

Séance du 13 Février 2017

La décision de vie en pédiatrie

Michel VOISIN

Académie des Sciences et Lettres de Montpellier

MOTS CLÉS

Pédiatrie, néonatalogie, détresse vitale, retard de développement, interruption médicale de grossesse, accompagnement, résilience, obstination déraisonnable.

RÉSUMÉ

Le pédiatre hospitalier est confronté quotidiennement à des situations mettant en jeu la vie de ses patients. C'est le plus souvent le cas en période néonatale. Les enfants qu'il a été amené à accompagner restent durablement dans sa mémoire. Dans cette communication, au terme de sa carrière, l'auteur réactive sa « mémoire affective » et retrace son vécu dans des situations diverses, certaines le faisant s'interroger sur une possible obstination déraisonnable, d'autres mettant en exergue la résilience exceptionnelle de certains enfants.

Daniel Alagille, pédiatre universitaire parisien, fut le fondateur de l'hépatologie pédiatrique. Il a été amené à prendre en charge de très nombreux enfants en situation très précaire. C'est lui qui a initié en France la greffe de foie pédiatrique. Dans l'ouvrage « L'enfant messager »¹, publié au terme de sa carrière, après avoir constaté que l'efficacité de l'intervention médicale a bien souvent affaibli sa dimension humaine, il écrit: *La médecine d'enfants a moins subi cette altération de la relation du médecin et de son malade car le « savoir » y est toujours mêlé à une émotion, une sensibilité, une affectivité sans lesquelles il n'est pas possible de soigner des enfants. C'est ici que réside la puissante originalité de la pédiatrie, constamment perçue par ceux qui l'exercent, et difficile à entrevoir pour la plupart de ceux qui n'ont jamais soigné que des adultes. L'extraordinaire relation « triangulaire » médecin-malade, médecin-parents, et surtout enfant-parents, ouvre sur le monde des hommes un regard qui, sans avoir le pouvoir d'effacer l'indispensable rigueur technique, donne à la médecine sa profondeur et sa qualité émotionnelle.*

C'est, comme il l'a fait, une expérience très personnelle que je vais vous présenter. J'ai pris l'option de le faire sous forme de cas cliniques vécus, d'interrogations qu'ils ont suscités, d'inquiétudes, d'émotions parfois. Bien que la plupart des familles impliquées m'auraient autorisé à évoquer notre vécu commun, je n'ai pas conservé le prénom de mes petits patients. Pour rédiger ce texte, je n'ai repris aucun dossier clinique, je n'ai fait que mobiliser ma « mémoire affective », pour reprendre le terme utilisé par Daniel Alagille dans son ouvrage.

Décision de vie, c'est l'aspect positif, mais aujourd'hui, de plus en plus, se pose en symétrie la question de la décision de non-vie.

¹ Editions de Fallois, 1992.

² <http://www.lemonde.fr/idees/article/2011/02/15/l-enfant-du-double-espoir-n-est-pas->

Ma réflexion trouve une résonance particulière avec la récente loi sur la fin de vie qui traite de la décision de soin et en symétrie de l'obstination déraisonnable. Cette problématique concerne au plus haut point le pédiatre, qui intervient aujourd'hui avant et après la naissance. Nous verrons que les situations sont souvent bien différentes de celles rencontrées chez le patient adulte.

J'aborderai la décision de vie

-avant et pendant la grossesse

-à la naissance

-chez le nourrisson et l'enfant plus grand,

1. Décision de vie avant et pendant la grossesse

1.1. En amont de la gestation.

La première observation remonte à une trentaine d'années. Alain, 5 ans, est hospitalisé dans le service pour une insuffisance cardiaque sévère. Ses parents sont en bonne santé. Sa soeur Brigitte est décédée quelques années plus tôt, à 4 ans, dans un service de maladies infectieuses et le diagnostic avait été évoqué de myocardite aigüe probablement virale. Cela nous fait aussitôt rectifier le diagnostic de la soeur et conclure à une cardiomyopathie dilatée, maladie du muscle cardiaque de très mauvais pronostic, ayant une transmission génétique dans 40% des cas environ. Malgré une prise en charge intensive, l'aggravation est rapide et l'enfant décède. Il n'y avait pas de possibilité de diagnostic prénatal, le risque d'avoir un autre enfant atteint était de 25%. Les parents ont fait le pari de la vie et ont eu deux autres enfants. Je les ai suivis pendant toute leur croissance, ils sont indemnes de la maladie. L'un d'eux est aujourd'hui médecin généraliste.

Plus récemment, nous recevons dans le service Farid, 4 mois, de famille marocaine, en grande décompensation cardiaque. Malgré une prise en charge réanimatoire, il va décéder très rapidement. C'est le seul cas de ma carrière pour lequel, pendant que nous ventilions et massions le cœur de l'enfant, nous avons autorisé le père à rentrer dans la chambre pour qu'il puisse pratiquer sur son fils les rites propres à sa religion. À l'interrogatoire, deux frères aînés sont décédés au même âge dans les mêmes conditions au Maroc. Même situation que pour le cas précédent : la transmission génétique est avérée, les parents décident cependant d'avoir d'autres enfants... ils auront trois filles, fort heureusement indemnes de la maladie.

Une « avancée médicale » a défrayé la chronique médiatique en 2011 : le bébé médicament. C'était à l'hôpital Necker. Les équipes des professeurs Frydman et Munnich ont annoncé la naissance d'un bébé après diagnostic pré-implantatoire (DPI) dans une famille ayant déjà un enfant atteint de *thalassémie* majeure (maladie génétique de l'hémoglobine). Il y a eu deux réactions : certains ont parlé de "double espoir"² : espoir pour l'enfant né indemne de la maladie, et espoir de guérison pour son aîné. D'autres ont parlé "d'instrumentalisation du corps humain", et parfois, plus gravement encore, de "bébé médicament". Et il est vrai que dans ce cas, s'il y a eu décision de vie, l'enfant n'a pas été conçu d'abord pour lui-même, ce qui n'est pas sans susciter un certain nombre de questionnements.

² http://www.lemonde.fr/idees/article/2011/02/15/l-enfant-du-double-espoir-n-est-pas-un-bebe-medicament_1480262_3232.html

1.2. Pendant la grossesse

1.2.1. Les décisions de vie

La première décision de vie, c'est celle de la femme enceinte qui présente très tôt dans le cours de sa grossesse une menace d'accouchement prématuré et qui va mettre entre parenthèse sa propre vie en gardant un décubitus strict parfois pendant des semaines pour permettre à son bébé de grandir jusqu'à ce qu'il soit viable.

La décision de vie, c'est aussi tout ce que la médecine peut faire avec ses moyens techniques de plus en plus performants. La pédiatrie inclut, depuis les progrès de l'imagerie et de la biologie, la prise en charge de l'enfant dès sa conception. Et cela permet des diagnostics très précis débouchant parfois sur des prises en charge thérapeutiques efficaces permettant à l'enfant d'arriver à terme dans de bonnes conditions. Quelques exemples :

La transfusion fœtale en cas d'anémie quelle qu'en soit la cause : incompatibilité fœto-maternelle dans le système rhésus ou infection virale. L'échographie permet de détecter les signes de mal tolérance : œdème, allant parfois jusqu'à l'anasarque. Sous contrôle échographique, la ponction de la veine ombilicale permet d'effectuer des transfusions, avec un risque modeste.

Cette technique permet d'envisager dans l'avenir la prise en charge de maladies constitutionnelles graves, comme les déficits immunitaires, les maladies de l'hémoglobine ou certaines maladies métaboliques par la transfusion précoce de cellules souches avant que des dégâts irréversibles ne soient constitués.

La chirurgie fœtale, soit par fœtoscopie, en introduisant une optique dans la cavité amniotique, soit en extrayant le bébé par césarienne pour l'opérer « à ciel ouvert », l'anesthésie et l'oxygénation foetale étant assurées par la perfusion placentaire maternelle. Le bébé est repositionné dans l'utérus après l'intervention.

Cette chirurgie fœtale a été initiée dès 1980 à San Francisco par Michael Harrison. Les indications doivent répondre à des critères très précis en terme de diagnostic, de pronostic, d'absence d'alternative. La faisabilité doit naturellement avoir été vérifiée sur l'animal. Ces procédures relèvent de centres spécialisés et doivent faire l'objet d'une information très précise aux parents car elles ne sont pas sans risque ni pour le fœtus, ni pour la mère. Voici quelques exemples :

Parfois, en cas de grossesse gémellaire monozygote - de vrais jumeaux - l'un des deux compromet la croissance de l'autre en détournant le sang du placenta à son profit. C'est le syndrome transfuseur-transfusé. Il est alors possible par laser, sous amnioscopie, de sectionner les anastomoses vasculaires du placenta qui sont responsables.

Dans la hernie diaphragmatique congénitale qui est due à l'absence d'une coupole du diaphragme, les viscères abdominaux remontent dans le thorax et empêchent la croissance du poumon. On peut alors pratiquer l'occlusion de la trachée par un ballonnet, ce qui permet au poumon de rester en expansion et de se développer. La procédure est réalisée par fœtoscopie à 27 semaines et multiplie par trois les chances de survie.

Le spina bifida est un défaut de fermeture de la partie basse du canal rachidien. C'est une pathologie sévère responsable de paraplégie, de troubles sphinctériens et parfois d'anomalies du développement, lorsqu'une hydrocéphalie est associée. Les lésions se constituent en raison de l'exposition de la moelle épinière au liquide amniotique, avec un traumatisme à la fois chimique et barométrique. L'équipe de Adzik, à Philadelphie, s'est lancée dans un programme de fermeture du spina par chirurgie fœtale entre 19 et 25 semaines de grossesse. Il a obtenu une amélioration très importante du pronostic puisque sur une série de 58 patients, les deux tiers ont acquis

une marche autonome et la nécessité d'une dérivation du liquide cérébral a été réduite de moitié.

Ces quelques exemples montrent que les prouesses de la médecine et de la chirurgie fœtale appellent des décisions de vie. En France, ces procédures sont coordonnées par un seul centre de référence localisé à l'Hôpital Necker à Paris (Professeur Yves Ville). Mais force est de constater que notre pays n'est pas à la pointe du progrès dans ces techniques en raison d'une législation très libérale dans le domaine de l'interruption médicale de grossesse.

1.2.2. Les décisions d'interruption de vie : l'interruption médicale de grossesse (IMG).

Elle est régie par la loi n° 75-17 du 17 janvier 1975 complétée par l'article 13 de la loi 94-654 du 29 juillet 1994. Une IMG peut être proposée s'il existe une forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic, cette incurabilité étant évaluée par un Centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal. L'IMG est possible en France quel que soit l'âge de la grossesse, jusqu'à son terme. Dans la quasi-totalité des cas, l'IMG est réalisée en raison de pathologies fœtales, les causes les plus fréquentes étant les maladies chromosomiques et les malformations dépistées par l'échographie, surtout neurologiques et cardiaques.

Récemment, a été mis en place pour le dépistage précoce de la trisomie 21 l'analyse de l'ADN fœtal dans le sang maternel. Dès le début de la grossesse, il permet d'analyser l'ensemble du génome du bébé. Pour l'instant, il n'est utilisé que dans cette indication, mais cette technique sera inéluctablement mise à disposition de tous dans des délais proches : une simple goutte de sang sur un buvard envoyée par courrier à un laboratoire et quelques jours après, pour un coût modique, la maman pourra disposer de toutes les caractéristiques du bébé (notamment son sexe) et ce, dans les délais légaux de l'interruption volontaire de grossesse. Il n'y aura donc plus de possibilité de médiation médicale.

En cas de diagnostic de pathologie fœtale répondant aux critères de l'IMG, quels sont les éléments qui permettent aux parents de décider ? Dans une étude concernant des fœtus porteurs de cardiopathie congénitale à l'Hôpital de la Conception à Marseille, les éléments qui contribuent significativement sont la présence d'une anomalie chromosomique associée, la sévérité de la cardiopathie, l'âge gestationnel au diagnostic et ce qui est qualifié d'ethnicité, qui correspond en fait, dans notre pratique aux convictions religieuses. Les refus d'IMG se retrouvent quasi exclusivement dans les familles catholiques et musulmanes.

Il y a des dérives. Un généticien a eu un jour une expression imagée: « la chasse aux trisomiques est ouverte », s'est-il exclamé. L'objectif d'éradication de la trisomie 21 que s'est fixée le ministère de la santé, et qui a pratiquement abouti, interroge sur le caractère eugénique d'une politique d'État. Cela interpelle les patients porteurs de cette affection, leurs familles et les professionnels qui s'en occupent. Ils ont souhaité récemment sensibiliser l'opinion publique dans une vidéo intitulée « chère future maman » dans laquelle témoignent des enfants et jeunes adultes porteurs de trisomie 21. Elle a été interdite par le Conseil Supérieur de l'Audiovisuel qui a considéré qu'elle pouvait être une entrave à l'avortement. On ne peut nier que la naissance d'un enfant porteur de cette pathologie ne soit un véritable cataclysme pour les parents mais, pour avoir suivi des centaines de ces enfants, je puis témoigner du fait que ce n'est pas - et de loin - la pathologie altérant le plus la qualité de vie, ni pour le patient, ni pour sa famille.

Une anecdote à ce sujet : nous étions encore à Saint-Charles, je terminais ma visite entouré par les externes du service, et nous nous trouvions dans le box de réanimation au chevet d'un nourrisson porteur de trisomie 21 qui était en phase postopératoire de la chirurgie de sa malformation cardiaque. Je fais le commentaire suivant : « ce bébé est un rescapé du diagnostic prénatal ». La visite se termine, je retourne dans mon bureau, on frappe, et je vois entrer l'une des externes, furieuse. « Vous n'avez pas le droit de dire ça - m'interpelle-t-elle - ce bébé n'aurait pas dû naître parce qu'il va souffrir ! » Nous discutons un moment. Quelques années plus tard, la même jeune femme vient me voir et me dit : « je suis tombée amoureuse de mon mari en voyant avec quelle attention il s'occupait de son grand frère trisomique ». Et elle me remercie de lui avoir ouvert les yeux. Je l'ai encore revue tout récemment. Le beau-frère trisomique est décédé à 45 ans, elle a du mal à faire le deuil et me dit combien le fait de le côtoyer a été pour elle une leçon de vie.

Dans son ouvrage « L'enfant oublié ou les folies génétiques »³, Jean-François Mattei, membre correspondant de notre compagnie, généticien, fondateur de l'Espace Ethique Méditerranéen, ancien ministre de la santé, rapporte son expérience professionnelle et, lui aussi, dénonce les dérives graves qu'il constate au quotidien. Dans le cadre d'un module d'enseignement sur la normalité, je fais réfléchir mes étudiants à partir d'un chapitre de ce livre intitulé « La démesure ». Il rapporte notamment le cas d'une jeune femme en pleine santé, mais de grande taille, joueuse de basket ball, dont le compagnon est tout aussi grand qu'elle. Ils conçoivent un bébé... le diagnostic de sexe est fait à l'échographie, c'est une fille. Dépression de la future maman, qui a très mal vécu sa grande taille dans l'enfance... elle décide seule d'avorter, le couple se sépare.

Les critères d'interruption médicale de grossesse sont différents selon les pays et au sein du même pays selon les équipes médicales, ce qui témoigne d'une subjectivité certaine. Par ailleurs, les diverses options ne sont pas toujours présentées aux mamans ou aux couples qui sont même parfois culpabilisés s'ils décident de poursuivre la grossesse. J'ai en mémoire cette maman enceinte, dont je suivais un enfant pour une cardiopathie sans gravité, m'annoncer que son bébé était porteur d'une malformation cérébrale... qui aurait pu bénéficier d'une prise en charge chirurgicale. Elle était en pleurs en me disant : « ils m'ont dit qu'il fallait que j'avorte ».

L'Institut Jérôme Lejeune, à l'initiative du professeur Marie-Odile Réthoré, autre membre correspondant de notre académie, a mis en place une écoute et un accompagnement des familles décidées à garder un bébé porteur d'une anomalie sévère, afin de les soutenir et de les orienter à la naissance vers la bonne structure hospitalière. Je suis moi-même régulièrement contacté pour des malformations cardiaques sévères, ce qui me permet d'informer mes confrères cardiologues pédiatres d'autres villes du projet de ces familles.

Il y a le cas particulier des pathologies incompatibles avec la survie à la naissance. C'est le cas de la trisomie 13 ou de la trisomie 18. Deux mamans ont rapporté dans un ouvrage leur vécu. Toutes deux ont perdu un bébé atteint de trisomie 18.

Chantal Haussaire a publié « L'enfant interrompu »⁴. Elle s'est résolue dans la douleur à interrompre sa grossesse, et alors qu'on le lui déconseillait, a exigé de recevoir son bébé mort dans ses bras. Ce bébé, elle l'avait nommé. Je la cite. « *Je venais de te mettre au monde par le regard posé sur toi. Je t'avais tenu entre mes*

³ Albin Michel Ed, 1994.

⁴ Flammarion Ed 1998.

mains quelques minutes seulement, elles avaient suffi pour donner corps à ton éternité... Tu étais si petit, petit Jacques, en ce jour d'immense chagrin. Ta grandeur était ailleurs et il nous faudrait maintenant apprendre à vivre ton absence... « La cicatrice intérieure, empreinte inaltérable de ton passage en moi, serait une compagne à tout jamais fidèle. J'en étais presque heureuse. Je ne voulais pas t'oublier, je voulais garder en moi la survivance éternelle, discrète mais présente, de notre aventure intime et singulière ». Et de rajouter plus loin: « Au bout du compte, étais-je venu de ma propre décision ou avais-je obéi à toutes ces pressions implicites, en moi et autour de moi? ».

A l'inverse, Isabelle de Mézerac a décidé de garder son bébé. Elle témoigne dans son ouvrage : « Un enfant pour l'éternité »⁵. *« La sage femme nous a apporté Emmanuel enveloppé dans un grand drap, et l'a maintenu contre mon visage... Et merveille entre tous, c'est en m'entendant l'appeler, en reconnaissant ma voix qu'il a poussé ses premiers cris : des petits cris, pas très vigoureux, mais suffisants pour nous manifester qu'il était bien là avec nous, et qu'il m'avait reconnue. Ses yeux se sont ouverts, il a bougé les mains et mon cœur était complètement ébranlé de découvrir notre enfant nouveau-né si beau! ... Que ces minutes ont été longues et en même temps trop courtes pour apaiser mon cœur, partagé entre la joie et la douleur, dans une intensité inimaginable. Mais très vite, sa petite vie s'est ralentie... et doucement il est parti dans le coma... Il m'avait tout donné, dans un seul élan de vigueur, à l'appel de ma voix, ce fils tant aimé... il ne pouvait pas aller plus loin, mon bébé d'amour... ».*

Chacune a son expérience singulière, mais un certain nombre d'études démontrent qu'il est plus facile de faire le deuil d'un enfant lorsqu'on l'a tenu, ne serait-ce que quelques minutes, dans ses bras. Ces deux mamans ont décidé de se consacrer au soutien de familles touchées par un deuil périnatal. Isabelle de Mézerac a créé l'association « Soins palliatifs et accompagnement en maternité »⁶. Les pratiques évoluent et les équipes obstétrico-pédiatriques reçoivent de plus en plus de demandes de naissances avec projet de soins palliatifs... ce qui n'est pas sans poser des problèmes d'organisation dans les services. La thèse d'une consœur néonatalogue a été consacrée en 2012 à cette thématique⁷.

2. À la naissance

2.1. Le plus souvent, les prises en charge sont parfaitement « protocolisées »; les maternités sont aujourd'hui classifiées en niveaux, de 1 à 3, selon leur technicité, et en cas de pathologie diagnostiquée chez le fœtus, la naissance est programmée dans un centre permettant d'assurer la prise en charge optimale du nouveau-né. C'est le cas, dans mon domaine cardiopédiatrique, dans lequel il est parfois nécessaire d'intervenir très rapidement, en salle de naissance; c'est aussi le cas en chirurgie pédiatrique, pour optimiser le parcours de soins dans des pathologies digestives sévères (hernie ombilicale, hernie diaphragmatique). Dans ces situations, chaque geste compte à la naissance et la prise en charge débute dès la salle de naissance.

2.2. Il est rare qu'on n'en fasse pas assez. Cela m'est arrivé une fois dans ma carrière. Au terme d'une grossesse induite par fécondation in vitro, le bébé est né porteur de trisomie 21. Le papa était très agressif : « mais le professeur m'avait dit que

⁵ Ed du Rocher, 2004.

⁶ <http://spama.asso.fr/contact/>

⁷ Boubal Mathilde, Thèse de doctorat en médecine

l'embryon réimplanté était magnifique au microscope ». Le nouveau-né était porteur d'une cardiopathie incompatible avec la vie mais qui aurait pu être corrigée relativement simplement. Le papa s'y est opposé vigoureusement, j'ai cédé. Ai-je bien fait?

2.3. Après 45 ans de pratique pédiatrique, j'ai la conviction que parfois, on en fait trop.

C'est le cas dans certaines prématurités extrêmes. L'étude EPIPAGE⁸, à laquelle a été associé notre centre, a insisté sur la fréquence des séquelles neurosensorielles dans ces situations : elles sont présentes, plus ou moins sévères, chez plus de la moitié des enfants nés entre 24 et 28 semaines de gestation. La pratique de réanimations dites d'attente en salle de travail ne fait que reculer la décision éventuelle, très difficile à prendre, de limitation des thérapeutiques actives. Anne-Laure Boch est neurochirurgien à la Pitié-Salpêtrière et docteur en philosophie. Elle n'hésite pas à parler de « fabrique du handicap » dans certaines situations néonatales comme dans d'autres concernant l'adulte ou la personne âgée⁹.

C'est le cas dans certaines malformations cardiaques incompatibles avec la vie. Ainsi, les enfants qui n'ont pas de cœur gauche ne peuvent survivre au delà de quelques jours. Jusqu'aux progrès récents de la chirurgie, un accompagnement palliatif était proposé aux parents. Mais la chirurgie cardiaque néonatale a fait des progrès considérables et peut proposer pour ces bébés un programme palliatif compliqué qui consiste, par trois interventions successives à cœur ouvert, de se servir du ventricule droit pour remplacer le gauche. Ça marche un certain temps, et cela donne une qualité de vie tout à fait correcte pendant l'enfance. Mais la situation se dégrade à partir de 20 ans, et la plupart des jeunes adultes se retrouvent alors en grande insuffisance cardiaque avec des trouble du rythme difficiles à contrôler... la seule issue serait la transplantation cardiaque... mais jusqu'ici, les chirurgiens reculent, car ils la trouvent trop risquée chez des patients déjà multi-opérés. Pour la première fois, une voix vient de s'élever pour dénoncer cette incohérence, celle du professeur René Prêtre, chirurgien cardiaque pédiatrique en Suisse. Il est incohérent, affirme-t-il, de se lancer dans un programme palliatif à la naissance si on n'a rien à proposer à l'adulte jeune¹⁰.

J'ai le sentiment que l'on va aussi trop loin chez des nouveau-nés ou des nourrissons porteurs de pathologies gravissimes, en assistance ventilatoire pendant des mois sans amélioration. C'est le cas dans les formes très sévères de dysplasie broncho-pulmonaire, séquelle respiratoire de la prématurité. Et lorsqu'une discussion éthique est convoquée, il n'est pas rare qu'une voix s'élève : « mais il est si mignon ! ». Il peut s'agir aussi de pathologies comportant une atteinte neurologique si grave que les fonctions végétatives sont défaillantes : la déglutition, l'autonomie respiratoire... l'attitude de confort pour les équipes et pour les familles est la mise en place d'une gastrostomie, sonde implantée dans l'estomac qui permet à ces enfants de survivre artificiellement pendant des années. Cela pose le problème bien actuel de la difficulté à admettre notre impuissance dans certaines situations, la difficulté en quelque sorte d'admettre que la mort fait partie de la vie, qu'elle ne doit pas forcément être considérée comme un échec de la médecine.

⁸ <https://epipage2.inserm.fr/index.php/fr/>

⁹ Boch AL. Médecine technique, médecine tragique : le tragique, sens et destin de la médecine moderne. S.Arlan Ed. 2009.

¹⁰ Prêtre R. Et au centre bat le cœur : chroniques d'un chirurgien cardiaque pédiatrique. Arthaud Ed 2016.

3. Le nourrisson et l'enfant

3.1. Le plus souvent les prises en charges sont ajustées avec un bon équilibre entre les référentiels qui se modifient au fil du temps, dans la logique de l'EBM, Evidence-Based Medicine¹¹, et l'expérience que donne des années de pratique.

La décision de vie s'appuie souvent sur une résilience particulière de nos petits patients. Voici quelques exemples:

Natacha est porteuse d'une malformation cardiaque grave, avec une hypertension pulmonaire qui contre-indique tout geste même palliatif. L'enfance se passe vaille que vaille, avec une vie adaptée. Les choses se dégradent à partir de 13-14 ans, avec une cyanose majeure qui impose une oxygénation permanente et une limitation majeure de son activité physique. Une transplantation cœur-poumon est proposée. Il y aura quelques semaines d'attente avec des séjours hospitaliers répétés. Lors d'un de ces séjours, au cours de la visite, elle est dans sa chambre à côté d'un enfant hémodialysé¹² en attente de greffe rénale. Elle réfléchit un moment, me fixe dans les yeux et me dit: « Pour lui, si la greffe ne marche pas, il y a le rein artificiel. Et si pour moi ça ne marche pas? » Je lui ai simplement répondu: « Ça va marcher! », elle a retrouvé le sourire. Dans l'attente de donneur, il y a une curieuse intrication entre la vie et la mort. Quelques jours avant un grand week-end, elle m'a dit: « J'espère bien qu'il y en a un qui va se scratcher! ». Elle a été transplantée le 1er Juillet 1990, à 16 ans, elle a aujourd'hui 42 ans, elle est mère de famille, et a du subir une deuxième greffe pulmonaire il y a deux ans.

Claudine a 12 ans. Comme les deux enfants évoqués plus haut, elle développe une cardiomyopathie sévère que nous ne contrôlons pas. Il faut bien se résoudre à la transplantation. La maman est très angoissée à la perspective de l'annonce. Nous convenons que, le lendemain à 8h, je viendrai lui parler. Elle est devant la télé. Je lui explique que son cœur est une pompe, et que la pompe ne fonctionne plus, que nous ne parvenons pas à la relancer. Elle me répond du tac au tac: « Alors, il faut changer le cœur! », sans émotion particulière, et elle pose à nouveau son regard sur l'écran de télé. Un donneur s'est présenté très vite, elle a été transférée en hélico. J'ai gardé la lettre multicolore qu'elle m'a envoyée à son arrivée à Marseille, dans laquelle elle dit avec humour: « L'hélicoptère m'a secouée, mais je suis arrivée en un morceau »... et aussi: « merci beaucoup à tout le personnel d'avoir fait le plus possible ». Elle est décédée de rejet aigu quinze jours après la chirurgie.

Ces deux exemples montrent que l'enfant est souvent beaucoup moins angoissé devant la perspective de la mort que ne l'est l'adulte. En témoignent les jeunes acteurs d'un film intitulé « Les mistral gagnants »¹³, réalisé par Anne-Dauphine Julliard, dont deux enfants sont atteints d'une maladie dégénérative sévère. Ils sont tous deux décédés. Dans le livre « Deux petits pas sur le sable mouillé »¹⁴ elle témoigne de son parcours. La réalisatrice a voulu suivre pendant une année dans leur hôpital cinq enfants, chacun atteint d'une maladie chronique très sévère. L'un d'eux est décédé depuis. Tous témoignent, souvent avec humour, d'un formidable attachement à la vie. Voici quelques-unes de leurs réflexions: « Quand on est malade, ça n'empêche pas d'être heureux! »; « Pour moi, c'est pas difficile... mais je sais, pour vous, c'est difficile! », ou encore: « C'est pas grave, on laisse tomber les choses qui nous

¹¹ Médecine fondée sur les preuves

¹² Rein artificiel

¹³ Nour films, 2017

¹⁴ J'ai lu Ed., 2013.

tracassent et on vit avec ! ». Il est bien évident que la relation de soins en pédiatrie inclue les parents, partenaires de soins. Bien souvent, les enfants cherchent à les protéger... ils s'en confient parfois.

J'ai suivi Stéphanie depuis la naissance jusqu'à son décès à 16 ans. Elle était porteuse d'une maladie génétique avec un léger déficit intellectuel, et d'une cardiopathie gravissime. Avec elle et avec ses parents, nous nous sommes battus jusqu'au bout, lui donnant même la perspective d'une transplantation. Elle était pleine d'humour, me taquinait dès qu'elle entra dans le box de consultation. Trois mois après sa mort, ses parents ont demandé à me rencontrer. Il voulaient, m'ont-ils dit, « boucler la boucle » après ce chemin de souffrance que nous avons vécu ensemble.

Parfois, c'est avec les collègues médecins et chirurgiens qu'il faut se battre, et l'on peut même se retrouver isolé au sein de sa propre équipe. Samuel est porteur d'une cardiopathie avec hypertension pulmonaire. Il fait une complication inhabituelle qui le met en grande détresse et qui me paraît pouvoir être contrôlée par le remplacement d'une valve, sur un terrain certes à risque, mais c'est pour lui la seule possibilité de survie. Mon correspondant chirurgien hésite, tergiverse, renonce après quelques semaines. Je l'adresse alors au responsable du centre de référence parisien qui me conforte dans ma décision... et confie l'enfant à son propre correspondant chirurgien lequel, dans un premier temps accepte d'opérer... mais se rétracte le matin même de la chirurgie. Les parents m'appellent catastrophés... je contacte le cardiopédiatre parisien... qui appelle le chirurgien... et l'enfant est finalement opéré... et tout se passe bien. Oui, parfois, la décision de vie implique un combat.

3.2. Dans de rares cas, on a le sentiment de n'en pas faire assez.

Parce que les parents s'opposent aux propositions de prise en charge. Lors d'un staff récent a été présenté le cas d'un enfant atteint d'un trouble du rythme cardiaque susceptible de provoquer une mort subite. Plusieurs enfants sont déjà morts dans cette famille. Les parents s'opposent à la mise en place d'un défibrillateur implantable qui protégerait l'enfant. Nous savons, et nous le leur avons bien indiqué, le risque qu'il court, mais nous n'avons pas assez de niveau de preuves pour les convaincre.

Parce que nous n'avons pas su détecter à temps un grande souffrance psychique. Natacha a été adoptée. À quelques mois de vie, elle développe un neuroblastome, tumeur nerveuse située dans le thorax. Elle est opérée, traitée par chimiothérapie, et guérie de sa tumeur... mais quelques années plus tard, elle développe une maladie cardiaque secondaire à la chimiothérapie. Elle doit subir une transplantation cardiaque à 10 ans. Tout se passe bien jusqu'à 15-16 ans. À ce moment là, elle « pète les plombs » et se met à faire n'importe quoi. Un jour, sans le dire à personne, elle arrête le traitement anti-rejet (nous l'avons su par les dosages post mortem), quelques semaines après, elle fait une mort subite.

3.3. N'en fait-on pas trop parfois?

331-L'amyotrophie spinale est l'équivalent chez le nourrisson de la maladie de Charcot de l'adulte : dans sa forme majeure, le nourrisson se présente comme une « poupée de chiffon », avec une tétraplégie et une hypotonie majeure. Les muscles respiratoires sont aussi affectés et ces enfants meurent aux alentours de 6 mois d'insuffisance respiratoire. La prise en charge palliative est alors recommandée. Mais parfois, les recommandations ne sont pas suivies, soit parce que les parents ne se résolvent pas à laisser partir leur bébé, soit parce que c'est un médecin junior qui est en première ligne, qui reçoit l'enfant en détresse respiratoire et le réanime. J'ai suivi trois enfants dans cette situation. Ils n'ont aucune possibilité motrice, ils ont une trachéotomie et sont en assistance respiratoire permanente, ils sont nourris par gastrostomie. Ils ont développé toutes les complications de l'immobilité : fractures

pathologiques par décalcification, calculs rénaux, obésité morbide, toutes complications extrêmement algiques obligeant à la prise permanente d'antalgiques majeurs. Tous ont une intelligence vive et un parcours scolaire brillant. À un adulte arrivant en phase terminale de maladie de Charcot, on demande son consentement avant d'installer une assistance ventilatoire permanente. Ce n'est pas possible pour les enfants. Est-ce à dire qu'ils regrettent de vivre? Sûrement pas. Mais avons-nous eu raison de leur imposer un tel parcours?

3.3.2. La question se pose aussi en cas de complication aigüe survenant chez un enfant atteint de pathologie neurodégénérative.

Alain est âgé de 15 ans, il a une leuco-encéphalite, complication redoutable de la rougeole aboutissant à une dégradation neurologique et à la perte de toute vie relationnelle. Il est hospitalisé en pédiatrie pour une détresse respiratoire sévère en rapport avec des fausses routes, complication bien classique dans ces pathologies. Sur l'insistance de la maman (le papa était parti de la maison, c'est souvent le cas), nous avons du mettre en place une assistance ventilatoire de quelques jours.

Andréa est adolescente. Elle aussi a une maladie neuro-dégénérative, n'a plus aucune activité motrice et sa vie relationnelle est très limitée. Lors d'une maladie infectieuse, elle se trouve en situation dramatique avec un poumon blanc et une inefficacité des méthodes ventilatoires les plus sophistiquées. La décision est prise de mettre en place une assistance circulatoire extracorporelle (ECMO) dans laquelle la machine se substitue au cœur et au poumon. Elle sera maintenue quelques jours ce qui lui permettra de passer le cap. A-t-on bien fait? Tout au plus pouvait-on donner toutes les informations à la famille. Dans un environnement anglo-saxon, ce type de prise en charge n'aurait même pas été envisagée, mais dans notre culture latine, jusqu'ici, tout ce qu'on peut entreprendre, on le fait.

3.3.3. Il y a des situations moins tranchées :

Ce nourrisson de 8 mois est porteur d'une maladie génétique dont l'expression est variable selon les patients. Lui a un retard massif de développement, ne s'alimente pas seul, a un état respiratoire préoccupant. Que faire? Faut-il ou non mettre en place une gastrostomie qui lui permettra de survivre? Ne sommes-nous pas dans l'obstination déraisonnable? La décision sera prise en staff multidisciplinaire. Dans notre culture, les propositions de prise en charge palliative viennent bien tard.

Se pose enfin la question dans la décision de réaliser une transplantation vitale chez un tout petit. J'ai suivi jusqu'à l'âge adulte Farid, jeune garçon d'origine moyen Orientale ; il a, lui aussi, présenté une maladie du muscle cardiaque qui s'est décompensée très tôt dans la vie. À 18 mois, nous n'avions plus de ressource thérapeutique. La transplantation n'était pas alors dans les recommandations : un colloque avait été organisé par l'Ordre des Médecins qui avait estimé que pour se lancer dans un programme si lourd, il fallait avoir le consentement du patient lui-même, et pas seulement de sa famille. Ce n'était pas possible chez un nourrisson! Mais il y a eu une telle pression, surtout de la maman - nous avons peu vu le père - que nous avons cédé, et Farid a été transplanté avec succès. Il a aujourd'hui 25 ans et mène une vie relativement confortable, à la maison, en invalidité en raison de tous les effets délétères du traitement antirejet : une taille adulte à 1m 55, une hyperpilosité, une hyperplasie gingivale fort peu esthétique, mais surtout une insuffisance rénale qui nécessitera très prochainement une hémodialyse, et une greffe rénale... sans parler de la durée de vie limitée du cœur greffé et de la probable indication de re-transplanter. Avons-nous eu raison de transgresser la règle... qui s'est d'ailleurs bien assouplie depuis?

Conclusion

Voilà les quelques réflexions que je voulais vous livrer, les interrogations persistantes après une longue carrière hospitalière. S'occuper d'enfants, c'est particulier, et la décision de vie, a priori, s'impose chez lui... au point d'aller parfois probablement trop loin.

La souffrance et la mort de l'enfant, c'est intolérable. Et pourtant, quelle joie chez ces enfants dans le film « Les mistrals gagnants », qui exprime bien ce qui se vit au quotidien dans les services d'enfants. Lors de leur formation, médecins et professionnels de santé apprennent qu'il faut avoir une juste distance par rapport au patient, à sa souffrance, à la mort. Bien difficile de prendre de la distance par rapport à l'enfant gravement malade que l'on accompagne souvent pendant des années. Il y a une complicité, une affection réciproque qui s'installe. Et quand un enfant meurt, dans le service tout le monde pleure. Tous les prénoms et les visages de ces enfants que j'ai évoqués ce soir sont inscrits dans ma mémoire.

Est-ce à dire que le profil des soignants à cet âge de la vie est particulier? Peut-être. Le théologien orthodoxe Olivier Clément écrit dans son ouvrage « L'autre soleil »¹⁵: « *Il y a des étapes de la vie qui n'ont de sens que par une ouverture à la transcendance* ». Pour être capable de vivre cet inacceptable qu'est la souffrance et la mort de l'enfant, ne faut-il pas porter un regard particulier sur la vie ? Et ce regard passe souvent par la spiritualité. Beaucoup des médecins du pôle enfant sont de confession chrétienne, surtout dans les secteurs de réanimation et de cancérologie... il en est d'ailleurs de même en fin de vie : celle qui fut longtemps la responsable d'un service de soins palliatifs nous a confié qu'elle se plaisait à fréquenter le désert de Tamanrasset, dans le sillage de Charles de Foucault.

Je reprends pour conclure les derniers mots de Daniel Alagille dans son ouvrage : « *Je garde au fond du cœur l'espoir de retrouver, un jour, quelques uns de ces petits messagers qui m'ont précédé, quelque part, dans un endroit que je ne connais pas, mais où je crois qu'ils m'attendent. Cette nouvelle rencontre m'apportera peut-être enfin la paix qui mettra un terme à toutes les tempêtes traversées avec chacun de ces enfants* ».

¹⁵ Clément O. L'autre soleil: quelques notes d'autobiographie spirituelle. Desclée de Brouwer Ed. 2010.