier semestre : Momo, Anaïs, Eve, et Morgane qui nous ont permis de survivre à la claque du début de l'internat et qui ont su le rendre plus qu'agréable. Guillaume, pour cette découverte de la pédiatrie à deux, les blind test au 14ème, les comptes rendus en retard, les trois semestres passés ensemble, les fins de journées au Glam, et surtout parce que tu es le seul à qui je peux encore demander sans honte à quel âge se ferme une fontanelle.

À tous les co-internes qui ont suivi : Eva, Alex, Maé, Myriam, Laura, Jessica, Fanny, Wero, Sarah, Popo, Jordan, William, Rachel, Méline, Etienne, Lucas, Yuri, Maxime, Myriem, Romain, Lara, Madeleine, merci d'avoir égayer ces nombreuses heures passées à l'hôpital. Pour les repas à rallonge sur le rooftop de la Conception, le soutien après les astreintes difficiles, toutes les sucreries partagées au 4ème, les douces soirées à Avignon, les 3000 capsules de café gratuites du 16ème bues en dégustant les gâteaux d'Alexandre...

À mes copains de P1, de l'externat et d'avant, Az, Auriane, Pierre, Elisabeth, Capu, Gillou, Axel, Loulou, Jill, Alexis et les autres. Pour ces dix ans et plus composés de moments de légèreté, de longues heures à la bibli, des pâtes carbos au foyer, des muffins du relaiH, des Zumos du

vendredi, des voyages au bout du monde, des post-partiels boulevard Suchet, et pour tout le reste, merci.

Aux copains de l'internat, Marie, Emilie, Agathe et David, Yuri et Mÿjgan, Rémi et Mawine, Gab' et Juliette, Tatiana et Jacko, le club des darons et les autres, avec et grâce à qui on a découvert la vie à Marseille, à grand renfort de sorties bateaux, randos, apéros, et autres rimes en o.

À mes parents chéris, merci d'avoir cru en moi, et caché du mieux que vous pouviez votre stress quand ça a failli ne pas passer ! Merci d'avoir mis tout en œuvre pour me rendre la vie plus agréable durant ces 11 années. Merci pour les petits appels téléphoniques d'encouragement du dimanche soir, et votre accueil à bras ouverts dès que nous en avons besoin. Merci maman pour la relecture attentive de cette thèse, et papa pour ta patience lors de nos conversations trop nombreuses et parfois un peu longues en jargon médical.

À mes sœurs, Camille, Pauline et Capu et mes beaux-frères, mes cousins, mes grands-parents, mes oncles et tantes, mes beaux-parents, Isabel, François et Muriel, merci pour vos petites et grandes attentions, votre affection, votre intérêt. Merci pour vos appels pour demande d'avis ou d'ordonnance, qui prouvent votre confiance (ou votre absence d'alternative !). Vous pouvez continuer à appuyer vos demandes par des photos, compte-rendu ou examen en live de toute partie du corps.

Et enfin à Damien, qui, depuis l'ouverture de ma première ronéo, a été d'un soutien sans faille, (sauf la fois où j'ai eu un meilleur classement que toi). Merci d'avoir été présent à chaque instant pour découvrir, adorer, regretter, progresser, s'épanouir, être fiers de l'ascension infinie de cette montagne que sont les études de médecines. Merci d'avoir mis en œuvre tous les moyens en ta possession pour m'aider à fixer mes connaissances. Merci pour ton enthousiasme, ta fiabilité, ton optimisme et ton amour qui me portent au quotidien depuis 9 ans.

# SOMMAIRE

I-	<b>ARTICLE EN FRANÇAIS .....</b>	<b>Page 2</b>
	1. Introduction.....	Page 3
	2. Méthodes.....	Page 6
	3. Résultats.....	Page 9
	Tableau 1.....	Page 12
	Figure 1.....	Page 14
	Figure 2.....	Page 14
	4. Discussion.....	Page 15
	5. Conclusion.....	Page 19
II-	<b>ARTICLE ORIGINAL.....</b>	<b>Page 20</b>
	1. Introduction.....	Page 21
	2. Methods.....	Page 23
	3. Results.....	Page 26
	Table 1.....	Page 29
	Figure 1 .....	Page 31
	Figure 2 .....	Page 31
	4. Discussion.....	Page 32
	5. Conclusion.....	Page 35
III-	<b>ANNEXES.....</b>	<b>Page 36</b>
	1. Cardiopathies sévères.....	Page 36
	2. Classification Bethesda.....	Page 37
	3. Figures supplémentaires.....	Page 39
	4. Abstract .....	Page 40
IV-	<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>Page 41</b>
V-	<b>ABBREVIATIONS.....</b>	<b>Page 44</b>

## I- ARTICLE EN FRANÇAIS

### **Interventions des équipes de soins palliatifs pédiatriques chez les patients atteints de cardiopathie sévère : résultats d'une étude multi-centrique en France.**

C. La Fay<sup>a</sup>, P. Le Moine<sup>b</sup>, L. Blanc<sup>c</sup>, W. Abou Chahla<sup>d</sup>, N. Phan Hoang<sup>e</sup>, E. Vial-Cholley<sup>e</sup>, N. Cojean<sup>f</sup>, A. Suc<sup>g</sup>, P. Saultier<sup>h</sup>, E. Aries<sup>i</sup>, C. Ovaert<sup>i</sup>, G. Revon-Rivière<sup>a</sup>, au nom de la Fédération des Equipes Ressources Régionales de Soins Palliatifs Pédiatriques.

#### **Affiliations :**

<sup>a</sup>ERRSPP PACA, Hôpital Timone enfant, AP-HM, 264 rue Saint-Pierre, 13385 Marseille, France;

<sup>b</sup>ERRSPP La BRISE, 2 avenue Foch, 29609 Brest, France;

<sup>c</sup>ERRSPP Poitou-Charente, 2 rue de la Milétrie 86021 Poitiers, France;

<sup>d</sup>ERRSPP Nord Pas-de-Calais, Hôpital Albert Calmette, 59037 Lille, France;

<sup>e</sup>ERRSPP IHOP, 1 place Joseph Renaut, 69008 Lyon, France;

<sup>f</sup>ERRSPP Alsace CHU Hautepierre, Avenue Molière, 67098, Strasbourg;

<sup>g</sup>Enfant-do, Hôpital pédiatrique, (CHU), TSA 70034, 31059, Toulouse, France;

<sup>h</sup>Aix Marseille Univ, INSERM, INRAe, C2VN, Marseille, France;

<sup>i</sup>Department of Pediatric and Congenital Cardiology, Timone Enfant, AP-HM, 264 rue Saint-Pierre, 13385 Marseille, France.

**Auteur correspondant :** Charlotte LA FAY,

Hôpital Timone enfant, 264 rue Saint-Pierre, 13385 Marseille, France



## 1. INTRODUCTION

Les cardiopathies sévères sont principalement causées, chez l'enfant, par les cardiopathies congénitales et les cardiomyopathies [1-3]. La prévalence des cardiopathies congénitales est de 7 cas pour 1000 naissances vivantes. Celles-ci représentent un tiers des anomalies congénitales majeures [1]. L'incidence des cardiomyopathies est de 1 pour 100 000 enfants par an et celles-ci constituent la première cause de transplantation cardiaque dans l'enfance [4]. Ces pathologies sont associées à une altération de la qualité de vie, de moins bons résultats scolaires, une plus faible participation aux activités scolaires et un handicap physique [5,6]. Le projet thérapeutique est avant tout curatif, avec un objectif de réparation chirurgicale complète de la cardiopathie le plus souvent. Cependant, la mortalité reste élevée (environ 10% après la première intervention dans le cas des cardiopathies congénitales) [7]. De plus, plusieurs études ont montré qu'il est nécessaire d'améliorer la communication, la qualité de vie et le projet de soins anticipé pour ces patients [8,9].

Les soins palliatifs pédiatriques (SPP) consistent en une prise en charge active et complète, englobant les dimensions physique, psychologique, sociale et spirituelle de l'enfant, et impliquent également un soutien à la famille [10]. En France, des équipes ressources régionales de soins palliatifs pédiatriques (ERRSPP) ont été développées dans chacune des 22 régions métropolitaines au cours de la dernière décennie. Ces équipes favorisent la mise en œuvre de SPP pour les enfants et les adolescents dans les établissements pédiatriques existants [11,12].

Il a été démontré que les SPP améliorent la qualité de vie, diminuent la charge de la maladie, aident à la prise de décision et permettent une meilleure communication autour du projet de

soins [13]. Dans les cas de maladies pédiatriques limitant l'espérance de vie, les patients ayant reçu une prise en charge palliative ont passé moins de jours à l'hôpital, ont subi moins d'interventions invasives et étaient moins susceptibles de mourir dans les unités de soins intensifs [14]. Un essai contrôlé randomisé chez des patients atteints de cardiopathie à type de ventricule unique a montré une baisse de l'anxiété maternelle, une amélioration de la communication et de meilleures relations familiales dans le groupe où les SPP intervenaient de façon précoce [15].

Cependant, les SPP restent une ressource peu utilisée dans les spécialités pédiatriques autres que l'oncologie [13,16,17]. Dans une étude multicentrique récente comprenant 515 patients, seulement 8% des consultations des SPP étaient consacrées aux maladies cardio-vasculaires [17].

Il existe des définitions variées du terme cardiopathie sévère. Certaines équipes de soins palliatifs incluent dans ce groupe les cardiopathies ayant progressé vers une atteinte nécessitant un niveau de soins intensifs et/ou des hospitalisations répétées. Seule une minorité des patients pédiatriques atteints de cardiopathie évoluent vers une cardiopathie sévère. Ceux-ci ont un risque élevé de développer une cardiopathie à un stade terminal, caractérisé par une altération de l'état général, de la qualité de vie, une dénutrition, une détresse respiratoire [13,18]. (Annexe 1)

Plusieurs auteurs soutiennent la nécessité d'impliquer précocement les équipes de soins palliatifs dans la prise en charge des patients atteints de cardiopathie sévère [19,20]. Mazwi et al. ont suggéré certaines indications qui devrait entraîner une consultation avec une équipe de SPP de manière systématique. Parmi celles-ci figuraient les cardiopathies congénitales associées à des syndromes génétiques ou à des comorbidités, toute cardiopathie congénitale

impliquant un ventricule unique, l'insuffisance cardiaque symptomatique, et les patients en attente de transplantation cardiaque [21]. L'orientation systématique vers une équipe de SPP en suivant ces indications permettrait de faciliter l'accès aux SPP, et de soulager les équipes soignantes de cardiologie, tout en respectant les attentes des parents [16,22].

Il existe, à ce jour, peu de données concernant la prise en charge des patients atteints de cardiopathie sévère par une équipe de soins palliatifs pédiatriques en France. C'est pourquoi nous avons réalisé une étude portant sur les interventions des ERRSPP auprès des patients atteints de cardiopathie sévères, en décrivant les caractéristiques des patients, la demande des équipes de cardiologie, et la nature des interventions.

## 2. MÉTHODES

### *Conception de l'étude*

Nous avons réalisé une étude rétrospective incluant tous les patients atteints de cardiopathie sévère ayant été adressés aux ERRSPP participantes en 2019 en France.

### *Source des données*

Un groupe de travail de cardiologie pédiatrique a été formé au sein de la Fédération des Equipes Ressources de Soins Palliatifs Pédiatriques [11]. Les participants ont accepté de devenir coordinateurs de l'étude pour leur propre équipe. Ils ont examiné les dossiers médicaux des patients de leur site et ont envoyé une description clinique des cas inclus à l'investigateur principal qui a élaboré une base de données anonyme.

Les données ont été recueillies entre décembre 2019 et janvier 2020.

### *Variables*

Les variables suivantes ont été collectées : type de cardiopathie (les cardiopathies congénitales ont été décrites selon la classification de Bethesda (Annexe 2) [23]), anomalies extra-cardiaques associées, existence d'un diagnostic prénatal, âge au moment de la première intervention de l'ERRSPP, âge au moment du décès, et durée du suivi. Le suivi commençait au premier jour de prise en charge par une ERRSPP et se terminait lors du décès du patient ou au 31 décembre 2019 si le patient était en vie au moment du recueil des données (la durée maximale du suivi était donc de 12 mois).

L'âge du patient au moment de la première intervention de l'ERRSPP était classé selon les 4 catégories suivantes : prénatal, néonatal (moins d'un mois après la naissance), première année de vie (de un mois à un an) ou plus d'un an.

Le motif de recours à une ERRSPP était défini comme la demande principale de l'équipe référente, énoncée dans la description clinique. Celle-ci était vérifiée par deux auteurs (CLF, GRR). Ces motifs, donnant lieu à des interventions, étaient classés en six groupes comme suit:

**La participation aux questionnements éthiques**, définie comme le soutien dans les discussions sur le projet de soins anticipé, les limitations et arrêt des thérapeutiques (c'est-à-dire la décision de ne pas opérer, de ne pas réanimer, l'interruption d'une thérapeutique maintenant artificiellement la vie). Ces interventions n'impliquaient pas nécessairement une rencontre avec le patient ou sa famille.

**Le SPP à domicile** était défini comme tout accompagnement et organisation d'un projet ambulatoire. Cela comprenait la formation des médecins généralistes et des infirmières à domicile au parcours de soins, l'anticipation des thérapeutiques nécessaires à domicile, et les consultations à domicile par l'ERRSPP. Ces interventions impliquaient une rencontre avec le patient et sa famille.

**Le soutien familial** était défini comme toute forme de soutien aux frères et sœurs, parents ou grands-parents. Cela comprenait les discussions avec la famille sur le projet de soins, l'éducation du patient et de la famille à la gestion des symptômes pénibles, le soutien psychologique et le soutien en cas de deuil.

**La prise en charge des symptômes** comprenait l'évaluation clinique, la prescription ou aide à la prescription liée à la gestion de la douleur et autres symptômes pénibles (dyspnée, anxiété, encombrement, troubles digestifs, troubles du sommeil...).

**La coordination des soins** était définie par la communication et la coordination entre les soignants, les travailleurs sociaux, les enseignants ou tout autre acteur de la prise en charge de l'enfant.

**Le soutien de l'équipe référente** comprenait les interventions des ERRSPP directement auprès de l'équipe médicale référente de cardiologie, pour un soutien dans les réflexions éthiques, la résolution des problèmes de communication, un soutien empathique dans les situations complexes et l'aide à la cohésion des équipes.

#### *Analyse statistique*

Des statistiques descriptives (proportions, moyennes et médianes) ont été utilisées pour décrire les caractéristiques des patients, le motif de recours à une ERRSPP et la nature des interventions des ERRSPP.

#### *Déclaration éthique*

Les protocoles de relecture des dossiers et d'anonymisation des données médicales ont été revus par un comité d'éthique indépendant du comité scientifique de la Fédération des Equipes Ressources de Soins Palliatifs Pédiatriques et approuvés le 22 novembre 2019.

### 3. RÉSULTATS

#### *Caractéristiques des patients.*

Six ERRSPP (Toulouse, Lille, Lyon, Marseille, Brest et Strasbourg) ont partagé leurs données concernant 18 patients dont les caractéristiques sont décrites dans le tableau 1.

Tous les patients orientés vers une ERRSPP participante en 2019 sont décrits dans cette étude.

Parmi les 18 patients, 6 avaient une cardiomyopathie et 12 une cardiopathie congénitale.

Selon la classification de Bethesda, 9/12 patients avaient une cardiopathie congénitale de grande complexité et 3/12 avaient une cardiopathie congénitale de gravité modérée. Les patients atteints de cardiopathie congénitale de gravité modérée présentaient tous les trois des anomalies extra-cardiaques associées. Celles-ci comprennent les syndromes génétiques, les anomalies chromosomiques ou les anomalies d'autres systèmes.

12/18 patients présentaient des anomalies extra-cardiaques associées : 7/12 patients atteints de cardiopathie congénitales et 5/6 patients atteints de cardiomyopathie.

#### *Âge lors de la première intervention des ERRSPP*

La figure 1 présente l'âge au moment de la première intervention d'une ERRSPP.

L'âge médian au moment de la première intervention d'une ERRSPP était de 4 mois (intervalle 0 jour à 192 mois), et respectivement de 0,9 mois (intervalle 0 jour à 42 mois) pour les patients présentant une cardiopathie congénitale et de 72 mois (intervalle 0,3 mois à 192 mois) pour les patients ayant une cardiomyopathie.

Parmi les patients atteints de cardiopathie congénitale, la moitié avait été diagnostiquée dans la période anténatale (Tableau 1). L'âge médian au moment de la première intervention d'une

ERRSPP chez ces patients-ci était de 0,3 mois (intervalle 0 jour à 36 mois), versus 2,3 mois (intervalle 0,16 mois à 42 mois) pour les patients avec une cardiopathie congénitale diagnostiquée après la naissance. Pour 2 des patients ayant eu un diagnostic anténatal, l'ERRSPP avait été impliquée avant la naissance.

#### *Durée du suivi.*

La durée du suivi est indiquée dans le tableau 1. La durée médiane globale du suivi était de 3 mois (intervalle 2 jours-12 mois). Bien que certains patients aient eu un suivi très court (4 patients orientés vers une ERRSPP en période néonatale ou anténatale ont eu un suivi de 15 jours ou moins), la plupart d'entre eux (14/18) ont eu un suivi de plus d'un mois. (Annexe 3)

#### *Motif de recours à une ERRSPP et nature de l'intervention.*

La demande d'intervention d'une ERRSPP émanait le plus souvent des équipes de cardiologie (10/18), parfois des équipes de néonatalogie ou de réanimation (respectivement 4/18 et 3/18) et une seule fois de l'équipe d'obstétrique.

Le motif de recours à une ERRSPP était en majorité la demande de participation aux questionnements éthiques (9/18), suivi de l'organisation des SPP à domicile (5/18), puis le soutien familial (3/18) et la prise en charge des symptômes (1/18). La nature de l'intervention des ERRSPP pouvait différer et être plus complète que la demande initiale.

En effet, la nature réelle de l'intervention des ERRSPP comprenait, par ordre de fréquence, le soutien familial (12/18), la participation aux questionnements éthiques (11/18), l'organisation des SPP à domicile (9/18), la coordination des soins (5/18), le soutien de l'équipe référente (4/18) et la prise en charge des symptômes (3/18).

Parmi les interventions concernant les questionnements éthiques, une discussion sur les limitations et arrêt des thérapeutiques a eu lieu dans tous les cas (11/11).



Une seule famille a bénéficié d'un soutien pendant le deuil.

La coordination des soins a impliqué les services d'hospitalisation à domicile (3/5), les hôpitaux périphériques (2/ 5) et, dans une moindre mesure, les infirmières à domicile, les médecins généralistes, les assistantes sociales et les écoles.

**Tableau 1. Caractéristiques des patients**

	Type de cardiopathie	Anomalies extra-cardiaques associées	Diagnostic prénatal (oui/non)	Âge au moment de l'orientation vers une ERRSPP (mois)	Durée du suivi, statut
1	Cardiomyopathie dilatée	Agénésie du corps calleux	Non	5.5	2 mois, en vie
2	Cardiomyopathie dilatée	Ataxie de Friedreich	Non	168	1 mois, en vie
3	Cardiomyopathie dilatée	Syndrome de Doose	Non	192	1mois, décédé
4	Cardiomyopathie dilatée	-	Non	9.5	3 mois, décédé
5	Cardiomyopathie dilatée, Transplantation cardiaque et rejet de greffe	Syndrome de délétion 1p36	Non	108	12 mois, en vie
6	Cardiomyopathie restrictive	Pseudo-obstruction intestinale chronique	Non	36	4 mois, décédé
7	Communication interauriculaire et interventriculaire	Syndrome d'Edwards (T18)	Oui	A la naissance	>12 mois, en vie
8	Communication atrio-ventriculaire	Syndrome de Down (T21)	Non	42	8 mois, en vie
9	Communication atrio-ventriculaire	Syndrome CHARGE	Non	0.3	2 jours, décédé
10	Ventricule unique avec transposition des gros vaisseaux	-	Oui	1.3	3 mois, décédé
11	Ventricule unique avec transposition des gros vaisseaux et retour veineux pulmonaire anormal total.	-	Oui	0.5	8 mois, décédé
12	Ventricule unique, atrésie pulmonaire, communication interauriculaire.	Syndrome d'lvemark	Oui	0.1	0,5 mois, décédé
13	Hypoplasie du cœur gauche et retour veineux pulmonaire anormal total	-	Oui	36	>12 mois, en vie
14	Coeur droit hypoplasique , atrésie pulmonaire et communication interauriculaire	-	Non	15	5 mois, en vie
15	Cardiopathie obstructive avec atrésie mitrale et aortique et hypoplasie de la crosse de l'aorte	-	Oui	A la naissance	13 jours, décédé
16	Atrésie pulmonaire à septum ouvert type 1	Syndrome de Down (T21)	Non	1.5	1 mois, décédé
17	Atrésie pulmonaire à septum ouvert type III	Syndrome de Di-George (Microdélétion 22q11)	Non	3	6 mois, en vie
18	Transposition des gros vaisseaux	Syndrome CHARGE	Non	0.2	12 jours, décédé





-  Cardiomyopathie
-  Cardiopathie congénitale du Groupe 2 de la classification Bethesda
-  Cardiopathie congénitale type ventricule unique
-  Autre cardiopathie congénitale appartenant au groupe 3 de la classification Bethesda

Figure 1. Âge au moment de la première intervention des équipes ressources de soins palliatifs pédiatriques (ERRSPP).

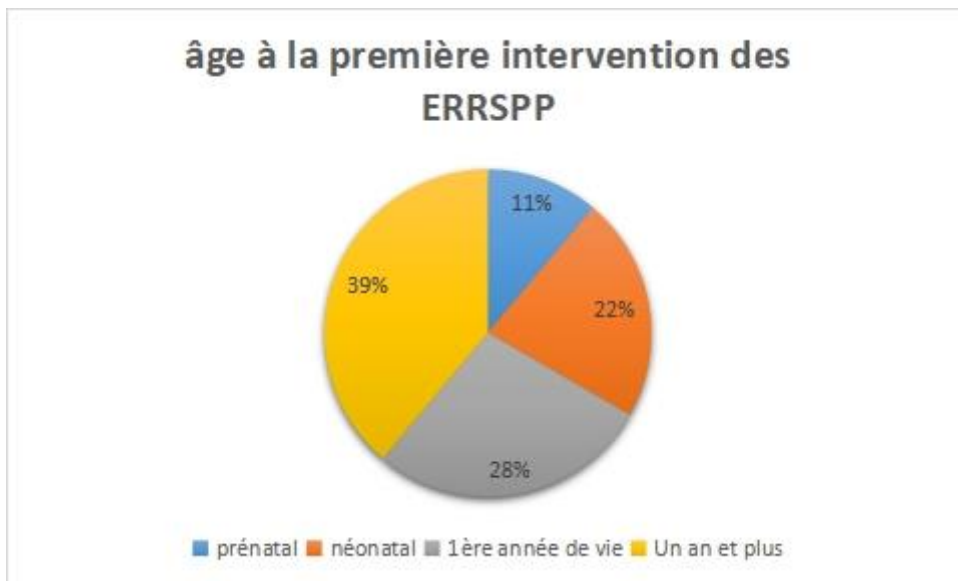
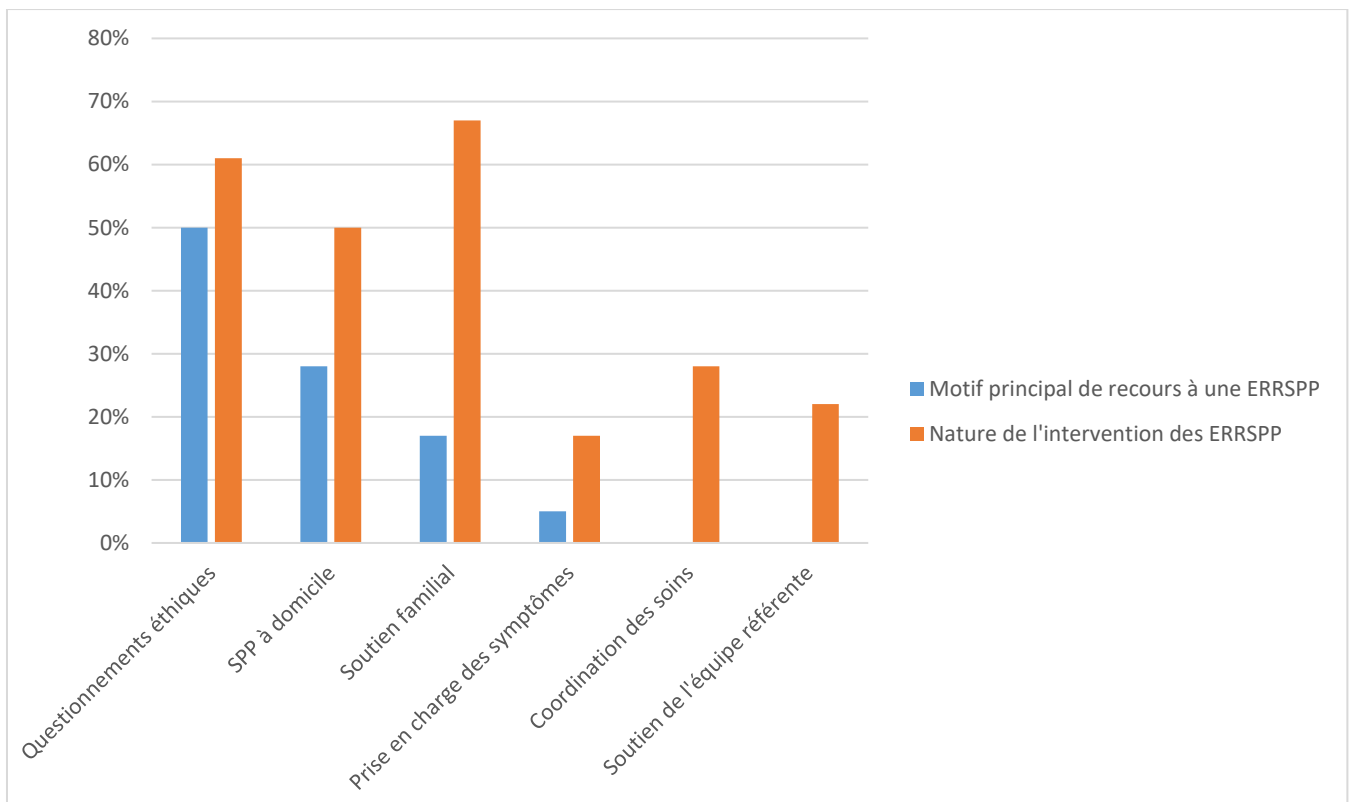


Figure 2. Motif de recours à une ERRSPP et nature de l'intervention des équipes (n=18, %)



## 4. DISCUSSION

Il s'agit, à notre connaissance, de la première description clinique des interventions des ERRSPP chez des enfants atteints de cardiopathie sévère en France. Ces patients et leurs proches ont été pris en charge grâce à une collaboration entre les équipes de cardiologie pédiatrique et les ERRSPP.

La population que nous avons décrite comprend 2/3 de patients ayant une cardiopathie congénitale et 1/3 ayant une cardiomyopathie. Le type de cardiopathie entraînant une orientation vers les SPP semble similaire en France et dans les autres pays. En effet, dans une étude rétrospective récente sur les pathologies cardiaques entraînant une orientation vers les équipes de SPP et incluant 201 patients, Marcus et al. ont décrit 87% de cardiopathies congénitales, 13% de cardiomyopathies et 1% d'hypertension pulmonaire. Nous n'avons, pour notre part, aucun patient orienté dans le cadre d'une hypertension pulmonaire. Il existe pourtant dans la littérature des articles encourageant la prise en charge par une équipe de soins palliatifs pour cette pathologie, aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte [25,26].

Nos résultats suggèrent que les patients présentant des anomalies extra-cardiaques sont plus susceptibles d'être orientés vers des équipes de SPP. 67 % des patients de notre étude avaient des anomalies extra-cardiaques (c'est-à-dire un syndrome génétique, des anomalies chromosomiques ou des anomalies d'autres systèmes), ce qui diffère des chiffres retrouvés dans la littérature où les anomalies extra-cardiaques sont retrouvés chez 20 à 30% des enfants atteints de cardiopathie sévère [1, 27]. Tous les patients atteints de cardiopathie congénitale de gravité modérée (groupe 2) orientés vers une ERRSPP présentaient une anomalie extra-

cardiaque associée, ce qui est cohérent avec les données de la littérature sur les patients atteints de cardiopathie congénitale [16]. Les anomalies extra-cardiaques étaient également plus fréquentes chez les patients atteints de cardiomyopathie adressés à une ERRSPP, comparé à des séries comprenant un plus grand nombre de patient [28, 29]. Cela peut s'expliquer par une morbidité accrue, mais peut aussi refléter les questions éthiques soulevées par la réalisation de traitements cardiologiques intensifs chez des patients vulnérables et les préoccupations concernant leur qualité de vie [30-32].

Les ERRSPP ont été impliquées précocement dans l'évolution de la maladie, voire même dès la période anténatale dans certains cas. Les ERRSPP étaient contactées de manière précoce surtout chez les patients ayant une cardiopathie congénitale, et d'autant plus en cas de diagnostic anténatal. Plusieurs études soutiennent l'introduction des SPP en période anténatale afin d'établir une relation longitudinale et d'éviter un premier contact avec les équipes de SPP lors d'une situation aiguë [15, 22,33]. L'implication précoce des SPP peut aider les familles à faire face à des décisions complexes et éviter des interventions lourdes quand elles sont jugées déraisonnables [21].

Cependant, étant donné la morbi-mortalité des patients atteints de cardiopathie sévère, le nombre de patients adressés aux ERRSPP dans notre étude semble être relativement faible. En effet, la mortalité infantile tous cas confondus des cardiopathies congénitales est de 6,4 % en France, et plus de 30 % des patients atteints de cardiomyopathie décèdent ou subissent une transplantation cardiaque dans l'année suivant le diagnostic [1,2]. De même, les patients ayant un pronostic plus favorable devraient également bénéficier d'une prise en charge en SPP dans la mesure où ils présentent une pathologie chronique entraînant potentiellement des hospitalisations et interventions chirurgicales répétées.

Nous constatons un suivi avec une équipe de SPP de plus d'un mois pour 14/18 patients atteints de cardiopathie sévère.

Cette donnée est intéressante car il est prouvé que la durée du suivi par une équipe de SPP a un impact positif sur la qualité de vie du patient et que les équipes de SPP devraient être mises en place le plus tôt possible pour essayer d'améliorer le vécu de la maladie par le patient et sa famille. [8, 22, 34]

Les motifs les plus fréquents de recours à une ERRSPP étaient la participation aux questionnements éthiques et l'organisation de SPP à domicile. Ces éléments définissent les besoins essentiels des équipes de cardiologie. Ces résultats sont cohérents avec ceux de Marcus et al. sur les indications de consultation en SPP chez les patients atteints de cardiopathie sévère. Dans cette étude rétrospective sur 201 patients, les discussions sur les objectifs des soins et l'apport d'un soutien psychosocial étaient des motifs de consultation beaucoup plus fréquents que la prise en charge des symptômes et la coordination des soins [19]. En France, ceci peut être renforcé par la loi qui encadre les décisions de limitation et arrêt de thérapeutiques actives. Celles-ci sont décidées par le médecin responsable, à l'issue d'une procédure collégiale incluant ce médecin responsable, des membres de l'équipe soignante, et un médecin consultant extérieur à l'équipe référente [24]. Il est fréquemment demandé aux médecins des ERRSPP de participer à ces procédures en tant que médecins consultants.

De manière surprenante, la prise en charge des symptômes en fin de vie n'est pas un motif fréquent de demande d'intervention des ERRSPP de la part des équipes référentes. Pourtant, une enquête menée auprès de cardiologues pédiatriques a montré que plus de la moitié d'entre eux n'étaient pas ou peu compétents en ce qui concerne la prise en charge de

symptôme tel que la soif, la fatigue, les troubles gastro-intestinaux et la détresse psychologique [35]. Ce résultat souligne le besoin d'une expertise, pouvant probablement être apportée par les équipes de SPP, chez les enfants atteints de cardiopathie sévère.

Les ERRSPP mettent en œuvre une prise en charge globale, même lorsqu'elles sont sollicitées pour un motif spécifique initialement. Ainsi, les ERRSPP intervenaient spontanément sur d'autres dimensions des soins palliatifs quand cela était nécessaire, même si la demande initiale n'était que la participation aux questionnements éthiques. En tant que pédiatres spécialistes, nous pensons que le soutien de la famille, la coordination des soins et le soutien des équipes référentes pourrait améliorer les trajectoires des patients dans les services de soins, et réduire la détresse des soignants et des familles tout au long de l'évolution des patients.

Le faible taux de réponse des ERRSPP est une limite importante de l'étude. En effet, seule 6 des 22 ERRSPP ont participé, alors que des centres de cardiologies pédiatriques existent dans la plupart des régions. Ainsi, l'étude n'est peut-être pas représentative de la situation dans la France entière, même si 6 équipes différentes peuvent sûrement donner un aperçu fiable de l'interaction entre les ERRSPP et les équipes de cardiologie en France.



## **5. CONCLUSION**

La collaboration entre les ERRSPP et les équipes de cardiologie semble déjà engagée en France. L'élaboration de recommandations de pratique clinique et d'objectifs de recherche communs doit être poursuivie pour renforcer cette association et pouvoir en faire bénéficier le plus grand nombre de patients atteints de cardiopathie sévère.

## II. ARTICLE ORIGINAL

### Patients requiring pediatric palliative care for advanced heart disease in France: a descriptive study

C. La Fay<sup>a</sup>, P. Le Moine<sup>b</sup>, L. Blanc<sup>c</sup>, W. Abou Chahla<sup>d</sup>, N. Phan Hoang<sup>e</sup>, E. Vial-Cholley<sup>e</sup>, N. Cojean<sup>f</sup>, A. Suc<sup>g</sup>, P. Saultier<sup>h</sup>, E. Aries<sup>i</sup>, C. Ovaert<sup>i</sup>, G. Revon-Rivière<sup>a</sup> on behalf of Fédération des Equipes Ressources Régionales de Soins Palliatifs Pédiatriques.

#### Affiliations :

<sup>a</sup>ERRSPP PACA, Timone Children's Hospital, AP-HM, 264 rue Saint-Pierre, 13385 Marseille, France;

<sup>b</sup>ERRSPP La BRISE, 2 avenue Foch, 29609 Brest, France;

<sup>c</sup>ERRSPP Poitou-Charente, 2 rue de la Milétrie 86021 Poitiers, France;

<sup>d</sup>ERRSPP Nord Pas-de-Calais, Hôpital Albert Calmette, 59037 Lille, France;

<sup>e</sup>ERRSPP IHOP, 1 place Joseph Renaut, 69008 Lyon, France;

<sup>f</sup>ERRSPP Alsace CHU Hautepierre, Avenue Molière, 67098, Strasbourg;

<sup>g</sup>Enfant-do, Children's hospital, (CHU), TSA 70034, 31059, Toulouse, France;

<sup>h</sup>Aix Marseille Univ, INSERM, INRAe, C2VN, Marseille, France;

<sup>i</sup>Department of Pediatric and Congenital Cardiology, Timone Enfant, AP-HM, 264 rue Saint-Pierre, 13385 Marseille, France.

**Corresponding author:** Charlotte LA FAY,

Timone Children's Hospital, 264 rue Saint-Pierre, 13385 Marseille, France

[charlotte.la-fay@ap-hm.fr](mailto:charlotte.la-fay@ap-hm.fr)

## 1. INTRODUCTION

Advanced Heart Diseases (AHD) are mainly caused by Congenital Heart Disease (CHD) and cardiomyopathy [1-3]. CHD has a prevalence of 7 cases per 1000 live birth and account for nearly one third of major congenital anomalies [1]. Cardiomyopathy has an incidence of 1 per 100 000 children per year and is the leading indication for heart transplantation during childhood [4]. These conditions are responsible for impaired health-related Quality of Life (QOL), poorer school performance, less involvement in school activities and physical impairment [5,6]. Although treatment for children with AHD mainly aims for total correction, mortality remains around 10% after first congenital surgery [7]. Moreover, studies have shown that there is a need for improvement in communication, QOL and advance care planning [8,9].

Pediatric Palliative Care (PPC) is the active total care of the child's body, mind and spirit, and also involves giving support to the family [10]. In France, PPC teams were developed in each of the 22 metropolitan regions over the last decade. These teams foster implementation of PPC for children and teenagers within existing pediatric and adult facilities [11,12].

PPC has been shown to improve QOL, reduce burden of disease, provide decision-making support and increase communication about goals of care [13]. In pediatric life-limiting conditions, patients who received PPC spent fewer days at hospital, had fewer invasive interventions and were less likely to die in intensive care units [14]. In a single-ventricle disease population, a randomized controlled trial showed lower maternal anxiety, improved communication and better family relationships in the early PPC intervention group [15]. However, PPC remains underused in non-cancer pediatric specialties [13,16,17]. In a recent

multi-centric study with 515 patients, only 8% of PPC consultations were dedicated to cardiovascular diseases [17].

Early involvement of palliative care teams for patients with AHD is supported by several authors [19,20]. Mazwi and al. suggested indications for PPC consultations: CHD associated with genetic syndromes or comorbidities, any CHD involving single ventricle, symptomatic heart failure and patients considered for cardiac transplantation [21]. Systematic referral to PPC team based on such indicators would improve PPC access with respect to professional goals of care and parental hope [16,22].

In France, a registry on cardiologic palliative situations does not exist. Data about this population is scarce. Hence, we performed a preliminary investigation, by asking PPC teams to describe their interventions among patients with AHD.

## 2. METHODS

### *Study design and subjects*

We conducted a retrospective chart review study of all patients suffering from a cardiologic life-limiting condition who were referred to the participating PPC teams in 2019 in France.

### *Data Source*

A pediatric cardiology task force was formed within the French Federation of PPC teams (Fédération des Equipes Ressources de Soins Palliatifs Pédiatriques) [11] and participants agreed to become study coordinators for their own team. They reviewed medical charts of patients at their sites and sent a clinical description of the cases to the principal investigator who compiled an anonymous master database.

Data were collected retrospectively from december 2019 to january 2020.

### *Variables*

The following variables were collected: cardiac diagnosis (CHD were described according to Bethesda classification (Annexe 2), [23]), associated syndrome or disease, antenatal diagnosis, age at PPC referral, age at death and length of follow-up. Follow-up started on the day of initial PPC referral and ended when patient deceased or on December 31<sup>st</sup> 2019 if patients were alive at the time of data collection (i.e. maximum length of follow-up was 12 months).

Patient's age at the time of PPC team intervention was categorized as: antenatal, neonatal (less than one month after birth), first year of life (one month to one year) or more than 1 year old.

Trigger for PPC team referral was defined as the main demand stated in the clinical description and cross-checked by two authors (CLF, GRR). It was categorized into six groups as follows:

**Support in ethical considerations** was defined as support in discussion on advance care planning, therapeutics limitations (i.e. decision not to operate, do not resuscitate orders, interruption of a life-supportive intervention). These interventions did not necessarily imply meeting with the patient or her family.

**Home based PPC** was defined as any support to an outpatient project. This included care trajectory planning training of general practitioners and home nurses, anticipation of medications needs and home consultations by PPC team. This intervention typically implied a meeting with patient and family.

**Family support** was defined as any kind of supporting relationship with siblings, parents or grandparents. This included advance care planning discussion, patient and family education on distressing symptoms, psychological support and bereavement support.

**Symptoms relief** was defined as clinical evaluation, prescription or help in prescription related to pain and symptom management.

**Coordination of care** was defined as communication between health-care providers, social workers and teachers.

**Support of referent team** was defined as interventions directed towards the referent team including help in defining ethical issues, solving communication issues, providing empathy and encouraging self-preservation.

### *Statistical and Graphical Analysis*

Descriptive statistics (proportions, means and medians) were used to describe patient characteristics, trigger for PPC team referral and interventions of PPC teams

### *Ethical statement*

Protocols for chart reviewing and medical data de-identification were reviewed by an independent Ethical Board of the French Federation of PPC teams (Fédération des Equipes Ressources de Soins Palliatifs Pédiatrique) scientific committee and approved on November 22<sup>nd</sup> 2019.

### 3. RESULTS

#### *Patients' characteristics.*

Six French PPC teams (Toulouse, Lille, Lyon, Marseille, Brest and Strasbourg) shared their data about 18 patients whose characteristics are described in Table 1.

All patients that were referred to participant PPC teams in 2019 were reported here.

6 patients had a cardiomyopathy and 12 patients had a CHD.

According to Bethesda classification, 9/12 patients had great complexity CHD and 3/12 had moderate severity CHD. All 3 patients with CHD of moderate severity had additional extra-cardiac anomalies.

12/18 patients had additional extra-cardiac anomalies. This included genetic syndromes, chromosomal anomalies and anomalies of other systems.

Additional extra-cardiac anomalies were found in 7/12 patients with CHD and 5/6 patients with cardiomyopathy.

#### *Age at PPC referral*

Children's age at initial PPC referral and indications about antenatal diagnosis are presented in Table 1 and Figure 1.

Median age at initial PPC referral was 4 months (range 0 day -192 months), respectively 0.9 months (range 0 day-42months) for patients presenting with CHD and 72 months (range 0.3 month-192 months) for cardiomyopathy.



Half of patients with CHD were diagnosed prenatally and median age at PPC referral for these patients was 0.3 months (range 0 day-36 months) compared to 2.3 months (range 0.16month-42months) for patients with CHD diagnosed after birth. For 2 of these prenatally diagnosed patients, PPC team was involved before birth.

#### *Length of follow-up.*

Length of follow-up is presented in Table 1. Overall median length of follow-up was 3 months (range 2days-12months). While some patients had very short follow-up (4 patients referred in neonatal or antenatal period had 15 days or less of follow-up), most of them (14/18) had more than 1 month of follow-up. PPC teams were sometimes requested when patients were in critical situation but to finally realize that their lifespan was longer than expected.

#### *Triggers for PPC team referral and interventions*

First request for PPC intervention came from cardiology teams in most cases (10/18), sometimes from neonatology teams or intensive care (respectively 4/18 and 3/18) and rarely from obstetrician team (1/18). The main trigger for PPC team referral was ethical considerations followed by organization of home based PPC, family support and symptoms relief. Interventions were notably different from trigger for referral. (Figure 2.)

Interventions of PPC teams included by frequency family support (12/18), support in ethical considerations (11/18), home based PPC (9/18), coordination of care (5/18), support of referent team (4/18) and symptom relief (3/18).

Among the interventions that included support in ethical considerations, discussion of therapeutics limitations occurred in all cases (11/11).

Only one family received bereavement support.

Coordination of care involved hospital-at-home services (3/5), district hospitals (2/ 5) and to a lesser extent home nurses, general practitioners, social workers and teaching structures.

**Table 1 : Patients' characteristics**

	Cardiologic condition	Additional extra-cardiac anomalies	Antenatal Diagnosis (Yes/no)	Age at PPC referral (months)	Length of follow-up, status
1	Dilated cardiomyopathy	Agenesis of the corpus callosum	No	5.5	2 months, alive
2	Dilated cardiomyopathy	Friedreich's ataxia	No	168	1 month, alive
3	Dilated cardiomyopathy	Doose syndrome	No	192	1month,deceased
4	Dilated cardiomyopathy	-	No	9.5	3 months, deceased
5	Dilated cardiomyopathy, Heart transplant and graft rejection	1p36 deletion syndrome	No	108	12 months, alive
6	Restrictive cardiomyopathy	Chronic intestinal pseudo-obstruction	No	36	4 months, deceased
7	Atrial septal defect and Ventricular septal defect	Edwards' syndrome	Yes	At birth	>12 months, alive
8	Common atrioventricular canal	Down syndrome	No	42	8 months, alive
9	Common atrioventricular canal	CHARGE syndrome	No	0.3	2 days, deceased
10	Single ventricle with transposition	-	Yes	1.3	3 months, deceased
11	Single ventricle with transposition and total abnormal pulmonary venous return	-	Yes	0.5	8 months, deceased
12	Single ventricle, pulmonary atresia, interauricular communication	Ivemark syndrome	Yes	0.1	0.5 month, deceased
13	Hypoplastic left heart and total abnormal pulmonary venous return	-	Yes	36	>12 months, alive
14	Hypoplastic right heart, pulmonary atresia and interauricular communication	-	No	15	5 months, alive
15	Left congenital obstructive heart defects	-	Yes	At birth	13 days, deceased
16	Pulmonary atresia with ventricular septal defect	Down syndrome	No	1.5	1 month, deceased
17	Pulmonary atresia with ventricular septal defect	Di-George syndrome	No	3	6 months, alive
18	Transposition of great arteries	CHARGE syndrome	No	0.2	12 days, deceased





-  Cardiomyopathy
-  CHD. Group 2 of Bethesda classification
-  CHD with single ventricle
-  Other CHD belonging to Group 3 of Bethesda classification

Figure 1. Age at first Pediatric Palliative care (PPC) referral.

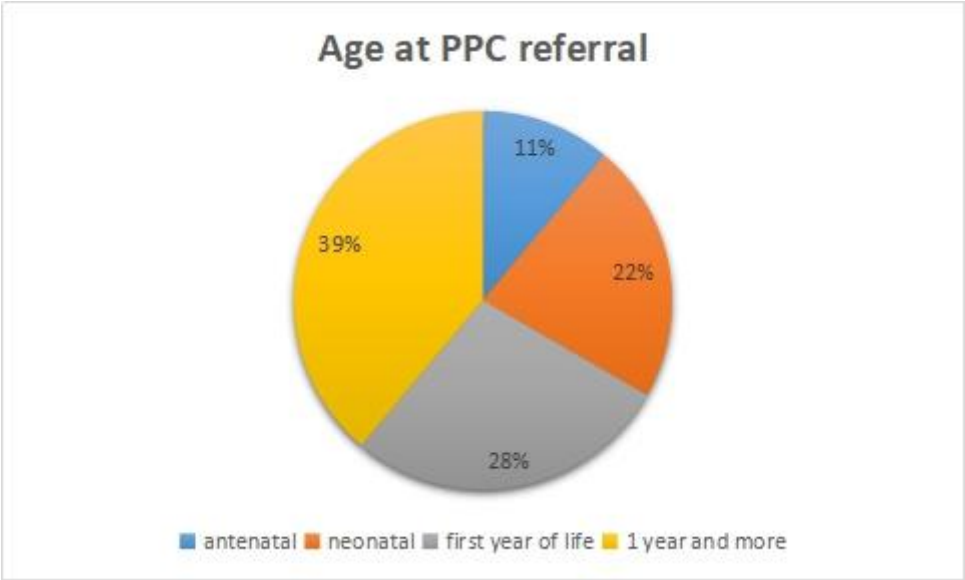
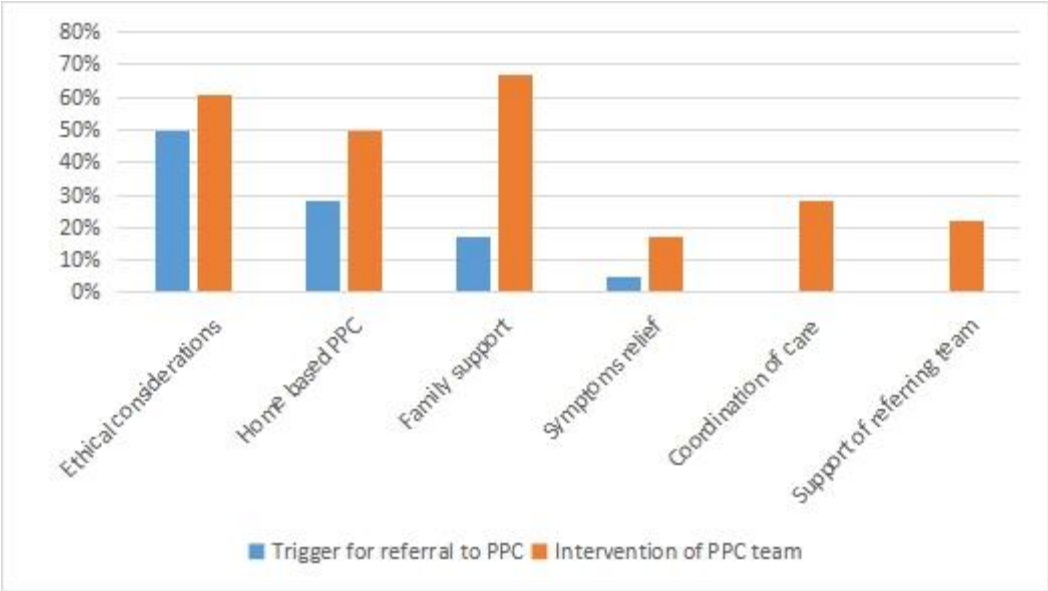


Figure 2. Trigger for Pediatric Palliative care (PPC) team referral and interventions of PPC teams (n=18, %)



## 4. DISCUSSION

To our knowledge, this is the first clinical description of PPC involvement in patients diagnosed with AHD in France. These patients were cared for and their relatives supported by a collaborative effort of pediatric cardiology teams and PPC teams.

The population we described includes CHD (2/3) and cardiomyopathy (1/3). Indications of PPC appear similar in France compared to other countries. In a recent retrospective study of PPC referral, Marcus et al. described 87% of CHD, 13% of cardiomyopathy and 1% pulmonary hypertension out of 201 patients. It is of note that no pulmonary hypertension patients were present in our cohort despite supporting literature for palliative care for this condition in both adult and pediatric settings [25, 26].

Our results suggest that patients with extra-cardiac anomalies are more likely to be referred to PPC teams. Extra-cardiac anomalies (i.e. genetic syndrome, chromosomal anomalies or anomalies of other systems) were found in 67% of the patients of our cohort in contrast with a frequency of 20 to 30% of children with AHD in the literature [1, 27]. Every patient with CHD of moderate severity (group 2) referred to PPC team presented an associated congenital anomaly. This is consistent with previous studies of patients with CHD [16]. Extra-cardiac anomalies were also more frequent in patients with cardiomyopathy referred to PPC teams in comparison with larger series [28, 29]. This may be explained by an increased morbidity but may also reflect raising ethical issues about delivering intensive cardiologic treatment to vulnerable patients and concerns about their QOL [30-32].

PPC were involved in the early course of the disease including some cases of prenatal PPC referral. We found early PPC involvement among CHD patients and earlier referrals in case of prenatal diagnosis. Several studies supported that PPC should be introduced prenatally in order to establish a longitudinal relationship and avoid occurrence of first PPC consult during crisis situations [15, 22, 33]. Early PPC involvement may help families facing complex decisions and avoid burdensome interventions [21].

However, considering the significant rate of poor outcome for patient with AHD, the number of patients referred to PPC team in our study seems to be relatively low. Indeed, infant mortality of all cases combined of CHD is 6.4% in France and more than 30 % of patients with cardiomyopathy die or undergo heart transplantation one year after diagnosis.[1,2] Moreover, patients with better outcome should also benefit from PPC interventions as they have a chronic condition with potentially repeated hospitalizations and surgical interventions.

We report more than one month of follow-up by PPC team for 14/18 patients with AHD.

There is evidence to support that the PPC length of follow-up influences patient outcomes [8, 22, 34] and that PPC teams should be introduced as soon as possible to have the opportunity to improve quality of life.

Support in ethical considerations and home-based PPC were the most frequent triggers for referral to PPC team. These items define the core needs of cardiology teams. This is consistent with findings of Marcus et al. on the indications for PPC consultation in AHD patients. *In this retrospective study including 201 patients*, discussion about goals of care and provision of psychosocial support were far more frequent than symptom management, quality of life and coordination of care [19]. In France, this may be strengthened by the French law that allows

limitations of therapeutics when decided by the physician in charge, and after a collegial approach including himself, an outside consulting physician (i.e. who is not in charge of the patient) and members of the care team [24]. PPC physicians are frequently asked to participate as outside consulting physicians or as law experts.

Surprisingly, symptoms management at the end-of-life was not considered as unmet needs for referent teams. This is of note as a survey among pediatric cardiologists showed that more than half had no or somewhat competency with thirst, fatigue, GI distress and psychological distress [35]. This finding emphasizes the need for specialized PPC referral among children with AHD.

PPC teams implemented a holistic model of care even when they were called to resolve only specific issues. Although support in ethical considerations was systematically addressed when needed, PPC intervention involved simultaneously other dimensions of palliative care. As pediatric care specialist we would advocate that family support, coordination of care and support of referent teams might improve patients' trajectories through health care services and lower care professional's distress along patients' evolutions.

Limitations of the study include low response rate. Only 6 of the 22 French regional PPC teams did participate whereas a pediatric cardiology center exists in most of the regions. Thus, this may not be fully representative of the whole country although six different teams may reflect a proper overview of the interactions between PPC teams and cardiology teams.



## **5. CONCLUSION**

Collaboration between PPC teams and cardiologists then appears to be feasible and already engaged in France. Development of clinical practice guidelines and common research goals should be pursued to strengthen collaboration and include more in need patients with AHD.

### III. ANNEXES

#### Annexe 1: CARDIOPATHIES SEVERES

##### **Affections entrant dans la définition des cardiopathies sévères [13,18]**

Cardiopathie avec risque accru de morbi-mortalité:

- Ventricule unique
- Cardiopathie congénitale associée à un syndrome génétique
- Sténose des veines pulmonaires
- Hypertension artérielle pulmonaire
- Cardiomyopathie

Patients en attente de greffe cardiaque

Besoin d'assistance circulatoire

Hospitalisation >30 jours

Interventions chirurgicales ou cathétérismes cardiaques répétés (>3/an)

Support ventilatoire > 14 jours

Hospitalisations > 3/an pour une cause cardiaque (décompensation, arythmie...)

## **Annexe 2: CLASSIFICATION BETHESDA**

### **Groupe 1 : cardiopathies simples**

Ces patients peuvent généralement être suivi en médecine générale.

#### **Affections natives :**

- Valvulopathie aortique congénitale isolée
- Valvulopathie mitrale congénitale isolée (à l'exception de la valve parachute et de la fente labiale)
- Foramen ovale persistant ou petite communication interauriculaire isolée
- Petite communication interventriculaire isolée (sans lésions associées)
- Sténose pulmonaire moyenne

#### **Affections réparées :**

- Canal artériel précédemment ligaturé ou fermé.
- réparation d'une communication interauriculaire sans résidu (ostium secundum ou sinus venosus)
- réparation d'une communication interventriculaire sans résidu.

### **Group 1 Simple Heart Disease**

These patients can usually be cared for in the general medical community

#### **Native conditions:**

- Isolated congenital aortic valve disease
- Isolated congenital mitral valve disease (except parachute valve, cleft leaflet)
- Isolated patent foramen ovale or small atrial septal defect
- Isolated small ventricular septal defect (no associated lesions)
- Mild pulmonic stenosis

#### **Repaired conditions:**

- Previously ligated or occluded ductus arteriosus
- Repaired secundum or sinus venosus atrial septal defect without residua
- Repaired ventricular septal defect without residua

### **Groupe 2 : Cardiopathies congénitales de gravité modérée**

Ces patients doivent être examinés régulièrement dans les centres régionaux de cardiologie congénitale.

- Fistules aorto-ventriculaires gauches
- Retour veineux pulmonaire anormal (partiel ou total)
- Communication auriculo-ventriculaire (partiels ou totaux)
- Coarctation de l'aorte
- Anomalie d'Ebstein
- Obstruction significative de la chambre de chasse du ventricule droit
- Communication interauriculaire au niveau de l'ostium primum
- Persistance du canal artériel (non fermé)
- Fuite de la valve pulmonaire (modérée à sévère)
- Sténose de la valve pulmonaire (modérée à sévère)
- Fistule/anévrisme du sinus de Valsalva
- Communication interauriculaire au niveau du sinus de Valsalva
- Sténose aortique sous-valvulaire ou supra-valvulaire (sauf cardiomyopathie obstructive hypertrophique)
- Tétralogie de Fallot
- Communication interventriculaire avec
  - Valve(s) absente(s)
  - Fuite aortique
  - Coarctation de l'aorte
  - Maladie mitrale
  - Obstruction de la chambre de chasse du ventricule droit
  - Valve tricuspide/mitrale chevauchante
  - Sténose sous-aortique

### **Group 2 Congenital Heart Disease of Moderate Severity**

These patients should be seen periodically at regional congenital heart centers

- Aorto-left ventricular fistulae
- Anomalous pulmonary venous drainage (partial or total)
- Atrioventricular canal defects (partial or complete)
- Coarctation of the aorta
- Ebstein's Anomaly
- Infundibular right ventricular outflow obstruction of significance
- Ostium primum atrial septal defect
- Patent ductus arteriosus (not closed)
- Pulmonary valve regurgitation (moderate to severe)
- Pulmonic valve stenosis (moderate to severe)
- Sinus of Valsalva fistula/aneurysm
- Sinus venosus atrial septal defect
- Subvalvar or supra-valvar aortic stenosis (except HOCM = hypertrophic obstructive cardiomyopathy)
- Tetralogy of Fallot
- Ventricular septal defect with
  - Absent valve or valves
  - Aortic regurgitation
  - Coarctation of the aorta
  - Mitral Disease
  - Right ventricular outflow tract obstruction
  - Straddling tricuspid/mitral valve
  - Subaortic stenosis

- **Groupe 3 : Cardiopathies congénitales de grande complexité**

- Ces patients doivent être vus régulièrement dans les centres de cardiopathies congénitales pour adultes.
- - Prothèses valvulaires et non valvulaires
- Cardiopathie congénitale cyanogènes (toutes formes)
- Ventricule à double issu
- Syndrome d'Eisenmenger
- Procédure de Fontan
- Atrésie mitrale
- Ventricule unique
- Atrésie pulmonaire (toutes les formes)
- Maladies vasculaires pulmonaires obstructives
- Transposition des gros vaisseaux -(D-TGV)
- Transposition des gros vaisseaux - (L-TGV)
- Atrésie tricuspide Truncus arteriosus/hemitruncus
- Autres anomalies de la communication auriculo-ventriculaire ou ventriculo-artérielle non incluses ci-dessus (cœur croisé, isométrie, syndromes d'hétérotaxie).

- **Group 3 Congenital Heart Disease of Great Complexity**

These patients should be seen regularly at adult congenital heart disease centers

- Conduits, valved or nonvalved
- Cyanotic congenital heart disease (all forms)
- Double-outlet ventricle
- Eisenmenger syndrome
- Fontan procedure
- Mitral Atresia II
- Single Ventricle (also called double inlet or outlet, common or primitive) III
- Pulmonary Atresia (all forms) III
- Pulmonary vascular obstructive diseases
- Transposition of the Great Arteries - D Type
- Transposition of the Great Arteries - L Type (Congenitally Corrected TGA)
- Tricuspid Atresia Truncus arteriosus/hemitruncus
- Other abnormalities of atrioventricular or ventriculoarterial connection not included above (i.e. criss-cross heart, isomerism, heterotaxy syndromes)

### Annexe 3: FIGURES SUPPLEMENTAIRES

Figure supplémentaire S1 : Durée de suivi des 18 patients (en mois)

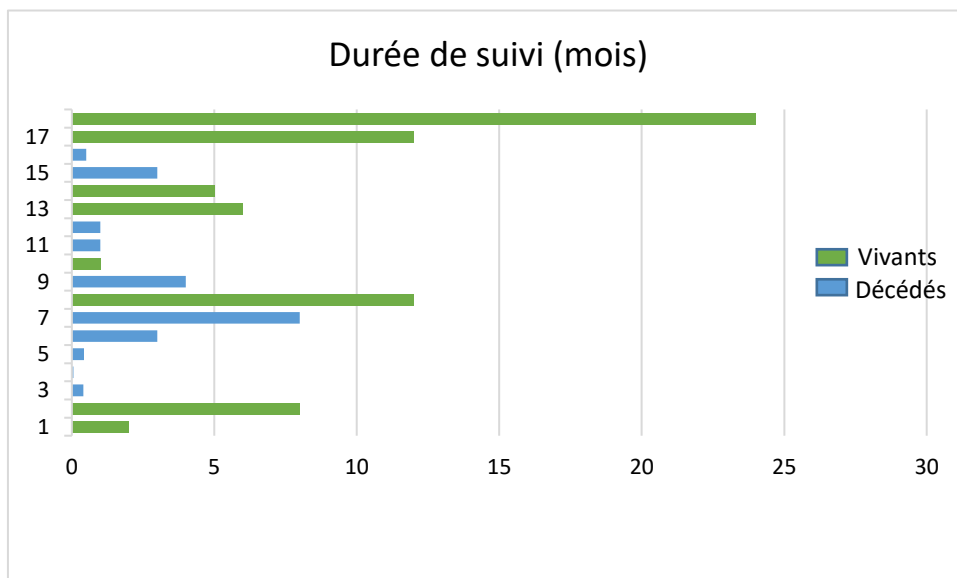
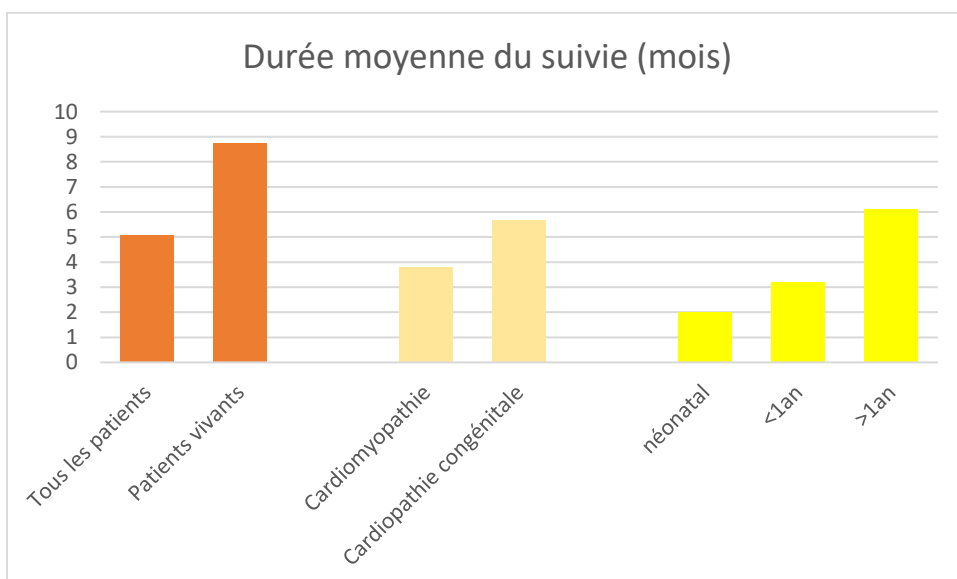


Figure supplémentaire S2 : Durée moyenne de suivi en fonction du statut, du diagnostic, et de l'âge à la prise en charge par une ERRSP



## **Annexe 4: ABSTRACT**

**INTRODUCTION** Pediatric Palliative Care (PPC) teams address unmet needs and improve quality of life in patients with Life Limiting Conditions across pediatric subspecialties.

However, little is known about timing, triggers and nature of PPC teams' interventions in Advanced Heart Diseases (AHD).

**OBJECTIVES** We hereby describe how, when and why PPC teams interact with referent teams of children suffering from AHD.

**METHODS** We conducted a retrospective nationwide survey among PPC teams in France. All patients referred to participating PPC team for a cardiologic disease in 2019 were studied.

**RESULTS** Among 6 PPC teams, 18 patients with AHD had PPC consultation in 2019. 12 had Congenital Heart Disease (CHD) and 6 had cardiomyopathy. Median age at referral was 0.9 months for CHD and 72 months for cardiomyopathy. Antenatal diagnosis occurred for 6 families with CHD and 2 of them were referred to PPC before birth allowing prenatal palliative care project. Main trigger for referral was ethical considerations (50%) followed by organization for home based palliative care (28%). PPC teams did participate to ethical discussion when asked to but also provided family support (12/18), home-based PPC (9/18), coordination of care (5/18), support of referent team (4/18) and symptoms management (3/18)

**CONCLUSION** Main trigger for referral to PPC team was ethical considerations but PPC interventions followed a holistic model of care. Prospective outcomes measurement and partnerships should be further developed.

**Keywords:** Cardiology; pediatric; palliative care; advanced heart disease;

#### IV. BIBLIOGRAPHIE

- [1] Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, et al. Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study. *Heart*. 2012;98(22):1667-73.
- [2] Wilkinson JD, Landy DC, Colan SD, et al. The Pediatric Cardiomyopathy Registry and Heart Failure: Key Results from the First 15 Years. *Heart Fail Clin*. 2010;6(4):401-13.
- [3] Das BB. Current State of Pediatric Heart Failure. *Children (Basel)*. 2018;5(7).
- [4] Lipshultz Steven E., Law Yuk M., Asante-Korang Alfred, et al. Cardiomyopathy in Children: Classification and Diagnosis: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2019;140(1):e9-68.
- [5] Wilmot I, Cephus CE, Cassedy A, et al. Health-related quality of life in children with heart failure as perceived by children and parents. *Cardiol Young*. 2016;26(5):885-93.
- [6] Niemitz M, Gunst DCM, Hövels-Gürich HH, et al. Predictors of health-related quality of life in children with chronic heart disease. *Cardiol Young*. 2017;27(8):1455-64.
- [7] Spector LG, Menk JS, Knight JH, et al. Trends in Long-term Mortality after Congenital Heart Surgery. *J Am Coll Cardiol*. 2018;71(21):2434-46
- [8] Weaver M, Wichman C, Darnall C, et al. Proxy-Reported Quality of Life and Family Impact for Children Followed Longitudinally by a Pediatric Palliative Care Team. *J Palliat Med*. 2018;21(2):241-4.
- [9] Blume ED, Balkin EM, Aiyagari R, et al. Parental perspectives on suffering and quality of life at end-of-life in children with advanced heart disease: an exploratory study. *Pediatr Crit Care Med*. 2014;15(4):336-42.
- [10] <https://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/> WHO (accessed on 30<sup>th</sup> April 2020)
- [11] <http://www.ferrsp.fr/scripts/files/5628d356ca5489.58701474/programme-national-de-developpement-des-sp-mesure-n4-1.pdf> (accessed on 30<sup>th</sup> April 2020)
- [12] Revon-Rivière G, Pauly V, Baumstarck K, et al. High-intensity end-of-life care among children, adolescents, and young adults with cancer who die in the hospital: A population-based study from the French national hospital database. 2019;125(13):2300-2308.
- [13] Morell E, Moynihan K, Wolfe J, Blume ED. Palliative care and paediatric cardiology: current evidence and future directions. *Lancet Child Adolesc Health*. 2019;3(7):502-10.
- [14] Keele L, Keenan HT, Sheetz J, Bratton SL. Differences in characteristics of dying children who receive and do not receive palliative care. *Pediatrics*. 2013;132(1):72-8.

- [15] Hancock HS, Pituch K, Uzark K, et al. A randomised trial of early palliative care for maternal stress in infants prenatally diagnosed with single-ventricle heart disease. *Cardiol Young*. 2018;28(4):561-70.
- [16] Balkin EM, Sleeper LA, Kirkpatrick JN, et al. Physician Perspectives on Palliative Care for Children with Advanced Heart Disease: A Comparison between Pediatric Cardiology and Palliative Care Physicians. *J Palliat Med*. 2018;21(6):773-9.
- [17] Feudtner C, Kang TI, Hexem KR, et al. Pediatric Palliative Care Patients: A Prospective Multicenter Cohort Study. *Pediatrics*. 2011;127(6):1094-101.
- [18] Blume ED, Green A. Advanced Heart Disease. In : Wolfe J, Hinds PS SB, eds. *Textbook of Interdisciplinary Pediatric Palliative Care*. Philadelphia : Elsevier, 2011. 428-37
- [19] Marcus KL, Balkin EM, Al-Sayegh H, et al. Patterns and Outcomes of Care in Children With Advanced Heart Disease Receiving Palliative Care Consultation. *Journal of Pain and Symptom Management*. 2018;55(2):351-8.
- [20] May R The Role of Pediatric Palliative Care in Complex Congenital Heart Disease: Three Illustrative Cases. *J Palliat Med*. 2017;20(11):1300-1303.
- [21] Mazwi ML, Henner N, Kirsch R. The role of palliative care in critical congenital heart disease. *Semin Perinatol*. 2017;41(2):128-32.
- [22] Goloff N, Joy B. A part of the team: The changing role of palliative care in congenital heart disease. *Progress in Pediatric Cardiology*. 2018;48.
- [23] Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37(5):1170-5.
- [24] <https://www.conseil-national.medecin.fr/code-deontologie/devoirs-patients-art-32-55/article-37-2-limitation-arret-traitement> [accessed on 30<sup>th</sup> april 2020].
- [25] Khirfan G, Tonelli AR, Ramsey J, Sahay S. Palliative care in pulmonary arterial hypertension: an underutilised treatment. *Eur Respir Rev*. 2018;27(150).
- [26] Whalen E, Ely E, Brown A. The role of a multidisciplinary team in a pediatric pulmonary hypertension center. *Pediatr Pulmonol*. 2020;10.1002
- [27] Landis BJ, Cooper DS, Hinton RB. CHD associated with syndromic diagnoses: peri-operative risk factors and early outcomes. *Cardiol Young*. 2016;26(1):30-52.
- [28] Towbin JA, Lowe AM, Colan SD, et al. Incidence, causes, and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. *JAMA*. 2006;296(15):1867-76.
- [29] Cox GF, Sleeper LA, Lowe AM, et al. Factors associated with establishing a causal diagnosis for children with cardiomyopathy. *Pediatrics*. 2006;118(4):1519-31.



- [30] Janvier A, Okah F, Farlow B, Lantos JD. An infant with trisomy 18 and a ventricular septal defect. *Pediatrics*. 2011;127(4):754-9.
- [31] Janvier A, Farlow B, Barrington K. Cardiac surgery for children with trisomies 13 and 18: Where are we now? *Semin Perinatol*. 2016;40(4):254-60.
- [32] Feudtner C. Ethics in the midst of therapeutic evolution. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2008;162(9):854-7.
- [33] Bertaud S, Lloyd DFA, Laddie J, Razavi R. The importance of early involvement of paediatric palliative care for patients with severe congenital heart disease. *Arch Dis Child*. 2016;101(10):984-7.
- [34] Davis JAM, Bass A, Humphrey L, et al. Early Integration of Palliative Care in Families of Children with Single Ventricle Congenital Heart Defects: A Quality Improvement Project to Enhance Family Support. *Pediatr Cardiol*. 2020;41(1):114-22.
- [35] Balkin EM, Kirkpatrick JN, Kaufman B, et al. Pediatric Cardiology Provider Attitudes About Palliative Care: A Multicenter Survey Study. *Pediatr Cardiol*. 1 oct 2017;38(7):1324-31.

## **V. ABBREVIATONS**

**SPP** : Soins Palliatifs Pédiatriques

**ERRSPP** : Equipes Régionales Ressources de Soins Palliatifs Pédiatriques

**PPC** : Pediatric Palliative Care

**AHD** : Advanced Heart Diseases

**CHD** : Congenital Heart Disease

**QOL** : Quality of Life

## SERMENT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité.

Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera.

Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés.

Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances.

Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission.

Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences.

Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque.





## **RESUME**

**INTRODUCTION** Les équipes de soins palliatifs pédiatriques (SPP) répondent à un besoin de prise en charge globale, et améliorent la qualité de vie des patients atteints de maladies limitant l'espérance de vie, dans toutes les spécialités pédiatriques. Cependant, peu d'éléments sont connus à ce jour concernant les motifs de recours aux équipes de SPP et la nature de leurs interventions, pour les patients pédiatriques atteints de cardiopathies sévères.

**OBJECTIFS** Nous décrivons dans cette étude les interactions entre les équipes référentes des patients atteints de cardiopathie sévère et les équipes régionales ressources de soins palliatifs pédiatriques (ERRSPP), à travers les caractéristiques des patients, la demande des équipes de cardiologie, et la nature des interventions des ERRSPP.

**MÉTHODES** Nous avons mené une enquête rétrospective à l'échelle nationale auprès des ERRSPP en France. Tous les patients pédiatriques atteints d'une maladie cardiaque, orientés vers les ERRSPP participantes en 2019, ont été étudiés.

**RÉSULTATS** 6 ERRSPP ont répondu. 18 patients atteints de cardiopathie sévère ont été orientés vers une de ces équipes en 2019. 12 avaient une cardiopathie congénitale et 6 une cardiomyopathie. L'âge médian au moment du début de la prise en charge était de 0,9 mois pour les cardiopathies congénitales et de 72 mois pour les cardiomyopathies. Un diagnostic prénatal de cardiopathie congénitale a été établi chez 6 familles, et 2 d'entre elles ont été orientées vers les SPP avant la naissance, ce qui a permis la mise en place d'un projet de soins palliatifs anticipé avant la naissance. Le motif principal de recours à une ERRSPP était la participation aux questionnements éthiques (50 %). Le second motif était la demande de mise en place de soins palliatifs à domicile (28 %). Les ERRSPP ont participé aux discussions éthiques lorsqu'on le leur a demandé, mais ont également fourni un soutien aux familles (12/18), organisé des soins palliatifs à domicile (9/18), permis une coordination des soins (5/18), proposé un soutien à l'équipe de référence (4/18) et une aide à la prise en charge des symptômes (3/18).

**CONCLUSION** Le motif principal de recours à une ERRSPP était la demande de participation aux questionnements éthiques, mais les ERRSPP proposaient une prise en charge globale du patient. D'autres études sont nécessaires pour préciser la place des SPP en cardiologie pédiatrique.

**Mots clés** : Cardiologie ; pédiatrie ; soins palliatifs ; cardiopathies sévères