

UNIVERSITE DE NANTES

UFR DE MEDECINE

ECOLE DE SAGES-FEMMES

Diplôme d'Etat de Sage-femme

**LES DEMANDES PARENTALES
D'IMG REFUSEES PAR LES
CPDPN DES PAYS DE LOIRE**

Mémoire présenté et soutenu par

Louise Guiller

Née le 1^{er} février 1995

Sous la direction du Professeur Norbert Winer

Années universitaires 2014-2018

REMERCIEMENTS

A Monsieur le Professeur Norbert Winer, pour ses judicieux conseils.

A Madame Isabelle Derrendering pour son aide précieuse, sa patience, et son soutien.

A tous les professionnels qui m'ont aidé pour mes recherches ;
merci particulièrement au Professeur Gérard Dabouis pour avoir guidé mes réflexions ;
merci à Madame Nathalie Banaszkiwicz et Madame Brigitte Leclair pour leur disponibilité.

A mes parents, pour m'avoir fait devenir celle que je suis. Un grand merci à ma maman pour ses nombreuses relectures et son avis toujours bienveillant.

A ma mamie, qui m'apprend la vie chaque jour.

A mes sœurs pour leurs encouragements, pour être mon modèle de persévérance.

A Marion, Marie et Hermine, mes amies, pour leur support inestimable, leur joie de vivre et leur savoir-faire.

A mes copines sages-femmes, pour leur sincère amitié.

Et enfin, j'adresse tout particulièrement mes remerciements à Théophile, pour tout ce qu'il m'apporte au quotidien, sa confiance et son amour.

« Ainsi, la maladie, l'angoisse, la honte, l'incertitude, la souffrance et la mort émergent à l'endroit où l'on attendait le surgissement de la vie et la réalisation des rêves ». (1)

Glossaire :

ABM : Agence de BioMédecine

AG : Age Gestationnel

AVB : Accouchement Voie Basse

BCBA : Bi Chorale Bi Amniotique

CEC : Consultation d'Ethique Clinique

CPDPN : Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic PréNatal

CSP : Code de la Santé Publique

DPN : Diagnostic PréNatal

GC : Grande Citerne

GHR : Grossesses à Haut Risque

ILA : Index de Liquide Amniotique

IMG : Interruption Médicale de Grossesse

ISG : Interruption Sélective de Grossesse

IVG : Interruption Volontaire de Grossesse

LA : Liquide Amniotique

MAF : Mouvements Actifs Fœtaux

MFIU : Mort Fœtale In Utero

ORL : Oto Rhino Laryngologie

SA : Semaines d'Aménorrhée

SAF : Syndrome d'Alcoolisme Fœtal

SDC : Suites de Couches

SIG : Suivi Intensif de Grossesse

T1 : Premier Trimestre

T2 : Deuxième Trimestre

Sommaire

I.	Introduction	1
II.	Matériel et méthode	3
III.	Résultats	5
A.	Les données générales (annexe 1)	5
B.	Les patientes de notre étude	6
1.	L'âge	6
2.	La parité.....	6
C.	Les demandes parentales d'IMG	7
1.	Les circonstances de découverte des anomalies	7
2.	L'âge gestationnel.....	7
3.	Le motif de demande d'IMG	8
4.	Les issues de grossesses	9
D.	Les parcours de soins des femmes	10
IV.	Discussion	11
A.	Place de l'éthique clinique	11
B.	Pourquoi y a t-il des refus de recevabilité d'IMG ?	12
C.	Comment une femme qui voulait initialement de sa grossesse n'en veut plus ?	15
1.	Point de vue des couples	17
2.	Point de vue des soignants	18
D.	Le parcours de soins des couples (annexe 2)	19
E.	IMG refusées pour cause maternelle	21
F.	Comment un CPDPN peut changer d'avis ?	22
G.	Et pour les grossesses ultérieures ?	22
V.	Conclusion	23
VI.	BIBLIOGRAPHIE	1

ANNEXES

I. Introduction

L'interruption volontaire de grossesse est autorisée depuis la loi du 17 janvier 1975. Cette loi « Veil », en les autorisant, différencie la notion d'interruption volontaire de grossesse (IVG) et d'interruption volontaire de grossesse pour motif médical (IMG), initialement considérée comme thérapeutique (ITG).

L'IVG légale est très encadrée et limitée par un terme de la grossesse, avec un âge gestationnel initialement de 12 SA puis étendu à 14 SA. Le nombre d'IVG reste stable depuis 40 ans ; environ 220 000 IVG par an sont pratiqués (2).

L'IMG autorise l'avortement pour raison médicale à toute époque de la grossesse si la santé de la mère est en péril grave ou si l'enfant à naître a une forte probabilité d'être atteint d'une affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic (article L.2213-1 du Code de la Santé Publique) (3).

La loi n°94-654 du 29 juillet 1994 modifie la prise en charge en rendant le passage obligatoire par un centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal (CPDPN) imposant la signature de deux médecins du CPDPN.

Si l'indication est maternelle et que la grossesse « met en péril grave la santé de la femme », l'équipe pluridisciplinaire est constituée de quatre personnes ; au moins deux médecins, dont un doit être qualifié en Gynécologie Obstétrique et membre du CPDPN et l'autre expert de la pathologie en cause, ainsi qu'un médecin choisi par la femme, et une personne qualifiée tenue au secret professionnel qui peut être par exemple une assistante sociale ou une psychologue.

Les CPDPN ont ainsi été créés par la loi de bioéthique de 1994, et fonctionnent depuis 1999.

Aujourd'hui, on dispose de 49 CPDPN sur le territoire français (4).

Leurs missions sont définies à l'article R.2131-10-1 du Code de la Santé Publique et ont été complétées par le décret 2006-1661 du 22 décembre 2006 ; leur principal objectif est de sortir les médecins de l'isolement lorsque des décisions difficiles de diagnostic prénatal ou de médecine fœtale doivent être prises. « Ils participent au dispositif d'encadrement des activités de diagnostic prénatal et de diagnostic préimplantatoire souhaité par le législateur.

Ils aident les équipes médicales, la femme et les couples dans l'analyse, la prise de décision et le suivi de grossesse lorsqu'une malformation ou une anomalie fœtale est détectée ou suspectée, et lorsque le risque de transmission d'une maladie génétique amène à envisager un diagnostic prénatal ou préimplantatoire ». (5)

Concernant les IMG, les chiffres sont particulièrement stables aussi, selon les chiffres de l'agence de biomédecine de 2010 à 2014 (4).

Les IMG pour motif fœtal sont au nombre de 7000 par an en France, ce qui représente 8,6 IMG pour 1000 naissances. Et on retrouve 270 IMG pour motif maternel en moyenne, ces derniers étant en augmentation, vraie ou seulement déclarées, car une législation de juillet 2011 impose la présence d'un gynécologue-obstétricien du CPDPN pour les attestations de recevabilité d'IMG pour motif maternel, permettant depuis, un codage sans doute plus exact.

Enfin, les demandes parentales d'IMG refusées par les CPDPN concernent peu de dossiers, et ne montrent pas de grandes différences d'une année sur l'autre, soit 109 refus par an France (avec un minimum à 91/an et un maximum à 120/an) ; ce qui équivaut à 0,13 refus pour 1000 naissances (4). Nous retrouvons les mêmes taux en Pays de Loire.

Les équipes médicales confrontées à de telles situations doivent faire face à des difficultés multiples vis à vis de ces femmes. On retrouvera ainsi, outre les particularités humaines, organisationnelles et techniques liées à la viabilité du fœtus (foeticide), un indispensable accompagnement physique et psychologique, une mobilisation de toute une chaîne de soins, l'incontournable aspect éthique qui entoure cette dimension très particulière qui est de soigner en arrêtant in utero la perspective de vie.

Les demandes d'IMG refusées font particulièrement émerger plusieurs questions.

Au sein des Gynécologues Obstétriciens (CNGOF), certains s'émeuvent sur la difficulté de ces patientes à trouver une audience et incite les professionnels à réfléchir à une procédure organisée en lien avec la commission des orthogénistes et la Fédération des CPDPN (réflexion en cours en 2018). Il nous a paru intéressant de centrer notre recherche sur ces patientes qui, enceintes, demandent une IMG, et n'obtiennent pas l'accord des CPDPN.

Nous proposons une étude de dossiers de notre région sur 10 ans (2007-2017) pour analyser le parcours des femmes avec IMG demandées et refusées par les CPDPN des Pays de Loire.

II. Matériel et méthode

Au sein de la région des Pays de la Loire, on trouve 3 CPDPN : celui du CHU de Nantes, du CHU d'Angers et du CH du Mans.

Nous avons recensé pour chacun de ces trois centres le bilan d'activité annuel sur les dernières années.

Tableau 1 : issue des grossesses dans les trois centres de 2010 à 2015

ISSUE	2010	2011	2012	2013	2014	2015
IMG demandée et acceptée par CPDPN et réalisée	443	432	391	418	416	394
IMG pour motif fœtal				394	389	373
IMG pour motif maternel				24	27	21
ISG demandée et acceptée par CPDPN et réalisée	9	7	9	15	15	12
Fausse couche avant 22SA	33	34	29	26	19	26
MFIU après 22SA	21	33	21	22	17	15
Grossesse poursuivie	1539	1377	1417	1503	1529	1501
Naissance vivante	1528	1347	1380	1478	1492	1470
IMG demandée et refusée par CPDPN	1	5	2	3	4	1
Grossesse avec pathologie fœtale qui aurait pu faire autoriser IMG	10	25	35	22	33	30
Autre issue	7	3	1	6		214
IVG						6
Issue inconnue	94	137	212	155	168	208
TOTAL	2156	2075	2080	2145	2164	2162

Notre travail repose sur une étude rétrospective observationnelle sur des dossiers concernant des situations où une demande d'interruption de grossesse était formulée par les parents pour indication fœtale ou pour cause maternelle, et dont la demande a été refusée par le CPDPN.

Cette étude est basée sur une analyse portant sur les années 2007 à 2017, sur les dossiers du réseau « Sécurité Naissance » des Pays de Loire dans le cadre du réseau des CPDPN (Nantes, Angers et le Mans). Nous avons retrouvé 27 dossiers de patientes : 16 du CHU de Nantes, 11 du CHU d'Angers et aucun du CH du Mans.

Pour créer notre liste de dossiers nous avons répertorié tous les dossiers classés comme « IMG DEMANDEE ET REFUSEE CPDPN » dans la base de données des trois établissements.

L'anonymat des personnes et des professionnels de santé a été respecté.

Nous avons ensuite fait notre recueil de données informatiques et notre étude avec le logiciel Excel.

Les variables recueillies ont concerné l'âge maternel au moment de cette grossesse, leur parité, les antécédents du couple en lien avec leur histoire. Puis nous nous sommes ensuite centrés sur l'analyse des paramètres de la grossesse avec l'âge gestationnel (AG), le signe d'appel de la pathologie, les consultations de suivi, les examens complémentaires qui ont été réalisés, les avis successifs des médecins sollicités ainsi que du CPDPN, et enfin, les issues de grossesse.

Les analyses sont essentiellement descriptives.

Les phrases figurant entre guillemets sont des retranscriptions de courrier ou compte rendu.

Lors des demandes d'IMG par les femmes, certaines sont refusées par les CPDPN.

La première question qu'on se pose est pourquoi y a-t-il des IMG refusées ?

Il existe des demandes parentales d'IMG soit pour cause fœtale soit pour cause maternelle. Il ne s'agit pas des mêmes problématiques.

Quand un CPDPN est confronté à une demande parentale d'IMG, pourquoi la refuse-t-il ? Qui est le décideur et sur quels arguments ? Et une fois que cette demande est refusée, comment évolue la grossesse ?

Il ne s'agit pas de faire une liste exhaustive des indications de refus d'interruption médicale de grossesse par l'ensemble des CPDPN, mais de décrire le contexte, d'analyser les facteurs liés à la demande, les critères décisionnels et de rechercher comment a évolué la grossesse après le refus.

III. Résultats

A. Les données générales (annexe 1)

Tableau 2 : indications et issues de grossesse des IMG refusées dans les Pays de Loire de 2007 à 2017

DIAGNOSTIC	SIGNE D'APPEL	INDICATION	ISSUE DE GROSSESSE
MEMBRES (D)	Echographie T1	Hypoplasie fémorale unilatérale sévère	IMG autre centre 24SA
MEMBRES (E)	Echographie T2	Membre court + malposition du pied	IMG autre centre 26SA
MEMBRES (Q)	Echographie T1	Ectrodactylie main + syndactylie pied	Naissance vivante
MEMBRES (R)	Echographie T1	Hypoplasie avant bras	IVG à l'étranger
MEMBRES (Z)	Echographie T1	Agénésie d'une main	IVG France
ORL (F)	Echographie T2	Séquence de Pierre Robin	IMG autre centre 35SA
ORL (M)	Echographie T2	Fente labiale	Naissance vivante
ORL (L)	Echographie T1	Fente palatine	IVG France
DIGESTIF (A)	Echographie T1	Laparoschisis	IVG France
DIGESTIF (N)	Echographie T1	Laparoschisis	IVG France
DIGESTIF (J)	Echographie T2	Atrésie œsophage	IMG pour motif maternel 27SA
GENETIQUE (G)	Echographie T2	Hydramnios sévère, récidivant avec suspicion de syndrome de Bartter	Naissance vivante
RACHIS (W)	Echographie T2	Spina lipome	Inconnue
POUMON (H)	Echographie T1	Hernie diaphragmatique	IMG autre centre 22SA
AUTRE (B)	Echographie T2	Anomalie de la ligne médiane (corps calleux court)	Naissance vivante
AUTRE (C)	Echographie T2	Syndrome polymalformatif (os longs courts + dysmorphie faciale + HT21 risque > 1/250 + PAPP-A basse)	Inconnue
AUTRE (P)	Echographie T1	Nuque épaisse	Naissance vivante
AUTRE (U)	Echographie T2	Syndrome polymalformatif (ventriculomégalie unilatérale + agénésie rénale unilatérale + scoliose + rétrognatisme)	IMG autre centre 32SA
AUTRE (X)	Echographie T2	Lymphangiome axillaire	Naissance vivante
MATERNELLE (I)	Signe maternel	Hémopéritoine massif + choc hémorragique	Naissance vivante
MATERNELLE (Am)	Signe maternel	Pathologie psychiatrique	IVG à l'étranger
MATERNELLE (Y)	Signe maternel	Pathologie psychiatrique	Accouchement sous X
MATERNELLE (O)	Signe maternel	Grossesse sous mifegyne	IVG à l'étranger
NORMAL (S)	Echographie T1	Grossesse gémellaire BCBA	Naissance vivante
NORMAL (T)	Echographie T1	Grossesse gémellaire BCBA	Naissance vivante
NORMAL (V)	Echographie T1	Grossesse gémellaire BCBA	ISG à l'étranger
NORMAL (K)	Echographie T2	Suspicion SAF	Naissance vivante

*Chaque lettre entre parenthèse (X) dans la colonne diagnostic, correspond à l'histoire clinique de la patiente Mme X dans l'annexe 1.

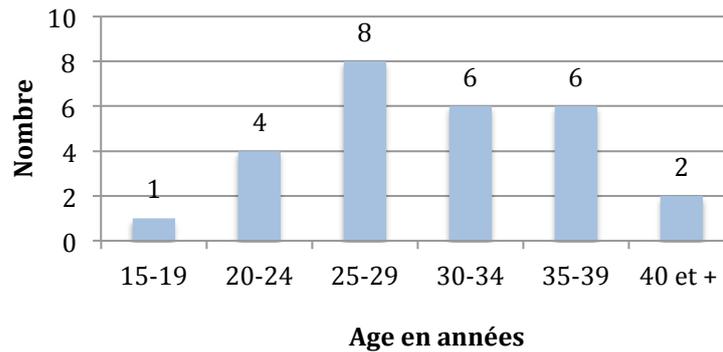
*Syndrome de Bartter : tubulopathie avec polyurie, pertes de sel et de potassium.

B. Les patientes de notre étude

1. *L'âge*

La moyenne d'âge des femmes est de 30,5 ans ($\pm 6,2$ ans), avec un minimum à 16 ans et un maximum à 40 ans (figure 1).

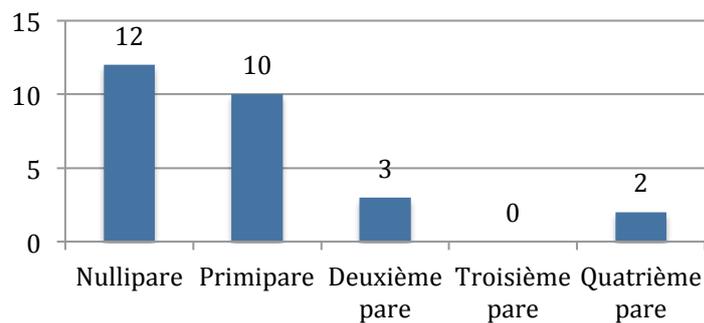
Figure 1 : Répartition des âges des femmes



2. *La parité*

Parmi les 27 patientes de notre étude, 12 femmes sont nullipares (figure 2). On retrouve 10 femmes primipares, et 5 femmes multipares (dont 3 femmes avec deux enfants à charge et 2 femmes avec quatre enfants à charge).

Figure 2 : Répartition de la parité des femmes



C. Les demandes parentales d'IMG

1. *Les circonstances de découverte des anomalies*

On dénombre 23 anomalies fœtales, de découverte échographique et 4 patientes dont l'indication était maternelle (figure 3).

Figure 3 : Répartition des signes d'appel



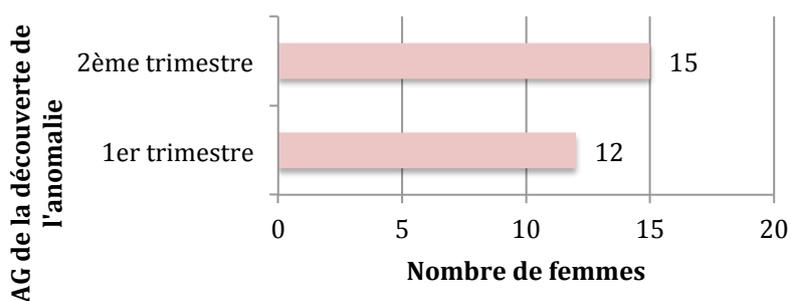
Pour 4 dossiers sur les 23 causes fœtales, l'IMG était in fine demandée pour indication maternelle (détresse maternelle), dont deux pour cause psychosociale, une pour un choc hémorragique maternelle et une pour une grossesse sous mifegyne, posant la question de l'indication : inquiétude sur le devenir du fœtus ou hésitation quand à la finalisation de l'IVG.

2. *L'âge gestationnel*

L'âge gestationnel de découverte de l'anomalie est au premier trimestre pour 12 cas, et majoritairement lors de l'échographie recommandée entre 11 et 13SA+6j (figure 4).

Pour les 15 autres cas, la découverte de l'anomalie s'est faite au cours de l'échographie du deuxième trimestre, c'est-à-dire à 22SA.

Figure 4 : Répartition de l'âge gestationnel de la découverte de l'anomalie



3. *Le motif de demande d'IMG*

Les motifs de demande d'IMG sont multiples ; nous les avons regroupés en trois groupes : les causes fœtales, les causes maternelles et les autres indications « normales » (figures 5 et 6).

La classe « normale » concerne les motifs inclassables car ce sont des grossesses pour lesquelles aucune pathologie ni fœtale ni maternelle n'a été retrouvée, on y retrouve 5 histoires cliniques. Il s'agit de grossesses gémellaires demandant une interruption sélective de grossesse et d'une grossesse de découverte tardive avec suspicion de SAF.

Pour les anomalies fœtales refusées, l'indication la plus fréquente est la découverte d'une anomalie isolée de membres (agénésie ou dyssymétrie de membres par exemple). Ensuite on retrouve les malformations faciales isolées (fentes labiales). Enfin, nous retrouvons les indications digestives curables (laparoschisis et atrésie de l'œsophage).

Ensuite, nous avons des causes plus rares que nous avons classé dans « autres », comme un fœtus porteur d'un lymphangiome axillaire superficiel, d'un corps calleux court mais complet, et d'une nuque épaisse. Puis nous avons deux fœtus avec un syndrome polymalformatif (l'un ayant des os longs courts, une dysmorphie faciale, une HT21 risque > 1/250 et une PAPP-A basse ; l'autre ayant une ventriculomégalie unilatérale, une agénésie réanle unilatérale, une scoliose et un rétrognatisme, ce qui était une prise en charge compliquée due au pronostic incertain). Nous retrouvons également une anomalie pulmonaire (hernie diaphragmatique), une anomalie du rachis (spina lipome) et une anomalie génétique (syndrome de Bartter).

Par ailleurs, on retrouve les quatre demandes d'IMG pour motif maternel.

Figure 3 : Répartition des indications de demande d'IMG

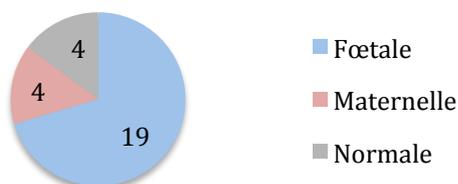
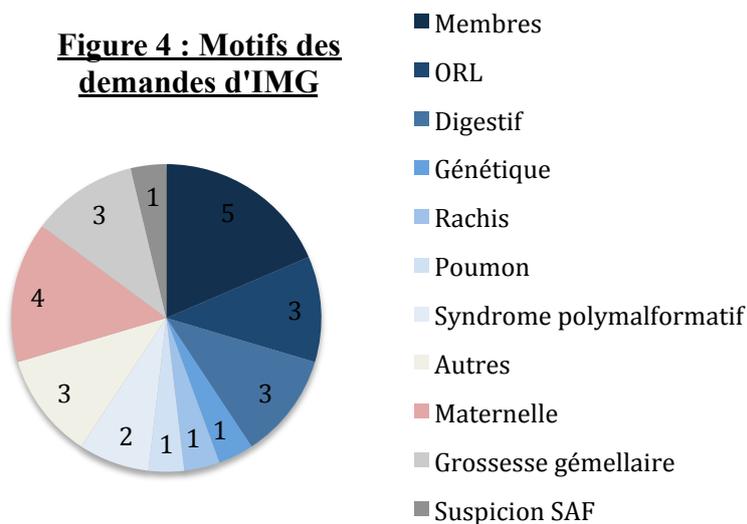


Figure 4 : Motifs des demandes d'IMG



4. *Les issues de grossesses*

Une grande partie de ces femmes, 11 femmes sur 27, ont poursuivi leur grossesse jusqu'au terme avec une naissance vivante (figure 7), dont un seul accouchement s'est fait sous le secret.

Pour 5 de nos patientes, les CPDPN ont refusé la demande d'IMG, mais ont demandé un second avis d'un autre centre en transmettant le dossier, et les IMG ont été acceptées dans cet autre centre.

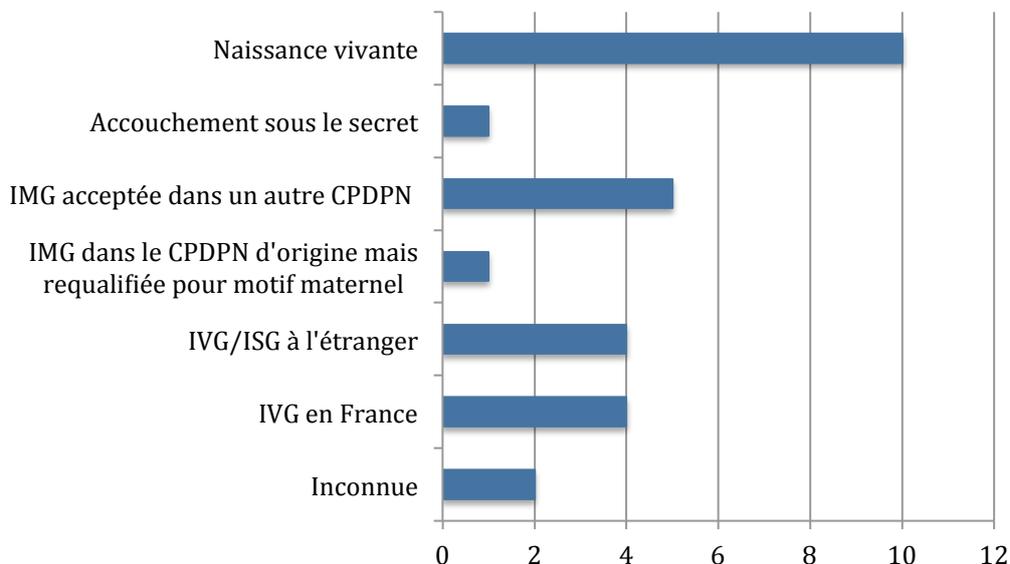
Pour l'une des patientes, l'IMG ayant été refusée pour motif fœtal, la détresse de la patiente justifiant une consultation d'un psychiatre a abouti à requalifier cette demande pour motif maternel. Elle a ensuite été acceptée dans le centre d'origine pour motif maternel.

On retrouve également quatre patientes, pour lesquelles l'anomalie fœtale ayant été détectée avant 14SA, se sont tournées vers une IVG en France, posant la question de la légitimité légale de cette IVG pour cause fœtale sans signature des CPDPN.

Enfin, quatre patientes se sont rendues à l'étranger pour réaliser une IVG ou une ISG, notamment en Espagne, en Hollande ou en Belgique, puisque les délais de l'IVG sont plus tardifs qu'en France.

Deux issues de grossesse restent inconnues.

Figure 7 : Répartition des issues de grossesse



D. Les parcours de soins des femmes

Les parcours de soins de ces femmes sont variables selon les indications et peut être selon les centres consultés. Chaque patiente a un parcours individualisé comprenant certains examens complémentaire (IRM cérébrale fœtale ou scanner spiralé fœtal), ou une réalisation du caryotype fœtal.

Elles rencontrent également plusieurs professionnels de santé : généticien, pédiatre, psychologue, pédopsychiatre. Une consultation d'éthique clinique, spécificité du CHU de Nantes, peut être réalisée. Cette consultation normalement n'intervient pas dans la décision médicale, mais permet de prolonger la réflexion, de faire parler les patientes et de travailler sur leur autonomie, de faire un retour au CPDPN sur la bienfaisance ou la non malfaisance de la procédure en cours. Certains dossiers ont aussi bénéficié d'une demande de deuxième avis vers un autre CPDPN. (annexe 2)

IV. Discussion

A. Place de l'éthique clinique

Nous commencerons notre réflexion par un préambule sur l'éthique, et particulièrement l'éthique clinique sur laquelle nous nous appuierons par la suite pour discuter de nos dossiers.

Premièrement, il est important de dissocier l'éthique de la morale.

Selon l'étymologie, ces deux termes signifient les « mœurs », c'est-à-dire les conduites, les usages propres à une culture ou à une société donnée. Cependant, on les distingue aujourd'hui.

La morale est une morale du devoir, c'est un réservoir inerte de valeurs par lesquelles on juge les actions des hommes.

Alors que l'éthique désigne la réflexion morale sur nos actions, une réflexion toujours renouvelée, flexible, qui s'adapte aux circonstances particulières. L'éthique est variable dans le temps, dans l'espace et entre les cultures, nos valeurs changent.

Puis nous définirons l'éthique clinique, qui est une approche interdisciplinaire, au chevet des patients. Elle vise à éclairer des situations « uniques ». Elle touche toutes les décisions, incertitudes, conflits de valeurs et dilemmes auxquels les équipes médicales sont confrontées. L'éthique clinique nous concerne tous, soignants, patients, et toute la société civile.

C'est une approche méthodologique qui va nous éclairer sur trois visions : celle du patient (ses valeurs, ses souffrances, ses revendications). Ici, le « patient » est-il la patiente elle-même, ou le couple ? Ou est ce le fœtus, le plus fragile, en incapacité de décider son devenir pour lui même ? Ensuite, nous avons la vision du soignant, puis, la vision que porte la société sur le sujet. Elle va nous permettre de faire des propositions pour résoudre le problème singulier rencontré, dans le respect de la loi, des valeurs de chacun et dans l'optique de quatre principes qui sont la bienfaisance, la non malfaisance, le respect de l'autonomie et la justice.

Les discussions s'appuient sur l'approche principiste de Beauchamps et Childress ; cela permet de discuter de problèmes éthiques selon ces quatre principes formant notre morale commune. Il est important de rappeler qu'aucun principe n'est premier, et qu'ils se complètent dans l'analyse d'une réflexion éthique. Ce ne sont pas des commandements, mais des guides généraux qui laissent donc de la latitude aux actions à mener.

B. Pourquoi y a-t-il des refus de recevabilité d'IMG ?

L'interruption médicale de grossesse est légale et va dans le sens d'une demande sociétale de disposer des droits pour le patient de mettre au monde ou non un futur enfant atteint d'une particulière gravité et incurable et ne doit pas être remise en cause. Néanmoins, cette société s'inquiète des dérives potentielles et du risque d'eugénisme justifiant que le législateur encadre ces droits par des règles précises. L'IMG est vécue comme un progrès dans la liberté de choix des patientes mais pose aussi des problèmes éthiques qu'on ne doit pas nier, et qui peuvent parfois dépasser la seule pratique médicale. Les médecins se voient parfois confronter au dilemme de les accepter ou les refuser avec des critères variables selon les centres, selon les médecins. La seule notion de particulière gravité n'est pas universelle, est complexe à définir et revêt des habits différents selon les perceptions, le vécu, et les convictions des différents soignants.

Ces questions ne peuvent qu'aller vers une multiplication des doutes car le domaine de la périnatalité est évolutif grâce aux progrès techniques (diagnostic non invasif, etc) et aux avancées scientifiques (corticoïdes, surfactant, réanimation, médecine fœtale, chirurgie néonatale, chirurgie prénatale in utero, etc), ceci mettant parfois les cliniciens devant des situations humaines de plus en plus complexes ; on se retrouve alors confronté au désir, de plus en plus grand, et de plus en plus avoué, d'enfant parfait. Mais le « zéro défaut » est-il non seulement acceptable mais aussi réalisable chez l'homme ? Les patientes acceptent le défaut à condition qu'il ne soit pas dépistable, qu'elles n'aient pas le choix à faire d'imposer un handicap à leur futur enfant, que ce fût pour lui et son futur bonheur ou pour l'image narcissique ou culpabilisante des parents qui n'auront pas pu mettre au monde un enfant parfait.

Le terme « refus d'IMG » est déjà très lourd, soulignant le non-ralliement des parents à la principale proposition thérapeutique des soignants, traduit bien ce malaise qui vient alourdir des situations déjà éprouvantes.

Juridiquement, il n'existe pas de droit absolu à l'IMG, mais si le préjudice de naissance n'existe pas (loi du 4 mars 2002), l'obligation de moyens demeure. L'IMG est possible sur la seule présomption de handicap grave et incurable au moment du diagnostic, laissant une marge de manœuvre de consensus entre patientes et soignants.

Car le corps consultatif du CPDPN a pour objectif de rester sur la notion de particulière gravité et d'incurabilité. Mais, où se place la particulière gravité quand il n'y a pas de

pronostic vital en jeu ? Quand il n'y a pas de handicap mental, et parfois pas de handicap fonctionnel majeur ou sévère ? Quand il y a une intégration sociale très probable ?

Prenons les exemples de Mme L qui demande l'interruption de sa grossesse car son fœtus est porteur d'une fente palatine, ou Mme A car son fœtus est porteur d'un laparoschisis, ce sont donc des anomalies curables car réparables et le plus souvent sans séquelles ; et pour la majorité de ces indications de demandes parentales d'IMG citées dans notre travail, aucun consensus professionnel n'est formulé concernant la particulière gravité du handicap.

C'est une notion que l'on retrouve dans la littérature. Comme le montre Dommergues et al, en essayant de classer les anomalies fœtales par leur gravité plutôt que par l'indication de l'IMG (6), 95% des décisions de recevabilité d'IMG ont été prises conjointement par les femmes et les professionnels de santé face à des anomalies qui remplissaient incontestablement les critères de « forte probabilité », « particulière gravité » et incurabilité » ; mais dans les 5% restants, même si l'IMG est considérée comme recevable d'après l'équipe multidisciplinaire pour la forte probabilité ; la gravité et l'incurabilité peuvent être discutées. Car l'IMG est recevable au cas par cas, suivant la discussion et le consensus multidisciplinaire. En effet, l'équipe médicale cherchera absolument à convaincre du bien fondé médical de prise en charge, du choix éthique et humain proposé, plutôt que d'imposer un enfant à une famille qui rejette d'emblée cette progéniture dont le parcours à venir n'est pour autant pas toujours simple ni totalement dénué de risque vital ou de séquelles.

Dans tous les cas, la discussion s'appuie sur plusieurs arguments ; d'après la loi, la décision d'IMG ne revient pas seulement aux parents, c'est une décision après avis médical, leurs droits sans conditions sur l'enfant à naître s'arrêtant à 14SA ; les experts signataires ont le droit d'accepter et donc de refuser une IMG en fonction de critères médicaux, sociaux et humains (7).

Alors, selon le principe de justice, existerait-il une inégalité de chance ? Car la gravité d'une anomalie est modérément subjective d'un expert à l'autre, d'un CPDPN à l'autre, et nous voyons que certaines IMG sont recevables pour une fente palatine alors que d'autres sont refusées pour la même indication. Dans ces cas précis, est ce vraiment l'indication qui est jugée et analysée après refus ou le parcours de ces femmes qui in fine aboutit à la convergence de choix avec les parents ?

Prenons un exemple concret (8), « lors d'une même séance d'un CPDPN sont présentées deux situations similaires au plan anatomique : il s'agit dans les deux cas d'une agénésie d'une main révélée par l'échographie fœtale. Les deux situations donnent lieu à deux évaluations différentes.

La première situation est présentée par le médecin qui a pratiqué l'échographie et qui décrit le contexte familial. La mère est porteuse d'une anomalie génétique héréditaire : elle peut transmettre la mucoviscidose à ses enfants. Par ailleurs, elle enseigne auprès d'enfant déficients, dont le contact quotidien alimente sa crainte d'avoir elle-même un enfant anormal. L'argument en faveur de la demande d'IMG est donc que les futurs parents présentent un terrain anxieux et seraient incapables de tolérer la moindre anomalie chez leur enfant. L'agénésie de la main n'a aucun rapport avec l'anomalie génétique portée par la mère, mais dans la discussion qui suit, les praticiens présents tombent d'accord avec l'avis du psychiatre, qui estime que l'anomalie, bien que n'étant pas d'une particulière gravité en elle-même, pourrait réactiver l'angoisse du couple, et que la poursuite de la grossesse pourrait donc être délétère pour la santé psychique de la mère. La demande d'IMG est acceptée.

La seconde situation est présentée beaucoup plus brièvement. Il s'agit de la première grossesse d'un jeune couple sans histoire familiale connue. Suite au diagnostic d'agénésie d'une main, le couple demande l'interruption de la grossesse. Un obstétricien fait remarquer que l'agénésie d'une main n'est pas un motif suffisant et estime qu'il faut proposer au couple un accompagnement psychologique pour la poursuite de la grossesse. Devant l'approbation silencieuse des autres participants à la réunion, une jeune interne réagit : pourquoi a-t-on accepté la demande précédente et pas celle-ci, alors que l'anomalie est la même ? On lui répond que l'histoire familiale n'est pas la même. La demande d'IMG est refusée.

La différence entre les deux situations réside essentiellement dans la prise en compte de la détresse des parents. Dans le premier cas, cette détresse est connue du médecin, présentée et discutée. Dans le second, l'absence d'histoire familiale permet d'inférer que le couple n'est pas en détresse et que, moyennant un suivi psychologique, il assumera l'anomalie de son enfant. »

Par ailleurs, n'oublions pas que le geste médical d'une IMG n'est jamais anodin ; il existe des complications post IMG (9). Les complications maternelles propres à l'IMG sont notamment la déchirure cervicale, l'hémorragie, l'infection, la rupture utérine ou l'hystérectomie. Et évidemment, une IMG est également un « traumatisme émotionnel majeur dans la vie d'un couple » (10). Lorsque ce traumatisme est minimisé voire absent, les soignants s'en inquiètent fortement. Nous nous posons alors la question suivante : un refus d'IMG peut-il également être perçu comme un traumatisme émotionnel grave ? N'est-on pas malfaisant envers les

parents potentiels en cas de refus d'accéder à l'IMG, en leur imposant ce qu'ils ne veulent pas devenir, c'est-à-dire des parents mettant au monde un enfant handicapé ? C'est ainsi toute la société qui prend en miroir l'image et la place que nous faisons au handicap, préférant alors investir dans l'élimination plutôt que dans le soin et l'accompagnement. La notion de seuil et de gravité du handicap est alors une des bases des débats de société qui sont loin d'aboutir à des consensus.

C. Comment une femme qui voulait initialement de sa grossesse n'en veut plus ?

Pour la majorité des patientes (24 femmes sur 27, les trois grossesses non désirées étant celles qui ont demandées une IMG pour motif psychosocial et la grossesse sous mifégyne), ces grossesses étaient désirées, l'enfant était attendu. Ceci est d'autant plus vrai que l'indication était fœtale. En effet, après l'annonce fœtale, le couple désinvestit la grossesse, ne souhaite plus accueillir cet enfant.

Appuyons nous sur l'histoire de Mme J qui débute sa grossesse, c'était un fœtus de sexe masculin, « *tout était parfait* ». Puis à l'annonce du diagnostic de probable atrésie de l'œsophage, malgré l'obstétricien qui essaie de leur faire comprendre que c'est « *surmontable, curable, ils sont effrayés par la gravité [ressentie] de la situation, ils ne peuvent plus projeter l'enfant dans l'avenir* ». C'est le début d'un long chemin qui se fera en opposition avec le corps médical qui cherchera en vain à les convaincre de poursuivre la grossesse et de leur faire accepter une part d'incertitude sur le devenir de l'enfant avec cette malformation qualifiée de curable et le plus souvent sans séquelles ».

Comme le montre Marc Dommergues une nouvelle fois, dans son article sur l'impact du dépistage échographique anténatal d'anomalies mineures (11), il y a parfois, voire souvent « un décalage entre le vécu des parents, la compréhension de l'événement, la gravité du diagnostic et ce que pensent transmettre les soignants ». On peut observer alors « un désinvestissement rapide, voire quasi immédiat » de la patiente vis à vis de son futur enfant qui devient alors uniquement un fœtus « imparfait ou malformé », qui peut se traduire par une demande des parents de réaliser l'interruption médicale de grossesse. En cas de refus de l'équipe médicale, les parents potentiels sont ils en capacité d'inverser la pente du désinvestissement de la parentalité ?

Notamment, les anomalies des extrémités sont la principale cause de refus d'IMG, et dans la majorité des cas (4/5), les parents sont allés au bout de leur rejet de grossesse. « En effet, les malformations isolées (anomalie de membre, anomalie abdominale, et les fentes labiopalatine) » sont plus difficilement acceptées par les parents car elles sont visibles et intervient alors la notion du regard de l'autre, de la société, et elles sont donc « souvent considérées comme plus graves ». (12)

Dans un premier temps, nous aborderons la notion de gravité du handicap. Celle-ci ne sera pas appréhendée de la même manière selon les individus, selon l'histoire personnelle que l'on a autour du handicap, les croyances, les expériences, selon que l'on se place du côté du soignant ou du parent, avec même parfois des divergences entre la maman et le papa.

Nous le voyons d'ailleurs écrit sur plusieurs comptes rendus du CPDPN que malgré « *des points de vue divergents* », il faut prendre une décision.

Un handicap peut être perçu comme tel dans une société alors qu'il ne sera absolument pas considéré comme un handicap dans une autre société. La gravité n'est donc pas uniquement une notion médicale mais doit être aussi anticipée dans un contexte culturel, social et familial.

Dans un deuxième temps, nous axerons notre réflexion sur la société dans laquelle nous vivons, et son évolution.

En effet, aujourd'hui, la société n'est pas figée et est constamment en quête de nouvelles normes : quête d'esthétisme et de l'Homme parfait, au sens large. Cela fait partie de l'inconscient populaire. On s'y plie, on est en recherche de cette norme idéale. Cela, c'est ce que l'on souhaite, ce que l'on aime. « Soucieux de son confort, de son bien être et de son image, impatient d'améliorer sa qualité de vie, l'individu est confronté au miroir proposé par un système de valeurs qui de manière fondamentale, abaisse le seuil de tolérance aux imperfections et aux différences par le biais du coût social et l'image du handicap dans la société, et créé le besoin d'un « produit » finalisé conforme aux attentes, en sommes, le renvoi au mythe de l'enfant parfait », comme le suggère Layer Charpin et al (13).

Puis il y a le hors norme : nous rejetons ce qui nous dérange, ce qui n'est pas parfait, ce qui bouleverse notre notion d'idéal. Cela peut expliquer pourquoi nous rejetons le handicap, et notamment le handicap présent depuis la naissance. En effet, le handicap acquis ne revêt pas les mêmes obstacles (accidents de la route, ...). Ce sont des cas différents, car avant elles étaient des personnes comme les autres. Ce sont des accidentés de la vie, pas de naissance. Il

y a alors une empathie pour celui qui a perdu son intégrité et un transfert possible (« cela pourrait aussi m'arriver et me concerner... »).

Doit-on alors, soignants comme parents, déterminer la limite acceptable du handicap et de la souffrance ? Mais est ce que la notion du handicap est la même pour un soignant et pour une patiente ? Il convient alors de se demander dans quelle mesure les couples concernés peuvent participer à la détermination du degré de gravité de l'anomalie fœtale (14), ou encore comment les médecins peuvent-ils juger du curseur d'acceptabilité du handicap et de la capacité d'une famille à l'appivoiser ? En effet, les parents sont ils suffisamment autonomes pour définir le seuil du handicap ? Envisage-t-on pareil le handicap physique (fente, dysmorphie faciale ou corporelle), le handicap fonctionnel (anomalie de membre ou omphalocèle) ou le handicap mental qui porte alors atteinte à l'autonomie mentale et psychique ?

1. Point de vue des couples

« On décide pour nous. Mais pourquoi la société décide t-elle pour nous ? » (15). C'est effectivement une plainte souvent entendue par les parents qui y trouvent une ingérence du corps médical considéré comme malfaisante ou outrancière ou encore injuste.

« La gravité ne peut être évaluée que par celui qui la vit ». (16)

« C'est l'expert qui décide, mais ce n'est pas lui qui supportera la suite ». (16)

« A quoi bon l'échographie morphologique si une découverte d'anomalie ne permet pas l'arrêt de la grossesse ? N'aurait elle que l'effet pervers de perturber l'équilibre psychique ou de forcer à accepter l'inacceptable ? ». (annexe 3)

Les parents revendiquent le droit à la décision, la volonté de disposer du droit de construire leur famille selon leurs propres règles. Il apparaît alors que les couples ont la volonté de ne pas subir, mais veulent choisir ce qui est bon pour eux. Même si la décision prise (avoir cet enfant ou ne pas l'avoir), paraît parfois imposée par certains avis médicaux, elle ne peut que devenir celle des parents pour permettre une évolution favorable. Les CPDPN ont ici un rôle majeur pour convaincre le couple.

2. *Point de vue des soignants*

En s'appuyant sur le texte de loi, le législateur a autorisé une certaine souplesse et évité un cadre trop strict. La prise de décision se doit d'être consensuelle : qui tranche en cas de désaccord ? Une étude portant sur les soignants et la décision d'IMG (17), leur pose directement la question « à qui revient la décision de l'IMG ? » et ces derniers répondent en grande majorité, de manière consensuelle, « aux parents ». Pourtant, si les parents pouvaient seuls décider, il suffirait que la loi ne limite pas l'IVG au seuil de 14 SA, mais jusqu'à la naissance ; le corps médical ne servant alors que de conseil. Ainsi, les professionnels de santé les plus impliqués dans la grossesse (médecins et sages-femmes confondus) disent que « dans la loi, la décision clairement appartient en définitif au centre pluridisciplinaire, qui va accepter, accéder à la demande ou non », en apposant ou non les signatures nécessaires à la réalisation médico-légale à l'IMG.

Les parents semblent donc être les mieux placés pour prendre cette décision, et l'éthique et la loi peuvent se bousculer pour partager ainsi la réflexion entre imposer une progéniture non désirée et la défense du plus faible, le fœtus.

Par ailleurs, nous citerons un travail de recherche fait dans un service de rééducation orthopédique pédiatrique suivant des enfants présentant des anomalies des membres. Cette réflexion s'appuie sur 133 couples, qui ont été vus en consultation entre 1990 et 1999, qui venaient d'être informés après une échographie que leur enfant attendu présentait une anomalie de membres (18).

Ils ont vite pressenti la différence entre un enfant né avec une anomalie de membres et la perception de cet enfant encore dans le ventre de sa mère. « La plupart des parents nous ont dit que leur premier souhait avait été d'arrêter la grossesse parce qu'il était impensable connaître la notion de handicap et de l'attendre alors qu'on peut éviter sa venue. L'enfant imaginaire ne peut laisser place à cet enfant qu'ils n'ont pas voulu. Celui-ci a d'ailleurs disparu ; il est en négatif, on ne voit plus que ce qui lui manque. Faut-il faire vivre un enfant dont on sait avant sa naissance qu'il sera handicapé ? » Faut-il faire vivre un enfant dont on sait avant sa naissance qu'il rencontrera d'emblée des difficultés physiques, d'intégration, de reproduction ou autre, « qui se rajouteront à celles prévisibles de la vie, qu'il imposera aussi à ses parents un statut particulier sur le plan psychologique et relationnel... et sera à la charge de la société [et souvent des parents] s'il a besoin d'aide en relation avec son handicap... ? ».

« Cependant, le désinvestissement n'est pas forcément définitif, un réinvestissement est possible. Ainsi, les professionnels du diagnostic anténatal, en permettant aux parents de se représenter l'enfant avec sa pathologie après la naissance, en particulier avec l'apport des consultations de pédiatrie en pré-natal, peuvent permettre la réactivation de cet investissement » ; comme le suggère Dommergues et al (11), c'est le principe du parcours de soins que l'on propose aux patientes (psychologue, orthopédiste, prothésiste, second avis, etc).

En effet, le comité pluridisciplinaire a pour but de rassurer les patientes, avec toutes les réserves du diagnostic prénatal, et l'idéal est d'aboutir à une décision comprise et partagée. On peut notamment illustrer cela avec l'histoire de Mme G qui a décidé de poursuivre sa grossesse après un parcours long et difficile de demande d'IMG qui était refusée.

Nous aborderons également les représentations de l'enfant par les parents.

Dans l'entretien de Mme J avec le psychiatre, il est noté « *ils se représentent toutes les douleurs, toutes les opérations, toutes les entraves, et peu à peu la vie de leur enfant devient un flot de douleurs. Peu à peu, la forme de ce bébé est un ensemble d'organes distordus et douloureux* ».

On se demande alors si l'information transmise aux parents est optimale. Que s'est-il passé pour qu'il n'y ait plus d'enfant dans la tête des parents ?

Nous citerons François Sirol, psychiatre parlant de la consultation pédopsychiatrique dans la prise en charge de l'IMG (19), qui nous dit qu'il faut écouter « ce que les futures mères de fœtus malades, malformés ou handicapés ont à dire de leurs peurs et de leur colère ».

D. Le parcours de soins des couples (annexe 2)

Ce parcours est essentiel car il structure le fondement même des CPDPN. Il donne une garantie sur tout le territoire national que les patientes bénéficieront d'une prise en charge coordonnée et comparable.

Nous aborderons ainsi tout d'abord le suivi psychologique et/ou psychiatrique.

Dix de nos patientes, sur 27, ont rencontré un psychologue ou psychiatre. Le caractère rétrospectif de notre travail ne nous permet pas de savoir si certains actes ont été non faits ou s'ils ont été faits et non tracés. Car dans la majorité des centres, concernant spécifiquement l'IMG, la consultation psychologique est toujours évoquée (20).

Cependant, n'oublions pas que le psychologue ou « le psychiatre donne une dimension psychique au discours médical. [...] Ils ne sont pas réservés aux seules expertises pour raison

psychiatrique ou psychologique ; ils sont dédiés à la mise en mots, à la mise en récit, à la compréhension émotionnelle ». (19)

« Les études par autoquestionnaires montrent que la révélation de signes mineurs augmente l'anxiété des couples. Le niveau d'angoisse est d'autant plus important que l'information fournie aux futurs parents est floue et qu'il existe une incertitude sur le pronostic de l'anomalie ». (11)

Et même s'il y a sans conteste une part de réassurance de la part des comités pluridisciplinaires, il reste une faille psychique. Un travail psychothérapeutique nous semble alors nécessaire.

De plus, dans 95% des cas, le délai entre la demande d'IMG et la réalisation de l'IMG est d'environ deux semaines (6). Or, pour les 6 IMG réalisées parmi nos 27 patientes, les délais se sont étendus de 4 à 13 semaines entre la demande et la réalisation. Il existe évidemment des situations d'incertitude qui nécessitent un temps de recul nécessaire à un choix réfléchi et éclairé ; mais cette attente est vécue comme une source supplémentaire d'anxiété et de culpabilisation. Par ailleurs, nous savons que les IMG tardives sont des épreuves d'autant plus terribles pour la mère qu'elle a lieu tard dans la grossesse.

Dans ces situations où le risque de handicap et de particulière gravité est considéré comme trop faible pour les médecins mais comme trop fort pour la patiente, la légitimité et la justesse de la place de ce curseur est parfois difficile à situer.

C'est pourquoi la notion de consultation d'éthique clinique (CEC), qui est une aide supplémentaire à la décision médicale, peut ici y trouver une place originale et novatrice. Cette dernière est une consultation extérieure, qui se veut neutre, qui permet d'ouvrir un nouvel espace de dialogue entre les parents et l'équipe médicale, et permet d'accompagner une décision en cours. Cette possibilité de bénéficier d'une CEC a été mise en place depuis 2009 au CHU de Nantes.

Cette consultation pluriprofessionnelle permet de traiter des questions éthiques soulevées au cas par cas. Il s'agit de prendre en compte la spécificité des personnes mises en jeu par la question posée.

Mais il ne s'agit pas de « faire appel à un sage qui saurait mieux que les autres quelle est la bonne décision, les membres de la consultation ne sont pas des éthiciens au sens premier du terme ». (21) (22) Mais c'est une réflexion collégiale qui se construit pour aboutir à une décision la plus éthique possible.

C'est un outil à la disposition des soignés, des familles et des soignants. Elle permet de resituer la décision lorsqu'elle est difficile à aborder par ceux qui y sont impliqués, à aborder les différentes questions éthiques qu'elle soulève, à prendre en compte toutes les dimensions de la personne concernée (médicale, mais aussi socio-familiale, professionnelle, religieuse, culturelle, etc) et à faire intervenir un tiers dans la réflexion autour d'une situation médicale difficile. A cette fin, l'équipe de la consultation est constituée de soignants et de non soignants (psychologues, philosophes, sociologues, juristes, économistes et autres représentants de la société civile), tous formés à l'éthique clinique. Il s'agit d'élargir le champ de la réflexion, considérant que le meilleur intérêt de la personne malade ne se mesure pas toujours en fonction de son seul intérêt médical.

Dans ces dilemmes éthiques, comme ceux que nous avons énoncés dans ce mémoire, l'aide de la CEC, nous paraît intéressante mais doit encore être évaluée pour mieux cibler sur la plus value pour le couple ou le CPDPN.

Or, seulement quatre couples en ont bénéficiés dans notre étude.

Il aurait été intéressant de savoir si les professionnels de santé considéraient que la CEC était une aide pour eux lors de leur prise de décision.

E. IMG refusées pour cause maternelle

Il existe des demandes d'IMG pour motif maternel : cancer, pathologie rénale, pathologie cardiaque, etc ; comme c'est le cas pour Mme I qui demande l'interruption de sa grossesse suite à un choc hémorragique et un hémopéritoine massif à 18SA, car son pronostic vital à elle, est engagé.

Par ailleurs, certaines femmes demandent une interruption de leur grossesse pour grande souffrance personnelle avec incapacité de se projeter dans la parentalité, souvent dans une solitude émotionnelle et environnementale majeure. Le déni de grossesse est souvent la règle et le niveau socio économique est pauvre. Cela explique le dépassement fréquent du terme de 14 SA. On a alors affaire au pédopsychiatre pour aider à organiser l'accompagnement et ce sont ces patientes qui sont reclassées de façon générique comme IMG pour cause psychosociale. C'est donc une approche plutôt psychologique, ou plutôt sociale, ou les deux à la fois. Cependant, ces cas là sont également analysés par les CPDPN. Ces cas sont humainement difficiles car la difficulté est de savoir où placer le curseur de la bienfaisance et de la non malfaisance. Par exemple, appuyons nous sur l'histoire de Mme J pour laquelle sa demande d'IMG était refusée pour une atrésie de l'œsophage de son fœtus, puis il a été

présenté comme une interruption de grossesse pour détresse maternelle psychologique ; ces arguments peuvent être discutables car aucun antécédent psychologique n'était connu chez cette patiente.

F. Comment un CPDPN peut changer d'avis ?

On pourrait penser par cette étude que les avis d'un CPDPN à l'autre puissent être divergents. Cela est sûrement une réalité puisque les avis proviennent non pas d'une liste prédéfinie mais après délibération de médecins. Il est donc normal qu'il puisse y avoir des divergences. En effet, 9 couples ont bénéficié d'un second avis dans un CPDPN autre que celui d'origine, et parmi eux, 5 IMG ont été acceptées dans ces autres centres. Mais la difficulté réside dans le parcours de dynamique de refus dans lequel rentre le couple. Et lorsque le dossier est présenté à un nouveau CPDPN, l'approche est différente ; ce n'est plus un fœtus malformé mais c'est une femme en détresse qui ne veut plus de son bébé et recherche l'aide et l'écoute qu'elle n'aurait pas pu avoir dans le centre d'origine. Dans les recommandations de bonnes pratiques détaillées sur le portail de l'agence de biomédecine (ABM), cette notion de refus d'un CPDPN est prévue et il est recommandé que le centre aide la patiente en transmettant le dossier aux confrères d'un autre centre en lui facilitant le parcours.

En effet, comme le suggère Laurent Mandelbrot et al, « le refus ne doit pas être un abandon et d'autres avis d'experts peuvent aboutir à une décision différente. On propose ainsi toujours cette possibilité aux couples. » (7)

G. Et pour les grossesses ultérieures ?

Nous avons aussi remarqué que dans les dossiers des patientes, aucun antécédent de parcours de demande parentale d'IMG refusée par le CPDPN n'était noté lors des grossesses ultérieures. Ceci souligne peut être que les professionnels gommant ce passé, qui peut éventuellement être encore douloureux pour les patientes mais peut être aussi pour les médecins (absence de consensus avec les patientes). Pourtant, en général, les patientes consultent dans une autre maternité que là où elles ont essuyé un refus.

Il nous semble pourtant que cela devrait être un événement reconnu et non passé sous silence pour permettre aux parents de se reconstruire et aux soignants de continuer ces prises en charge délicates.

V. Conclusion

Les demandes parentales d'IMG refusées par les CPDPN restent rares mais non exceptionnelles, 27 couples sur 10 ans sont ainsi recensés au sein des Pays de Loire. Les pathologies en cause sont essentiellement : des anomalies isolées d'un membre, des pathologies opérables le plus souvent sans séquelles (fentes labiopalatine, laparoschisis), des pathologies sur le versant psychiatriques maternelles non documentées par un psychiatre, et d'autres situations plus rares.

Les issues de grossesses sont variables selon les indications ; poursuite de la grossesse avec naissance vivante, IMG acceptée dans un autre CPDPN, ou IVG en France ou à l'étranger.

La prise en charge de ces femmes nous semble donc humainement et éthiquement compliquée, et il nous paraît essentiel de connaître ces parcours difficiles, même s'ils sont rares, pour accompagner et comprendre ces couples au mieux.

La sage-femme intervenant dans la continuité des soins, a désormais une place privilégiée, et elle ne peut trouver les mots justes seulement si elle connaît l'histoire des parents.

Il nous semble évident que les IMG ne peuvent être décidés sur une liste de malformations où l'une serait acceptable et l'autre non. Car il est impossible d'établir une liste de maladies graves et incurables car la notion d'humanité vient bousculer les listing trop bien formatés, d'où qu'ils viennent (instance juridique ou administrative, Société savante ou encore décret). Il n'y a pas de « barème de handicap » en terme d'IMG, et nous voyons avec ce travail que le degré d'acceptabilité du handicap ne sont pas toujours les mêmes pour les médecins et pour le couple. Il nous semble clair, comme le suggère Laurent Mandelbrot et al, « que l'expert doit intégrer les capacités d'investissement ou de désinvestissement psychologique des parents pour l'enfant attendu. La peur, la répulsion, la haine ou le rejet des parents ne sont elle pas à mettre aussi au registre des handicaps graves pour le futur enfant ? » (7)

Il nous semble essentiel que les CPDPN évaluent la composante non médicale qui entre en jeu en complément de l'appréciation de la gravité d'une affection fœtale. C'est l'objectif recherché par le législateur puisque le psychologue et le pédopsychiatre font partie des membres des CPDPN. « La gravité est associée à la souffrance. Or, on sait que la souffrance varie en fonction de la singularité des situations et des personnes. » (14) La consultation d'éthique clinique nous semble être un lien intéressant. L'absence de liste de malformations qui seraient recevables ou non à une demande d'IMG permet au CPDPN de rester libre et d'analyser les situations au cas par cas.

« La prise de décision prend parfois du temps et implique ainsi un dialogue entre le couple, les équipes médicales du CPDPN, qui est justement agréé par le Ministère pour cette raison, car tout simplement chaque histoire est différente ». (23)

Ce travail encourage les professionnels à étudier de façon prospective le devenir des enfants atteints de ces malformations pour éclairer les décisions difficiles (exemple des anomalies du corps calleux).

VI. BIBLIOGRAPHIE

1. Alvarez L, Parat S, Yamgnane A, Golse B, Beauquier-Maccotta B, Oucherif S. La naissance d'un enfant porteur de pathologie fœtale sévère : réflexions cliniques et éthique périnatale, the birth of a baby suffering from severe foetal pathology : clinical and ethical reflections in perinatal work. *Psychiatr Enfant*. 2008;51(2):457-79.
2. Fécondité et interruptions volontaires de grossesse en 2014 - Tableaux de séries longues – La situation démographique en 2014 | Insee [Internet]. [cité 10 juin 2017]. Disponible sur: <https://www.insee.fr/fr/statistiques/2045355?sommaire=2045470>
3. Code de la santé publique - Article L2213-1. Code de la santé publique.
4. Agence de la biomédecine - rapport médical et scientifique [Internet]. [cité 10 juin 2017]. Disponible sur: <https://www.agence-biomedecine.fr/annexes/bilan2015/donnees/diag-prenat/02-centres/synthese.htm>
5. Arrêté du 1er juin 2015 déterminant les recommandations de bonnes pratiques relatives aux modalités d'accès, de prise en charge des femmes enceintes et des couples, d'organisation et de fonctionnement des centres pluridisciplinaires de diagnostic prénatal en matière de diagnostic prénatal et de diagnostic préimplantatoire | Legifrance [Internet]. [cité 10 juin 2017]. Disponible sur: <https://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000030707965>
6. Dommergues M, Mandelbrot L, Mahieu-Caputo D, Boudjema N, Durand-Zaleski I. Termination of pregnancy following prenatal diagnosis in France: how severe are the foetal anomalies? *Prenat Diagn*. 1 juin 2010;30(6):531-9.
7. L. Mandelbrot, V.Mirlesse, D.Mahieu, R.Favre. Médecine foetale et échographie en gynécologie. Dossier : interruptions médicales de grossesse. mars 2000;(41).
8. Merg D, Schmoll P. Éthique de l'interruption médicale de grossesse en France. *Doss Obstétrique*. 2005;(343):21-9.
9. Garofalo G, Garofalo A, Sochirca O, Alemanno MG, Pilloni E, Biolcati M, et al. Maternal outcomes in first and second trimester termination of pregnancy: which are the risk factors? *J Perinat Med*. 21 oct 2017;
10. White-van Mourik MC, Connor JM, Ferguson-Smith MA. The psychosocial sequelae of a second-trimester termination of pregnancy for fetal abnormality. *Prenat Diagn*. mars 1992;12(3):189-204.
11. Viaux S, Dommergues M, Cohen D. Dépistage échographique anténatal des anomalies mineures de bon pronostic : impact émotionnel, représentations parentales et relation mère-enfant. *Rev Médecine Périnatale*. 1 sept 2014;6:199-206.
12. Nguyen ML, Roman H, Dommergues M, Verspyck E. Indications and pregnancy outcomes when multidisciplinary centers for prenatal diagnosis refuse request for termination of pregnancy: a retrospective French study. *Prenat Diagn*. mai 2013;33(5):442-8.

13. Layer Charpin S, Miton A, Vieux R. Évolution des demandes d'interruption médicale de grossesse : enquête auprès du centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal de Lorraine. *Presse Médicale*. 1 mars 2016;45(3):e29-37.
14. Avis sur les problèmes éthiques liés aux diagnostics anténatals : le diagnostic prénatal (DPN) et le diagnostic préimplantatoire (DPI) | Comité Consultatif National d'Éthique [Internet]. [cité 3 janv 2018]. Disponible sur: <http://www.ccne-ethique.fr/fr/publications/avis-sur-les-problemes-ethiques-lies-aux-diagnostic-antenatals-le-diagnostic-prenatal>
15. Haussaire-Niquet C, Delaisi G, Dumoulin M. *L'enfant interrompu*. Paris: Flammarion; 2004.
16. D.Pilliard, G.Taussig, B.Boulot, M-L.Devanz, M.Alecki. *Médecine foetale et échographie en gynécologie*. Article : la consultation anténatale pour malformation congénitale des membres. mars 1996;(25).
17. Weber J-C, Allamel-Raffin C, Rusterholtz T, Pons I, Gobatto I. Les soignants et la décision d'interruption de grossesse pour motif médical : entre indications cliniques et embarras éthiques, Health professionals and the decision of termination of pregnancy for fetal abnormality: between clinical indications and ethical embarrassment. *Sci Soc Santé*. 2008;26(1):93-120.
18. Mirlesse V, Daffos F. *Interruptions de grossesse pour pathologie foetale*. Paris: Flammarion médecine-sciences; 2002.
19. F.Sirol. *Médecine foetale et échographie en gynécologie*. Article : place de la consultation pédopsychiatrique dans la prise en charge de l'IMG. sept 2006;(67).
20. Abdel-Hamid N, Frin G, Flandrin A, Boulot P. Place de l'accompagnement psychologique dans les CPDPN de France : état des lieux. /data/revues/03682315/v44i1/S036823151400074X/ [Internet]. 19 déc 2014 [cité 4 janv 2018]; Disponible sur: <http://www.em-consulte.com/en/article/946728>
21. le Dr Miguel Jean responsable de la consultation d'éthique clinique. Site web du CHU de Nantes - consultation d'éthique clinique [Internet]. [cité 24 juill 2017]. Disponible sur: <http://www.chu-nantes.fr/consultation-d-ethique-clinique-29143.kjsp>
22. le Dr Miguel Jean responsable du C interdisciplinaire d'éthique (Cide). Site web du CHU de Nantes - consultation d'éthique clinique: lorsque le choix dépasse le champ médical [Internet]. [cité 24 juill 2017]. Disponible sur: <http://www.chu-nantes.fr/consultation-d-ethique-clinique-lorsque-le-choix-depasse-le-champ-medical-19558.kjsp>
23. Mandelbrot L, Mirlesse V. *Médecine foetale et échographie en gynécologie*. Editorial : interruption judiciaire de grossesse? déc 2005;(64).

I. Annexes

Annexe 1 : tableau général des 27 dossiers	4
HISTOIRE CLINIQUE DE MME A	4
HISTOIRE CLINIQUE DE MME B	5
HISTOIRE CLINIQUE DE MME C	7
HISTOIRE CLINIQUE DE MME D	8
HISTOIRE CLINIQUE DE MME E	11
HISTOIRE CLINIQUE DE MME F	14
HISTOIRE CLINIQUE DE MME G	17
HISTOIRE CLINIQUE DE MME H	20
HISTOIRE CLINIQUE DE MME I	22
HISTOIRE CLINIQUE DE MME J	24
HISTOIRE CLINIQUE DE MME K	28
HISTOIRE CLINIQUE DE MME L	31
HISTOIRE CLINIQUE DE MME M	32
HISTOIRE CLINIQUE DE MME N	35
HISTOIRE CLINIQUE DE MME O	36
HISTOIRE CLINIQUE DE MME P	37
HISTOIRE CLINIQUE DE MME Q	38
HISTOIRE CLINIQUE DE MME R	40
HISTOIRE CLINIQUE DE MME S	42
HISTOIRE CLINIQUE DE MME T	43
HISTOIRE CLINIQUE DE MME U	44
HISTOIRE CLINIQUE DE MME V	47
HISTOIRE CLINIQUE DE MME W	48
HISTOIRE CLINIQUE DE MME X	50
HISTOIRE CLINIQUE DE MME Y	52
HISTOIRE CLINIQUE DE MME Z	54
HISTOIRE CLINIQUE DE MME Am	55
Annexe 2 : parcours de soins des couples.....	57
Annexe 3 : Consultation d'éthique clinique de Mme J.....	59

A. Annexe 1 : tableau général des 27 dossiers

1. *HISTOIRE CLINIQUE DE MME A*

Année : 2017

CPDPN : Angers

Age : 22 ans

Parité : 0

DDG : 20/09/16

Diagnostic : DIGESTIF

Signe d'appel : Signe échographique T1 : laparoschisis

Indication : laparoschisis

Issue de grossesse : IVG France

Découverte de l'anomalie

13SA : échographie de première intention retrouvant un laparoschisis nécessitant une deuxième exploration par un échographiste de niveau 2 et une prise en charge en milieu spécialisé.

Second avis

13SA+2j : échographie de second avis retrouvant laparoschisis, anses digestives extériorisées d'aspect habituel, collet 4,3mm. Surveillance dans un mois.

Avis CPDPN

13SA+3j

La patiente nous fait part d'une demande d'IMG. Il n'y a à ce jour pas d'indication à une interruption médicale de grossesse puisque le laparoschisis est isolé et présente un bon pronostic dans 85% des cas.

Parcours : simple et réglé.

2. HISTOIRE CLINIQUE DE MME B

Année : 2017

CPDPN : Angers

Age : 27 ans

Parité : 1

DDG : 24/12/16

Diagnostic : AUTRE

Signe d'appel : Signe échographique T2 : corps calleux court

Indication : Anomalie de la ligne médiane

Issue de grossesse : Naissance vivante

Découverte de l'anomalie :

21SA+6j : échographie de première intention demandant un contrôle de la ligne médiane (cavum non visible et corps calleux court avec 2 petites images liquidiennes dans le prolongement et cornes antérieures écartées) et avis au DPN d'Angers.

Second avis :

23SA+1j : échographie de second avis retrouvant une anomalie de la ligne médiane avec un corps calleux très court (11mm) et épais. Dossier présenté à la réunion CPDPN.

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

23SA+3j

amniocentèse retrouve un caryotype normal et une CGH normale. Le bilan infectieux sur LA est normal (PCR CMV négative, HSV négatif, PARVO B19 négatif).

27SA+2j

échographie de contrôle retrouvant corps calleux incomplet et épais, anomalie du complexe antérieur avec écartement des cornes frontales et cavum de petite taille. Dossier présenté de nouveau à la réunion CPDPN.

30SA+2j

échographie avec corps calleux très court (15mm) et épais, aspect très échogène inter hémisphérique en faveur d'un lipome curviligne, présence d'un sillon radiaire en postérieur. Dossier re présenté à la réunion CPDPN.

32SA

IRM confirme le corps calleux court et épais avec une image pouvant évoquer un lipome du corps calleux.

35SA+5j

échographie avec aspect très échogène du corps calleux en faveur d'un lipome. Corps calleux court avec giration radiaire en postérieur.

Avis CPDPN :

23SA+2j

CAT : nous proposons la réalisation d'une amniocentèse et d'une IRM cérébrale foetale à 32SA. La patiente sera revue en échographie dans un mois. Le bilan infectieux est en cours.

28SA+2j

Nous attendons la réalisation de l'IRM pour donner notre avis sur l'interruption de grossesse.

30SA+2j

Résultats de l'échographie de 27SA+2j.

IRM cérébrale prévue et consultation avec un neuropédiatre. Le couple est demandeur d'une IMG. Au vu des éléments que nous possédons, celle-ci est licite. Nous attendons la confirmation de l'image et la consultation neuropédiatrique.

31SA+2j

Nous proposons une consultation d'aide à la réflexion avec le Dr Kotras.

32SA+2j

Pathologie présentée : corps calleux complet mais très court et épais avec aspect échogène interhémisphérique évocateur d'un lipome curviligne, confirmé par l'IRM.

Information neuropédiatrique qui leur a été fournie est celle d'une anomalie de bon pronostic dont les conséquences peuvent se présenter sous forme d'une épilepsie parfois différée accessible au traitement

Nous avons pris avis auprès de nos collègues neurologues adultes du CHU, mais ceux ci ne suivent aucun patient présentant ce type de lipome. Le couple reste demandeur d'une IMG. Compte tenu du bon pronostic le CPDPN ne peut y répondre favorablement. En l'absence d'accord avec les parents, nous leur proposons un second avis auprès d'un autre CPDPN, le CHU de Necker.

35SA+5j

Finalement ils ne souhaitent plus d'interruption, ils semblent s'orienter vers l'acceptation de la poursuite de la grossesse, et n'ont pas demandé de second avis. Nous proposons une surveillance post natale avec une échographie, une consultation avec le neuropédiatre et une inclusion au réseau grandir ensemble.

Parcours : nécessitant un avis.

3. *HISTOIRE CLINIQUE DE MME C*

Année : 2016

CPDPN : Nantes

Age : 40 ans

Parité : 1

DDG : 21/09/15

Antécédents notables :

2011 : cancer du sein avec reconstruction, chimiothérapie et radiothérapie

Diagnostic : AUTRE

Signe d'appel :

Signes échographiques T2 : os longs courts + dysmorphie faciale + HT21 risque > 1/250 + PAPP-A basse

Indication : Syndrome polymalformatif

Issue de grossesse : inconnue

Découverte de l'anomalie :

22SA : échographie de première intention retrouve une dysmorphie faciale. Demande d'une échographie de référence.

Second avis :

24SA : échographie de second avis retrouvant une dysmorphie faciale avec rétrognatisme, nez très court soit une hypoplasie de l'étage moyen faisant évoquer un syndrome de Binder. Os long entre le 0^e et le 3^e percentile sans anomalie de forme. Excès de LA.

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

24SA+6j

examen tomodensitométrique à la recherche de ponctuation chez un enfant présentant des os longs courts au 3^e percentile. On ne met pas en évidence d'anomalie métaphysaire au niveau des os longs. Pas d'image évocatrice d'épiphyse ponctuée.

25SA+2j

consultation avec le chirurgien maxillo-faciale : anomalie faciale avec microrhinie et des os longs courts. Ces anomalies pourraient rentrer dans le cadre d'un syndrome de Binder. Dans l'ensemble des patients traités dans le service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie, seule une faible minorité présentait des troubles du développement psychomoteur ou intellectuel.

Bilan d'auto-immunité négatif.

4. **HISTOIRE CLINIQUE DE MME D**

Année : 2016

CPDPN : Nantes

Age : 28 ans

Parité : 0

DDG : 27/01/16

Antécédents notables : profession : médecin gériatre

Diagnostic : MEMBRES

Signe d'appel : Signes échographiques T1 : fémurs courts

Indication : Hypoplasie fémorale unilatérale sévère

Issue de grossesse : IMG autre centre : accepté CPDPN Rennes à 24SA

Découverte de l'anomalie :

12SA+1j : échographie de première intention retrouvant un fémur gauche court → dossier présenté au staff CPDPN

Second avis :

15SA : échographie de contrôle retrouvant un fémur droit à 16mm et un fémur gauche à 7mm

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

16SA+3j

consultation orthopédiste : "l'inégalité de longueur des fémurs est assez importante, de l'ordre de 50 %. Il est fréquent, que, à une telle inégalité de longueur des fémurs, soit associée une anomalie de la hanche qui peut être plus ou moins sévère, éventuellement une anomalie de l'appareil extenseur. Il peut exister également des anomalies un peu plus discrètes du pied et une petite inégalité de longueur des segments jambiers qui est difficile à évaluer aujourd'hui. Le spectre malformatif peut donc être assez large, entre une anomalie qui pourrait bénéficier d'un programme d'égalisation en passant par, bien sûr, des allongements osseux progressifs, jusqu'à des anomalies sévères, notamment une stabilisation de hanche impossible, et en conséquence ne permettant pas d'égalisation. Dans ce cas, on s'oriente plutôt vers un traitement médical basé sur des orthoprothèses qui, en soit, n'est pas du tout un échec, et qui permet à ces enfants appareillés, d'avoir une vie sociale et familiale tout à fait normale. Il est bien sûr tôt pour rentrer dans les détails de tout cela étant donné qu'on n'a pas la malformation précise du bébé. Ceci ne pourra être fait qu'après la naissance. Les parents se posent bien sûr la question de leurs capacités à assumer ce type de malformation. Ils se sont, de manière tout à fait légitime, posé la question d'une interruption de grossesse. De manière générale, pour une anomalie isolée d'un membre inférieur, on oriente plutôt vers la conservation du bébé. J'explique aux parents du futur bébé qu'ils seront tout à fait aptes à gérer ce type de problème,

comme le fait la plupart des parents d'enfants que je suis avec des malformations plus ou moins sévères."

Demande parentale d'IMG auprès de son médecin traitant.

16SA+4j : avis orthopédiste et chirurgien pédiatrique

16SA+6j : consultation orthopédiste

17SA : échographie confirme l'inégalité des deux fémurs, avec fémur gauche court mesuré à 12mm mais a grandi depuis 12SA, alors que le fémur droit est à 23mm, donc asymétrie de longueur des membres inférieurs avec hypoplasie fémorale gauche >50 %. Les autres segments de membres sont mesurés à droite et à gauche de longueur équivalente. Le reste de l'examen morphologique est normal.

17SA+4j : entretien DAN multidisciplinaire. IMG refusée CPDPN de Nantes.

18SA+5j

entretien avec l'obstétricien et le pédiatre : "cet entretien est effectué à la demande du couple qui, suite aux premières informations délivrées, souhaite une IMG. Cette inégalité de longueur de membre, même si elle est unilatérale, leur semble un handicap lourd avec une prise en charge chirurgicale nécessitant des chirurgies et des interventions multiples et donc des hospitalisations répétées. Ils craignent une souffrance dans l'enfance et la difficulté d'une vie sociale à l'âge adulte pour leur enfant. Pour l'instant, le couple ne se sent pas prêt à accueillir cet enfant. Une souffrance au sein de leur couple est exprimée pour assurer la gestion de ce handicap. Ils ne se sentent pas capables de prendre en charge cet enfant du fait de leur activité professionnelle déjà difficile à gérer au quotidien. Nous revenons sur le caractère curable, appareillable de cette malformation avec un développement neuropsychologique normal et une qualité de vie à l'âge adulte qui est attendue quasi normale. Nous sommes encore tôt dans la grossesse. Nous recommandons au couple d'effectuer le suivi échographique habituel afin de dépister d'éventuelle malformation associée. Nous programmons également un suivi psychologique."

18SA+6j : second avis CHU Rennes

entretien avec un chirurgien orthopédiste : "confirmation qu'il s'agit d'une malformation importante qui nécessite plusieurs interventions chirurgicales compliquées ou un traitement prothétique relativement lourd puisque ces hypoplasies fémorales s'associent quasi systématiquement à des problèmes d'instabilité articulaire de la hanche et du genou. Malgré cette prise en charge complexe, on s'attend tout de même à un handicap esthétique et fonctionnel pouvant entraîner un retentissement psychique. Dans ce contexte, on propose que la patiente soit vue rapidement en consultation par une psychologue et si le couple confirme sa demande d'interruption médicale de grossesse pour motif foetal, celle-ci sera acceptée par le CPDPN de Rennes."

22SA+6j : IMG acceptée par CPDPN de Rennes

23SA+4j

avis orthopédique de Nantes : "je tiens juste à confirmer mon avis orthopédique. Pour suivre un certain nombre d'enfants qui ont une hypoplasie fémorale unilatérale sévère, il faut savoir que, dans la très grande majorité des cas, aucune chirurgie n'est à envisager et qu'un traitement par orthoprothèse simple permet à l'enfant d'avoir une déambulation correcte et une vie sociale tout à fait adaptée. Je reste donc dans l'idée qu'une interruption de grossesse pour ce problème orthopédique isolée ne me semble pas justifiée. Elle pourrait, éventuellement, être rediscuté du fait du retentissement psychologique que cette pathologie semble avoir sur les futurs parents ».

Avis CPDPN :

12SA+5j : hypoplasie fémorale gauche.

- amniocentèse non recommandée
- échographie de contrôle dans 3 à 6 semaines
- discuter d'un scanner hélicoïdal vers 26-28SA
- consultation orthopédique

16SA+5j : demande d'IMG de la patiente auprès de son médecin traitant.

- avis d'experts auprès de l'orthopédiste et du chirurgien pédiatrique
- dossier à représenter la semaine prochaine en leur présence

17SA+5j : entretien DAN multidisciplinaire.

- avis de l'orthopédiste et du chirurgien pédiatrique : IMG non recevable car un seul membre atteint
- la hanche ne pourra être appréhendée qu'en post natal. La vie sociale et professionnelle est bonne en cas d'orthèse
- pas d'intérêt à une nouvelle imagerie (scanner hélicoïdal)
- consultation psychologue/psychiatre nécessaire
- proposition d'un deuxième avis dans un autre centre : consultation avec un chirurgien pédiatrique à Rennes

Parcours : nécessitant un avis.

Accouchement : AVB, mort né, 690g

5. *HISTOIRE CLINIQUE DE MME E*

Année : 2016

CPDPN : Angers

Age : 29 ans

Parité : 0

DDG : 06/03/16

Antécédents notables : profession : infirmière CHU

Risque T21 = 1/230, caryotype sur prélèvement de villosités choriales normal.

Diagnostic : MEMBRES

Signe d'appel : signe échographique T2 : un membre court + malposition du pied

Indication : membres courts

Issue de grossesse : IMG autre centre : acceptée CPDPN Necker à 26SA+1j

Découverte de l'anomalie :

22SA : échographie de première intention retrouvant une malposition du pied droit (hyperflexion). Demande d'une échographie de référence.

Second avis :

23SA+4j : échographie de second avis, retrouvant une anomalie du membre inférieur droit avec raccourcissement tibia/péroné droit (20% par rapport à la gauche) ; légère incurvation et pied talus varus. Pas d'autre anomalie morphologique décelée. Dossier présenté à la réunion du CPDPN.

Consultation avec un chirurgien pédiatrique et avis génétique demandés.

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

24SA+1j

entretien avec la psychologue, mail envoyé à l'obstétricien : "le couple est très mal depuis la découverte des anomalies du membre inférieur de leur bébé, Mme exprime clairement aller très mal, désinvestir complètement la grossesse, et ne plus vouloir être enceinte, Mr est inquiet de voir sa femme dans cet état. Le couple attend la consultation avec le chirurgien pédiatrique pour en savoir plus sur la gravité de l'anomalie du bébé, mais Mme évoque son souhait d'interrompre la grossesse, ne se sent pas capable d'accueillir un "enfant handicapé". Elle exprime ce désir mais avec la peur de ce que l'on peut penser d'elle, peur d'être jugée... craint que son souhait ne soit pas légitime, ni entendu compte tenu que les organes vitaux du bébé sont préservés. Le temps lui paraît long jusqu'à la consultation de vendredi, ses pensées ne sont occupées que par l'avenir de ce bébé, et la crainte qu'on ne lui laisse pas le choix de son avenir."

24SA+4j

entretien avec un chirurgien orthopédiste : "nous avons évoqué avec les parents les possibilités de chirurgie réparatrice ou de chirurgie plus radicale de type amputation qui pourraient être proposées. Dans la première hypothèse, il nous faudrait gérer plusieurs problématiques simultanément : l'inégalité de longueur sévère, le défaut d'axe, le défaut de stabilité articulaire ou la gestion de consolidation d'une pseudoarthrose congénitale. Ces différentes perspectives imposeraient de toute évidence, en cas de désir de reconstruction, des interventions répétées, invasives, techniquement complexes et qui ne seraient pas en mesure quoiqu'il en soit de restaurer une anatomie normale avec une fonctionnalité complète du membre. L'alternative envisageable serait une amputation relativement précoce avant l'âge des premiers pas qui, au prix d'un appareillage jambe et cheville devrait permettre d'acquérir les premiers pas dans les dates conventionnelles et assurer globalement une fonction satisfaisante au membre et à l'enfant en croissance. Bien sûr, la perspective de cette amputation précoce reste un choc pour la famille et nous entendons clairement les réticences naturelles de ces parents. Il paraît donc évident qu'en cas de choix de l'une ou l'autre alternative, il reste impossible de restaurer une fonction normale et une anatomie normale à l'enfant même au prix de projets chirurgicaux".

25SA

scanner spiralé fœtal mettant en évidence une anomalie morphologique du segment tibial et fibulaire du membre inférieur droit. Le tibia apparaît court, irrégulier, la fibula apparaît courte et irrégulière. Suspicion pseudoarthrose congénitale.

25SA+1j à Necker

échographie retrouvant un raccourcissement de la jambe droite de 25% par rapport à la jambe gauche, tibia et péroné droit incurvés, pas de signe de fracture. Le couple demande une IMG. Rendez-vous avec un chirurgien pédiatrique orthopédiste ce jour. Le fœtus est porteur d'une affection d'une particulière gravité, reconnue comme incurable au moment du diagnostic. Demande d'IMG recevable.

Avis CPDPN :

24SA

Propositions pour la CAT : consultation de génétique et consultation avec un chirurgien pédiatrique. Recherche de diabète maternelle et surveillance échographique (rechercher une anomalie de la rotule associée)

25SA

Suite à la consultation avec le chirurgien pédiatrique, le couple est demandeur d'une IMG. Avant toute décision, nous souhaitons compléter le bilan étiologique et le bilan de gravité avec un scanner osseux spiralé, une échographie de contrôle et un deuxième avis chirurgical. Il faut également rechercher une neurofibromatose parentale.

26SA

Le scanner constatant les mêmes anomalies qu'à l'échographie, nous sommes en attente du deuxième avis. L'hypothèse d'une pseudoarthrose congénitale en l'absence de neurofibromatose de type 1 paraît peu probable.

Accouchement :

IMG à Necker, mort né, 985g.

Examen foetopathologique confirme l'anomalie du membre droit inférieur avec angulation marqué du tibia et du péron, et absence d'un côté à gauche.

CHG array : aucun déséquilibre génomique.

Suivi psychologique.

Rétention trophoblastique intra utérine avec métrorragies persistantes : hysteroscopie + curetage

Grossesses ultérieures :

Nouvelle grossesse débutant en novembre 2016, il était évoqué une pseudoarthrose congénitale ou une hypothèse vasculaire donc risque de récurrence faible. La surveillance se fera par des échographies régulières à 12, 17, 22, 27 et 32SA. Aucun antécédent marquant noté sur le dossier de la nouvelle grossesse.

6. HISTOIRE CLINIQUE DE MME F

Année : 2016

CPDPN : Nantes

Age : 23 ans

Parité : 0

DDG : 14/03/16

Diagnostic : ORL

Signe d'appel : signes échographiques T2 : fente palatine + rétrognatisme + glossoptose

Indication : Séquence de Pierre Robin

Issue de grossesse : IMG autre centre : acceptée CPDPN Necker à 35SA

Découverte de l'anomalie :

22SA : échographie de première intention retrouvant un profil suspect avec rétrognatisme et philtrum bombant → échographie de référence demandée.

Second avis :

22SA+4j : échographie de second avis avec confirmation du rétrognatisme sévère associé à une fente vélaire (fente du voile du palais) de 6mm et une glossoptose. LA normal.

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

23SA+3j : consultation généticien. "Discussion de la pertinence de réaliser une analyse chromosomique par puce à ADN dans le contexte de l'échographie signant une séquence de Pierre Robin. Il existe parfois un syndrome micro délétionnel associé, qui peut occasionner dans certains cas un pronostic plus défavorable. La patiente est informée du caractère la plupart du temps isolé de cette séquence de Pierre Robin, sans retard mental associé. La patiente me fait part ce jour de sa demande d'IMG devant cette malformation de la face. Je l'informe qu'il ne s'agit pas en général d'une indication d'IMG du fait du bon pronostic neurologique attendu, mais que ceci peut être discuté en fonction de sa demande. Je l'engage toutefois à rencontrer les pédiatres et les chirurgiens maxillo-facial avant de prononcer sa demande."

25SA+3j : amniocentèse → caryotype 46XX, pas d'anomalie identifiée à l'examen par CGH array.

Génétique : analyse chromosomique par puce à ADN n'a pas mis en évidence d'anomalie chromosomique considéré comme délétère. Pas de macroremaniement associé à cette séquence de Pierre Robin, le plus probable est qu'elle soit isolée compte tenu de l'absence de malformation associé identifié aux échographies.

27SA : l'obstétricien rencontre Mme au CPDPN pour une réévaluation de sa situation concernant son foetus porteur d'un syndrome de Pierre Robin. "Le couple avait évoqué

éventuellement le souhait de ne pas poursuivre la grossesse et nous avons ré-expliqué le principe de la prise en charge dans les situations de malformations graves dont la curabilité permet une guérison néonatale, et que donc pour l'instant il était nécessaire d'entrer dans la phase d'informations pour que le couple puisse avoir la meilleure acceptation possible de cette grossesse. Le dossier sera représenté au centre pluridisciplinaire. Nous demanderons également au chirurgien pédiatrique maxillo faciale d'être présent pour présenter également le dossier, et si le collège médical et le couple n'arrivent pas à tomber en phase sur la meilleure des stratégies, il n'est pas exclu que la patiente soit orientée vers un 2ème CPDPN."

+ consultation psychologue

27SA : consultation chirurgien pédiatrique maxillo-facial. "Séquence de Pierre Robin à priori isolée avec étude génétique pour l'instant négative. Information de l'éventualité de troubles respiratoires et alimentaires néonataux, qui pourraient justifier une hospitalisation en unité de néonatalogie pour une durée minimale de 1mois. J'ai évoqué avec eux la prise en charge des troubles respiratoires qui peuvent parfois nécessiter un dispositif médical, voire une intervention chirurgicale. Information sur la physiopathologie et la fente palatine associée, ainsi que sur les conséquences des fonctions faciales. J'ai pu leur montrer les différents exemples d'enfants et d'adultes pris en charge dans l'unité en insistant sur le caractère plus ou moins sévère de la malformation, mais de l'évolution généralement très favorable des patients atteints. Mme et son conjoint m'ont fait part de leur souhait de ne pas poursuivre cette grossesse.

27SA+2j : échographie. Séquence de Pierre Robin : rétrognatisme + implantation basse de la langue, ascension verticale + fente vélaire occupée par la langue. Bonne déglutition. Estomac et quantité de LA normaux.

31SA : échographie retrouvant toujours la séquence de Pierre Robin avec une fente vélaire de 10mm et une mobilisation verticale de la langue. Le couple maintient sa demande d'IMG. Propositions pour la CAT : le couple est orienté vers le centre de référence des syndromes de Pierre Robin à l'hôpital Necker. Mail de l'obstétricien "la patiente est demandeuse d'une IMG, demande qui n'a pas été considérée comme licite au CPDPN de Nantes même si des divergences de point de vue existaient ».

31SA+1j : mail de l'obstétricien de Necker "la situation est délicate, en effet, la séquence de Pierre Robin isolée n'est pas une indication d'IMG même si les troubles fonctionnels peuvent être sévères après la naissance. Il s'agit d'une période transitoire dont la prise en charge est bien codifiée et qui est suivie d'une bonne évolution. Nous avons eu quelques « ratés » dans les dernières années. Il faut donc que ce fœtus soit vu et revu par les meilleurs échographistes pour que le risque de passer à côté d'un trouble neurologique soit le plus faible possible. Il n'est jamais nul. L'IRM foetale peut être une aide, mais ne réduit pas complètement le risque d'erreur. Nous en reparlerons avec l'équipe d'ici".

31SA+6j : échographie 32SA réalisée à l'hôpital Necker confirmant une séquence de Pierre Robin isolée. CAT : IRM faite ce jour, dossier discuté à la réunion CPDPN.

33SA+3j : IMG acceptée par l'équipe de Necker. Le couple souhaite faire une IMG au CHU de Nantes, refus du CHU de Nantes, IMG réalisée à la PCA. Et Necker souhaite faire autopsie chez eux.

Avis CPDPN :

23SA

Pathologie présentée : séquence de Pierre Robin avec fente vélaire de 6mm, rétrognatisme sévère, glossoptose avec langue basse implantée se glissant dans la fente vélaire, LA normal. Proposition pour la CAT : consultation génétique, amniocentèse (étude en CGH array) et entretien DAN (consultation pluridisciplinaire) et +/- consultation pédiatrique pour prise en charge post natale et consultation avec chirurgien pédiatrique maxillo faciale. Tout ceci dans le but d'orienter le couple dans leur prise en charge de ce fœtus.

Parcours : nécessitant un avis.

27SA+3j

Le couple a rencontré le généticien.

Amniocentèse réalisée et caryotype et CGH array normales.

Echographie et entretien avec l'obstétricien faits.

Consultation chirurgien pédiatrique faite → Séquence de Pierre Robin à priori isolée → Le couple ne souhaite pas garder la grossesse.

CAT : rdv SIG + entretien avec l'obstétricien.

Propositions pour la CAT : le CPDPN, conscient du refus d'accueillir l'enfant ne tranche pas ce jour. Demande d'avis, à nouveau, auprès du chirurgien pédiatrique pour savoir si l'IMG est recevable ou si on envoie le dossier à un 2ème centre, vers le service de Necker.

Parcours : complexe.

Accouchement :

IMG 35SA.

Mort né, 2265g

Autopsie demandée

Don du corps

Consultation psychologue proposée à la sortie d'hospitalisation

Confirmation séquence de Pierre Robin isolée avec fente palatine médiane postérieure, glossoptose et microrétrognatisme marqué. Pas d'autre anomalie morphologique ni externe ni interne identifiée. Hormis la présence d'hétérotopies surrénaliennes bilatérales au niveau du méso ovarien.

Grossesses ultérieures : nouvelle grossesse débutante en janvier 2017.

7. **HISTOIRE CLINIQUE DE MME G**

Année : 2015

CPDPN : Nantes

Age : 29 ans

Parité : 1

DDG : 19/02/15

Antécédents notables :

Mère de Mme G a eu un hydramnios sans étiologie retrouvée avec plusieurs amniotrainages durant la grossesse du frère de Mme G.

Diagnostic : GENETIQUE

Signe d'appel : signes échographiques T2 : hydramnios

Indication : Hydramnios sévère, récidivant avec suspicion syndrome de Bartter

Issue de grossesse : Naissance vivante : AVB CHU Nantes à 36SA+2j

Découverte de l'anomalie :

18SA+4j : échographie de première intention retrouvant un excès de LA avec ILA=20. Biométries entre le 50^e et le 90^e percentile.

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

22SA : hydramnios avec ILA=26 et GC=13

23SA : consultation génétique. Information de la faible valeur positive des recherches prénatales lors d'un hydramnios isolé sans baisse des MAF, sans autre signe associé.

23SA+4j : ILA=39. Pas d'anomalie visible à l'écho permettant d'expliquer l'hydramnios. Canal cervical mesuré à 47mm. La patiente ne souhaite pas pour l'instant d'amnio drainage car elle craint les conséquences du geste.

24SA+5j : ILA=45. Canal cervical mesuré à 36mm. → 1^{er} amniotrainage ôtant 3L, amenant ILA=27.

→ Caryotype foetal

→ Recherche du Prader Willi et myotonie de Steinert en biologie moléculaire

→ PCR parvovirus et CMV en virologie

→ Biochimie LA

26SA+6j : ILA=64 → 2^e amniotrainage ôtant 3,2L, amenant ILA=39.

→ Etude biochimique en faveur du syndrome de Bartter car hydramnios volumineux et récidivant

entretien avec l'obstétricien et le pédiatre. "Discussion avec les parents. Ils sont dans la démarche d'une demande d'IMG."

Hospitalisation en GHR pour surveillance post amniodrainage et consultation avec les pédiatres "Entretien avec les deux parents. Explication des risques de prématurité. Souhaitent une IMG. Ne supportent pas le risque d'avoir un enfant malade. Détresse psychologique importante." Refus de la cure de corticoïdes avec demande d'IMG. Sortie contre avis médical.

28SA+4j : ILA=50 → 3^e amniodrainage ôtant 3,5L, amenant ILA=35 + contrôle biochimique LA. 2^e hospit en GHR pour surveillance post amniodrainage. Patiente accepte après réflexion hospitalisation et corticothérapie.

28SA+5j : consultation génétique. "Explication du syndrome de Bartter, son évolution habituelle et les complications possibles. C'est une tubulopathie avec polyurie, pertes de sel et de potassium. La prise en charge peut être assez lourde à la naissance et dans les premières années de vie. Une hospitalisation aux soins intensifs de néonatalogie est effectivement nécessaire à la naissance avec la nécessité d'une perfusion pour compenser la polyurie et les pertes de sel et de potassium. Dans un second temps, une nutrition entérale par sonde nasogastrique ou gastrostomie sera nécessaire pour permettre les apports hydriques et ioniques suffisants. Risque de décompensation et de déshydratation en cas de fièvre, diarrhées, vomissements les premières années de vie. Il n'y a pas d'atteinte neurologique. Mais si des épisodes de déshydratation aiguë surviennent ils peuvent avoir un retentissement sur le développement psychomoteur de l'enfant. Une surdité peut être associée au Bartter. Etant donné la rareté du syndrome de Bartter, nous allons prendre avis auprès d'autres équipes de néphrologie pédiatrique pour discuter du dossier de Mme G."

29SA+2j : consultation de néphrologie pédiatrique à l'hôpital Robert Dobre

"J'ai indiqué à Mr et Mme G que le diagnostic de syndrome de Bartter était très probable et qu'il s'agirait d'une forme dont l'expression pouvait être très sévère dès la naissance avec une évolution difficile et non dénuée du risque de séquelles diverses au cours des premières années de la vie. Je les ai informé qu'ils pouvaient avoir recours à une IMG en raison de la gravité de cette maladie, du caractère très lourd et très prolongé des traitements ainsi que des risques de séquelles secondaires aux difficultés de la période néonatale. J'ai émis une réserve sur le pronostic de gravité étant donné l'antécédent maternel d'une grossesse marquée par un hydramnios ayant nécessité des amniodrainages et enfant sans morbidité particulière."

30SA+4j : entretien avec l'obstétricien

"Dans un premier temps, les parents ont demandé une interruption de grossesse. Et le CPDPN avait souhaité, du fait de la rareté de ce syndrome, un avis auprès du néphropédiatre, à l'hôpital Robert Debré. Les parents, après réflexion, ont changé d'avis. Ils souhaitent poursuivre la grossesse, et une prise en charge. Le couple rencontrera également les néphropédiatres ainsi que le généticien, à sa demande."

31SA+4j : ILA=60 → 4^e amniodrainage ôtant 3,7L, amenant GC=10.

entretien avec les néphropédiatres. "Nous avons refait le point avec les parents ce jour, leur expliquant en particulier la prise en charge de leur bébé à la naissance. Le bébé présentera dès la naissance probablement une polyurie et une perte de sel dont l'importance est pour l'instant impossible à prévoir. Explication de la surveillance et du traitement."

33SA+4j : échographie. Hydramnios avec LA=45 + macrosomie avec PA>97è, LF>97è, PC au 70è et hépatomégalie + pancréas bien visible. Pas de nephromégalie. Pas de macroglossie.
35SA+3j : ILA=27 → 5è amniodrainage ôtant 700cc, amenant ILA=19.

Avis CPDPN :

27SA+5j

Pathologie présentée : hydramnios aigu et sévère, récidivant (2 amniodrainages 3L et 3,2L), correspondant à un syndrome de Bartter (étude biochimique du LA)

Propositions pour la CAT :

→ Le CPDPN de Nantes ne valide pas la demande d'IMG.

→ Proposition faite d'un second avis auprès du néphropédiatre référent d'un autre CPDPN et d'une nouvelle discussion au sein de celui-ci.

Parcours : nécessitant un avis.

Comorbidités pendant la grossesse :

Surveillances post ponction en hospitalisation de GHR.

Voit la psychologue.

Refuse les corticoïdes, "ce jour, en raison de ma fatigue physique et psychologique, au vu également, de mes réflexions concernant la poursuite de la grossesse au vu des éléments qui nous ont été annoncés."

Transmissions ciblés MORAL :

"Mme pleure, ne se sent pas capable d'assumer me dit-elle un enfant avec beaucoup de problèmes (syndrome de Bartter), est allée voir sur internet les conséquences de ce syndrome."

"Très difficile, se pose la question de l'intérêt de poursuivre la grossesse si syndrome de Bartter confirmé. Souhaite revoir l'obstétricien et le pédiatre."

"Patiente qui de nouveau exprime son angoisse de poursuivre la grossesse alors que syndrome de Bartter serait confirmé. Couple très inquiet du devenir de l'enfant, et de la prise en charge lourde et aléatoire qui pourrait en résulter. Ne souhaite pas de maturation alors qu'ils se projettent surtout dans une éventuelle IMG."

Discussion, tentative de ré assurance. Psy doit passer avant la sortie. Couple ne se projette plus dans la grossesse.

« Moral à zéro. Veut une IMG. Ne comprend pas qu'on lui impose un enfant dont ils ne souhaitent pas pour son bien. Ont déjà un enfant qui va bien donc ne souhaitent pas bousculer leur vie en la rendant compliquée ».

Accouchement :

AVB, déclenchement pour RSM>18h et PV positif à SB
3575g

8. *HISTOIRE CLINIQUE DE MME H*

Année : 2014

CPDPN : Nantes

Age : 36 ans

Parité : 0

DDG : 23/11/13

Diagnostic : POUMON

Signe d'appel : signes échographiques T1 : nuque > 3,5mm + hernie diaphragmatique

Indication : hernie diaphragmatique

Issue de grossesse : IMG acceptée CPDPN Necker à 22SA

Découverte de l'anomalie :

12SA+6j : échographie de première intention retrouvant une clarté nucale à 5,93 → hygroma au 1er trimestre

13SA+5j : biopsie de trophoblaste → caryotype 46XY

19SA : échographie retrouvant une hernie diaphragmatique gauche essentiellement constituée par du tissu hépatique. Les anses digestives sont intra-abdominales. Prise en charge spécialisée au CHU est prévue.

Second avis :

19SA+2j : échographie de second avis retrouvant une hernie diaphragmatique gauche avec estomac en intra thoracique, veine ombilicale et vésicule biliaire déplacée vers la gauche, pouvant donc faire évoquer un foie en position thoracique gauche. Coeur refoulé à droite, sans anomalie architecturale visible.

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

19SA+2j

consultation génétique : "poursuivre les explorations sur le plan étiologique en réalisant au minimum des études par FISH ciblées aux loci 15q26 et 8p23 dans l'idéal et une étude par CGH array"

consultation chirurgien pédiatrique : "information concernant la prise en charge d'une hernie diaphragmatique en post natal, la possibilité de formes non opérables, non viables et/ou d'enfant ayant des difficultés à acquérir l'autonomie respiratoire, et information sur le fait que la majorité des enfants opérés vont très bien ensuite. Elle a évoqué le risque de morbidité et de mortalité élevé. Possibilité d'une IRM foetale au 3è trimestre de grossesse pour évaluer la fonction pulmonaire."

19SA+3j
amniocentèse pour CGH array et FISH

19SA+4j
le couple souhaite prendre un second avis sur Paris et va être reçu par un chirurgien pédiatre.

21SA
échographie cardio-pédiatrique : pas de cardiopathie associée à la hernie diaphragmatique.

Avis CPDPN :

19SA+3j
Pathologie présentée : hygroma 1er trimestre et hernie diaphragmatique droite. Caryotype normal. IMG demandée par la patiente.
Proposition pour la conduite à tenir : pas d'IMG pour l'instant.
→ Echographie cardiaque et morphologique foetale
→ Résultats amniocentèse
→ Consultation avec le pédiatre et le chirurgien pédiatrique

Couple ayant demandé un second avis au CHU de Necker : IMG acceptée.

Parcours : nécessitant un avis

Accouchement :

AVB à 22SA à Necker
Mort né 510g
Anapath
Aucun des parents n'a souhaité voir l'enfant
Prise en charge psychologique prévue à la sortie de la maternité.

9. HISTOIRE CLINIQUE DE MME I

Année : 2014

CPDPN : Nantes

Age : 29 ans

Parité : 1

DDG : 26/11/13

Antécédents notables : Mme : kinésithérapeute et Mr : ambulancier

Mars 2014 : choc hémorragique sur laparotomie pour un hémopéritoine sur des lésions endométriosiques.

Diagnostic : MATERNEL

Signe d'appel : indication maternelle : hémopéritoine massif + choc hémorragique

Indication : cause maternelle

Issue de grossesse : naissance vivante : accouchement à Jules Verne s à 38SA

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

18SA à Jules Verne

Coelioscopie exploratrice suite à un épanchement abdomino-pelvien modéré, une anémie et un tableau abdominal avec diarrhées et vomissements depuis 10 jours sans fièvre. Décision laparotomie médiane : hémopéritoine massif sur rupture de nodule d'endométriose au niveau d'une varice pelvienne dans le cul de sac péritonéal postérieur à 18SA. Hémostase difficile, réalisation d'un packing à l'aide d'une Mikulicz. Saignement total 3,5L, la patiente est transfusée de 9 culots globulaires et de 6 PFC. Transférée au CHU de Nantes en réanimation devant un choc hémorragique.

Echographie obstétricale réalisée en post-opératoire puis au CHU montrait une bonne vitalité foetale. La patiente a souhaité revenir à la clinique pour la poursuite de sa prise en charge.

Dans ce contexte de saignement sur une lésion probablement endométriosique et d'intervention avec manipulation itérative de l'utérus de Mme I a souhaité faire une demande d'interruption médicale de grossesse (courrier d'un médecin généraliste à Jules Verne).

19SA : laparotomie exploratrice pour dépacking, retrait de mèche de mikulicz et vérification hémostase.

Sur le compte rendu d'hospitalisation, il est noté : "sur le plan obstétrical : Mme exprime le désir d'interruption médicale de la grossesse si son pronostic vital est engagé. L'obstétricien l'informe des modalités de demande et d'acceptation. L'obstétricien est défavorable à cette demande dans le contexte actuel." Plusieurs échographies foetales sont réalisées durant son hospitalisation et montre une bonne vitalité foetale en préopératoire mais également en post opératoire.

21SA+6j

Echographie. Indication : échographie 2T dans un contexte de laparotomie sur une rupture de nodules endométrioses, à 18SA, avec choc hémorragique sans transfusion. Grossesse évolutive. Biométries entre le 60è et le 80è percentile. Annexes foetales normales.

23SA+1j : consultation obstétricien.

25SA+6j : échographie morphologique post laparotomie. RAS. Dopplers foeto placentaires normaux. Demande d'IRM foetale cérébrale.

29SA+1j : échographie RAS.

31SA+1j : IRM foetale cérébrale. Pas de lésion séquellaire d'accident hémorragique ou clastique.

32SA+j6 : échographie RAS

Avis CPDPN :

20SA

Pathologie présentée : à 18SA, rupture de lésion endométriosique pelvienne avec hémopéritoine massif hémorragique (3,5L). Laparotomie xyphopubienne pour retrait de mèche de Mikulicz.

Demande d'IMG dans le contexte.

Propositions pour la CAT : accouchement au CHU, pas d'indication pour une IMG sur cette histoire, ni foetale, ni maternelle. Mise en place d'une surveillance rapprochée au CHU avec des échographies de références et si besoin une IRM cérébrale foetale au 7ème mois et des consultations avec l'obstétricien qui la connaissait déjà.

Parcours : complexe

Accouchement :

Césarienne anticipée pour mise en travail pour antécédent de laparotomie médiane à 18SA pour hémorragie sévère.

3140g

Apgar 10/10

10. HISTOIRE CLINIQUE DE MME J

Année : 2014

CPDPN : Nantes

Age : 33 ans

Parité : 0

DDG : 08/02/14

Diagnostic : DIGESTIF

Signe d'appel : signes échographiques T2 : excès de liquide + estomac non vu

Indication : atrésie œsophage

Issue de grossesse : IMG au centre pour motif maternel acceptée à CHU Nantes à 27SA

Découverte de l'anomalie :

22SA+1j : échographie de première intention retrouvant un estomac non visualisé → à reconstrôler dans 1 semaine

Second avis :

23SA : échographie de second avis retrouvant un estomac non visualisé. ILA=24cm → dossier présenté au staff CPDPN

25SA : deuxième échographie de second avis retrouvant un excès de LA avec ILA=26-28 + estomac non visible avec œsophage non repérable et pas d'image des culs de sac œsophagiens → confirmation de l'atrésie de l'oesophage. Pas d'autre malformation associée.

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

25SA

consultation génétique : "explication des syndromes génétiques pouvant être liés aux atrésies de l'oesophage. Chez le fœtus de Mme J, l'atrésie semble totalement isolée, les mensurations sont normales, pas de microcéphalie, donc peu d'argument pour penser que cette malformation rentre dans un cadre syndromique." Pour éliminer toute anomalie chromosomique, proposition amniocentèse pour FISH et caryotype + amniodrainage amenant l'ILA de 26-28 à 16.

Proposition en cas de normalité des résultats de revoir l'enfant entre 3 et 6mois de vie afin de faire le point sur son développement.

→ pas d'anomalie chromosomique

consultation chirurgien pédiatrique : "diagnostic de l'atrésie avec ou sans fistule a été expliqué aux parents. Le diagnostic le plus probable devant un estomac non vu est une atrésie de l'oesophage sans fistule qui demande une prise en charge plus longue et plus complexe en période néonatale que les formes avec fistule, ce que les parents ont très bien compris. Les

différentes possibilités thérapeutiques chirurgicales ont été expliquées, ainsi que les complications post opératoires et à long terme. Les parents sont informés du suivi multidisciplinaire à long terme. Ils ont bien compris que le pronostic globale de l'enfant dépend essentiellement des malformations associées. Ils ont évoqué l'interruption médicale de grossesse même en l'absence de malformation associée. Je leur ai expliqué que l'atrésie de l'oesophage isolée n'était pas une indication d'interruption de grossesse du fait du caractère curable de la malformation."

entretien avec l'obstétricien + consultation avec le psychologue

25SA+5j : consultation pluridisciplinaire avec l'obstétricien, la sage-femme, le chirurgien pédiatrique et la psychologue + échographie : ILA = 21-22 + 2ème consultation psychologue + consultation éthique clinique (annexe 4) + 2ème entretien avec le chirurgien pédiatrique

25SA+6j

commission pédiatrique

consultation psychiatrique : "Père retrouve sa femme en pleurs. Ils se connaissent depuis 10ans, ils ont pensé à faire un bébé, c'était un petit garçon, tout était parfait. Explication de l'atrésie de l'oesophage de type 1, hospitalisations nombreuses, il ne peut vivre sans opération. Ceci a confirmé le pire. Ils ne veulent surtout pas lui faire vivre cela. Recul et réflexion une semaine après la ponction du LA. L'obstétricien essaie de leur faire comprendre que c'est surmontable. Pendant 15jours, ils n'ont pas vécu, pensé qu'à cela. Lors de la consultation pluridisciplinaire, ils ont expliqué que faire souffrir leur bébé à ce point était impossible. Les parents se tiennent les mains et maman a des sanglots. Rencontre avec un professeur et des juristes qui les ont écoutés, soutenus, et ont participé à la commission. L'obstétricien a dit que le dossier était compliqué, car l'enfant peut être soigné, c'est curable, ne rentre pas dans une IMG médicale. Il veut appeler Lille qui est spécialiste des atrésies de l'oesophage. Elle sent son enfant bouger, elle est enceinte. Le père a appelé le professeur qui a expliqué que les médecins n'ont pas changé d'avis, qu'il fallait garder espoir, option du danger pour la santé psychique de la mère (détresse maternelle). Elle ne peut plus patienter. Elle demande à rencontrer un psychiatre. Elle est vraiment paniquée de la souffrance à venir de son bébé, de la gravité de l'atrésie qui est beaucoup plus rare que les atrésies partielles. Ils ont peur de tout ce qui pourrait être associé, ce qu'ils ont lu. Ils sont effrayés par la gravité de la situation. La mère s'effondre, paniquée, sanglote, le père lui tient la main. Elle pleure et dans le sanglot demande si pour qu'il ne souffre pas il faut qu'elle ne vive plus. Elle me dit que ce bébé elle l'aimera toujours, qu'il s'est arrêté là, elle ne peut plus le projeter dans l'avenir, il n'y a plus rien pour elle (réponse à ma question sur sa projection avec le bébé). Elle fait écran pour ne pas voir la douleur, la souffrance de leur bébé, elle est envahie par cette souffrance. Donner la vie dans la souffrance pour le bébé est insoutenable. Si elle n'avait pas eu de ponction de liquide, il y aurait peut être eu un accouchement prématuré et le bébé n'aurait pas vécu. A la naissance, il n'aurait pas pu vivre sans opération. Le père se représente toutes les douleurs, toutes les opérations, toutes les entraves et peu à peu la vie de leur enfant devient un flot de douleurs. On leur a parlé qu'il pourrait ne pas avoir d'anus. Peu à peu la forme de ce bébé est un ensemble d'organes distordus et douloureux. Ils se demandent quoi faire entre la douleur pour cet enfant d'arrêter sa vie et celle de la vie de cet enfant. La tristesse envahit la famille. Entretien qui dure longtemps. Au total : parents qui sont dans un état d'angoisse envahissant. Le père cherche à soutenir sa femme. La mère est envahie par des représentations terrifiantes,

fragmentées qui font écran à toute perspective. La détresse est présente, le risque suicidaire aussi."

26SA : avis Lille (centre de référence des atrésies de l'oesophage) → IMG foetale refusée également à Lille

26SA+3j : commission au centre Simon Veil

consultation psychiatrique : "l'obstétricien les a vu, confirmation qu'il n'y a pas de suite à leur demande sur le plan foetal. Explication de la démarche en parallèle. Elle pleure de façon débordante, plus les jours avancent et moins elle voit le futur. Elle n'a plus d'avenir, ne veut plus se représenter le bébé. Le fait que la commission pédiatrique ait refusé la plonge dans une culpabilité profonde car il ne s'agit plus du bébé mais d'elle (et de son mari) et donc d'une action contre. Elle ne peut penser au bébé, représentation supprimée dans sa psychée, ne peut penser à lui, ne peut se voir avec. L'impasse dans laquelle elle est, peut provoquer un passage à l'acte."

consultation avec un médecin généraliste : "l'entretien révèle que le couple est en détresse face à cette situation difficile."

consultation avec une conseillère conjugale et familiale : "Mme J est en grande souffrance morale face à cette situation. Cette 1ère grossesse avec malformation lui est insoutenable."

27SA+1j : notes de l'obstétricien sur périnat gynéco : "Finalement impossible pour le couple d'accepter la naissance".

Avis CPDPN :

23SA

Pathologie présentée : suspicion d'atrésie de l'oesophage

Propositions pour la CAT : réalisation d'un caryotype + consultation de chirurgie pédiatrique

25SA

Pathologie présentée : amniodrainage 1,2L, à revoir dans 8jours. Très probable atrésie de l'oesophage avec absence d'estomac visible et hydramnios, plutôt type 1 (sans fistule).

Propositions pour la CAT :

Couple très angoissé et dans une demande d'IMG qui pour le moment, n'est pas audible par le CPDPN. Consultation de chirurgie pédiatrique faite. Amniocentèse réalisée, résultats en attente.

Consultation de psychologue + Consultation de génétique + Consultation d'éthique clinique.

26SA

Consultations de génétique, de psychologue et d'éthique clinique réalisés.

Propositions pour la CAT :

Rendu des différentes consultations et de la persistance de la demande d'interruption de grossesse de la part du couple.

Avis du centre de référence de Lille.

Pas d'indication à l'IMG pour cause foetale.

Dossier difficile : à rediscuter.

27SA

Demande d'IMG maternelle psycho-sociale.

Propositions pour la conduite à tenir :

Demande IMG cause foetale refusée.

IMG pour cause maternelle retenue par le psychiatre et acceptée après signature des trois certificats (par un médecin du CPDPN, un psychiatre, un médecin du centre Simone Veil et une conseillère familiale).

Parcours : nécessitant un avis.

Accouchement :

Etat du patient à l'entrée « calme, a bien compris le déroulement de la journée »

AVB

Mort né, 1310g

Parents ne souhaitent pas voir le bébé

Pas d'autopsie, pas d'anapath, pas de radio. Choix de don du corps.

Retour dans le service "patiente calme et assez sereine, arrive à exprimer ce qu'elle ressent", est allée voir son bébé ce soir.

5j post IMG : consulte pour douleurs abdominales épigastriques et pelviennes → ttt symptomatique

Grossesses ultérieures :

Nouvelle grossesse débutant en janvier 2015.

Dans les antécédents il est noté "IMG pour malformation à 6mois".

11. HISTOIRE CLINIQUE DE MME K

Année : 2014

CPDPN : Nantes

Age : 38 ans

Parité : 4

DDG : 05/03/14

Antécédents notables :

Grossesse de découverte tardive sous pilule : pas de précaution ni de prévention et alcool lors des fêtes, des repas et apéros les week-ends

Diagnostic : NORMAL

Signe d'appel : signe échographique T2 : philtrum bombé + oreilles basses implantées

Indication : SAF

Issue de grossesse : naissance vivante : accouchement à Clinique Saint Charles à 40SA

Découverte de l'anomalie :

22SA : échographie de première intention retrouvant un philtrum bombé et un nez retroussé

Second avis :

23SA : échographie de second avis ne retrouvant pas d'anomalie morphologique. "Après discussion avec la patiente, on notait surtout qu'elle ne souhaite pas la poursuite de cette grossesse. Elle ne voulait pas de 5^e enfant et demande assez ouvertement l'arrêt de grossesse. Nous avons dépassé le délai légal de l'IVG. Nous lui avons conseillé de prendre contact avec le centre Simone Veil pour un entretien psycho social où elle pourra exprimer sa demande. Elle ne souhaite pas d'abandon sous X. Elle a refusé de rencontrer les pédiatres de la maternité."

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

23SA+4j

courrier du centre Simone Veil : "Mme K sollicite vivement une IMG. Elle est mère de 4 enfants et exerce le métier d'assistante maternelle. Son mari est chef d'entreprise et très peu présent au domicile. Elle est à 24SA et rejette ardemment cet état de fait. Une orientation vers l'étranger et l'accouchement sous secret lui ont été proposés, mais non retenus."

23SA+6j

courrier du médecin généraliste : "La poursuite de cette grossesse met en péril grave la santé psychologique de Mme K qui a 40ans est déjà mère de 4enfants, assistante maternelle, gérant 3 autres enfants avec un époux absent du fait de son activité professionnelle de chef d'entreprise. Mme K présente des troubles de l'humeur importants, ne mange plus, ne dort plus depuis un mois. Pleurs. Tristesse. Elle me dit des actes physiques intenses dans le but de

mettre fin à cette grossesse. A signaler également une alcoolisation depuis le début de cette grossesse."

entretien avec un psychiatre : "C'est clair et net, c'est hors de question. On a maîtrisé les 4 premiers, le 5ème non. On a changé de pilule, ce n'est pas de notre fait. J'ai tout fait pour l'enlever, m'en débarrasser. Ce n'est pas un enfant souhaité, alors on fait tout pour l'enlever. Je vous cache pas que mes vacances sont gâchées. J'espère que la réponse sera positive en ce qui me concerne. Je ne suis pas de ces familles, cas sociaux, qui font des enfants pour les allocs. Il faut des revenus pour les élever. On ne veut pas. On ne souhaite qu'une chose, c'est l'enlever. On ne va pas y passer, cela fait un mois que je ne mange plus, je ne dors plus. Je ne souhaite qu'une chose, qu'il meurt. Je suis épuisée, moralement et physiquement. Je prend l'apéro, j'en ai rien à faire." Mme est dans un position défensive qui bloque. C'est très dur psychologiquement, moralement, essayer de le cacher. Elle sort à peine. Je lui parle de l'accouchement sous X "Vous me faites rigoler, la loi c'est la loi et après vous me proposez d'accoucher sous X, cela fera le bonheur de quelqu'un. C'est insoutenable, recommencer à me lever la nuit, donner des biberons, c'est impossible. Je ne vois pas le bonheur d'avoir un enfant qu'on ne veut pas. Ils le ressentent, il faut arrêter cela." La femme est très défensive ce qui donne un aspect catégorique et fermé et ne me permet pas d'explorer la situation psychologique de cette femme. Elle est en souffrance et rejette ce bébé. Son mari est en difficulté et dans un pragmatisme certain, il dit en quoi ils ne peuvent accueillir ce bébé. Il est en effet probable que la situation financière, l'équilibre psychologique de la famille sera atteint et sans doute au delà de ce qui est perceptible. Mais on ne voit pas de psychopathologie pouvant décompenser, pas de risque suicidaire, pas de détresse telle que cela deviendrait réellement insurmontable. Ils se trouvent certes dans une situation compliqué avec une interrogation sur l'investissement de ce bébé mais ils ne me donnent pas d'élément pour penser que la mère serait en détresse psychologique. L'entretien est très court par rapport à ceux que je fais habituellement car ils n'ont rien d'autre à me dire que le fait de ne pas en vouloir.

Avis CPDPN :

20SA+5j

Pathologie présentée : suspicion de syndrome d'alcoolisation foetale

Propositions pour la CAT :

Echographie second avis recommandée

Consultation pluridisciplinaire au CPDPN

25SA

Pathologie présentée : échographie de second avis ne retrouvant pas d'anomalie morphologique.

Commission réunie pour une IMG cause maternelle psycho-sociale à la demande de la patiente : IMG refusée.

Propositions pour la CAT :

→ pas d'indication pour une IMG pour cause foetale car pas d'argument pour un SAF

→ pas d'indication pour une IMG pour cause maternelle psycho sociale (cf courrier du psychiatre)

Parcours : nécessitant un avis.

Accouchement : AVB, 3790g

12. HISTOIRE CLINIQUE DE MME L

Année : 2013

CPDPN : Angers

Age : 26 ans

Parité : 1

DDG : 30/01/13

Diagnostic : ORL

Signe d'appel : signe échographique T1 : fente palatine

Indication : fente palatine

Issue de grossesse : IVG en France à 13SA

Découverte de l'anomalie :

12SA+1j : échographie de première intention retrouvant une suspicion de bourgeon labio-maxillaire et absence de visibilité de l'estomac. Demande d'un avis auprès d'un échographiste expert au CHU.

Second avis :

12SA+4j : échographie de second avis retrouvant une fente labio-palatine bilatérale

Avis CPDPN :

12SA+5j

Pathologie présentée : fente labio-alvéolo-palatine bilatérale.

Le couple souhaite une IMG. Compte-tenu de la curabilité de cette malformation et en l'absence d'anomalies associées, l'IMG n'est pas jugée acceptable.

CAT : il serait souhaitable de prolonger la surveillance échographique et une association malformative de mauvais pronostic pourrait faire réviser l'avis du centre de diagnostic prénatal.

Le couple souhaite s'orienter vers une IVG.

13. HISTOIRE CLINIQUE DE MME M

Année : 2013

CPDPN : Angers

Age : 33 ans

Parité : 0

DDG : 14/12/12

Diagnostic : ORL

Signe d'appel : signe échographique T2 : fente labiale

Indication : fente labiale

Issue de grossesse : naissance vivante : accouchement à CHU Angers à 41SA

Découverte de l'anomalie :

22SA+4j : échographie de première intention retrouvant une malformation de la face avec un aspect de fente labiale dont le caractère latéral ou unilatéral et la participation du maxillaire sera précisé par un échographiste de référence puisqu'un avis auprès du CPDPN est demandé.

Second avis :

24SA : échographie de second avis retrouvant une fente labio-alvéolaire bi latérale avec protrusion marquée du bourgeon médian et fente palatine. Hydramnios.

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

24SA+4j

consultation pré ponction LA "patiente pleure +++, souhaite une IMG et ne se voit pas poursuivre sa grossesse".

24SA+5j

amniocentèse : caryotype et CGH array normaux + consultation génétique + consultation psychologue "représentation monstrueuse de leur bébé ainsi que du quotidien des premières années (difficultés d'alimentation, langage, scolarité). Il n'est plus question d'un enfant mais d'une fente palatine. L'IMG est évoqué comme solution. Colère à l'idée qu'elle puisse être refusée et que le corps médical leur impose d'aller au delà de ce qu'ils se sentent capables de vivre. Sentiment d'être coincée. Vont rencontrer deux chirurgiens à Nantes et Poitiers qui ont des pratiques différentes. Attente des résultats de la ponction de LA. Sentiment que la malformation ne peut être isolée mais forcément associée à un syndrome plus important. Informations données sur différentes possibilités (poursuivre grossesse, IMG ou adoption de l'enfant) pour réflexion éclairée."

25SA

consultation chirurgien pédiatre à Poitiers : "j'ai détaillé aux parents le calendrier thérapeutique pour la prise en charge de cette fente. Nous avons discuté de la prise en charge multidisciplinaire".

25SA+4j : échographie retrouvant la fente labio-alvéolaire bilatérale et palatine et hydramnios avec GC à 8,5cm.

25SA+6j

consultation chirurgien pédiatrique à Nantes "la mère est très traumatisée et pour l'instant n'accepte pas l'idée. Je lui ai donc montré que si la réputation de la fente bilatérale était d'être une malformation sévère nous avons beaucoup progressé dans les traitements et les résultats. Elle a je pense bien compris tout l'intérêt d'une réparation très fonctionnelle dès le premier temps opératoire et qui restera fonctionnelle à chacun de temps successifs. J'espère qu'elle est repartie de cette consultation avec une image beaucoup plus positive de la situation qui n'est pas à priori désespérante car si cette fente labio-palatine touche un enfant normal le pronostic, est, sous réserve d'un bon traitement, excellent dès les premiers temps opératoires autorisant une vie sociale et scolaire absolument normale pendant la première et la deuxième enfance et un résultat final de très bonne qualité".

28SA+6j : échographie retrouvant une régression partielle de l'hydramnios.

31SA+5j : échographie retrouvant une régression de l'hydramnios.

35SA : examen normal ce jour, chirurgie post natale organisée à Poitiers. Ne souhaite pas revoir la psychologue. Couple rassuré après la consultation avec le chirurgien de Poitiers.

Avis CPDPN :

23SA+3j

L'échographie de 22SA+4j met en évidence la suspicion d'une malformation de la face à type de fente labiale. Nous proposons la réalisation d'une échographie de référence.

24SA+4j

L'échographie confirme l'existence d'une double fente labio-alvéolaire et palatine. Le couple demande une IMG. Nous recommandons une nouvelle échographie, une prise en charge psychologique et une consultation avec un chirurgien pédiatrique spécialiste. Nous sommes prêts à rediscuter avec les parents à l'issue de ce parcours de soins.

Comorbidités pendant la grossesse :

Suivie au SIG pour thrombopénie avec contrôle des plaquettes une fois par semaine jusqu'à l'accouchement.

Accouchement :

AVB à 40SA+5j, 3410g

Psychologue en SDC : "maman attentionnée vis à vis de Pacome, charmée par son fils. Evoque l'évolution de la grossesse et l'accouchement. Difficile d'envisager la séparation pour l'opération. Tellement de changements en peu de jours".
Relation mère enfant était bonne au sein du service.

Chéiloplastie en septembre 2013

Temps palatin avec retouche labio narinaire en mars 2014

Otoémissions acoustique absent à l'oreille gauche.

14. *HISTOIRE CLINIQUE DE MME N*

Année : 2013

CPDPN : Angers

Age : 16 ans

Parité : 0

DDG : 29/07/13

Diagnostic : DIGESTIF

Signe d'appel : signe échographique T1 : laparoschisis

Indication : laparoschisis

Issue de grossesse : IVG en France à 13SA+6j

Découverte de l'anomalie :

12SA+5j : échographie de première intention retrouvant un laparoschisis.

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

12SA+4j

consultation avec un chirurgien pédiatre, patiente accompagnée de sa maman et son petit frère de 8mois : "j'ai expliqué le type de malformation concernée, la prise en charge après la naissance, les conséquences et le pronostic à distance qui est excellent, en dehors des complications intestinales anté-natales, l'alimentation est normale et la croissance est sans difficulté. Une interruption de grossesse a été évoquée mais n'est pas retenue par Mme du bon pronostic global de ces enfants".

Avis CPDPN :

12SA

Nous proposons une surveillance échographique mensuelle. Si la patiente le souhaite, une information sur la prise en charge post natale des enfants porteurs d'un laparoschisis par un pédiatre néonatalogiste et un chirurgien pédiatrique. L'accouchement sera envisagé au CHU d'Angers.

13SA

Après avoir rencontré le chirurgien pédiatre, le médecin traitant de Mme nous sollicite pour savoir si le laparoschisis est une malformation foetale pouvant entrer dans le cadre d'une IMG. Compte-tenu de l'excellent pronostic de ce type de malformation lorsqu'elle est isolée, cette malformation ne relève pas d'une IMG. Compte-tenu des termes légaux (inférieurs à 14SA), il n'est pas nécessaire d'avoir l'autorisation du CPDPN pour la réalisation d'une IVG.

15. HISTOIRE CLINIQUE DE MME 0

Année : 2012

CPDPN : Nantes

Age : 33 ans

Parité : 2

DDG : 09/10/11

Diagnostic : MATERNEL

Signe d'appel : signe maternel : traitement par mifegyne

Indication : grossesse sous mifegyne

Issue de grossesse : IVG à l'étranger : en Espagne à 18SA

Avis CPDPN :

15SA+2j

Pathologie présentée : demande d'IMG car prise volontaire de 2 comprimés de mifégyne à 14SA+2j et à 14SA+4j

Proposition pour la CAT : pas d'indication à réaliser une IMG.

16. HISTOIRE CLINIQUE DE MME P

Année : 2012

CPDPN : Angers

Age : 24 ans

Parité : 0

DDG : 03/01/12

Diagnostic : AUTRE

Signe d'appel : signe échographique T1 : nuque épaisse

Indication : nuque épaisse

Issue de grossesse : naissance vivante : accouchement à Château Gontier à 39SA

Découverte de l'anomalie :

13SA+2j : échographie de première intention retrouvant une hyperclarté nucale à 3,7mm.
Marqueurs sériques de la T21 en urgence + dossier présenté au CPDPN du CHU d'Angers.

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

14SA : caryotype fœtal réalisé sur prélèvement de villosités chorales normal.

Avis CPDPN :

13SA+5j

Clarté nucale mesurée à 3,7mm pour une LCC à 74mm. Ductus venosus normal.

Nous proposons la réalisation d'une biopsie de trophoblaste pour l'obtention d'un caryotype fœtal.

17. HISTOIRE CLINIQUE DE MME Q

Année : 2011

CPDPN : Nantes

Age : 27 ans

Parité : 1

DDG : 27/09/10

Antécédents notables :

Mr Q : chirurgie pour syndactylie des extrémités supérieures + syndactylie membraneuses des orteils

Diagnostic : MEMBRES

Signe d'appel : signes échographiques T1 : ectrodactylie main et syndactylie pied

Indication : ectrodactylie

Issue de grossesse : naissance vivante : accouchement à Maternité Levant à 38SA+1j

Découverte de l'anomalie :

12SA : échographie de première intention retrouvant un écartement trop important entre le pouce et les autres doigts de la main → courrier au centre de diagnostic prénatal et de médecine foetale.

Second avis :

19SA+4j : échographie de second avis retrouvant des anomalies des extrémités à type d'ectrodactylie bilatérale des mains et de syndactylie du pied droit

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

19SA+4j

consultation génétique : "possibilité d'une transmission familiale autosomique dominante des anomalies des membres que présente Mr avec une expressivité variable." CGH array chez le père pour rechercher les gènes concernant l'ectrodactylie → aucune anomalie chromosomique

21SA+2j

échographie de contrôle : ectrodactylie bilatérale des mains (main droite : pouce présent, doigts 2 et 3 absents, doigts 4 et 5 présents / main gauche : pouce présent, doigt 2 absent, et syndactylie du doigt 3, 4 et 5) et syndactylie pied droit avec gros orteil absent, orteil 2 mal implanté et syndactylie des 3 derniers orteils. Pied gauche paraît normal.

consultation chirurgien orthopédique : "explication aux parents des possibilités chirurgicales et surtout d'un avenir fonctionnel qui est plutôt bon et pour lequel aucun handicap séquellaire n'est à envisager."

→ couple souhaite IMG

→ dossier sera présenté au staff multidisciplinaire de diagnostic prénatal

21SA+4j

refus d'IMG par le CPDPN de Nantes

22SA+3j :

consultation d'éthique clinique

entretien avec l'obstétricien pour informer la patiente de la décision du staff

consultation psychologue

Avis CPDPN :

21SA+4j

Pathologie présentée : ectrodactylie bilatérale des membres supérieurs et doute sur syndactylie des pieds (dans un contexte familial de syndactylie membraneuse chez le conjoint).

La patiente après rencontré le médecin généticien, et le chirurgien orthopédique, pour information détaillée, a fait une demande d'IMG.

Propositions pour la conduite à tenir : le chirurgien orthopédique, présent, nous confirme la capacité rééducative et chirurgicale avec des résultats sans séquelles fonctionnelles.

→ Pas d'IMG acceptée sur ces seuls signes.

→ La patiente doit être le mieux accompagnée possible.

Accouchement : césarienne pour siège, 2815g

18. HISTOIRE CLINIQUE DE MME R

Année : 2011

CPDPN : Nantes

Age : 30 ans

Parité : 0

DDG : 03/12/19

Antécédents notables : Mme R : psychologue et Mr R : éducateur en IME, donc couple travaillant auprès d'enfants handicapés.

Diagnostic : MEMBRES

Signe d'appel : signes échographiques T1 : hypoplasie avant bras

Indication : anomalie transversale membre supérieur droit

Issue de grossesse : IVG à l'étranger : en Hollande à 17SA

Découverte de l'anomalie :

12SA+3 : échographie de première intention retrouvant une anomalie transversale du membre supérieur droit (avant bras et main droits paraissant un peu plus petits que les gauches), à contrôler dans 15jours.

Second avis :

15SA : échographie de second avis confirme une anomalie transversale du membre supérieur droit puisqu'il existe un raccourcissement des deux os de l'avant bras auquel fait suite des petites structures osseuses à l'emplacement de la main droite. Pas d'articulation nettement visible ce jour mais examen encore limité à ce stade de la grossesse. Anomalie d'allure isolée.

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

15SA+2j : consultation génétique : "pas d'autres malformations retrouvées à l'échographie foetale, néanmoins il s'agit d'échographies réalisées à des stades de développement très précoces. Les anomalies isolées des membres supérieurs sont le plus souvent secondaires à une cause vasculaire ou clastique et non génétique. Le risque de récurrence est très faible, proche de la population générale et le conseil génétique est donc rassurant pour une prochaine grossesse. Mr et Mme m'ont tous les deux clairement exprimé leur souhait, lors de la consultation de ce jour, de ne pas poursuivre la grossesse."

Avis CPDPN :

16SA+1j

Pathologie présentée : anomalie du membre supérieur droit. 2 membres identiques : l'avant bras droit compte deux os, petits, avec un moignon de main.

A vu le généticien : pas d'anomalie génétique.

Propositions pour la CAT : consultation au centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal et consultation avec un chirurgien orthopédique.

Parcours : nécessitant un avis.

Grossesses ultérieures : depuis, 2 grossesses normales avec naissance de 2 garçons en 2012 et 2015 (une MAP à 28SA).

19. HISTOIRE CLINIQUE DE MME S

Année : 2011

CPDPN : Nantes

Age : 39 ans

Parité : 1

DDG : 11/02/11

Antécédents notables : 1er enfant en 2001 : handicap mental pour anoxie périnatale.
Grossesse actuelle obtenue avec PMA par stimulation ovarienne.

Diagnostic : NORMAL

Signe d'appel : signe échographique T1 : BCBA

Indication : grossesse gémellaire BCBA

Issue de grossesse : naissance vivante : accouchement à Jules Verne à 38SA

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

10SA+4j : couple demande une réduction embryonnaire

Avis CPDPN :

11SA

Pathologie présentée : grossesse gémellaire BCBA suite à une première IAC. Le couple demande une réduction embryonnaire.

Propositions pour la CAT :

→ Refus de la réduction embryonnaire qui paraît non indiquée.

Parcours : simple et réglé.

Accouchement : césarienne, deux filles 2800g et 2400g

Depuis, en 2014 : stérilisation tubaire par essure.

20. *HISTOIRE CLINIQUE DE MME T*

Année : 2011

CPDPN : Nantes

Age : 36 ans

Parité : 1

DDG : 09/01/11

Diagnostic : NORMAL

Signe d'appel : signe échographique T1 : BCBA

Indication : grossesse gémellaire BCBA

Issue de grossesse : naissance vivante : accouchement à PCA à 35SA

Avis CPDPN :

Pathologie présentée : grossesse gémellaire BCBA.. Le couple demande une réduction embryonnaire.

Propositions pour la CAT :

→ Refus de la réduction embryonnaire qui paraît non indiquée.

Parcours : simple et réglé.

21. HISTOIRE CLINIQUE DE MME U

Année : 2011

CPDPN : Angers

Age : 36 ans

Parité : 1

DDG : 03/09/10

Antécédents notables : opérée d'une tumeur cérébrale et porteuse d'une dérivation ventriculo-péritonéale.

Diagnostic : AUTRE

Signe d'appel : signes échographique T2 : ventriculomégalie unilatérale + agénésie rénale unilatérale + scoliose + rétrognatisme

Indication : syndrome polymalformatif

Issue de grossesse : IMG à 32SA à Paris

Découverte de l'anomalie :

22SA+6j : échographie de première intention retrouvant une association polymalformative.

Second avis :

25SA : échographie retrouvant une association malformative avec une ventriculomégalie gauche, une scoliose, une agénésie rénale gauche, un pied droit mal positionné, un profil particulier avec un rétrognatisme, un oligoamnios, une artère sous clavière droit rétro oesophagienne.

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

23SA+6j

consultation pré ponction LA "patiente très affectée depuis l'échographie. Elle souhaite réaliser tout le bilan proposé. Son conjoint souhaiterait une IMG très vite. Proposition de consultation avec un psychologue".

24SA : amniocentèse, caryotype normal.

26SA+2j

scanner foetal mettant en évidence une importante courbure rachidienne dorso-lombaire à convexité gauche, sans rotation des corps vertébraux. l'aspect n'est pas évocateur d'une scoliose. Pas d'argument en faveur d'une malformation vertébrale, d'une héli-vertèbre ou d'un bloc vertébral. Pas d'argument en faveur d'un rachis malformatif.

26SA+5j

consultation avec un chirurgien orthopédique pédiatre pour parler des malformations orthopédiques concernant le pied droit varus équin et la malformation rachidienne, rassurant sur le pronostic.

31SA+6j : deuxième avis au CPDPN du Mans.

L'échographie retrouve les mêmes signes. Devant la difficulté et la demande pressante du couple en vue d'une IMG, il a été décidé de faire réaliser une IRM corps entier dynamique permettant de visualiser la moelle, le cerveau et les mouvements foetaux (selon l'avis d'un neuro radiologue de Necker). Confirmation à l'IRM d'une polymalformation foetale avec d'une part, une scoliose et une déformation rachidienne à type d'angulation dans le plan coronal, une agénésie rénale gauche, un pied malpositionné avec varus de l'avant pied. Association ce jour à un excès de LA et un petit estomac. Une consultation a immédiatement été prévue à Clamart ; "j'ai vu longuement la patiente, son conjoint et le père de la patiente. Ils ont complètement désinvesti la grossesse et ils ne souhaitent absolument pas prendre de risque pour cet enfant. Ils ont bien compris qu'il existe une anomalie du rachis, qu'elle pourrait éventuellement bien évoluer, mais nous n'avons pas tellement d'éléments pour pouvoir les rassurer. J'évoque quand même, devant l'association, anomalie rachidienne, rein et malposition du pied et dans le contexte d'hydramnios, le syndrome de vacterl même si le signal du méconium est vu jusqu'à la marge anale. Le couple persiste dans sa demande. Ils ont déjà vu deux équipes, leur prise en charge dure depuis 8 semaines et je n'ai pas d'élément qui me permette de les rassurer complètement pour le devenir de cet enfant. Nous acceptons donc l'IMG".

Avis CPDPN :

23SA+2j

Devant l'association malformative retrouvé à l'écho de 23SA, nous proposons une amniocentèse pour caryotype, un scanner spiralé osseux fœtal pour étudier le squelette, un bilan infectieux maternel, une HGPO et une échographie de contrôle.

25SA+2j

Caryotype en cours.

Le couple semble envisager une IMG, en particulier inquiets par les malformations osseuses. Nous proposons de réaliser une consultation d'orthopédie pédiatrique spécialisée pour information sur la prise en charge avant de rediscuter de cette possibilité.

27SA+2j

Le couple manifeste clairement son désir d'interrompre la grossesse. L'ensemble des éléments en dehors des anomalies osseuses ne sont pas des malformations majeures mais compte-tenu du fait que les échographistes référents n'ont jamais observé ce type d'attitude chez un fœtus en période prénatale, nous allons demandé un avis à un chirurgien orthopédiste pédiatrique spécialisé en rachis à Paris pour établir au mieux le pronostic orthopédique de cet enfant.

28SA+2j

Le chirurgien orthopédiste à l'hôpital Necker, signale que pour lui, on ne peut parler que d'une attitude scoliotique et non de scoliose puisqu'il n'y a pas d'anomalie décelable au niveau du rachis. Nous proposons une consultation conjointe avec l'obstétricien et le psychiatre pour informer et expliquer au couple ce deuxième avis.

29SA+2j

Suite aux explications et informations, le couple a clairement fait savoir qu'il souhaitait toujours la réalisation d'une IMG et qu'il ne souhaitait pas solliciter l'avis d'un autre centre. Le dossier a donc été rediscuté pour la 5ème fois lors de notre réunion. Dans l'état actuel de nos connaissances, ce jour, notre CPDPN ne peut accéder à la demande des parents. Nous proposons la poursuite de la surveillance prénatale avec des échographies régulières et une IRM. Enfin, il est de nouveau rappelé que le couple est informé de la possibilité de solliciter un autre CPDPN.

Accouchement :

IMG à 32SA

Neuropathologie : ventriculomégalie triventriculaire modérée sans obstacle sur les voies d'écoulement du LCR, sans stigmate d'infection ou d'hémorragie. Présence, dans la substance blanche périventriculaire, de lésions d'allure anoxo-ischémique subaiguës, de survenue récente ne pouvant être impliquée dans la ventriculomégalie.

Histologie placentaire normale.

Pas de consultation génétique après résultats autopsie.

Grossesses ultérieures : nouvelle grossesse en 2012.

22. *HISTOIRE CLINIQUE DE MME V*

Année : 2010

CPDPN : Nantes

Age : 40 ans

Parité : 2

Antécédents notables :

Infertilité secondaire du couple depuis 1an. Grossesse obtenue par FIV.

Diagnostic : NORMAL

Signe d'appel : signe échographique T1 : BCBA

Indication : grossesse gémellaire BCBA

Issue de grossesse : ISG à l'étranger (Bruxelles)

Puis naissance vivante : accouchement à Brest à 38SA

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

Réduction embryonnaire à Bruxelles

Accouchement : AVB, 2570g

23. *HISTOIRE CLINIQUE DE MME W*

Année : 2007

CPDPN : Nantes

Age : 29 ans

Parité : 1

DDG : 06/07/06

Antécédents notables :

Contexte d'infertilité

1 fille en BS

1 FCS à 1mois

1 FCT de grossesse gémellaire à 4 mois

Diagnostic : RACHIS

Signe d'appel : signe échographique : dysraphie sacrée

Indication : spina lipome

Issue de grossesse : inconnue

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

27SA

échographie de contrôle du fait d'une augmentation de l'AFP à 86,2 U/mL au triple test. On retrouve une moelle basse attachée avec une voussure de la peau en regard des dernières vertèbres lombaires, sans anomalie de position, ni de mouvement des membres inférieurs, sans anomalie cérébrale, avec des biométries tout à fait normales au 50^e percentile.

28SA : IRM foetale. Indication : aspect dysharmonieux du rachis avec impression de moelle attachée et voussure des parties molles en regard, sans image de méningocèle. Aspect de dysraphisme spinal avec moelle basse attachée en regard d'une tuméfaction cutanée. Pas de solution de continuité au niveau cutané. Aspect de spina-lipome avec aspect de duplicité médullaire en dessous de L3.

29SA+4j

consultation neuropédiatre : "parents très inquiets de cette anomalie. Explication des conséquences motrices, orthopédiques, vésico-sphinctériennes et sexuelles que pouvaient avoir ce type de malformation. Il est bien sûr difficile de préciser exactement l'état fonctionnel. Ils ont bien compris que c'était à la naissance que l'on pouvait examiner l'enfant et donc avoir une idée plus précise du pronostic neuro-orthopédique. Les parents avaient déjà eu un parcours difficile et la nécessité de recourir à une procréation médicale, sont d'autant plus incertains dans leur choix. Mme W ne peut se déplacer facilement car le col est ouvert depuis le 4^e mois de grossesse. Ils auraient souhaité avoir un deuxième avis. Je leur ai expliqué que certes il n'y avait pas d'anomalie cérébrale, la croissance était tout à fait normale, qu'il n'y avait pas non plus de signe indirect (pied bot, diminution des mouvements des membres inférieurs), mais que cela n'était pas suffisant pour établir un diagnostic de certitude."

31SA : consultation pédiatre : "spina lipome typique. Dans cette situation, la prise en charge n'est pas toujours nécessaire et la surveillance bien sûr indispensable. Dans ce cas, l'IMG paraît bien évidemment non justifiée."

24. *HISTOIRE CLINIQUE DE MME X*

Année : 2007

CPDPN : Nantes

Age : 30 ans

Parité : 2

DDG : 23/06/06

Diagnostic : AUTRE

Signe d'appel : signe échographique : lymphangiome axillaire gauche

Indication : lymphangiome axillaire

Issue de grossesse : naissance vivante : accouchement à La Roche sur Yon

Découverte de l'anomalie :

22SA : échographie de première intention retrouvant un lymphangiome kystique axillaire s'étendant en haut jusqu'à la tête fémorale, en bas jusqu'à la 6^e côte, en avant jusqu'au bord gauche du sternum en regard de la pointe du cœur, en arrière en dedans de l'omoplate

Second avis :

29SA : échographie de second avis retrouvant une évolution qui montre une augmentation du volume en rapport avec le croissance du fœtus. A priori il n'existe pas à l'échographie d'extension thoracique ni d'autre localisation superficielle ou profonde. Pas de retentissement sur le bras.

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

28SA+6j

consultation obstétricien : "il n'existe pas à priori, à l'échographie, d'extension thoracique ni d'autre localisation superficielle ou profonde. Pas d'indication amniocentèse."

entretien chirurgical pédiatre : "masse de la paroi thoracique, multikystique, faisant évoquer un lymphangiome kystique. On a abordé les caractéristiques de cette malformation vasculaire lymphatique, la possibilité d'évolution par poussées et les possibilités d'exérèse chirurgicale limitées. Une des difficultés vient de l'absence de certitude quant à l'étendue de la lésion puisqu'il existe des formes avec une infiltration lymphangiomateuse plus ou moins bien limitée. Il s'agit en tout état de cause d'une lésion qui est ici assez volumineuse, et il semble important d'essayer d'avancer dans le diagnostic par la réalisation d'une IRM foetale."

31SA+5j

IRM : "bilan d'extension montrant une lésion mesurant 50x47x20mm sans aucune extension intrathoracique. Lymphangiome kystique du creux axillaire sans extension endo thoracique. Croissance et vitalité foetale satisfaisante. Donc situation de préjudice esthétique modéré sans mise en jeu du pronostic fonctionnel et vital. Longuement rediscuté avec Mr et Mme en présence du chirurgien pédiatre. Il ne semble pas indiqué de retenir dans cette situation la possibilité d'une IMG. Dans leur discours, les patients avaient dans un premier temps évoqué cette solution. Nous leur avons par contre proposé de prendre un avis complémentaire auprès de l'équipe de l'hôpital de Necker enfants malades, ce qu'ils n'ont pas dans l'immédiat retenu."

31SA+6j

échographie : persistance de la masse mixte du creux axillaire mesurant 57x22x54, vascularisée, avec épaissement de la peau dans la zone thoracique.
consultation multidisciplinaire avec l'obstétricien et le pédiatre.

35SA+5j

entretien avec l'obstétricien.

échographie de contrôle : lésion parfaitement stable, reste vascularisée. Envisager AVB selon conditions locales. Revoir le pédiatre en post natal avec bébé si les parents le souhaitent.

Avis CPDPN :

31SA+3j

Pathologie présentée : lymphangiome axillaire gauche s'étendant du creux axillaire gauche à la 6ème côte en bas, la pointe du cœur en avant, l'omoplate en arrière et la tête normale en haut. Pas d'extension thoracique vue. 22SA : petite masse axillaire gauche.

Propositions pour la CAT : consultation avec le chirurgien pédiatre + IRM programmée.

25. *HISTOIRE CLINIQUE DE MME Y*

Année : 2007

CPDPN : Angers

Age : 38 ans

Parité : 0

DDG : 10/10/06

Antécédents notables :

Femme porteuse d'un retard psycho moteur (ne sait ni lire ni écrire, à ce jour profession dans un atelier protégé où elle réalise des soudures). Pas de trouble de l'humeur ou de trouble de la personnalité. Père : responsable légal. Pas de mesure de protection (pas de tutelle ni curatelle).

Un neveu décédé d'un syndrome de VACTERL et une nièce présentant un retard psychomoteur.

Grossesse de découverte tardive (4ème mois), non désirée.

Diagnostic : MATERNEL

Signe d'appel : pathologie psychiatrique maternelle

Indication : cause maternelle

Issue de grossesse : accouchement sous le secret : enfant adopté

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

26SA

entretien avec l'assistante sociale : "propose deux hypothèses pour cette grossesse soit accouchement sous X soit accouchement et placement possible du bébé."

32SA

consultation de génétique : caryotype fœtal normal et caryotype des parents normaux.

Recherche du syndrome de l'X fragile négative. Et la recherche tous télomères n'a pas mis en évidence de remaniement. Aucun élément orientant vers une pathologie génétique bien définie et on ne peut pas définir le risque de retard mental chez l'enfant à naître, il est certes supérieur à celui de la population générale, sans que je puisse donner un risque plus précis.

Entretien pédopsychiatre et psychologue : patiente d'abord vue seule, puis avec ses deux parents. "Le contact est facile, Mme Y nous parle sans réticence majeure, elle ré affirme son non désir d'enfant, son incapacité de se projeter dans l'avenir en général et en tant que maman en particulier. Elle montre cependant une forme de préoccupation ajustée pour que celui-ci naisse en bonne santé : ne boit pas, ne fume pas. Son ambivalence s'exprime dans une formulation simple (il me fait mal, il me fait pleurer). Sur la question de proposer son bébé à l'adoption, Mme Y, avec ses mots, nous dit qu'elle veut le donner pour d'autres "qui peuvent pas en avoir". Ce consentement à l'accouchement sous X, même s'il nécessitera qu'on ré

explique à la patiente, me semble valide. Mme Y nous dit qu'elle ne voudra jamais son enfant mais qu'elle veut laisser une lettre avec des explications pour quand il aura 15ans. La tonalité de l'entretien, un peu inquiète, un peu triste, se transforme avec la présence des parents qui amènent beaucoup de réassurance à la patiente. Nous proposons un accompagnement psychologique de cette fin de grossesse et de l'accouchement."

Avis CPDPN :

30SA

Patiente de 37ans présentant un déficit intellectuelle et prise en charge par ses parents. L'échographie morphologique est normale. La patiente, a priori, ne souhaite pas cette grossesse qui est accidentelle et son entourage et les médecins qui l'ont vu en consultation, jugent qu'elle n'est pas capable de prendre en charge cet enfant. Les parents de la patiente, déjà âgés, ne peuvent envisager d'assurer la prise en charge de cet enfant. Ils demandent donc une IMG pour motif maternel.

Dans le contexte actuel, l'IMG paraît non justifiée. Il n'existe pas à ce jour de pathologie foetale d'une particulière gravité non curable et la poursuite de la grossesse ne met pas en jeu le pronostic vital de la mère. La solution envisageable pour elle est celle d'un accouchement sous X.

Accouchement : accouchement sous le secret à terme, enfant adopté.

26. *HISTOIRE CLINIQUE DE MME Z*

Année : 2007

CPDPN : Angers

Age : 21 ans

Parité : 0

DDG : 02/05/07

Diagnostic : MEMBRES

Signe d'appel : signe échographique : agénésie de membre

Indication : agénésie de membre

Issue de grossesse : IVG France à 13SA sous AL pour main hypoplasique

Découverte de l'anomalie :

12SA+6j : échographie de première intention retrouvant un membre supérieur gauche avec un seul os de l'avant bras vu et hypoplasie des doigts de la main gauche.

Second avis :

12SA+6j : échographie de second avis retrouvant une anomalie de la main gauche qui est hypoplasique avec un pouce complet et pour les autres doigts il existe trois phalanges bien visibles et trois rayons différents, les métacarpiens sont mal visibles. Au niveau de l'avant bras, radius et cubitus vus. Et main droite normale.

Avis CPDPN :

13SA

Dans ce contexte, au terme actuel, l'anomalie semble isolée. Nous proposons de préciser par échographie l'anomalie de la main et de rencontrer un chirurgien spécialiste sur le handicap éventuel. Le couple semble s'orienter vers une interruption volontaire de grossesse.

Grossesses ultérieures : depuis, deux enfants nés en 2008 et 2011.

27. *HISTOIRE CLINIQUE DE MME Am*

Année : 2007

CPDPN : Angers

Age : 31 ans

Parité : 4

DDG : 28/05/07

Antécédents notables :

Milieu social précaire. 4ème conjoint

9ème geste (3 FCS, 1 MFIU à 8mois liée à un HRP secondaire à des violences et 4 accouchements dont le dernier en mars 2007)

Implanon posé en post partum

Grossesse de découverte tardive à 22SA car sous implanon.

Diagnostic : MATERNEL

Signe d'appel : pathologie psychiatrique maternelle

Indication : cause maternelle

Issue de grossesse : IVG en Espagne à 22SA (contraint d'emprunter 3000 euros)

Découverte de l'anomalie :

Demande d'IVG à 22SA car grossesse de découverte tardive sous implanon.

L'examen clinique ne permet pas la palpation de l'implanon et l'échographie réalisée ne retrouve pas non plus l'implanon. Un dosage d'etonogestrel est en cours.

Ils expriment leur détresse, leur colère, ils ne souhaitent pas cette grossesse. Situation sociale difficile, cette grossesse va tout déstabiliser.

Suivi, consultations, entretiens et examens complémentaires :

20SA+4j : découverte de la grossesse et demande d'interruption de grossesse au centre d'IVG

22SA : réunion unité médico-psycho-sociale pour discuter du dossier et hospitalisation ce jour.

Entretien avec un pédopsychiatre : "Ressenti de colère et de haine envers une situation qu'elle n'a pas choisie. Agressivité +++ verbale. Eléments dépressifs associés (pleurs). Détresse psychologique qui survient dans un contexte de précarité sociale. Capacité de verbalisation. Ressources psychologiques. Bonne compréhension du contexte légal. D'accord pour en reparler à distance, coordonnées du service de pédopsychiatrie données".

Entretien pluridisciplinaire avec une sage-femme, un obstétricien et un pédopsychiatre : "le vécu et les sentiments exprimés sont : la colère et la haine à l'égard du corps médical qui n'aurait pas assuré sa mission, des sentiments de honte, l'impression que cet enfant, qui n'est voulu ni par elle ni par son conjoint, lui est imposé par le "corps médical" et lui est étranger. Elle exprime sa volonté d'avoir recours à l'interruption médicale de grossesse, elle est tout à

fait prête à partir à l'étranger pour réaliser cette interruption de grossesse mais se heurte aux problèmes financiers (2000 euros qu'elle n'a pas et qu'elle a demandé à sa famille et à sa belle-famille qui ne disposent pas non plus de cette somme. Elle ne peut envisager l'accouchement sous X pour se retrouver en situation dans plusieurs années d'expliquer à cet enfant qu'elle n'a pas le garder du fait de sa situation de précarité."

23SA : comité d'éthique

23SA+1j

entretien pluridisciplinaire : "il leur a été clairement formulé quelles pouvaient être les conséquences d'une IMG à la fois sur le plan médical et à la fois sur le plan psychologique. Mr et Mme expriment le fait qu'ils ne pourront pas expliquer à leurs enfants qu'ils ont accouché sous X et abandonné cet enfant, il leur a également été demandé de réfléchir au fait qu'ils devraient peut être un jour expliquer à leurs enfants qu'ils avaient envisagé ou réalisé une IMG. Il a également été porté à leur connaissance que, pour la première fois depuis dix ans au sein de ce CPDPN, la totalité des médecins qui sont aptes à réaliser cet acte n'envisageaient pas de le réaliser dans les conditions qui leur étaient proposées."

Avis CPDPN :

22SA+2j

Elle vit de façon précaire avec un début de solution depuis la naissance de son dernier enfant en mars 2007 avec un contrat de travail à durée indéterminée pour elle et son conjoint et l'accompagnement des services sociaux.

Devant l'ensemble des éléments des entretiens, elle exprime ainsi une authentique détresse psychologique et l'on peut être légitimement inquiet sur l'évolution de sa détresse psychologique et sur le contexte psychologique du vécu de ce futur enfant dans son enfance. Nous souhaitons bénéficier de l'avis du comité d'éthique.

23SA+2j

Suite aux différentes réunions de l'unité médico-psychi-sociale, du comité d'éthique et aux deux réunions du CPDPN, il est apparu pour une majorité des personnes participantes, que la demande d'IMG formulée par Mme et Mr, n'était pas recevable. Les différentes instances ont parfaitement compris et bien reçu le message de détresse que leur envoient Mr et Mme et la responsabilité qu'ils leur reconnaissent dans la survenue de cette grossesse. Il leur a été proposé un accompagnement sur le plan psychologique. Mr et Mme explique de manière très explicite qu'il était impossible pour eux d'envisager l'éducation de cet enfant ; une information sur l'accouchement sous X leur a été donnée. Le couple ne peut envisager cette solution.

B. Annexe 2 : parcours de soins des couples

L'échographie de second avis : Dans 17 dossiers sur 27, un second avis échographique par un médecin référent a été donné. 10 dossiers n'y ont eu recours soit pour cause maternelle, soit car le diagnostic était certain (grossesse gémellaire) ou soit parce que l'échographie de dépistage était jugée suffisante par son expertise (laparoschisis).

Le suivi échographique : Globalement, le nombre d'échographies est augmenté.

Le caryotype foetal : Nous avons retrouvé une indication de caryotype foetal par amniocentèse ou prélèvement de villosités choriales dans 9 dossiers, 8 caryotypes foetaux étaient normaux et pour l'un d'entre eux, l'étude biochimique était en faveur d'un syndrome génétique (syndrome de Bartter). Dans les autres dossiers, soit l'amniocentèse était non recommandée, soit nous n'avions aucune information.

L'IRM ou le scanner : nous avons retrouvé une indication d'IRM foetale dans 4 dossiers (les indications des 2 IRM foetales étaient respectivement un lymphangiome axillaire et un spina lipome ; et 2 IRM foetales cérébrales pour un corps calleux court et un choc hémorragique avec un hémopéritoine massif maternel) et 3 indications de scanner spiralé foetal, et elles ont toutes été réalisées.

La consultation de génétique : dans 9 dossiers, un généticien a été consulté (pour une malposition de membre, une hypoplasie de l'avant bras, une ectrodactylie familiale, un hydramnios, une séquence de Pierre Robin, une hernie diaphragmatique, une atrésie de l'œsophage, une fente labiale, et une mère porteuse d'un retard psychomoteur non exploré). Il participe à l'établissement du diagnostic au sein de l'équipe pluridisciplinaire et il informe le couple sur le pronostic de la pathologie foetale, les syndromes génétiques pouvant être liés à la malformation ; son rôle est également d'effectuer la synthèse des examens pré et post natals, ce qui permettra d'établir le risque de récurrence pour les futures grossesses. Tous les couples ont accepté cet entretien. Dans 15 dossiers, le CPDPN n'a pas proposé de consultation génétique dans ses conduites à tenir en l'absence d'indication. Les 3 autres dossiers ne sont pas renseignés.

La consultation pédiatrique : 13 couples ont rencontré une ou plusieurs fois un pédiatre ; 5 couples ont rencontré un chirurgien infantile ; 4 couples ont rencontré un chirurgien orthopédiste pédiatre ; 2 autres ont rencontré un chirurgien maxillo-facial ; puis les autres couples ont rencontré un neuropédiatre, ou un néphropédiatre. Il n'y a eu aucun refus. Les autres dossiers n'ont pas nécessité d'informations pédiatriques spécialisées.

La consultation multidisciplinaire : 6 couples ont bénéficié d'une consultation multidisciplinaire, dont 5 étaient faites conjointement avec un obstétricien et un pédiatre et une consultation était réalisée avec un obstétricien, un pédiatre, une psychologue et une sage-femme.

La consultation de psychologie : 10 femmes ont bénéficié d'un suivi psychologique, dont 6 femmes avec un psychologue et 4 femmes avec un psychiatre (deux des femmes ont eu un suivi conjoint psychiatre/psychologue). Les femmes ayant rencontré un psychiatre plutôt qu'un psychologue étaient dans des demandes d'IMG pour motif maternel psycho social. Dans les comptes rendus du CPDPN, il est noté pour deux de ces patientes « Propositions pour la conduite à tenir : consultation psychologue/psychiatre nécessaire » et pour une autre « la patiente doit être le mieux accompagnée possible ». Pour les autres, nous ne savons pas si le suivi psychologique a été mis en place à la demande de la patiente.

Il n'est pas certain qu'une aide psychologique soit systématiquement proposée aux couples.

Cette aide peut être parfois refusée de prime abord par les patientes.

Le fait de voir un psychologue effraie certains parents, c'est pourquoi il faut savoir repropose, sans imposer, après quelques jours de réflexion. Le psychologue pourra accompagner ces parents, mais aussi parfois la fratrie. Il permet aux parents de mettre des mots sur ce qu'ils ressentent, de déculpabiliser leur démarche psychologique.

Le psychologue est un acteur indispensable car il permet de faire le lien entre les parents et l'équipe soignante, par exemple en reprenant éventuellement les propos de l'équipe et procède aux ajustements nécessaires dans le choix des mots. Le suivi psychologique pourrait être renseigné dans le dossier sous forme de « notes personnelles ».

La consultation d'éthique clinique : 3 dossiers ont bénéficié d'une consultation d'éthique clinique, non pas pour aider à la prise de décision sur ces cas difficiles, mais pour faire réfléchir parents et soignants sur l'autonomie décisionnelle des parents, la non malfaisance ou la bienfaisance des décisions à venir sur ces patientes. Un dossier a bénéficié d'une consultation supplémentaire d'aide à la réflexion. Nous n'avons retrouvé la trace que de l'une de ces consultations d'éthique clinique.

La demande de deuxième avis auprès d'un centre de référence : 9 dossiers ont suscité une demande de deuxième avis auprès d'un centre de référence de la pathologie précise dont un deuxième avis a été initié par le couple lui-même et non pas par le CPDPN. Parmi ces 9 dossiers, 5 IMG ont été acceptées dans ces autres centres alors qu'elles étaient refusées au CPDPN de Nantes et 3 second avis ont été fait dans le but de proposer des pratiques différentes aux parents et ont abouti à une naissance vivante avec prise en charge de l'enfant à en post natal.

La poursuite de la grossesse peut elle, être imposée par l'équipe médicale en cas de demande d'interruption de grossesse considérée comme injustifiée. Il est de bonne pratique, comme dans toute situation conflictuelle de la relation médecin-patient, de diriger un tel couple vers une autre équipe.

On peut donc parler d'accompagnement multidisciplinaire pour ces couples.

C. Annexe 3 : Consultation d'éthique clinique de Mme J

Saisine : A la demande du CPDPN concernant la gravité de la maladie fœtale du fait d'une divergence d'évaluation de cette gravité entre le CPDPN et la femme, porteuse du fœtus et de son compagnon.

Histoire obstétricale :

Découverte d'une atrésie de l'œsophage chez un fœtus de 25 SA à l'occasion d'un hydramnios. « Le diagnostic le plus probable devant un estomac non vu est une atrésie de l'œsophage sans fistule qui demande une prise en charge plus longue et plus complexe en période néonatale que les formes avec fistule... »

Les parents sont bien informés par le chirurgien pédiatre ainsi que le responsable obstétricien du CPDPN. Les parents sont informés du suivi multidisciplinaire à long terme.

Personnes rencontrées

1° Mme et Mr J

2° L'obstétricien responsable du CPDPN

3° Le chirurgien pédiatre

4° Participation au staff DAN

Mme et Mr J

Ils sont âgés de 30 et 33 ans et vivent en couple depuis plusieurs années. Ils sont chacun responsable l'un comme directeur technique d'une société d'informatique et l'autre comme responsable de la communication dans une entreprise.

Ils sont heureux de la survenue de cette première grossesse. A l'échographie de 22SA, l'estomac du fœtus n'est pas visible. A 23SA il n'y a pas d'estomac.

Transfert vers un second avis (15 jours d'attente).

A 25 SA confirmation d'une atrésie de l'œsophage sans estomac visible.

Le médecin obstétricien leur fait part de la situation et leur donne des explications.

A noter qu'ils s'étaient renseignés près d'un échographiste ami et s'étaient documentés sur INTERNET. Pour le médecin obstétricien c'est une mauvaise information.

Ils nous expliquent qu'ils ont rencontré le médecin généticien et le chirurgien pédiatre et la psychologue et une sage-femme (seule personne selon eux à les avoir vraiment écouté). Pour eux la situation fait que ce n'est pas compatible avec la vie. Ils auraient vraiment suivi les chirurgiens pour une atrésie de type I mais pas pour une atrésie de type III.

Ils ont parfaitement compris la situation médicale et pour eux ce parcours de soins n'est pas concevable. Pour la jeune femme ce n'est pas concevable de voir souffrir son enfant possiblement à naître : « je ne veux pas prendre de risque pour sa vie » « je lui ai offert le meilleur de moi-même jusqu'à présent, je ne veux pas lui construire une vie difficile » Nous ne voulons pas mettre notre vie entre parenthèses.

Ils sont d'accord tous les deux d'accord pour cette demande d'IMG et sont soutenus par leurs familles respectives. Ils trouvent que les échographies sont importantes et une chance car elles permettent de donner une possibilité de choix et de mettre fin aux souffrances et au besoin pour les médecins prévoir ce qu'il faut faire. « A quoi bon l'échographie morphologique si

une découverte d'anomalie ne permet pas l'arrêt de la grossesse ? N'aurait elle que l'effet pervers de perturber l'équilibre psychique ou de forcer à accepter l'inacceptable ? »

Aujourd'hui, nous n'avons plus de projet d'avenir pour notre enfant.

Ils ont confiance dans les regards médicaux mais ces derniers devraient prendre en compte la souffrance de l'enfant et la souffrance des parents.

Ils ne veulent pas qu'on leur impose un choix impossible.

Ils savent l'opposition d'un médecin à leur demande et cherchent le moyen de construire ensemble une décision.

Le Médecin du DAN

Il regrette de ne pas avoir été le premier à informer les parents car pour lui, l'information est capitale pour le choix. Il a été très transparent vis-à-vis des parents en leur précisant l'aspect compliqué de la situation durant la petite enfance. « Dur à vivre » C'est une forme sévère d'atrésie de l'œsophage. Mais dans la situation actuelle on peut prévoir au lieu de subir et les chirurgiens sont capables d'intervenir mais le parcours sera long et difficile.

Pour lui, il n'est pas favorable à l'IMG car ne cadre pas avec la loi.

Il nous informe que les parents ont bien réitéré et confirmé leur demande d'IMG ; il n'est pas dans un activisme médical mais il est là pour protéger le plus faible, en l'occurrence, le fœtus.

Au besoin il veut bien adresser la demande à un autre CPDPN ou propose que l'enfant naisse sous X. Il pense aussi que les parents iront vers l'étranger en cas de refus d'IMG.

Pour lui, c'est une pathologie grave mais qu'une socialisation est possible en l'absence du retard mental alors que ce n'est pas aussi aisé pour une trisomie 21 par exemple et que la trisomie 21 est une pathologie chronique non curable.

Ce sera néanmoins lourd pour l'enfant et ce sera lourd pour les parents au moins dans les premiers mois.

Il confirme que les parents ont bien compris toutes les informations données.

Le chirurgien pédiatre

C'est une femme qui nous confirme ce qu'elle a dit et écrit à savoir que c'est une atrésie de l'œsophage sans fistule qui demande une prise en charge plus longue et plus complexe en période néonatale avec le risque de correction chirurgicale de plusieurs semaines avec pose initiale de gastrostomie. Les complications post opératoires et à long terme ont été abordées : fistule et sténose anastomotique, dysmotricité œsophagienne, troubles de l'oralité, troubles de la croissance, trachéomalacie, complications respiratoires. Elle confirme avoir exposé au parent que l'atrésie de l'œsophage n'était pas une indication d'IMG du fait du caractère curable de la malformation. Elle pense que les parents veulent un enfant parfait ce vers quoi tend la société.

Synthèse (sans staff multidisciplinaire d'Ethique Clinique)

Si certes le patient reste le fœtus et l'enfant potentiel à venir, il n'est pas possible de faire abstraction des parents Mme et Mr J

Autonomie

Les parents sont informés du type d'atrésie de l'œsophage concernant le fœtus et ont parfaitement compris les modalités thérapeutiques et de la prise en charge multidisciplinaire.

Ils sont parfaitement autonomes l'un et l'autre ; ils se sont informés seul dans un premier temps, ce qui n'enlève rien à la force de leur décision d'aujourd'hui.

Leur décision est clairement exprimée et bien ancrée si fait, qu'il n'y a plus de projection dans la naissance de l'enfant (il y a un « stop », il n'y a plus d'avenir pour ce fœtus).

Balance bienfaisance-non-malfaisance

Il y a une bienfaisance médicale à long terme qui reste modulée par les risques de complications, ainsi que les incertitudes et, ce, au prix d'une forte malfaisance à l'égard de l'enfant dans l'immédiat de la naissance (interventions et suites difficiles).

Les parents expriment plus de malfaisance eue égard au parcours à venir de l'enfant qu'à aller vers une IMG. En tant que parents ils savent ce qu'il faut faire par amour de leur enfant et se sentiraient en faute de lui faire subir toutes ces interventions (J'ai offert le mieux à mon enfant).

Il existe une malfaisance liée à une grande détresse parentale (elle et lui).

Principe de justice

Est-on dans le droit en acceptant l'IMG : OUI

Est-on dans le droit en ne faisant pas l'IMG : OUI

La loi ne donne pas une liste mais les critères utilisés sont malléables et peuvent être interprétés ; c'est le rôle équilibré du CPDPN.

« Guérir mais à quel prix ? »

Ce n'est pas parce que la médecine abdiquerait dans cette situation précise qu'elle ferait de la « mauvaise médecine »

La surveillance médicale de la grossesse donne une opportunité divergente pour les différents acteurs : pour les soignants, se préparer pour mieux soigner et pour les parents, réfléchir et choisir. La détresse parentale est entendable et ce n'est pas faire de la « mauvaise médecine » que de l'entendre.

Evolution de la situation

Lors du staff du mardi 22 juillet, les experts refusent l'accès à l'IMG au nom de l'anomalie fœtale.

Ce refus est motivé par le fait que la lésion est réparable (donc curable) même au prix parfois de plusieurs mois d'hospitalisation et/ou de rééducation.

Durant le staff, des médecins soulignent le fait que cette lésion peut entraîner une perte d'autonomie de l'enfant sur plusieurs années.

Dans les 48h qui suivent Mr J expose le refus du CPDPN. Pour lui la situation est impossible et son épouse n'en peut plus. Après reprise de contact avec l'obstétricien, celui-ci propose d'envisager une IMG pour détresse parentale.

Il expose cette proposition à Mr J.

Rencontre du couple avec un psychiatre qui ne reconnaît pas de détresse parentale mais acceptera de faire un document après un staff restreint du CPDPN.

Voici ce qu'adresse Mr J à la consultation : « Bonjour, suite à la commission d'hier soir, l'IMG pour détresse maternelle a été accepté par le DAN».

Résumé :

Objectif Connaître les contextes des demandes parentales d'IMG qui sont refusées par les CPDPN, avec les issues de grossesse.

Méthode Analyse rétrospective de dossiers entre 2007 et 2017 de patientes des Pays de Loire pour lesquelles les CPDPN ont refusé une demande parentale d'IMG.

Résultats On comptabilise 27 IMG refusées par les 3 CPDPN sur une période de 10 ans au sein des Pays de Loire. Les principales indications sont des anomalies curables le plus souvent sans séquelles ou avec une capacité d'insertion sociale jugée satisfaisante (anomalie isolée d'un membre, fente labiale et/ou palatine, laparoschisis, atrésie de l'oesophage). Les issues de grossesses sont variables en fonction des indications : poursuite de la grossesse, IMG dans un autre CPDPN, IVG en France ou à l'étranger.

Conclusion Les parcours de soins de ces femmes sont humainement difficiles, autant du côté des soignants que des patientes. La notion de décideur pour une IMG est subtile et la loi est souvent mise en avant mais la notion d'éthique prends toute sa valeur et mériterait peut être d'être plus discutée.

Mots-clefs : interruption médicale de grossesse (IMG), centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal (CPDPN), refus, éthique.