

UNIVERSITE DE NANTES  
UFR DE MEDECINE  
ECOLE DE SAGES-FEMMES

Diplôme d'Etat de Sage-femme

Evaluation de la prise en charge des parents  
de foetus porteur de cardiopathie complexe au  
CHU de Nantes  
-Du diagnostic à la sortie de la maternité-

Marie DASSONVILLE

Née le 5 Août 1991

Directeur de mémoire : Docteur Bénédicte ROMEFORT

Promotion 2009-2014

« Ne donnez pas seulement vos soins, mais aussi  
votre cœur »

*Mère Teresa*

## Table des matières

Introduction.....	7
I. Généralités .....	8
A. Le Diagnostic Anténatal .....	8
1. Définition.....	8
2. L'intérêt du diagnostic anténatal .....	8
3. Histoire.....	9
4. Techniques .....	10
4.1 L'échographie obstétricale .....	10
4.2 Les marqueurs sériques.....	15
4.3 La ponction de villosités choriales ou biopsie de trophoblaste .....	16
4.4 L'amniocentèse .....	16
4.5 La ponction de sang foetal .....	16
4.6 L'IRM foetale.....	17
4.7 La foetoscopie et l'embryoscopie .....	17
B. Les cardiopathies congénitales .....	18
1. L'intérêt du diagnostic anténatal en cas de cardiopathie congénitale .....	18
2. Prise en charge curative .....	19
2.1 Cardiopathies nécessitant une chirurgie en urgence : le retour veineux pulmonaire anormal total .....	19
2.2 Cardiopathies nécessitant le maintien du foramen ovale (manœuvre de Rashkind) : exemple de la transposition des gros vaisseaux .....	20
2.3 Cardiopathies ducto-dépendantes, nécessitant le maintien du canal artériel (prostaglandines) .....	21
3. Prise en charge palliative .....	27
3.1 L'hypoplasie du ventricule gauche .....	27
3.2 Le ventricule unique.....	29
4. Les femmes concernées par le DAN des cardiopathies congénitales.....	30
5. Prise en charge des cardiopathies congénitales .....	31
6. Parcours de soin de femmes dont le foetus est porteur d'une cardiopathie congénitale au CHU de Nantes .....	32
C. Les répercussions psychologiques du diagnostic anténatal .....	33
1. Grossesse et psychisme .....	33
1.1 Le premier trimestre.....	33

1.2	Le deuxième trimestre.....	33
2.	L'annonce et ses effets.....	34
D.	Problématique.....	36
II.	Présentation de l'étude.....	37
A.	La méthodologie.....	37
B.	Les interlocuteurs.....	38
III.	Résultats.....	39
A.	Questionnaire à l'intention des parents.....	39
1.	Données générales :.....	39
1.1	L'âge.....	39
1.2	La situation matrimoniale.....	39
1.3	Le lieu de résidence.....	39
1.4	La profession.....	40
1.5	La situation professionnelle.....	40
1.6	Le nombre d'enfants.....	41
1.7	Les antécédents.....	41
1.8	La grossesse.....	41
2.	La cardiopathie congénitale :.....	42
2.1	Le type de cardiopathie.....	42
2.2	La compréhension du diagnostic et ses implications.....	42
3.	L'annonce du diagnostic :.....	42
3.1	La réaction.....	42
3.2	Les malformations associées.....	43
3.3	L'amniocentèse.....	43
4.	Le suivi hospitalier :.....	44
4.1	Le terme du dépistage.....	44
4.2	Le diagnostic par le cardiopédiatre.....	44
4.3	Le vocabulaire.....	45
4.4	Les interrogations.....	45
4.5	Le chirurgien.....	45
4.6	Le psychologue.....	45
4.7	Internet.....	46
4.8	La coordination des soins.....	46
4.9	La salle de naissance.....	47

5.	Commentaires libres.....	47
B.	Questionnaire à l'intention des professionnels .....	48
1.	Les données générales .....	48
1.1	Sexe.....	48
1.2	Année de diplôme .....	48
1.3	Profession .....	49
1.4	Service d'exercice .....	49
2.	Concernant le diagnostic de la cardiopathie .....	49
2.1	Diagnostic de cardiopathie.....	49
2.2	Compréhension du diagnostic .....	49
2.3	Recherches personnelles .....	50
3.	Dans le cas d'une poursuite de la grossesse et d'une prise en charge chirurgicale du bébé.....	50
4.	Dans le cas d'une IMG.....	52
5.	Dans le cas d'un refus d'IMG avec accompagnement au décès de l'enfant .	53
6.	Dans le cas d'une prise en charge chirurgicale palliative .....	54
7.	Pour l'ensemble des professionnels .....	55
7.1	La symbolique du cœur .....	55
7.2	La connaissance des pathologies .....	55
7.3	La formation des professionnels.....	56
7.4	Les staffs.....	57
8.	Commentaires libres.....	57
IV.	Discussion.....	59
A.	La difficulté d'élaboration d'un questionnaire en médecine .....	59
B.	Les difficultés rencontrées avec notre questionnaire .....	59
C.	Discussion sur les résultats de l'étude.....	60
1.	Questionnaire destiné aux professionnels .....	60
1.1	La population ciblée .....	60
1.2	Les taux de réponse en fonction des services.....	61
1.3	Le diagnostic et la conduite à tenir .....	61
1.4	La compréhension du diagnostic .....	63
1.5	Vers qui se tourner pour connaître la conduite à tenir .....	63
1.6	Les interrogations des parents .....	64
1.7	La formation.....	66

1.8	Propositions pour l'amélioration des compétences .....	67
1.9	L'accompagnement psychologique des professionnels .....	68
1.10	L'hospitalisation .....	68
2.	Questionnaire destiné aux parents .....	69
2.1	Les antécédents.....	69
2.2	Les réactions à l'annonce de la malformation .....	69
2.3	Le délai entre dépistage et diagnostic.....	70
2.4	Le vocabulaire .....	71
2.5	Les interrogations des parents .....	72
2.6	Le chirurgien .....	72
2.7	Le psychologue/réunions de parents .....	73
2.8	Internet.....	73
2.9	Les inquiétudes concernant l'accouchement.....	74
2.10	Dépistage .....	74
2.11	Réunion services.....	75
2.12	Unité Kangourou.....	75
2.13	Intendance.....	75
D.	Le rôle de la sage-femme .....	76
1.	Rôle médical .....	76
2.	Rôle d'accompagnement.....	77
	Conclusion .....	79
	Bibliographie .....	81
	Entretiens .....	87
	Annexes.....	88

## Introduction

Les cardiopathies congénitales sont les malformations les plus fréquentes, avec une incidence de 5 à 8 pour mille naissances, ce qui correspond à un tiers de l'ensemble des malformations congénitales. Elles sont responsables de près de 50% de la mortalité infantile par malformation.

Au cours des dernières décennies, leur prise en charge a considérablement évolué, autant pendant la période anténatale avec les progrès des différentes techniques de diagnostic, qu'en période néonatale avec l'avancée des techniques chirurgicales.

Le diagnostic anténatal de ces malformations permet une meilleure prise en charge des couples, quelle que soit l'issue de la grossesse : il leur permet de faire le deuil de l'enfant imaginaire dont ils rêvaient et d'avoir le temps de faire connaissance avec l'enfant réel, de se préparer à un parcours hospitalier souvent long et difficile, ou d'interrompre cette grossesse.

Dans la littérature, nombreuses sont les études ayant évalué l'intérêt purement médical du diagnostic anténatal, l'efficacité des techniques et la prise en charge médicale néonatale, mais rares sont celles à s'être intéressées à l'aspect humain, l'accompagnement de ces couples en détresse vis-à-vis de la pathologie de leur enfant.

La sage-femme étant présente tout au long du parcours, son rôle d'accompagnement est primordial dans la prise en charge de ces couples.

Au cours de mes études, j'ai pu observer que dans certaines situations, les professionnels n'étaient pas à l'aise pour accompagner ces couples, qu'il y avait des problèmes de transmissions d'informations entre les différents corps de métier.

C'est dans une démarche d'amélioration que nous avons voulu faire un état des lieux et une remise en cause de nos pratiques professionnelles.

Nous avons comme hypothèses que l'aspect médical de l'accompagnement était maîtrisé mais pas l'aspect psychologique, que certaines professions étaient mieux préparées que d'autres pour cet accompagnement et que la malformation cardiaque était porteuse d'une symbolique forte autant auprès des parents que des professionnels de santé.

# I. Généralités

## A. Le Diagnostic Anténatal

### 1. Définition

Le DAN s'entend des actes diagnostiques effectués sur l'embryon ou le fœtus in utero, dans le but de déceler une anomalie morphologique, génétique ou chromosomique actuelle, ou une prédisposition à une maladie future.

### 2. L'intérêt du diagnostic anténatal

L'intérêt du diagnostic anténatal en général n'est pas controversé en France et est régi par un cadre législatif strict. Ses deux objectifs essentiels sont d'améliorer le pronostic des enfants porteurs d'une pathologie viable, et de détecter les enfants porteurs de pathologies létales. En effet, il permet d'établir une conduite à tenir quant à la fin de la grossesse et au devenir du fœtus tout en intégrant le choix des parents. Il est donc proposé un programme diagnostique (de masse ou sur indications) et un programme thérapeutique adapté à la pathologie si celle-ci est curable (thérapeutique in utero, extraction précoce en milieu spécialisé, transfert in utero pour une naissance à terme en milieu spécialisé). Si la pathologie dépistée est considérée comme étant « d'une particulière gravité », une IMG peut être demandée par le couple, qui sera soumise au CPDPN. Les parents peuvent également choisir de poursuivre la grossesse dans le but d'accompagner leur enfant si la pathologie est incurable ou s'ils estiment le traitement envisagé trop lourd.

### 3. Histoire

Voici quelques dates et évènements clefs qui vont nous servir de point de repère pour comprendre l'évolution du DAN depuis ses débuts. [30]

L'imagerie obstétricale fait ses débuts en 1933, avec la première radiographie d'un placenta prævia. Cependant, en 1956, Alice Stewart établit un lien entre la fréquence des cancers chez l'enfant et l'irradiation in utero. La radiographie obstétricale est alors abandonnée et on assiste à un bond en arrière du diagnostic prénatal. Dans le même temps, en 1958, Ian Donald découvre une nouvelle technique d'imagerie en utilisant le sonar des sous-marins, utilisé depuis la Première Guerre Mondiale. En 1964, il obtient, par les ultrasons envoyés sur le ventre d'une femme enceinte, une image en noir et blanc, sans contraste et statique : c'est le début de l'échographie obstétricale qui va permettre dès 1972 l'étude des structures fœtales avec le dépistage de la première malformation (anencéphalie). Ce n'est qu'à partir des années 80 que cette nouvelle technique va émerger et se développer. L'IRM fœtale apparue dans ces années sera complémentaire de l'échographie pour certaines indications précises suite à une échographie anormale, douteuse voire difficile.

L'amniocentèse est décrite dès 1877, mais son usage moderne ne s'est développé qu'en 1933 aux USA. En 1960 y est réalisé le premier caryotype fœtal et l'amniocentèse devient une technique de routine dans les années 70. En France, la première est réalisée en 1972, et en 1973 le premier diagnostic de maladie métabolique est posé. En 1983 se développe la ponction de villosités chorales pour le diagnostic cytogénétique. Aujourd'hui, le diagnostic de nombreuses maladies métaboliques et génétiques peut se faire par ces deux dernières méthodes. En 1982, la première ponction de sang fœtal est réalisée sous guidage échographique.

En 1976 c'est la première foétoscopie qui prend place au sein des techniques de diagnostic anténatal.

Au début des années 1990, on met en évidence la présence de marqueurs biochimiques dans le sang maternel (PAPP-A, aFP,  $\beta$ hCG), prédictifs de T21 pour le fœtus. On voit se mettre en place le dépistage de masse de la trisomie 21, qui est aujourd'hui systématiquement proposé aux femmes enceintes mais qui est toujours en cours d'évaluation.

Le DAN a donc énormément évolué en 50 ans et permet aujourd'hui de dépister de nombreuses anomalies. Il est en outre remboursé par la sécurité sociale depuis 1992.

#### 4. Techniques [32] [35] [36] [37] [38]

##### 4.1 *L'échographie obstétricale*

###### 4.1.1 Définition

L'exploration échographique est basée sur le principe d'émission des ultrasons par une sonde, ces ultrasons vont pénétrer dans l'organe à explorer, puis par plusieurs phénomènes physiques, et en particulier la réflexion, une partie de ces ultrasons va revenir à la sonde pour être transformée en signaux électriques. Ces signaux, une fois traités, vont apparaître sur l'écran sous forme d'images.

###### 4.1.2 Quand et pourquoi les échographies obstétricales sont réalisées

En France, trois échographies sont recommandées dans le suivi d'une grossesse physiologique, une à chaque trimestre de la grossesse. Ces échographies peuvent être pratiquées par un obstétricien, un échographiste ou une sage-femme. Une première échographie précoce peut cependant être nécessaire en cas de doute (taux de  $\beta$ hCG trop élevé ou trop bas, symptômes inhabituels, antécédents particuliers).

a L'échographie du premier trimestre

- *Date de réalisation :*

Si la grossesse se déroule normalement, il est recommandé de la réaliser entre 11 SA et 13 SA + 6 jours.

- *Objectifs :*

Les objectifs de cette échographie sont multiples. En effet, elle permet de confirmer la grossesse et de la localiser dans ou à l'extérieur de la cavité utérine. La date du début de grossesse sera également établie.

On y détectera les grossesses multiples et si c'est le cas, seront précisés la chorionicité et le type de placentation (important pour la prise en charge de la grossesse, la détermination de la date du terme).

La vitalité de l'embryon ou du fœtus est également étudiée avec mesure de sa fréquence cardiaque.

Cette première échographie permet de mettre en évidence des anomalies de la grossesse ne pouvant pas aboutir à la naissance d'un enfant à terme (grossesses môleuses, œuf clair), des anomalies mineures ou majeures détectables à ce terme de grossesse (anencéphalie, acardie, hernie diaphragmatique, omphalocèle, anomalie des membres, hygroma cervical, anomalies vésicales, absence de l'os propre du nez, anomalie du Doppler du ductus veineux,...).

On y mesure la clarté nucale pour un dépistage précoce de certaines anomalies chromosomiques fœtales (en particulier la trisomie 21) avec un cut off à 3mm.

b L'échographie du deuxième trimestre de la grossesse = échographie morphologique

- *Date de réalisation*

Elle est réalisée entre 22 et 24 semaines d'aménorrhée.

- *Objectifs*

Cette deuxième échographie va permettre de réaliser une étude morphologique approfondie à la recherche d'anomalies morphologiques. Cependant, elle ne permet pas de dépister toutes les anomalies : en effet, seulement 86 % des malformations du cerveau et de la moelle épinière, 42 % des malformations graves du cœur, 25 % des fentes labiales, 85 % des malformations graves des reins et de la vessie et 67 % d'absences complètes d'un membre sont vues en anténatal, ce qui fait globalement 60 % des malformations fœtales.

Le Comité National de l'Échographie de Dépistage Prénatal a établi une liste de 9 clichés à réaliser obligatoirement lors de cette échographie morphologique dont deux pour le cœur (Annexe 1). C'est au cours de cette échographie qu'est dépisté un grand nombre des cardiopathies.

Seront également recherchées des anomalies morphologiques pouvant s'intégrer dans le cadre d'une anomalie chromosomique, génétique ou syndromique, et pouvant donc amener à la réalisation d'une amniocentèse (diagnostic de 75% des trisomies 21).

La fréquence cardiaque fœtale est aussi observée, on évalue la croissance fœtale, basée sur la mesure du diamètre bipariétal, du périmètre céphalique, de la longueur fémorale et du périmètre abdominal. Sont étudiées la mobilité et les annexes fœtales.

Il est possible de réaliser une mesure de l'index de résistance des artères utérines maternelles par doppler afin de dépister précocement les femmes à risque élevé de pathologies vasculaires, ainsi que de la longueur du col utérin et du degré de l'ouverture de son orifice interne pour dépister les femmes à risque d'accouchement prématuré.

### c L'échographie du troisième trimestre de la grossesse

- *Date de réalisation*

Elle est réalisée habituellement entre 32 et 34 semaines d'aménorrhée.

- *Objectifs*

La troisième échographie va avant tout permettre d'évaluer la croissance fœtale, de déterminer la position du fœtus et de l'insertion placentaire en vue de l'accouchement.

Elle va également permettre de diagnostiquer des anomalies morphologiques fœtales d'apparition ou de visualisation tardive.

Seront évalués la vitalité du fœtus, le degré de maturité placentaire et la quantité du liquide amniotique.

L'échographe pourra également surveiller l'index de résistance des artères utérines maternelles dans les cas où il était pathologique au deuxième trimestre ou si la patiente présente une pathologie vasculaire (hypertension artérielle, un retard de croissance intra-utérin, diabète gestationnel, pathologie rénale...). Si ces derniers sont pathologiques, il recherchera des signes de souffrance fœtale par l'étude doppler de l'index de résistance de l'artère ombilicale. Les doppler permettront à nouveau de mesurer la fréquence cardiaque du fœtus.

L'échographie peut être répétée par la suite pour poursuivre la surveillance de la croissance fœtale, de son bien-être en cas de dépassement de terme ou d'anomalie doppler et de sa position.

#### 4.1.3 Limites de l'échographie obstétricale

Une échographie obstétricale ne retrouvant pas d'anomalie ne signifie pas que le fœtus est « normal ».

En effet, elle ne permet pas toujours de diagnostiquer toutes les anomalies morphologiques et est incapable de mettre en évidence les anomalies fonctionnelles des organes étudiés surtout s'ils sont morphologiquement normaux (exemple des maladies métaboliques).

L'échographie reste en outre un examen opérateur et matériel dépendant : il a été montré qu'on ne détectait en France que 60% des malformations fœtales et 75% des trisomies 21. Concernant les cardiopathies, 60% en moyenne en France sont dépistées en anténatal. Dans les régions où les dépisteurs sont formés à la recherche des malformations cardiaques, ce chiffre peut atteindre 85- 90%.

#### 4.2 Les marqueurs sériques

Il est recommandé aux patientes de réaliser un dépistage de la trisomie 21 par mesure de marqueurs plasmatiques maternels. Ce dépistage est idéalement réalisé au premier trimestre mais peut être réalisé à n'importe quel terme. Ces marqueurs sont combinés à la clarté nucale et au terme de la grossesse pour évaluer un risque (idéalement < à 1/250).

Les trois possibilités de dépistage de la trisomie 21			
	Dépistage du premier trimestre (calcul du risque combiné)	Dépistage du deuxième trimestre (calcul du risque intégré)	Dépistage du troisième trimestre (calcul simple du risque sérique par dosage des MSM)
Terme (SA)	11 - 13+6	14 - 17+6	18 – 41
Dosage des marqueurs sériques maternels	<ul style="list-style-type: none"> <li>• PAPP-A</li> <li>• <math>\beta</math>hCG</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <math>\beta</math>hCG</li> <li>• UE3</li> <li>• Alpha foetoprotéine</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <math>\beta</math>hCG</li> <li>• UE3</li> <li>• Alpha foetoprotéine</li> </ul>
Echographie	<ul style="list-style-type: none"> <li>• CN</li> <li>• LCC</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• CN</li> <li>• LCC</li> </ul>	-----

Un taux de  $\beta$ hCG anormalement élevé peut aussi être un signe précoce de pré-eclampsie, et un taux de  $\alpha$ FP élevé de spina bifida.

#### *4.3 La ponction de villosités choriales ou biopsie de trophoblaste*

La ponction villositaire est un prélèvement du trophoblaste. Elle permet d'obtenir des cellules du placenta, sans avoir à entrer dans la cavité amniotique. Le fœtus et le placenta étant originaires de la même lignée cellulaire, leurs chromosomes sont identiques. Après culture cellulaire, un caryotype ou une recherche génétique spécifique peuvent alors être réalisés.

En cas de suspicion de trisomie 21 (signes d'appel échographiques, marqueurs sériques augmentés), de maladie génétique ou de nuque épaisse, elle est pratiquée entre 11 et 13 SA.

#### *4.4 L'amniocentèse*

Il s'agit d'un prélèvement de liquide amniotique par ponction trans-abdominale sous écho-guidage, afin de récupérer les cellules fœtales et d'en extraire l'ADN. Cet ADN servira à établir un caryotype fœtal à la recherche d'anomalies chromosomiques, ou à effectuer des recherches génétiques.

Elle a les mêmes indications que la ponction villositaire et peut également être demandée en cas de découverte de malformations ou de suspicion d'infection materno-fœtale virale.

Elle est habituellement réalisée entre 15 et 17 SA mais peut être réalisée à n'importe quel terme par la suite.

#### *4.5 La ponction de sang fœtal*

Elle s'effectue sous contrôle échographique après la 20<sup>ème</sup> SA et est utilisée pour étudier la biologie du sang fœtal (anomalie de l'hémoglobine, des hématies, dosage du facteur VIII ou IX, études immunologiques...), et pour réaliser un caryotype avec un résultat obtenu en 72 heures.

#### *4.6 L'IRM fœtale*

L'IRM fœtale peut être demandée en complément de l'échographie obstétricale. Elle permet d'obtenir des images d'un meilleur contraste ainsi qu'une vision globale du fœtus en éliminant certaines contraintes (paroi maternelle épaisse, oligoamnios). Elle est sans risque pour le fœtus et la maman.

Cet examen peut être réalisé à partir de 20 SA, par un radiologue. Pour limiter les mouvements du fœtus afin d'obtenir une meilleure qualité d'image et écourter le temps de l'examen, du flunitrazépam est donné à la femme en prémédication.

Les indications sont multiples mais le plus souvent, elle est demandée dans le cadre de pathologies cérébrales, notamment dans le cadre de séroconversion toxoplasmique ou à CMV.

Elle peut également servir à la mesure du Lung Head Ratio dans le cadre de pathologies pulmonaires (hernie diaphragmatique) afin d'évaluer le pronostic respiratoire. En cardiologie fœtale, elle participe au diagnostic des tumeurs intra péricardiques et intra cardiaques.

#### *4.7 La fœtoscopie et l'embryoscopie*

La fœtoscopie consiste à visualiser le fœtus, de préférence vers la fin du second trimestre, en introduisant dans l'utérus, par voie trans-abdominale et sous guidage échographique, un tube muni de fibres optiques permettant de pratiquer une biopsie ou d'autres manipulations chirurgicales. Elle n'a pour l'instant pas de place dans le diagnostic anténatal des cardiopathies.

## B. Les cardiopathies congénitales [26] [33] [40]

Les cardiopathies congénitales sont les malformations fœtales les plus fréquentes et sont responsables de près de 50% de la mortalité infantile par malformation. L'incidence sur la population générale est de l'ordre de 5 à 8 pour mille naissances. Elle passe entre 2 et 14 % quand un des parents est porteur d'une cardiopathie congénitale, à environ 3 % quand il y a une cardiopathie congénitale dans la fratrie et 10 % quand il y en a deux.

Nombreuses cardiopathies congénitales sont dues à des anomalies chromosomiques, génétiques, ou entrent dans le cadre de syndromes polymalformatifs sans gène connu pour l'instant. En effet, 15% des cardiopathies congénitales sont associées à une anomalie génétique. La trisomie 21 est l'anomalie caryotypique la plus fréquente, présente dans 10% des cas de cardiopathies et 50% des trisomiques 21 sont atteints d'une cardiopathie (canal atrio-ventriculaire, communication inter-ventriculaire, communication inter-atriale, canal ou tétralogie de Fallot). Environ deux fois sur trois, la malformation est un canal atrio-ventriculaire, le plus souvent complet, et l'évolution vers une hypertension artérielle pulmonaire peut être rapide nécessitant une réparation dans les 3 mois, d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce.

### 1. L'intérêt du diagnostic anténatal en cas de cardiopathie congénitale

Le diagnostic anténatal prend toute son importance dans le cadre des cardiopathies congénitales : en plus d'être très fréquentes, certaines cardiopathies nécessitent une prise en charge néonatale spécialisée et immédiate (transposition des gros vaisseaux, retour veineux pulmonaire anormal total, coarctation, ventricule unique...). D'autres cardiopathies nécessitent une prise en charge prénatale, notamment les arythmies. La découverte d'une malformation extracardiaque lors d'une échographie de dépistage va faire rechercher une malformation cardiaque souvent associée (et vice versa). D'autres encore, à réparation complexe, ne pourront pas bénéficier de réparation complète.

Enfin, les malformations cardiaques sont fréquemment associées à des anomalies chromosomiques ou génétiques. En cas de découverte, il faudra proposer la réalisation d'un caryotype, avec parfois une recherche génétique précise, associé à un conseil génétique.

Le dépistage de ces anomalies génétiques peut permettre aux parents de faire une demande d'interruption de grossesse ou d'améliorer la prise en charge en période néonatale (trisomies, Turner, 4p-, 5p-, syndrome de Di George, de Holt-Oram, de Noonan, de Williams, de Rubinstein-Taybi, d'Alagille, ...).

## 2. Prise en charge curative

La prise en charge néonatale des cardiopathies curables dépend de la nature de la malformation [26] [37].

### *2.1 Cardiopathies nécessitant une chirurgie en urgence : le retour veineux pulmonaire anormal total*

L'abouchement des 4 veines pulmonaires se fait de façon anormale dans la circulation sanguine désoxygénée par l'intermédiaire d'une veine collectrice (le collecteur). Ce collecteur peut se jeter dans la veine cave supérieure ou dans la veine cave inférieure, directement dans l'oreillette droite ou encore dans le sinus coronaire. Sur son trajet, le flux de ce collecteur peut être gêné par les structures avoisinantes (diaphragme, bronches, vaisseau....) entraînant une sténose responsable d'une stase du sang dans les veines pulmonaires en amont de la sténose.

Pendant la grossesse, la cardiopathie est très bien tolérée car le fœtus ne respire pas. S'installe un tableau de détresse respiratoire avec cyanose et hypertension artérielle pulmonaire sévère dès les premiers jours de vie et l'évolution se fait vers un décès rapide en l'absence de chirurgie.

Le diagnostic anténatal est possible mais très difficile, et dans la majorité des cas le diagnostic se fait malheureusement après la naissance. Après chirurgie, le pronostic à long terme est par contre excellent.

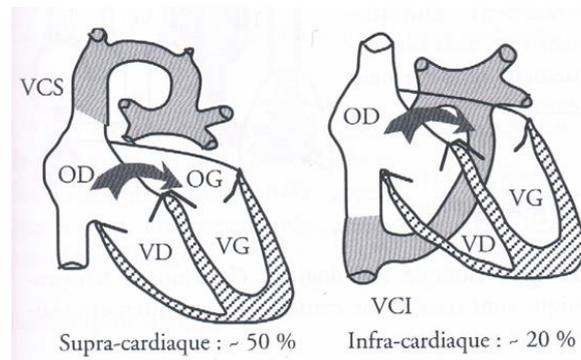


Figure 1 : Le retour veineux pulmonaire anormal total

## 2.2 Cardiopathies nécessitant le maintien du foramen ovale (manœuvre de Rashkind) : exemple de la transposition des gros vaisseaux

L'aorte, avec les coronaires, naît au-dessus du ventricule droit, alors que l'artère pulmonaire naît au-dessus du ventricule gauche. Il en résulte deux circulations sanguines en parallèle, avec impossibilité du sang bleu à aller aux poumons s'oxygéner entraînant une cyanose réfractaire, sans signes de détresse respiratoire. Cette double circulation en parallèle ne peut être viable qu'en cas de double shunt entre les 2 circulations. Ce double shunt ne peut se faire qu'au niveau des oreillettes (par le foramen ovale) qui sont des cavités soumises à un système à basses pressions.

Ainsi dans la transposition des gros vaisseaux, en cas de fermeture du foramen ovale à la naissance ou en cas de taille insuffisante pour assurer un bon mixing des circulations, l'évolution peut aller jusqu'au décès en salle de naissance. Pour y remédier, le foramen ovale peut être rouvert ou élargi en urgence par une dilatation au ballon par cathétérisme (manœuvre de Rashkind ou atrioseptotomie, annexe 2) en passant par la veine ombilicale ou par la veine fémorale. Cela permet d'attendre quelques jours la baisse des résistances pulmonaires avant une chirurgie correctrice (une chirurgie en urgence étant souvent mal tolérée).

Le diagnostic anténatal est possible et souhaitable. La naissance est alors organisée dans un centre avec cardiopédiatres, qui seront présents à la naissance, dans le cas où une manœuvre de Rashkind serait nécessaire. Le bébé à la naissance est séparé de sa mère afin de confirmer le diagnostic et faire l'atrioseptotomie si besoin en urgence. Après une chirurgie qui consiste à remettre les vaisseaux au-dessus du bon ventricule, avec réimplantation des coronaires, le pronostic cardiologique à long terme est bon.

Si la transposition des gros vaisseaux est isolée, il n'est pas proposé d'amniocentèse en anténatal, car à ce jour il n'est pas connu d'anomalies génétiques ou chromosomiques susceptibles d'engendrer d'autres anomalies.

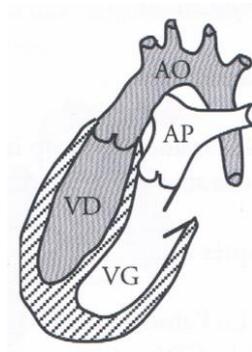


Figure 2 : La transposition des gros vaisseaux

### 2.3 Cardiopathies ducto-dépendantes, nécessitant le maintien du canal artériel (prostaglandines)

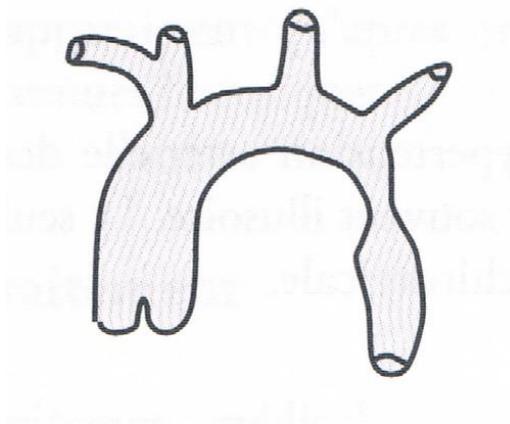
#### 2.3.1 Ducto-dépendance pour la circulation systémique

##### a La coarctation de l'aorte

C'est l'apparition d'un rétrécissement aortique au niveau de l'insertion du canal artériel lorsque celui-ci se ferme après la naissance. L'obstacle ainsi créé peut être rapidement mal toléré avec une dysfonction ventriculaire gauche entraînant un tableau d'insuffisance cardiaque clinique. Une perfusion par prostaglandines va permettre temporairement la réouverture du canal et ainsi la levée de l'obstacle soit partielle soit totale, permettant de soulager le ventricule gauche, jusqu'à la chirurgie après une amélioration clinique.

Pendant la grossesse, dans la majorité des cas, il n'existe pas de coarctation, le canal étant ouvert, cependant on peut voir des signes indirects, comme une asymétrie des ventricules au dépend des cavités gauches, une petite valve aortique, une asymétrie de taille des gros vaisseaux. En cas de suspicion de coarctation, la naissance va être programmée idéalement dans un centre avec chirurgie cardiaque. Immédiatement après la naissance, le bébé ira bien car la coarctation ne se constituera qu'à la fermeture du canal artériel, à savoir en quelques heures ou quelques jours. L'enfant peut donc rester auprès de sa mère en salle de naissance, puis il sera régulièrement examiné. Après constitution de la coarctation, l'enfant est le plus souvent opéré avant son retour à domicile, avec résection de la zone rétrécie (par thoracotomie postérieure). A long terme le pronostic est excellent.

La coarctation est plus fréquente chez les garçons, mais peut s'intégrer chez les filles dans un syndrome de Turner, avec le plus souvent un RCIU. La coarctation de l'aorte peut se voir dans de nombreuses anomalies génétiques ou chromosomiques. Leur recherche anténatale devra donc être discutée avec les parents.



*Figure 3 : La coarctation de l'aorte*

## b L'interruption de l'arc (ou de l'arche) aortique

L'interruption de l'arche se définit comme une absence de continuité entre l'aorte horizontale et l'aorte descendante (coarctation à l'extrême). La vascularisation de la partie inférieure du corps n'est alors assurée que par le canal artériel en anténatal et en postnatal (le sang allant de l'artère pulmonaire à l'aorte descendante). La vascularisation de la partie supérieure du corps est assurée par l'aorte ascendante, donc par le ventricule gauche. Il existe souvent une CIV associée. A la fermeture du canal artériel s'installe un tableau de grande défaillance cardiaque allant jusqu'au décès en l'absence de traitement. Le traitement symptomatique consiste à une perfusion en urgence de prostaglandines pour rouvrir le canal artériel. Après quelques jours pour récupération d'une fonction ventriculaire correcte, le traitement curatif repose sur la chirurgie (par sternotomie, avec circulation extracorporelle et arrêt circulatoire en hypothermie). Le pronostic à long terme est souvent bon, avec un risque de récurrence avec la croissance pouvant nécessiter une nouvelle chirurgie.

Le diagnostic anténatal par échographie est possible mais difficile. Dans ce cas, la naissance est programmée dans un centre avec cardiopédiatre, et la prosthèse est débutée par perfusion. Cependant le canal artériel ne se fermant en quelques heures, le bébé peut rester un peu auprès de sa mère en salle de naissance.

L'interruption de l'arche s'intègre dans 90% des cas dans un syndrome de Di George (délétion 22q1.1). il est donc fortement recommandé en cas de diagnostic anténatal de rechercher cette anomalie génétique, ainsi qu'une trisomie 21.

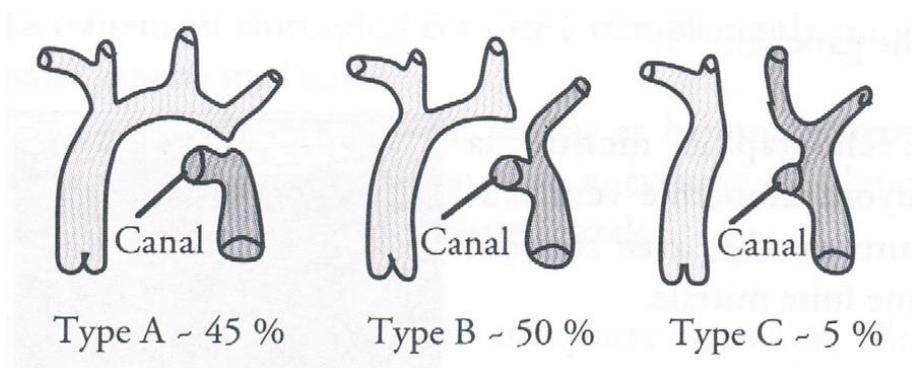


Figure 4 : L'interruption de l'arc aortique

### c La sténose valvulaire aortique critique

La valve aortique est dysplasique, avec une fusion des commissures, créant un obstacle à l'éjection du ventricule gauche. Le myocarde néonatal immature doit s'adapter en s'hypertrophiant. En cas de non adaptation, il existe une dysfonction ventriculaire gauche responsable d'un tableau d'insuffisance cardiaque sévère, qui s'aggrave à la fermeture du canal artériel. Ce tableau peut se voir pendant la période anténatale avec un ventricule gauche hypokinétique voire akinétique. A la naissance, une perfusion de prostaglandines va permettre le maintien de l'ouverture du canal artériel et un passage du sang de l'artère pulmonaire vers l'aorte descendante voire l'aorte ascendante de façon rétrograde, permettant de pallier à la dysfonction du ventricule gauche. Par la suite, après un délai de quelques jours, une chirurgie de plastie de la valve va essayer d'améliorer son ouverture, sans pouvoir rendre la valve normale au long cours. Le pronostic à long terme est déterminé par la croissance de cette valve avec un risque de resténose ou au contraire de fuite, nécessitant une reprise chirurgicale avec remplacement valvulaire.

Le diagnostic anténatal est possible et souhaitable, la naissance est alors organisée en maternité de niveau III avec chirurgie cardiaque.

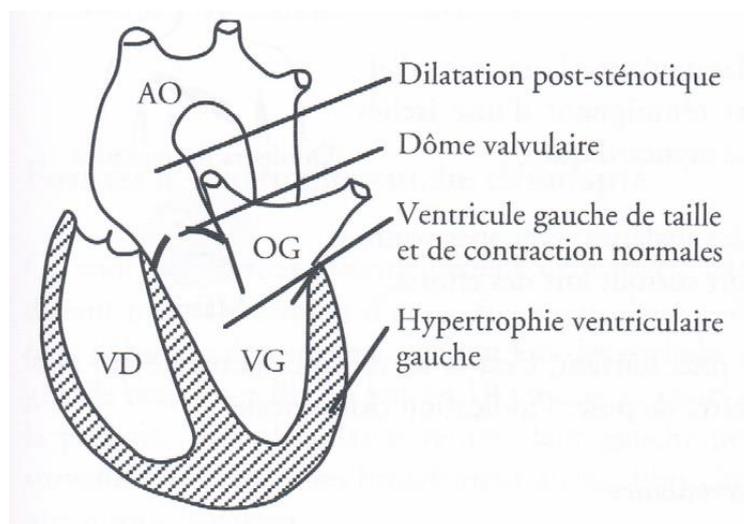


Figure 5 : La sténose valvulaire aortique critique

### 2.3.2 Ducto-dépendance pour la circulation pulmonaire

#### a La tétralogie de Fallot

La tétralogie de Fallot représente 6% des cardiopathies congénitales. Elle associe une CIV, une sténose infundibulaire (chambre de chasse du VD) et une hypoplasie pulmonaire plus ou moins importante. L'obstacle infundibulaire empêche le sang désoxygéné d'aller vers le poumon, passant dans la circulation systémique par la CIV (sang allant du VD au VG). Ce shunt est responsable d'une cyanose. Plus les artères pulmonaires sont de petit calibre, plus la cyanose est importante, se majorant à la fermeture du canal. En période néonatale, il peut donc être nécessaire d'assurer une perfusion des artères pulmonaires par le canal avec maintien de son ouverture par des prostaglandines. Dans les jours suivants, il est alors mis en place par chirurgie un tube remplaçant le canal entre l'aorte et l'artère pulmonaire (le Blalock ou anastomose systémico-pulmonaire, annexe 3).

Si les artères pulmonaires sont de beau calibre, la tolérance clinique est bonne à la naissance, et la cure complète chirurgicale est alors programmée vers l'âge de 6 mois. Le pronostic de cette cardiopathie est à la taille des artères pulmonaires et de la valve pulmonaire. Le pronostic cardiologique à long terme est correct avec un risque de reprise chirurgicale en cas de fuite pulmonaire résiduelle.

Le diagnostic anténatal est possible (CIV avec aorte à cheval). La naissance se fait alors en maternité avec cardiopédiatre. Le canal ne se fermant qu'en quelques jours, le bébé peut donc rester avec sa maman en salle de naissance, et sera idéalement hospitalisé avec elle, maman et bébé ensemble, en unité type « unité kangourou ». La tétralogie de Fallot est souvent associée à des anomalies chromosomiques, génétiques ou syndromiques (environ 50%). Une amniocentèse est donc fortement recommandée.

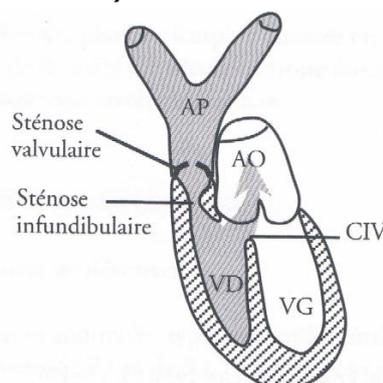


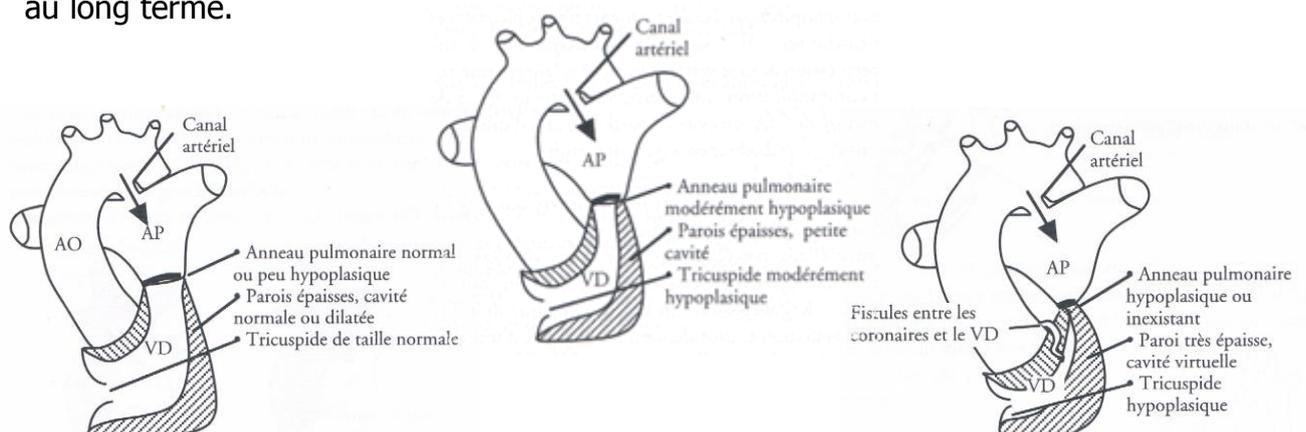
Figure 6 : La tétralogie de Fallot

## b L'atrésie pulmonaire à septum intact

La valve pulmonaire est atrétique et ne s'ouvre donc pas. Il n'existe pas de CIV associée (différence avec l'atrésie pulmonaire à septum ouvert, que nous ne détaillerons pas car elle ne nécessite pas de chirurgie en période néonatale). Il s'agit plus d'une pathologie du VD que de la valve pulmonaire ou de la voie pulmonaire, qui est en général bien développée. Effectivement dans l'APSI, le VD est anormal en fonction (remplissage surtout mais également en contraction) et en forme (VD qui peut être hypoplasique, tri bi ou uni partite). La valve tricuspide est, elle aussi, très souvent anormale. Le sang n'étant pas éjecté dans la valve pulmonaire, passe par la CIA de l'oreillette droite vers la gauche, responsable d'un mixing de sang désaturé et oxygéné engendrant une cyanose. La circulation pulmonaire est alors assurée par le canal artériel (de l'aorte vers les artères pulmonaires).

La prise en charge néonatale consiste donc à une perfusion de prostaglandines. Si le ventricule droit est suffisant en terme de taille et si la tricuspide s'ouvre correctement, on réalise quelques jours après la naissance, une perforation et d'une dilatation de la valve pulmonaire par cathétérisme. Après quelques jours de récupération sous prostaglandines, la perfusion est arrêtée afin d'estimer si le ventricule droit est capable de fournir le débit pulmonaire en grande partie. En cas d'échec, il est réalisé une anastomose aorto-pulmonaire (Blalock) par voie chirurgicale. Dans ce cas de figure, la réparation au long cours se fera sur un seul ventricule, avec un programme de dérivation cavo-pulmonaire.

Un diagnostic anténatal est possible. L'évaluation du VD est alors primordiale pour estimer la possibilité d'une réparation possible à deux ventricules, et donc le pronostic au long terme.



### c La sténose valvulaire pulmonaire critique

La valve pulmonaire, qui est de taille normale, est dysplasique, bi ou tricuspide, ne s'ouvrant pas bien par fusion des commissures. Le ventricule droit est par définition bien développé. La circulation pulmonaire est assurée par le canal artériel à partir de l'aorte. Le traitement consiste à dilater la valve pulmonaire au ballon par cathétérisme. L'évolution au long cours est souvent très bonne.

Un diagnostic est possible en anténatal mais difficile car la voie pulmonaire et le Vd sont de belle taille.

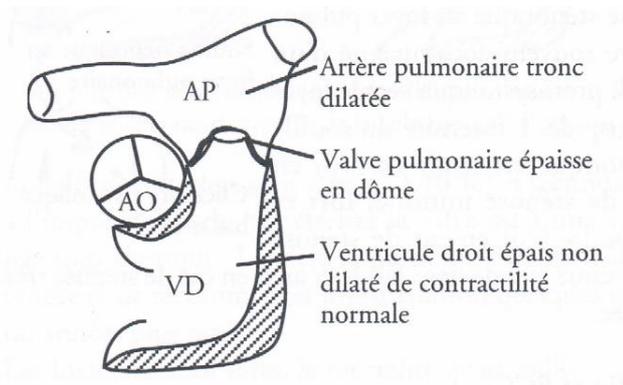


Figure 8 : La sténose valvulaire pulmonaire critique

### 3. Prise en charge palliative

La prise en charge néonatale des cardiopathies congénitales incurables (c'est-à-dire non réparable en un système à deux ventricules) est dite palliative. Elle concerne deux malformations seulement : l'hypoplasie du ventricule gauche et le ventricule unique.

#### 3.1 L'hypoplasie du ventricule gauche

L'hypoplasie du ventricule gauche correspond à une atrésie de la valve aortique (absence d'ouverture de la valve) avec une hypoplasie ou une atrésie mitrale et un ventricule G quasi inexistant. Elle représente 3% des cardiopathies. La circulation est assurée par le foramen ovale en amont (OG vers l'oreillette droite) et par le canal artériel en aval (artère pulmonaire vers l'aorte descendante, et aorte horizontale en rétrograde). Les coronaires sont alors vascularisées comme l'aorte horizontale de façon rétrograde.

Il existe des formes anatomiques intermédiaires avec des ventricules gauches de petite taille, mais ne permettant un fonctionnement à 2 ventricules avec une physiologie circulatoire identique.

L'évolution se fait vers le décès à la fermeture du canal artériel qui assure donc toute la circulation aortique. La perfusion de prostaglandines permet le maintien ouvert de ce canal avant de proposer une chirurgie complexe, avec des résultats médiocres à l'heure actuelle. A long terme, d'autres interventions seront nécessaires (programme de dérivation cavo pulmonaire).

Le diagnostic anténatal est possible. Il existe des formes familiales d'atteinte du cœur gauche, avec une grande variabilité phénotypique entre les individus d'une même famille (phénotype pouvant aller de la simple bicuspidie aortique jusqu'à la forme extrême de l'hypoplasie du ventricule gauche). Etant donné la gravité de la malformation, des résultats chirurgicaux incertains, les parents peuvent demander une interruption de grossesse. Ils peuvent également ne pas souhaiter de prise en charge à la naissance, avec un accompagnement vers le décès, qui se fait en quelques heures, quelques jours ou quelques semaines avec la fermeture du canal artériel.

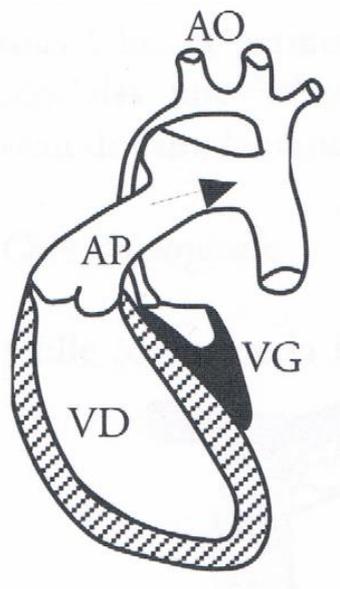


Figure 9 : L'hypoplasie du ventricule gauche

### 3.2 Le ventricule unique

La majorité des ventricules uniques (en dehors de l'hypoplasie du VG) sont des atrésies de la valve tricuspide et représentent 2 % des cardiopathies. La valve tricuspide ne s'ouvre pas, l'absence de débit cardiaque au travers du ventricule droit ne permet pas son développement, et le VD est alors « croupion ». Il y a alors un mixing du sang au niveau des oreillettes responsable de la cyanose. La circulation pulmonaire est assurée par une CIV dans la majorité des cas. En cas d'obstacle sur la voie pulmonaire, la circulation pulmonaire est assurée par le canal. Après quelques jours de perfusion de prostaglandines, le canal artériel est remplacé par un Blalock par chirurgie.

En l'absence d'obstacle pulmonaire, les poumons vont en quelques jours être soumis à un hyper-débit (pressions pulmonaires étant plus basses que les résistances systémiques, le sang va plus facilement aux poumons que dans l'aorte). Afin de protéger les poumons d'une hypertension définitive, il est réalisé un cerclage de l'artère pulmonaire vers 1 mois de vie (anneau autour du tronc de l'AP faisant un obstacle et empêchant le sang d'aller trop aux poumons).

Au long cours, la circulation ne peut donc se faire que par le seul ventricule gauche, et pour le protéger il est réalisé par chirurgie une dérivation cavo-pulmonaire partielle (VCS abouchée aux artères pulmonaires) vers 6 mois de vie, et une dérivation cavo-pulmonaire totale (interposition d'un tube entre la VCI et les artères pulmonaires, permettant à la totalité du sang bleu d'aller aux poumons sans passer par le ventricule unique). Ce programme opératoire ne peut être envisagé que si le ventricule unique se contracte bien et si les valves restantes (mitrale ou aortique) fonctionnent également correctement. Il existe donc au diagnostic de la cardiopathie une grande incertitude quant à sa tolérance et les possibilités thérapeutiques.

Le diagnostic est possible en anténatal.

Il est proposé la réalisation d'une amniocentèse.

Etant dans l'impossibilité de réparer ces malformations à 2 ventricules, les parents peuvent demander une interruption de grossesse.

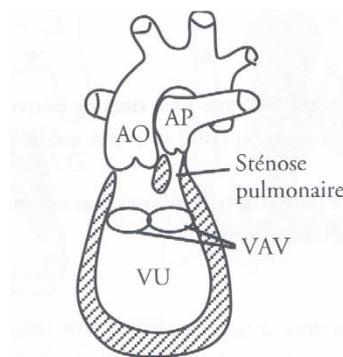


Figure 10 : Le ventricule unique 29

#### 4. Les femmes concernées par le DAN des cardiopathies congénitales

Le dépistage des CC peut se faire de façon précoce, entre 16 et 18 SA, pour les fœtus à risque de cardiopathies congénitales, soit en cas d'antécédent de cardiopathie congénitale dans la famille proche (parents ou enfants), de diabète insulino-dépendant antérieur à la grossesse, de maladies auto-immunes telles que le lupus (risque de trouble de la conduction avec bloc auriculo-ventriculaire complet responsable de bradycardies sévères pouvant entraîner la mort fœtale in utero), de grossesses gémellaires monochoriales ou de nuque épaisse ou maladie génétique. Pour le cœur, deux clichés sont obligatoires lors du dépistage de masse.



Figure 11 : Cliché des quatre cavités cardiaques

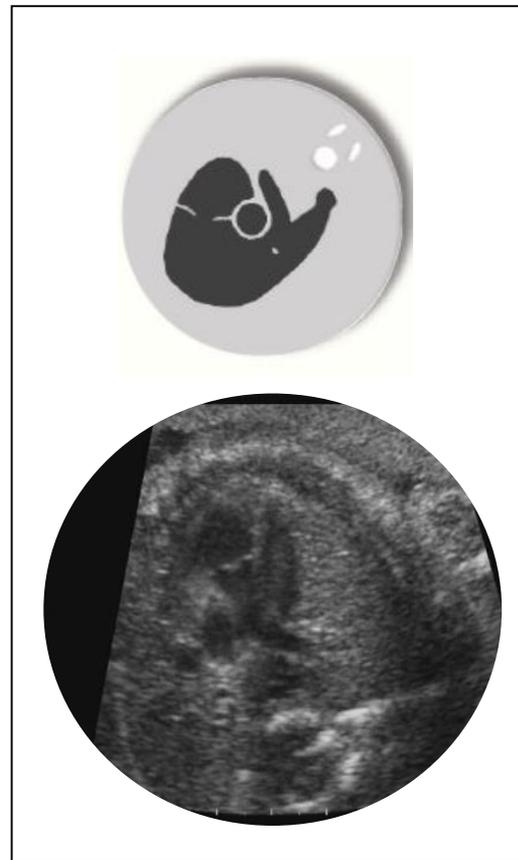


Figure 12 : Cliché du croisement des gros vaisseaux

Il peut également se faire plus tardivement après envoi par l'échographiste de dépistage (22-24 SA) pour suspicion de malformation cardiaque ou de syndrome polymalformatif.

Le diagnostic cardiologique est alors réalisé par un cardiopédiatre, par échographie. Le fœtus est réévalué pendant la grossesse à plusieurs reprises afin de surveiller la croissance cardiaque fœtale, l'évolution de la malformation ou pour en confirmer le diagnostic et le pronostic. La croissance cardiaque étant très dépendante de l'hémodynamique fœtale, il est très important de réévaluer le cœur jusqu'à l'accouchement.

#### 5. Prise en charge des cardiopathies congénitales

En cas de cardiopathie complexe chez le fœtus, il existe quatre possibilités de prise en charge : poursuite de la grossesse et prise en charge chirurgicale curative, poursuite de la grossesse avec accompagnement au décès à la naissance ou dans les semaines qui suivent (en cas d'impossibilité à une réparation à deux ventricules), poursuite de la grossesse et prise en charge chirurgicale palliative, interruption médicale de la grossesse à la demande de la femme.

Si la poursuite de la grossesse est décidée, la prise en charge se fait en quatre temps : recherche d'autres malformations extracardiaques associées, évaluation du risque d'anomalies chromosomique ou génétique avec proposition d'une amniocentèse (en pratique, elle est proposée pour toutes les cardiopathies complexes sauf la transposition des gros vaisseaux et l'atrésie pulmonaire à septum intact sans autre anomalie), surveillance rapprochée de la croissance fœtale et plus précisément de la croissance cardiaque, et enfin organisation de la naissance et de la prise en charge néonatale.

## 6. Parcours de soin de femmes dont le fœtus est porteur d'une cardiopathie congénitale au CHU de Nantes

En cas de suspicion de cardiopathie par l'échographiste dépisteur, la patiente est adressée soit en consultation pour deuxième avis auprès d'un obstétricien hospitalier expert (Dr Le Vaillant), qui organise la prise de contact avec un cardiopédiatre (2 médecins sur Nantes, un en libéral, un en hospitalier), soit directement en consultation avec le cardiopédiatre dès que possible.

Après confirmation échographique de la malformation, les parents sont informés par le cardiopédiatre de la cardiopathie, de son pronostic, de sa prise en charge chirurgicale possible, ainsi que du lieu de naissance au CHU (environ une heure d'entretien). Une proposition d'amniocentèse peut être faite.

A partir du diagnostic, le fœtus est réévalué par le cardiopédiatre environ une fois par mois jusqu'à l'accouchement. Le suivi obstétrical est assuré par le praticien habituel (gynécologue, médecin traitant ou sage-femme) de la patiente en cas de cardiopathie isolée. La surveillance obstétricale échographique n'est généralement pas modifiée.

En cas d'autres anomalies suspectées, le suivi devient hospitalier dès le diagnostic.

Comme pour toute grossesse, les consultations des deux derniers mois s'effectuent sur le lieu d'accouchement et donc au CHU. Il est proposé à la patiente et son conjoint de rencontrer la psychologue, avec visite des différents services. Cette rencontre peut se faire lors de la consultation du 8<sup>ème</sup> mois ou du 9<sup>ème</sup> mois.

Il leur est également proposé de rencontrer le chirurgien cardiaque. Cet entretien ne peut se faire qu'en fonction de la disponibilité du chirurgien et peut donc être amené à être décaler dans le temps.

Le reste du suivi obstétrical est le même que pour une grossesse physiologique. Il n'y a d'ailleurs aucune indication à une naissance prématurée en cas de cardiopathie chez le fœtus, pour éviter l'ajout de comorbidité.

## C. Les répercussions psychologiques du diagnostic anténatal [24] [25] [27] [28] [29] [34] [39]

Afin de mieux comprendre l'impact psychologique du diagnostic anténatal sur le vécu de la grossesse, il est important de revenir sur les particularités du psychisme des futurs parents et notamment de la femme enceinte, différentes selon le temps de la grossesse.

### 1. Grossesse et psychisme

#### *1.1 Le premier trimestre*

La grossesse, aboutissant à la création d'un nouvel individu, procure au couple et en particulier à la femme un sentiment de toute-puissance. Le premier trimestre de la grossesse satisfait en ce sens plutôt un désir de grossesse qu'un désir d'enfant, un plaisir de prouver que son corps aussi, comme celui de sa mère, est capable de procréer. Une malformation découverte à ce stade de la grossesse lui fait perdre confiance en elle et douter de ses capacités à être mère. Pour le père, la procréation est souvent d'abord une preuve de sa virilité, qui peut être remise en question en cas de malformation. La représentation de l'enfant est souvent absente de ce début de grossesse, il n'est pas encore investi. C'est la première échographie qui, en confirmant la grossesse, fait apparaître l'enfant et déclenche le processus de Parentalité.

#### *1.2 Le deuxième trimestre*

Au deuxième trimestre, la grossesse est installée avec une quasi-certitude et les désagréments possibles du premier trimestre se sont estompés. La femme commence à ressentir les mouvements du fœtus et à les faire partager à son conjoint. Le ventre pointe sous les vêtements sans être encore trop imposant : cela se voit mais la mobilité reste aisée. Le couple commence à envisager l'avenir et à se représenter l'enfant : son apparence, son sexe. Même si le père est certainement moins attaché physiquement au fœtus, ce dernier représente la promesse d'un futur enfant.

Le couple se crée un enfant imaginaire merveilleux, un enfant de tous les possibles, sans défaut. Cet enfant imaginaire, paré de merveilles, peut parfois dans les mauvais rêves ou les pensées furtives, être la source de craintes et l'objet d'un rejet fugace : crainte que tout ne se passe pas bien, pensées anxieuses quant au changement, aux responsabilités à venir, peur de l'accouchement, peur de la réalisation du cauchemar et non de l'enfant du rêve, peur d'une « anormalité ». Les peurs sont alimentées par les croyances personnelles et familiales, les expériences de la vie et les histoires racontées à la télévision ou sur internet.

Maternité, Paternité et Parentalité sont des processus psychiques qui se nourrissent de l'association de nombreux facteurs liés en partie à l'histoire familiale de chacun des futurs parents. La future mère va de son côté revivre sa petite enfance en laissant émerger les conflits archaïques et œdipiens qui l'ont parcourue. C'est une période durant laquelle les conflits infantiles resurgissent, et sont dans la plupart des cas résolus. L'histoire familiale de la femme occupe une place primordiale dans la relation qu'elle établit avec son fœtus (en bien ou en mal) et sa relation avec sa propre mère en est un pilier : la jeune femme passe du statut de fille au statut de mère, et doit avoir eu une image maternelle suffisamment positive pour à son tour pouvoir devenir une mère suffisamment bonne. Quant à l'homme, l'image de ses propres parents va également influencer sur son comportement de conjoint et de père. Il peut les valoriser, les imiter ou au contraire les critiquer et les refuser comme modèles identificatoires.

## 2. L'annonce et ses effets

Devant l'ampleur du choc de l'annonce, il y a nécessité pour chacun des parents de puiser dans leurs ressources psychiques, pour ne pas sombrer. Cette mise en jeu de mécanismes de défense particuliers est liée à leur psychologie et leur histoire. Pour certains, il y aura déni, une impossibilité d'entendre et d'intégrer la réalité que l'on vient de leur annoncer. Pour d'autre, c'est la colère qui leur permettra de soutenir le choc en projetant de façon agressive leur sentiments sur l'équipe soignante, tenue pour coupable de ce qui arrive (« C'est de votre faute, regardez, je suis venue ici et mon bébé allait bien... Je repars, et il est tout fichu » [31]).

Certains parents peuvent, pour moins penser et donc moins souffrir, régresser et revenir à des positions infantiles de leur développement (« Je suis comme une petite fille et j'ai envie de dire : Vous-même ! » [31]), se montrant passif, soumis, laissant aux soignants le soin de tout décider, perdant toute autonomie et devenant dépendant. D'autres parents semblent intégrer l'information sans ressentir en apparence l'affect d'angoisse qui y est associé : ils peuvent poser des questions sur la malformation et la conduite à tenir en restant tout à fait calmes et sereins, l'angoisse étant déplacée vers un autre élément moins angoissant sur lequel ils vont se focaliser (par exemple : « si je suis hospitalisée, la grande ne pourra pas aller à la musique le jeudi soir, c'est moi qui l'emmenais »). Enfin, des parents peuvent intellectualiser la situation pour avoir l'impression de dominer le sujet, d'être plus forts que la malformation.

L'annonce d'une malformation anténatale va mettre à mal l'enfant imaginaire et le couple parental. Le DAN avec la découverte d'une malformation, va abimer voire détruire l'enfant merveilleux, qui va être remplacé par l'autre enfant fantasmé, l'enfant monstrueux (« Est-il devenu un monstre ? Voilà le problème, quand on porte la maladie : on oublie qu'on ne porte pas qu'elle » [31]). Plusieurs sentiments peuvent alors être ressentis par les parents à l'encontre de cet enfant, et ces sentiments sont souvent mélangés. Il peut s'agir d'une attitude de rejet (l'enfant est perçu comme décevant, imparfait) ou au contraire d'une fusion plus forte (l'enfant est pris en pitié, a besoin de plus d'amour pour guérir). Parfois l'enfant est réduit à son anomalie, et les parents ne se projettent plus du tout. « On n'a plus d'enfant », dit un père lors d'une annonce d'une grave anomalie.

Le diagnostic anténatal met à mal ou interrompt le développement de la parentalité. Elle peut questionner le couple sur la profondeur de leurs sentiments. Comme l'écrit P. Bensoussan : « L'enfant fruit de l'amour va incarner une véritable défiguration parentale ». Si le couple était déjà fragile, la destruction de leur projet peut entraîner la destruction du couple.

Les réactions seront différentes s'il s'agit d'une maladie létale ou soignable. Certaines malformations cardiaques sont incurables alors que d'autres sont soignables mais sans que l'on puisse prédire avec certitude une guérison.

La plupart du temps, les parents adoptent une attitude de fusion en s'identifiant à l'enfant malade « Pauvre petit cœur ». « J'ai le cœur cassé, comme lui ». L'enfant n'est pas imaginé comme un monstre car la malformation est invisible d'extérieur mais plutôt comme une victime innocente que l'on doit guérir. Cet enfant au cœur souffrant possède une particularité qui suscite l'amour et le soutien infaillible des parents. Le cœur est d'ailleurs souvent perçu comme le « réceptacle de l'amour » et sa malformation peut être interprétée par les parents comme la symbolique du cœur brisé : « c'est parce que l'on ne s'aimait pas assez que son cœur ne va pas bien ».

Bien que le diagnostic anténatal d'une malformation soit une épreuve très difficile à vivre pour le couple, elle permet en même temps de faire le deuil de l'enfant imaginaire et d'avoir le temps de faire connaissance avec l'enfant réel. C'est aussi pour cela qu'il prend un intérêt particulier.

#### D. Problématique

Les réactions des parents face à l'annonce d'une malformation cardiaque chez le fœtus sont donc différentes. La prise en charge de ces couples pendant la grossesse est souvent difficile. C'est pourquoi nous nous sommes intéressés à nos pratiques tant du point de vue des parents que des professionnels les encadrant, avec pour objectif principal de pouvoir proposer des améliorations significatives dans le parcours de ces couples.

## II. Présentation de l'étude

### A. La méthodologie

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et qualitative comprenant deux parties :

- Une partie basée sur des dossiers concernant des situations de diagnostic anténatal de cardiopathies congénitales complexes, curables ou incurables, confirmé par un cardiopédiatre (Dr C Pascal (libéral)/ Dr B Romefort (CHU)). Un questionnaire a été distribué aux parents en fin de parcours hospitalier entre Novembre 2013 et Janvier 2014 au CHU de Nantes (Annexe 4).
- Une autre partie basée sur l'avis des professionnels encadrant les couples en question afin de recueillir leur avis grâce à un autre questionnaire (Annexe 5). Les professionnels concernés devaient avoir au moins une fois accompagné des couples dans une de ces quatre situations :
  - Poursuite de la grossesse et prise en charge chirurgicale curative
  - Interruption médicale de grossesse
  - Refus d'IMG avec mort in utero, accompagnement au décès à la naissance ou plus tardivement
  - Poursuite de la grossesse et prise en charge chirurgicale palliative

Dix questionnaires ont été mis à disposition des professionnels de chaque service de la maternité accueillant les couples : diagnostic anténatal, suivi intensif de grossesse, consultations, grossesses à haut risque, salle de naissance, suites de couches, unité Kangourou, néonatalogie, réanimation pédiatrique, soins intensifs néonataux. Ils étaient accompagnés d'une fiche explicative (Annexe 6). Les professionnels ont été sollicités régulièrement par passages réguliers et informés sur la meilleure manière de répondre aux questionnaires. 120 questionnaires ont été mis à disposition au total.

A l'heure actuelle, il n'existe que très peu de questionnaires validés par de grandes études, qui explorent la période anténatale. C'est pourquoi nous avons dû réaliser nos questionnaires avec peu de références, ce qui fait toute la difficulté de ce travail.

Le recueil des données a été réalisé avec le logiciel Excel.

## B. Les interlocuteurs

Au cours de la rédaction du mémoire, nous avons eu l'occasion de discuter avec plusieurs professionnels de santé (par échanges directs, téléphoniques ou e-mails) :

- Line PETIT, psychologue retraitée du l'HME de Nantes, intervenante à l'école de Sages-femmes.
- Soizic MASSON, cadre infirmière du service de néonatalogie du CHU de Nantes.
- Bénédicte ROMEFORT, cardiopédiatre au CHU de Nantes (directrice du mémoire).

### III. Résultats

#### A. Questionnaire à l'intention des parents

##### 1. Données générales :

###### 1.1 L'âge

La moyenne d'âge des mères est de 31 ans (écart-type 4,66 ans) avec des âges extrêmes entre 25 et 37 ans. Celle des pères est de 31 ans (écart-type 3,90 ans) avec des âges extrêmes entre 25 et 36 ans.

###### 1.2 La situation matrimoniale

6 (100%) mères sont en couple.

###### 1.3 Le lieu de résidence

Les lieux de résidence ont été regroupés selon le département. Voici un tableau des lieux de résidence et leur représentativité dans notre étude.

<b>Département de résidence</b>	<b>(n = 6)</b>	<b>100,0%</b>
<b>Vendée</b>	4	66,7%
<b>Loire Atlantique</b>	2	33,3%

Tableau 1 : Département de résidence (pour les 6 couples soit n = 6)

### 1.4 La profession

Les professions ont été regroupées selon la catégorie socioprofessionnelle (catégories déterminées par Institut National de la Statistique et des Etudes Economiques). Voici une récapitulation des différentes catégories socioprofessionnelles et leur représentativité dans notre étude.

<b>Catégories socioprofessionnelles</b>	<b>(n = 12)</b>	<b>100,0%</b>
<b>Agriculteurs exploitants, secteur primaire</b>	0	0
<b>Artisans, commerçants, chefs d'entreprise</b>	1	8,3%
<b>Cadres, professions intellectuelles supérieures</b>	0	0
<b>Professions intermédiaires</b>	2	16,7%
<b>Employés</b>	4	33,3%
<b>Ouvriers</b>	1	8,3%
<b>Retraités</b>	0	0
<b>Sans activité professionnelle</b>	1	8,3%
<b>Non renseigné</b>	3	25%

Tableau 2 : Les catégories socioprofessionnelles (pour les 6 couples, soit n = 12)

### 1.5 La situation professionnelle

En ce qui concerne les mères, 5 (83,3%) exercent une activité professionnelle et 1 (16,7%) est au chômage. Pour les pères 6 (100%) exercent une activité professionnelle.

### *1.6 Le nombre d'enfants*

Pour 2 (33,3%) couples, l'enfant atteint est leur premier, pour 2 (33,3%) leur deuxième, pour 1 (16,7%) leur troisième et pour 1 (16,7%) leur quatrième.

### *1.7 Les antécédents*

2 (33,3%) couples ont des antécédents personnels ou familiaux de cardiopathies congénitales, 4 (66,7%) n'en ont pas.

Il s'agit d'une atrésie pulmonaire et d'une CIV chez un cousin germain pour un des couples, et pour le deuxième couple, d'une tétralogie de Fallot chez le papa et d'une hypoplasie du ventricule gauche chez le premier enfant de la maman (autre conjoint).

3 (50%) couples connaissent quelqu'un dans cette situation, 3 (50%) n'en connaissent pas.

3 (100%) couples ont pu en parler avec cette(ces) personne(s), et cela les a aidé.

### *1.8 La grossesse*

Pour 4 (66,7%) couples, la survenue de la grossesse était spontanée, et pour 2 (33,3%), il y a eu fécondation in-vitro.

## 2. La cardiopathie congénitale :

### 2.1 Le type de cardiopathie

Les cardiopathies sont représentées dans le tableau ci-dessous, en fonction de la curabilité ou non.

<b>Curabilité de la cardiopathie</b>	<b>Type de cardiopathie</b>	<b>(n = 6)</b>	<b>100,0%</b>
<b>Cardiopathies curables</b>	Atrésie pulmonaire à septum intact	1	16,7%
	Tétralogie de Fallot	2	33,3%
	Transposition des gros vaisseaux	1	16,7%
<b>Cardiopathies incurables</b>	Ventricule unique	2	33,3%

Tableau 3 : Les cardiopathies rencontrées

### 2.2 La compréhension du diagnostic et ses implications

6 (100%) couples ont bien compris la pathologie de leur enfant.

## 3. L'annonce du diagnostic :

### 3.1 La réaction

Au moment de l'annonce du diagnostic, les réactions des deux membres du couple sont différentes.

Pour les mères, 2 (40%) étaient sous le choc et n'ont pas pu écouter toutes les explications données, 1 (20%) a refusé de croire à ce qu'on leur annonçait, 4 (80%) ont été abattues par la nouvelle, 3 (60%) ont été capables d'écouter tout de suite les explications et 1 (20%) maman, infirmière de profession, s'est placée dans son rôle de

soignant pour accueillir la nouvelle. 1 maman n'a pas répondu (Question à choix multiples).

Pour les pères, aucun n'était sous le choc et n'a pas pu écouter toutes les explications données, 2 (50%) ont refusé de croire à ce qu'on leur annonçait, 1 (25%) a été abattu par la nouvelle, 4 (100%) ont été capables d'écouter tout de suite les explications. 2 papas n'ont pas répondu (Question à choix multiples).

### *3.2 Les malformations associées*

Dans 6 (100%) cas ont été évoquées des malformations associées.

### *3.3 L'amniocentèse*

Une amniocentèse a été proposée dans 5 (83,3%) cas et acceptée dans 5 (100%) cas.

#### 4. Le suivi hospitalier :

##### 4.1 Le terme du dépistage

Le dépistage de la malformation a été fait à la deuxième échographie dans 5 (83,3%) cas et à l'échographie précoce de 16 SA dans 1 (16,7%) cas car il y avait des antécédents familiaux.

##### 4.2 Le diagnostic par le cardiopédiatre

Après ce dépistage, les parents ont rencontré le cardiopédiatre après un délai variable, représenté par ce tableau.

<b>Délai entre le dépistage et le RDV avec le cardiopédiatre</b>	<b>(n=6)</b>	<b>100,0%</b>
<b>1 jour</b>	1	16,7%
<b>2 jours</b>	1	16,7%
<b>5 jours</b>	1	16,7%
<b>7 jours</b>	1	16,7%
<b>15 jours</b>	1	16,7%
<b>1 mois</b>	1	16,7%

*Tableau 4 : Le délai entre dépistage et diagnostic de la malformation*

Le nombre de rendez-vous avec le cardiopédiatre est de 3 pour tous les couples et ils ont tous estimé que cela était suffisant.

#### *4.3 Le vocabulaire*

6 (100%) couples estiment que le vocabulaire employé lors des explications données étaient adapté à leur niveau de compréhension.

#### *4.4 Les interrogations*

3 (50%) couples ont pu poser des questions le jour du diagnostic alors que 3 (50%) n'ont pas pu le faire.

6 (100%) ont pu le faire après.

6 (100%) auraient souhaité recevoir un support écrit sur la pathologie et sa prise en charge.

#### *4.5 Le chirurgien*

Un RDV avec le chirurgien cardiaque a été proposé dans 5 (83,3%) cas, il a eu lieu et a été bénéfique à chaque fois (100%). Dans le dernier cas (16,7%) aucun RDV n'a été proposé mais les parents l'auraient souhaité.

#### *4.6 Le psychologue*

On a proposé à 5 (83,3%) couples de rencontrer un psychologue. Parmi eux, 3 (60%) l'ont rencontré et la rencontre a été bénéfique pour eux. 1 (16,7%) couple a seulement effectué la visite des services pédiatriques avec le psychologue et a trouvé ça inutile.

La rencontre a eu lieu dans 3 (100%) cas au 9ème mois.

3 (100%) couples auraient souhaité qu'elle ait eu lieu plus tôt.

Le seul couple à qui cela n'a pas été proposé ne voulait pas le rencontrer.

#### 4.7 Internet

5 (83,3%) couples ont été chercher des informations sur internet, et les sites concernés sont représentés dans le tableau ci-dessous ( Question ouverte).

<b>Site internet</b>	<b>(n = 5)</b>	<b>100,0%</b>
<b>Heartandcoeur.com</b>	1	20%
<b>Cardiologiedesenfants.be</b>	1	20%
<b>Forums</b>	2	40%
<b>Wikipédia</b>	1	20%
<b>Orphanet</b>	1	20%
<b>Doctissimo</b>	1	20%
<b>Site medical</b>	1	20%

*Tableau 5 : Sites internet consultés*

Ces recherches ont aidé 4 (80%) couples.

#### 4.8 La coordination des soins

1 (16,7%) couple a perçu des discordances entre les discours des différents professionnels de santé qu'ils ont rencontrés et cela a été gênant.

#### 4.9 La salle de naissance

Le passage en salle de naissance a été vécu de façon différente en fonction des couples. Pour 4 (66,7%) couples, la prise en charge est estimée bonne voire excellente. Pour 1 (16,7%) des 2 couples restant, l'accouchement s'est fait dans un autre hôpital car les parents n'ont pas eu le temps d'arriver jusqu'au CHU et le transfert immédiat du bébé ainsi que la difficulté du rapprochement mère-enfant ont été très mal vécus. Le dernier couple (16,7%) dénote un manque de connaissance des sages-femmes sur la cardiopathie de leur enfant et sa prise en charge (atrésie pulmonaire à septum intact) (Question ouverte).

5 (83,3%) couples ont pu poser des questions sur le plan obstétrical (accouchement, déclenchement, césarienne). Le dernier couple n'a pas pu car l'accouchement s'est déroulé dans l'urgence (césarienne pour altération du rythme cardiaque fœtal de découverte fortuite).

Les inquiétudes à ce sujet étaient également diverses. Ressortent la peur de la distance domicile-CHU pour 2 (33,3%) couples, l'état du bébé à la naissance et sa prise en charge, le mode d'accouchement. 1 (16,7%) couple n'avait pas d'inquiétude à ce sujets, les interrogations étant focalisées sur la cardiopathie et sa prise en charge (Question ouverte).

#### 5. Commentaires libres

Nous allons ici effectuer une synthèse des commentaires dominants émis par les parents :

Pour un couple, le dépisteur lors de l'échographie de 22SA, a vu une malformation et dit aux parents qu'elle était irréparable et nécessitait une interruption de grossesse, ce sans avis d'un cardiopédiatre. Cinq jours plus tard, les parents ont rencontré le cardiopédiatre et ont appris que finalement, il s'agissait d'une atrésie pulmonaire à septum intact, cardiopathie curable. Les cinq jours d'attente ont été insoutenables (stress, tristesse, peur de l'annoncer aux autres enfants,...).

Deux couples auraient souhaité un circuit prénatal avec rencontre des professionnels des services d'hospitalisation néonatale et informations sur le séjour de leur bébé (alimentation, berceau ou couveuse, accompagnement,...).

Deux mamans ont eu des difficultés à bénéficier du rapprochement mère-enfant en unité Kangourou car elles étaient en bonne santé alors que leur enfant avait besoin de surveillance. La séparation a été difficile à vivre.

Plusieurs couples font état du manque d'information sur l'intendance de l'hôpital (parking, possibilité de rester dormir, ...)

## B. Questionnaire à l'intention des professionnels

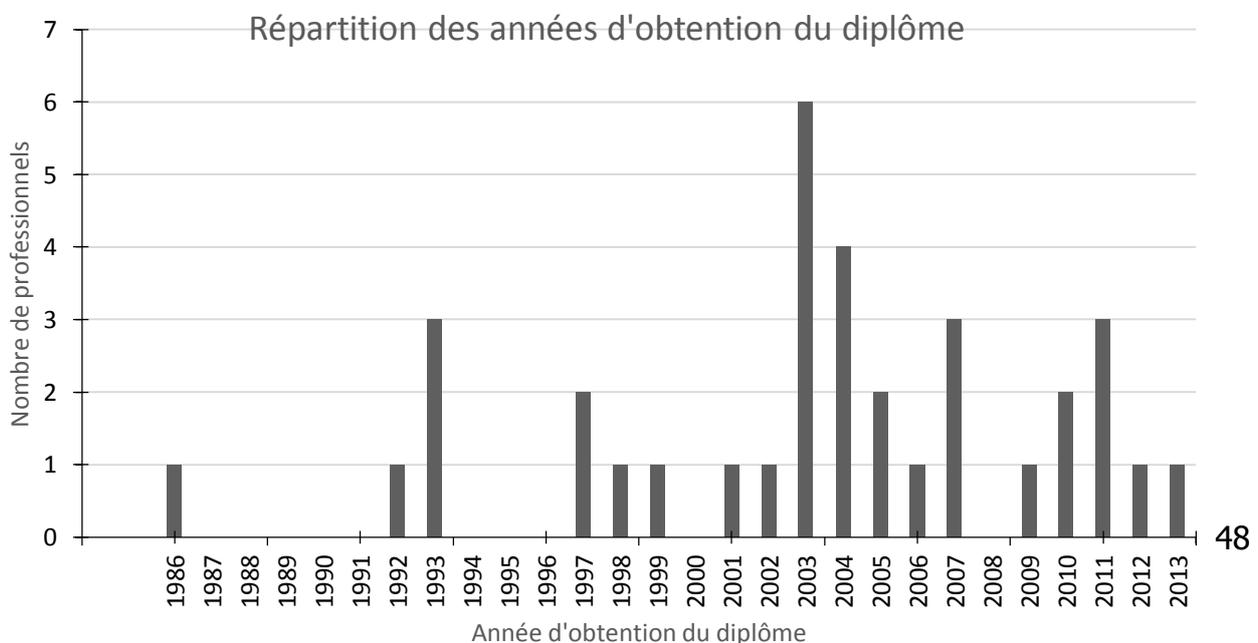
### 1. Les données générales

#### 1.1 Sexe

Parmi les professionnels ayant répondu à notre questionnaire, 34 (97,1%) sont des femmes et 1 (2,9%) des hommes.

#### 1.2 Année de diplôme

La moyenne de l'année d'obtention du diplôme est 2003 avec un écart type de 6,3 ans et des extrêmes entre 1986 et 2013.



### *1.3 Profession*

2 (5,7%) professionnels interrogés sont des obstétriciens, 15 (42,8%) des sages-femmes, 8 (22,9%) des infirmières, 8 (22,9%) des puéricultrices et 2 (5,7%) des pédiatres.

### *1.4 Service d'exercice*

Les professionnels interrogés ont rencontré les dossiers étudiés dans 3 (8,6%) cas en consultations, 5 (14,3%) au DAN, 8 (22,9%) au SIG, 11 (31,4%) en GHR, 16 (45,7%) en salle de naissance, 13 (37,1%) en suites de couches, 10 (28,6%) en unité Kangourou, 6 (17,1%) en néonatalogie, 9 (25,7%) en réanimation pédiatrique et 9 (25,7%) aux soins intensifs (Question à choix multiples).

## 2. Concernant le diagnostic de la cardiopathie

### *2.1 Diagnostic de cardiopathie*

Pour 11 (32,4%) professionnels, le diagnostic est toujours clairement établi dans le dossier, pour 23 (67,6%) il l'est le plus souvent, 1 professionnel n'a pas répondu à cette question.

### *2.2 Compréhension du diagnostic*

8 (23,5%) professionnels ont toujours compris le diagnostic, 26 (76,5%) l'ont compris le plus souvent, 1 professionnel n'a pas répondu à cette question.

### 2.3 Recherches personnelles

Ils sont 11 (40,8%) à s'être toujours renseigné pour mieux comprendre ce diagnostic, 9 (33,3%) le plus souvent, 5 (18,5%) pas très souvent et 2 (7,4%) jamais, 5 professionnels n'ont pas répondu à cette question, mais se sont quand même renseignés au vue du nombre de réponse à la question suivante.

Parmi ceux s'étant renseigné, 28 (93,3%) l'ont fait auprès d'un autre professionnel, 21 (60%) sur internet et 1 (2,9%) dans des livres (Question à choix multiples).

#### 3. Dans le cas d'une poursuite de la grossesse et d'une prise en charge chirurgicale du bébé

35 (100%) professionnels interrogés ont été confrontés à de tels dossiers. Parmi eux, 7 (20%) n'ont répondu à aucune question de cette partie.

Dans 8 (28,6%) cas la CAT est toujours établie et clairement expliquée, dans 14 (50%) cas elle l'est le plus souvent, 6 (21,4%) pas très souvent.

Elle est notée par le cardiopédiatre dans 16 (72,7%) cas, le pédiatre dans 7 (31,8%) cas, le chirurgien cardiaque dans 7 (31,8%) cas, l'obstétricien référent dans 2 (9,1%) cas et l'échographiste de dépistage dans 1 (4,5%) cas (Question à choix multiples).

Lorsqu'elle n'est pas notée, 14 (93,3%) professionnels se renseignent auprès d'un confrère, 7 (46,7%) auprès des parents et 1 (6,7%) sur intranet (Question à choix multiples).

6 (21,4%) professionnels se sentent toujours capables de répondre aux questions éventuelles des parents contre 22 (78,6%) qui ne s'en sentent pas toujours capables. Dans ce dernier cas ils font appel au pédiatre dans 15 (68,2%) cas, au cardiopédiatre dans 12 (54,5%) cas, au chirurgien cardiaque dans 1 (4,5%) cas et à l'obstétricien de garde dans 1 (4,5%) cas (Question ouverte).

18 (64,3%) pensent avoir les ressources nécessaires pour accompagner ces couples (niveau médical et psychologique). Dans les 10 (35,7%) cas restant, 6 (60%) proposent d'augmenter le nombre de formations continues sur les cardiopathies, 2 (20%) pensent que chaque professionnel doit de lui-même maintenir son niveau de formation, 1 (10%) serait demandeur de fiches d'informations sur les pathologies principales et de retour concernant le devenir des enfants suivis, et 1 (10%) souhaiterait que les infirmières et puéricultrices aient d'avantage d'informations concernant la grossesse et l'histoire de l'enfant avant l'arrivée dans leur service. 1 (10%) professionnel quant à lui, estime que ce n'est pas son rôle de répondre aux questions des parents (Question ouverte).

15 (57,7%) ont éprouvé le besoin de parler de ces cas à une tierce personne et parmi elles, 12 (80%) ont pu le faire.

11 (42,3%) n'en ont pas ressenti le besoin, 2 personnes (en plus des 7 initiales) n'ont pas répondu à cette question.

24 (92,3%) ont pu se détacher facilement après de tels cas, 2 (7,7%) n'ont pas pu, 2 personnes (en plus des 7 initiales) n'ont pas répondu à cette question.

15 (62,5%) ont éprouvé plus de difficultés à se détacher que lors de situations physiologiques, 9 (37,5%) non, 4 personnes (en plus des 7 initiales) n'ont pas répondu à cette question.

#### 4. Dans le cas d'une IMG

20 (57,1%) professionnels interrogés ont été confrontés à de tels dossiers.

Dans 12 (60%) cas, la CAT est toujours établie et clairement expliquée, dans 7 (35%) cas, elles l'est le plus souvent, 1 (5%) pas très souvent.

Elle est notée par l'obstétricien dans 7 (41,2%) cas, par l'équipe du DAN dans 9 (52,9%) cas, par le cardiopédiatre dans 4 (23,5%) cas et par l'échographiste dépisteur dans 2 (11,8%) cas. 3 personnes n'ont pas répondu à cette question (Question ouverte).

Lorsqu'elle n'est pas notée, 2 (25%) professionnels se renseignent auprès d'un confrère, 6 n'ont pas répondu à la question (Question à choix multiples).

15 (75%) professionnels se sentent toujours capables de répondre aux questions éventuelles des parents contre 5 (25%) qui ne s'en sentent pas toujours capables. Dans ce cas ils font appel au pédiatre dans 4 (80%) cas, à l'obstétricien dans 2 (40%) cas, au cardiopédiatre, à la puéricultrice et au psychologue dans 1 (20%) cas (Question ouverte).

19 (95%) pensent avoir les ressources nécessaires pour accompagner ces couples (niveau médical et psychologique), 1 (5%) aurait parfois besoin d'aide et propose des formations sur l'accompagnement psychologique de ces couples pour améliorer ses compétences (Question ouverte).

14 (70%) ont éprouvé le besoin d'en parler à une tierce personne et parmi eux, 12 (85,7%) ont pu le faire, 4 (30%) n'en ont pas éprouvé le besoin.

15 (75%) se sont détachés facilement après de tels cas contre 5 (25%) pour qui cela a été difficile. 15 (75%) se sont détaché plus difficilement que lors de situations physiologiques.

#### 5. Dans le cas d'un refus d'IMG avec accompagnement au décès de l'enfant

23 (65,7%) professionnels interrogés ont été confrontés à de tels dossiers.

Dans 6 (27,3%) cas, la CAT est toujours établie et clairement expliquée, dans 13 (59,1%) cas, elles l'est le plus souvent, 3 (13,6%) pas très souvent. 1 professionnel n'a pas répondu à cette question.

Elle est notée par le pédiatre dans 12 (66,7%) cas, par le cardiopédiatre dans 7 (38,9%) cas, par l'obstétricien dans 6 (33,3%) cas, par l'équipe de soins dans 3 (16,7%) cas, par l'échographiste dépisteur dans 1 (5,6%) cas et elle n'est pas notée dans 1 (5,6%) cas. 4 n'ont pas répondu à la question (Question ouverte).

Lorsqu'elle n'est pas notée, 7 (77,8%) professionnels se renseignent auprès d'un confrère, 2 (22,2%) auprès des parents. 7 n'ont pas répondu à la question (Question à choix multiples).

11 (50%) professionnels se sentent toujours capables de répondre aux questions éventuelles des parents contre 11 (50%) qui ne s'en sentent pas toujours capables. 1 professionnel n'a pas répondu. S'ils ont besoin, ils font appel au pédiatre dans 6 (66,7%) cas, au cardiopédiatre dans 3 (33,3%) cas, au psychologue dans 2 (22,2%) cas et au médecin référent dans 1 (11,1%) cas. 2 n'ont pas répondu à cette question. (Question ouverte).

14 (63,6%) pensent avoir les ressources nécessaires pour accompagner ces couples (niveau médical et psychologique). Dans les 8 cas contraires (36,4%), les propositions pour améliorer leurs compétences sont des formations sur les soins palliatifs pour 4 (50%), des cours de cardiopédiatrie plus adaptés aux pratiques pour 2 (25%), l'intervention de l'équipe de soins palliatifs pédiatriques pour 1 (12,5%), une meilleure information sur l'enfant, plus de présence médicale et un protocole établi clairement pour 1 (12,5%). 2 personnes n'ont pas répondu (Question ouverte).

19 (82,6%) ont éprouvé le besoin d'en parler à une tierce personne et 18 (94,7%) ont pu le faire.

14 (63,6%) se sont détachés facilement après de tels cas, 8 (36,4%) ont éprouvé des difficultés à le faire. 1 personne n'a pas répondu.

15 (68,2%) ont éprouvé plus de difficultés à vous en détacher que lors de situations physiologiques et 7 (31,8%) non. 1 personne n'a pas répondu.

#### 6. Dans le cas d'une prise en charge chirurgicale palliative

18 (51,4%) professionnels interrogés ont été confrontés à de tels dossiers.

Dans 5 (27,8%) cas, la CAT est toujours établie et clairement expliquée, dans 9 (50%) cas, elles l'est le plus souvent, 4 (22,2%) pas très souvent.

Elle est notée par le cardiopédiatre dans 9 (75%) cas, par le pédiatre dans 8 (66,7%) cas, par le chirurgien dans 2 (16,7%) cas et par l'obstétricien dans 1 (8,3%) cas. 6 personnes n'ont pas répondu (Question ouverte).

Lorsqu'elle n'est pas notée, 7 (77,8%) professionnels se renseignent auprès d'un confrère, 1 (11,1%) auprès des parents et 1 (11,1%) sur internet. 4 n'ont pas répondu à la question (Question à choix multiples).

9 (50%) professionnels se sentent toujours capables de répondre aux questions éventuelles des parents contre 9 (50%) qui ne s'en sentent pas toujours capables. Dans ce cas ils font appel au pédiatre dans 7 (87,5%) cas, au cardiopédiatre dans 4 (50%) cas, au psychologue dans 2 (25%) cas et aux puéricultrices dans 1 (12,5%) cas. 1 personne n'a pas répondu (Question ouverte).

12 (66,7%) pensent avoir les ressources nécessaires pour accompagner ces couples (niveau médical et psychologique). Dans les 6 (33,3%) cas contraire, 5 (83,3%) pensent que des formations continues sur les cardiopathies congénitales amélioreraient leurs compétences, 1 (16,7%) pense qu'il faudrait des formations sur la prise en charge palliative et 1 (16,7%) pense que des formations sur l'accompagnement psychologique des parents l'aideraient (Question ouverte).

12 (75%) ont éprouvé le besoin d'en parler à une tierce personne et parmi eux, 11 (68,7%) ont pu le faire. 4 (25%) n'en ont pas éprouvé le besoin et 2 personnes n'ont pas répondu.

16 (94,1%) se sont détachés facilement après de tels cas contre 1 (5,9%) pour qui cela a été difficile. 1 personne n'a pas répondu.

7 (41,2%) ont éprouvé plus de difficultés à vous en détacher que lors de situations physiologiques alors que 10 (58,8%) n'ont pas ressenti ce problème. 1 personne n'a pas répondu.

## 7. Pour l'ensemble des professionnels

### 7.1 La symbolique du cœur

Le fait que la malformation atteigne le cœur ne touche pas plus que si elle atteignait un autre organe dans 33 (97,1%) cas.

Pour 1 (2,9%) personne, c'est l'incertitude pronostique et la difficulté du parcours des parents qui sont évoquées comme cause de cette particularité de la malformation cardiaque (Question ouverte).

1 personne n'a pas répondu.

### 7.2 La connaissance des pathologies

12 (34,3%) professionnels se sentent à l'aise avec les différentes cardiopathies rencontrées (physiopathologie, risques, PEC), et parmi eux, 6 (50%) ont suivi une formation complémentaire pour maintenir leur niveau et actualiser leur connaissances. 23 (65,7%) ne se sentent pas à l'aise et l'expliquent pour 2 (5,9%) par un diplôme > 5 ans, pour 4 (11,8%) par un diplôme > 10 ans, pour 21 (61,8%) par un manque de formation continue, pour 1 (2,9%) par le manque de temps, pour 1 (2,9%) par la complexité de la physiopathologie des cardiopathies, pour 1 (2,9%) par le manque de

formation initiale et pour 1 (2,9%) par le fait que chaque métier a sa spécialité et qu'on ne peut pas tout savoir. 1 personne n'a pas répondu (Question à choix multiples).

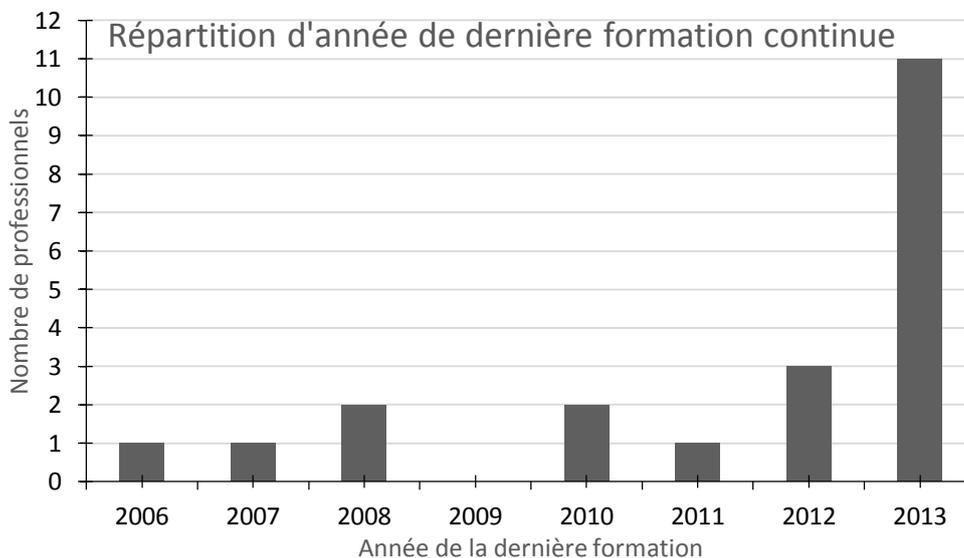
### 7.3 La formation des professionnels

29 (85,3%) ont durant leur cursus scolaire, bénéficié de cours sur les cardiopathies (Pathologie, conduite à tenir). 5 (14,7%) n'en ont pas suivi. 1 personne n'a pas répondu.

6 (17,1%) ont suivi une (des) formation(s) concernant les soins curatifs et palliatifs de ces pathologies et parmi les 29 (82,9%) qui n'en ont pas suivi, 26 (89,6%) seraient intéressés pour en suivre au moins une.

La dernière formation continue remonte en moyenne à 2011 avec un écart type de 2,3 ans et des extrêmes entre 2006 et 2013.

La répartition se présente ainsi :



#### 7.4 Les staffs

21 (60%) ont connaissance des staffs pluridisciplinaires de GHR, parmi eux 5 (23,8%) y ont participé souvent, 5 (23,8%) de temps en temps, 4 (19%) rarement et 7 (33,4%) jamais. 18 (85,7%) les trouvent utiles et les recommandent. 3 personnes n'ont pas répondu.

#### 8. Commentaires libres

Nous allons ici effectuer une synthèse des commentaires dominants émis par les professionnels :

Ce qui ressort en grand majorité est le défaut de formation : la formation initiale paraît inadaptée (trop poussée et pas assez ciblée sur la réalité du terrain, ou au contraire trop succincte), les formations continues sont trop peu nombreuses ou sur une seule session, ne permettant pas à l'ensemble des professionnels demandeurs d'y participer (bien que les interventions sur les cardiopathies réalisées par les cardiopédiatres soient très appréciées, elle ne sont pas assez régulières) et de nombreux professionnels trouvent qu'ils manquent de temps pour se former par leur propres moyens.

Il en résulte un défaut d'aptitude à répondre aux questions médicales des parents. Les professionnels se sentent par contre en majorité aptes à les accompagner psychologiquement (dans les cas les moins difficiles). Lors des situations psychologiquement complexes, nombre de professionnels se sentent démunis et souhaiteraient donc plus de formations sur l'accompagnement psychologique et la prise en charge palliative, et seraient demandeurs d'un accompagnement psychologique pour eux-mêmes.

C'est avec l'expérience que la maîtrise des cardiopathies les plus courantes semble s'acquérir, ainsi que le recul suffisant pour ne pas rester trop marqué par les situations psychologiquement difficiles.

Il est proposé de faire intervenir l'équipe de soins palliatifs pédiatriques dès la période anténatale.

De nombreux professionnels trouvent que les parents sont relativement au clair avec la pathologie de leur enfant (physiopathologie, prise en charge), mais ne sont jamais assez préparés aux changements possibles de pronostic, ainsi qu'aux difficultés de la prise en charge post-chirurgicale (cicatrice, douleur du bébé, scope, ...).

A deux reprises, la mise en place de fiches explicatives (pathologie, pronostic et prise en charge) à l'intention des professionnels est évoquée.

Concernant les staffs organisés dans le service de grossesses à haut risque, ils ne semblent connus globalement que par les professionnels travaillant dans ce service mais intéresseraient de nombreux professionnels des autres services de soins. Ceux qui y participent les trouvent utiles dans la majorité des cas.

## IV. Discussion

### A. La difficulté d'élaboration d'un questionnaire en médecine

A l'heure actuelle, l'élaboration d'un questionnaire pour étude médicale est très complexe et difficile. En effet, en plus des données démographiques habituelles, les questions doivent être pertinentes, afin de répondre aux différents objectifs de l'étude fixés a priori. Il faut donc bien poser la problématique avant la réalisation d'un questionnaire, ceci nécessite de faire un état des lieux approfondi.

L'idéal est de reprendre un questionnaire qui a fait l'objet d'une étude publiée dans la littérature scientifique, ce qui entraîne sa validation. Dans notre cas, il n'y a que très peu d'études publiées par peu d'équipes [5]. La rédaction de ce questionnaire a donc été entière et une grande partie de ce travail a été dans leur élaboration. Cela explique que nous avons à ce jour peu de retour de questionnaires parents par manque de temps.

L'intérêt serait, après ces questionnaires distribués, et après analyse, d'apporter des corrections afin de les optimiser.

### B. Les difficultés rencontrées avec notre questionnaire

Elles concernent essentiellement le questionnaire à l'intention des professionnels de santé : en effet, sur les 120 questionnaires mis à disposition, seuls 37 ont été récupérés, et parmi eux, 3 n'ont pas pu être exploités car ils n'avaient pas été remplis correctement (seules la première et la dernière partie étaient remplies (parties plus générales), mais aucune des parties centrales ne l'étaient (parties correspondant aux quatre situations citées plus haut), excluant les professionnels concernés de l'étude). Nous avons cependant rédigé une consigne concernant la population ciblée par notre questionnaire, mais elle ne semble pas avoir été vue par tous.

En outre, dans les services de réanimation pédiatrique et de soins intensifs néonataux, certains professionnels (7 au total) ne se sont pas sentis concernés par la première situation concernant la poursuite de la grossesse avec prise en charge chirurgicale curative de l'enfant car ils ont pensé qu'elle ne concernait que la prise en charge du couple pendant la grossesse et non la prise en charge post-natale. Cela peut-être dû à une mauvaise formulation de l'intitulé de la situation. Compte tenu de la fréquence des cardiopathies congénitales dans ces deux services, nous avons considérés qu'ils avaient bien été confrontés à ce genre de situations, mais n'avaient pas répondu aux questions.

## C. Discussion sur les résultats de l'étude

### 1. Questionnaire destiné aux professionnels

#### *1.1 La population ciblée*

A posteriori, aux vues des réponses à notre questionnaire destiné aux professionnels, nous avons constaté qu'en ce qui concernait la première situation (prise en charge chirurgicale curative), la population avait été bien ciblée (100% des professionnels ont rencontré ce genre de cas).

Pour la deuxième situation (interruption médicale de grossesse), un peu plus de la moitié (57,1%) des professionnels y ont été confrontés. Ceci peut être expliqué par le fait que les infirmières et puéricultrices des services d'hospitalisation pédiatrique n'y soient jamais confrontées. Peut-être aurait-il fallu établir un questionnaire spécifique en supprimant cette situation pour ces deux professions.

En ce qui concerne la troisième situation (accompagnement au décès de l'enfant), le nombre de professionnels confrontés (65,7%) peut s'expliquer par la faible fréquence de ce genre de situations.

Enfin, pour la quatrième situation, le faible pourcentage de professionnels concernés (51,4%) peut être dû à deux choses : seuls deux malformations justifient une telle prise en charge donc les cas ne sont pas fréquents, et de nombreux professionnels

(nous avons compris cela à posteriori en discutant avec certains d'entre eux) ne connaissent pas la définition de la chirurgie palliative. En effet, pour eux il s'agit de chirurgies de confort qui aboutiront inéluctablement au décès de l'enfant à court ou moyen terme. Or le terme « palliatif » dans ce genre de prise en charge signifie que la réparation en un système à deux ventricules est impossible, néanmoins, les interventions peuvent donner aux patients une qualité et une espérance de vie correctes.

### *1.2 Les taux de réponse en fonction des services*

Lors du ramassage des questionnaires, nous avons pu observer que certains services avaient un taux de réponse très faible par rapport à d'autres, notamment la salle de naissance. Cela peut être expliqué en partie par l'organisation en douze heures et la forte activité régnant dans le service pendant la période de recueil (pas d'étudiant). Pour autant, les professionnels d'autres services ayant travaillé également en salle de naissance auparavant ont pu y rencontrer les dossiers concernés par l'étude et répondre au questionnaire.

### *1.3 Le diagnostic et la conduite à tenir*

L'établissement du diagnostic et de la conduite à tenir ne semble pas avoir été retrouvé par tous les professionnels dans les dossiers qu'ils ont pu suivre ou ne l'on pas trouvé clairement expliqué (le diagnostic est toujours établi pour seulement 32,4% des professionnels interrogés, la conduite à tenir dans le cadre d'une prise en charge curative pour seulement 28,6%, en cas d'IMG pour 60%, en cas d'accompagnement au décès pour 27,3% et dans le cadre d'une prise en charge palliative pour 27,8%). Or, il est évident que ces deux éléments sont primordiaux pour la prise en charge des patients, notamment de savoir si le bébé pourra rester avec sa maman en unité kangourou ou devra être séparé et hospitalisé en unité de soins intensifs ou de réanimation.

Lorsque le diagnostic et la conduite à tenir sont retrouvés dans le dossier, ils le sont dans une note du cardiopédiatre pour la plupart des professionnels en cas de prise en charge chirurgicale (curative et palliative), mais pas en cas d'interruption de grossesse ou d'accompagnement au décès de l'enfant (note de l'obstétricien ou du pédiatre).

Or qu'il s'agisse d'une prise en charge chirurgicale curative, palliative, d'une IMG ou d'un accompagnement au décès de l'enfant, le cardiopédiatre rédige toujours un courrier comprenant le diagnostic et la conduite à tenir, suivi d'un compte-rendu de la décision du CPDPN en cas d'interruption de grossesse, ou d'une note du pédiatre en cas d'accompagnement au décès de l'enfant.

A l'heure du passage au dossier unique informatisé pour le patient, le dossier de suivi de grossesse au chu de Nantes est à ce jour sous les deux formes possibles, c'est-à-dire format papier et format informatique (Clinicom). Le courrier des médecins peuvent donc être stocké dans l'un, dans l'autre ou dans les deux. Après analyse de ces dossiers, il s'avère que les courriers du cardiopédiatre libéral se retrouvent sous le format papier, et ceux du cardiopédiatre hospitalier sous la forme informatisée. Ceci peut expliquer que les professionnels de santé n'ont pas toujours trouvé un courrier explicatif de la cardiopathie et de sa prise en charge, et que lorsqu'un courrier est retrouvé, ça n'est pas toujours celui du cardiopédiatre. Il est exceptionnel que ce courrier n'existe pas, étant donné que les parents sont vus plusieurs fois par le cardiopédiatre durant la grossesse. Ces résultats tendent à montrer que soit les professionnels ne font pas le nécessaire afin de récupérer le diagnostic, soit ils méconnaissent l'existence des deux formats de dossiers.

L'apparition du dossier patient unique informatisé devrait permettre une nette amélioration de la transmission d'informations, au moins pour les parents suivis de façon exclusive à l'hôpital. En attendant, une note de service pourrait rappeler aux professionnels qu'il est important de lire les courriers informatisés.

De plus, dans le service de grossesse à haut risque par exemple, un staff est organisé pour discuter des dossiers des patientes hospitalisées dans le service, ainsi que des jeunes patients de pédiatrie. Ce staff est ouvert à tout professionnel qui souhaiterait être éclairé sur un dossier qui lui a paru difficile.

Or, nombreux professionnels ne connaissent pas l'existence de ce staff ou de la possibilité d'y participer. Il serait peut-être intéressant de diffuser l'information dans les services. De plus, les cardiopédiatres sont absents de ce staff alors qu'ils y auraient toute leur place. Leur participation pourrait permettre une meilleure communication entre les différents professionnels de santé et une meilleure coordination des soins pour une prise en charge optimale des dossiers. Cela permettrait également de refaire le point sur la pathologie, et comme l'ont évoqué certains professionnels des services de réanimation pédiatrique et de soins intensifs, d'avoir plus d'informations sur le déroulement de la grossesse et l'histoire de leurs patients avant l'arrivée dans les services après intervention.

#### *1.4 La compréhension du diagnostic*

Seul un faible pourcentage de professionnel (23,5%) note avoir toujours compris le diagnostic, les autres ne l'ont pas toujours compris, et parmi eux, moins de la moitié se sont toujours renseigné pour mieux le comprendre. Pour une prise en charge optimale des couples, il est important de bien comprendre la pathologie et sa prise en charge. Les professionnels qui n'auraient pas compris un diagnostic se doivent de se renseigner et de mettre à jour leurs connaissances.

#### *1.5 Vers qui se tourner pour connaître la conduite à tenir*

Nombreux sont les professionnels qui interrogent les patients sur la conduite à tenir concernant la pathologie de leur enfant. Bien que cela permette de savoir ce qu'ils en ont retenu et compris, cela ne semble pas être la meilleure solution s'il s'agit pour le professionnel d'obtenir une information dont il n'a pas connaissance. Si la méconnaissance est perçue par le patient, il peut perdre la confiance qu'il a envers le personnel médical, ne plus savoir vers qui se tourner et se retrouver dans une situation angoissante. La cardiologie pédiatrique étant un domaine complexe et souvent au cas par cas, il est compréhensible d'avoir parfois besoin d'être éclairé.

Afin de maintenir la relation de confiance avec les parents vulnérables l'idéal serait d'obtenir les informations auprès d'un confrère, et notamment auprès d'un cardiopédiatre, personne la mieux placée pour répondre.

Pourtant, le questionnaire professionnel montre que de nombreux professionnels s'interrogeant sur une conduite à tenir se tournent préférentiellement vers le pédiatre à presque 70%. Ce résultat nous fait nous interroger sur la raison pour laquelle le cardiopédiatre n'est pas interrogé en première intention. L'hypothèse principale serait que les pédiatres sont plus nombreux sur place en journée avec passages fréquents dans les différents services. Bien qu'un cardiopédiatre soit joignable 24h/24, il semblerait que les professionnels préfèrent questionner le médecin présent. Cela peut aussi évoquer un manque de disponibilité apparente des cardiopédiatres que l'on n'ose peut-être pas déranger. A posteriori, nous aurions pu rajouter une question pour savoir pourquoi le cardiopédiatre n'a pas été contacté.

## *1.6 Les interrogations des parents*

### *1.6.1 Qui peut répondre ?*

Au cours de l'étude des questionnaires, nous avons été surpris de constater qu'un professionnel ne se sentait pas concerné par les questions éventuelles des parents et écrivait que ce n'était pas son rôle d'y répondre. Un autre professionnel mentionnait le fait qu'il ne se sentait pas légitime pour y répondre.

Or une fois que le diagnostic, le pronostic et la conduite à tenir ont été posés par le cardiopédiatre et rajoutés au dossier, les professionnels de santé peuvent tout à fait essayer de répondre aux questions des parents. A notre sens il est même souhaitable qu'ils se sentent concernés pour assurer une prise en charge optimale de ces couples.

### 1.6.2 Que répondre ?

Notre étude montre qu'il est plus facile pour les professionnels de répondre aux questions des parents en cas d'IMG (75% sont toujours capables de répondre), que cela est très difficile quand il s'agit d'une prise en charge chirurgicale curative (21,4%), et qu'en cas d'accompagnement au décès et de prise en charge chirurgicale palliative cela reste difficile (50%).

Le questionnaire ne permet pas de déterminer pourquoi il est plus facile pour les professionnels d'accompagner les parents dans le cadre d'une interruption de grossesse par rapport aux autres situations. Nous pouvons émettre l'hypothèse qu'en cas d'interruption de grossesse, la conduite à tenir est toujours la même et que les professionnels sont plus à l'aise avec les éventuelles questions des parents qui sont le plus souvent techniques (déroulement dans sa globalité) alors qu'au contraire, en cas de prise en charge chirurgicale curative, la conduite à tenir est très spécifique pour chaque pathologie et les questions plus précises. En cas d'accompagnement au décès, et de prise en charge chirurgicale palliative, nous pouvons supposer que parmi les personnes interrogées, l'équipe de pédiatrie (pédiatres, infirmières, puéricultrices), représentant 50% des réponses, est le plus souvent confrontée à ces situations et est donc plus à l'aise avec les questions posées par les parents que l'équipe obstétricale (obstétriciens, sages-femmes).

Bien que les professionnels aient l'air d'estimer qu'ils sont plus aptes à accompagner les parents sur le plan psychologiques, ils restent nombreux à demander des formations dans ce domaine. Cela est assez contradictoire et montre qu'ils sont peut-être moins prêts que ce qu'ils pensent.

### 1.6.3 Vers qui se tourner ?

Les professionnels semblent se tourner plus facilement vers le pédiatre lorsqu'ils n'arrivent pas à répondre aux questions des parents. Même si le cardiopédiatre semble être la personne la mieux placée pour répondre aux questions d'ordre médicale, encore une fois, cela peut être expliqué par le fait que le pédiatre est plus souvent dans les services que le cardiopédiatre.

Pour les questions d'ordre psychologique, le psychologue pourrait être plus sollicité (seuls 2 professionnels font appel à eux). Cependant le faible nombre de psychologues dans la maternité est sûrement un facteur limitant.

### 1.7 La formation

La formation initiale des professionnels semble la plupart du temps comporter une partie sur l'étude des cardiopathies congénitales, mais elle semble souvent ou trop succincte, ou au contraire beaucoup trop développée. Il pourrait être intéressant de revoir les programmes de formation pour qu'ils soient plus adaptés et ciblés sur la prise en charge concrète par les différents corps de métiers.

En ce qui concerne la formation continue, il est important de rappeler que tous les professionnels se doivent de participer à au moins une formation tous les deux ans afin de maintenir leur niveau et d'élargir leurs connaissances. Or il semble que cela ne soit pas toujours le cas. Cela peut être expliqué par plusieurs facteurs : le manque de temps, le manque de proposition de formations continues, des formations continues sur une seule session, ne permettant pas toujours aux professionnels demandeurs d'y participer.

Notre questionnaire met le doigt sur l'importance de réaliser des formations professionnelles continues sur les malformations cardiaques. En effet, lorsqu'ils ne se sentent pas à l'aise (65,7%), les professionnels l'expliquent entre autre pas un manque de formation continue (61,8%) et non pas par la complexité de la cardiopathie (2,9%).

Cela a été confirmé par 89,6% qui seraient intéressés pour suivre une formation sur les soins curatifs et palliatifs des malformations cardiaques. De nombreux professionnels seraient également intéressés par une formation sur l'accompagnement psychologique des parents dans les situations difficiles.

Il est également important qu'à chaque fois qu'un professionnel constate qu'il lui manque des connaissances pour bien prendre en charge ses patients, il y remédie par ses propres moyens. Là aussi, le manque de temps est probablement le facteur limitant.

### *1.8 Propositions pour l'amélioration des compétences*

La proposition de plusieurs professionnels de mettre en place des fiches d'information sur les différentes cardiopathies congénitales semble être une piste intéressante. Il pourrait s'agir de fiches rappelant la physiopathologie, le pronostic et les grandes lignes de la prise en charge de chaque pathologie, établies par les cardiopédiatres et mises à disposition dans le dossier de chaque patient. En effet, en dehors des cardiopathies les plus fréquemment rencontrées, les professionnels ne se sentent pas toujours à l'aise. Ce genre de fiches a déjà été mis en place à l'hôpital Necker de Paris (annexe 7). A la suite de notre travail, un groupe de réflexion va s'exercer à développer de telles fiches.

Le même type de fiches mais cette fois à l'intention des parents pourrait également être mis en place, le questionnaire montrant que les couples seraient demandeurs d'un support écrit en plus des informations données à l'oral.

Les professionnels des services de réanimation pédiatrique et de soins intensifs sont plusieurs à souhaiter d'avantage d'informations sur la grossesse et l'histoire du couple et de l'enfant avant qu'il n'arrive dans les services. Cela permettrait en effet un meilleur accompagnement global et peut-être une compréhension de certaines réactions des parents.

### *1.9 L'accompagnement psychologique des professionnels*

Notre questionnaire a montré que, comme on pouvait s'y attendre, lors de la prise en charge de cas difficiles, il n'est pas rare que certains professionnels soient plus touchés que d'autres et aient du mal à se détacher. Cela dépend de la personnalité de chacun, de son histoire, des cas rencontrés, de l'expérience, de la situation (plus difficile en cas de refus d'IMG avec accompagnement au décès par exemple),... Peut-être serait-il intéressant de proposer un suivi psychologique interne au CHU pour ce genre de situations par l'intermédiaire de réunions de soutien, afin d'aider les professionnels demandeurs qui n'iraient pas consulter en externe.

Cependant, bien que les professionnels se sentent souvent touchés et aient du mal à se détacher des situations de malformations, la cardiopathie n'entraîne pas plus de compassion que la malformation d'un autre organe. A l'inverse, pour les parents, une malformation du cœur a une connotation tout à fait particulière. Cela montre que les professionnels restent dans leur rôle quand ils prennent en charge les patients, sans se laisser influencer par leur ressenti de parents.

### *1.10 L'hospitalisation*

Lors de l'hospitalisation de l'enfant après sa chirurgie, plusieurs professionnels ont remarqué que les parents, bien que très au point quant à la pathologie et à sa prise en charge, se retrouvent assez souvent en détresse quant à la vue de la cicatrice due à l'opération, qui sur un tout petit, paraît démesurée, à la douleur ressentie par leur enfant, aux nombreux dispositifs médicaux et aux différentes alarmes venant du scope.

Peut-être serait-il intéressant, lors des rendez-vous avec le cardiopédiatre, que ce dernier leur montre des photos pour les préparer doucement à la cicatrice. Il faudrait décider du meilleur moment pour procéder à ce visionnage, pour ne pas effrayer les parents mais qu'ils ne soient pas trop impressionnés en post chirurgie. La visite des services, actuellement organisée par les psychologues, pourrait plutôt être réalisée par une infirmière ou puéricultrice y travaillant afin de présenter les soins et le matériel. Nous reviendrons sur cette idée plus tard au cours de la discussion.

En outre, dans certains établissements de santé français, les alarmes des scopes ne s'entendent pas de la chambre de l'enfant, ce qui permet un meilleur respect de nouveau-né et réduit le stress des parents. Peut-être serait-il envisageable d'instaurer le même système dans nos services (au moment du déménagement du CHU par exemple).

Il est également mentionné par quelques professionnels que les parents ne sont jamais assez préparés aux changements possibles de pronostic. Cependant, les cardiopédiatres leur donnent ces informations au cours des différents entretiens, leur expliquent qu'il n'y a jamais de risque zéro avec la chirurgie, qu'un pronostic n'est jamais certain. Cela montre que certains éléments ne sont pas entendus par les parents et ne le peuvent pas. En outre, cela insiste sur la difficulté de ce genre de parcours.

## 2. Questionnaire destiné aux parents

### 2.1 *Les antécédents*

Sur les deux couples ayant des antécédents personnels et/ou familiaux de cardiopathie congénitale, un n'a pas bénéficié de l'échographie de dépistage précoce à 16-18 SA. Cela peut être dû au fait que lors du suivi de grossesse, cette notion d'échographie précoce n'est que peu connue par les praticiens et que même en cas d'antécédent, le couple n'est adressé au cardiopédiatre qu'après 22SA. Cela révèle un manque d'informations de la part des cardiopédiatres sur ces nouvelles recommandations et pourrait être nettement amélioré par une diffusion notamment lors de formations continues.

### 2.2 *Les réactions à l'annonce de la malformation*

Les réactions de défense mises en œuvre par les parents à l'annonce d'une malformation chez leur enfant sont différentes au sein même du couple. En effet, les mères sont souvent (40%) sous le choc et n'écoutent pas les explications données par le dépisteur ou le cardiopédiatre. « On a jeté l'abîme à mes pieds » [31].

A contrario, les pères, dans notre étude ont toujours été capables de tout de suite écouter (« il parle avec sa tête et moi avec mon cœur » [31]). En revanche, les couples ne semblent pas demandeurs de plus de consultations avec le cardiopédiatre, et les couples ont finalement pu poser leurs questions aux consultations suivantes. Les fiches citées plus haut pourraient être un bon support dans la compréhension de la cardiopathie entre les deux premiers rendez-vous.

### *2.3 Le délai entre dépistage et diagnostic*

L'échographie en cours de grossesse est une étape qui en temps normal, va diminuer l'anxiété des parents et augmenter la joie d'attendre un enfant. Si l'échographie révèle une anomalie, c'est l'inverse qui va se produire : l'anxiété va être augmentée et la joie d'être enceinte va diminuer [4]. De plus, le plus souvent dans le cadre de malformations cardiaques, le diagnostic est fait au deuxième trimestre, période à laquelle le bébé bouge déjà et où l'attachement se construit [5].

Dans ce cas, l'attente d'un diagnostic certain et d'un pronostic est un moment difficilement soutenable par les parents. L'angoisse y est très grande et c'est souvent à ce moment que la représentation du futur enfant se modifie dans l'esprit des parents.

Quand le diagnostic tombe, on leur annonce que d'autres « catastrophes » sont possibles (malformations associées). L'angoisse reste donc présente. Freud distingue deux formes d'angoisse [16] : l'angoisse automatique, impropre à une situation de danger, qui fige et rend incapable d'anticiper, et l'angoisse signal, appropriée, ayant pour but de protéger contre l'effroi et d'anticiper la suite. La première peut sidérer voir modifier totalement la représentation de l'enfant et entraîner d'importantes difficultés dans la mise en place de la relation parents-bébé.

C'est pour ces différentes raisons que l'on doit s'efforcer de réduire cette attente au maximum, dans un premier temps entre le dépistage et le rendez-vous avec le cardiopédiatre qui posera le diagnostic et émettra un pronostic.

Dans notre étude, cette attente a parfois été beaucoup trop longue (15 jours, voire 1 mois !) et cela est inacceptable, même si cela peut être expliqué par une période d'absence des deux cardiopédiatres.

Dans un second temps, la recherche de malformations ou syndromes associés doit également être avancée afin de donner un maximum d'informations rapidement pour permettre aux parents de recréer un lien avec leur enfant ou de prendre une décision quant à une éventuelle interruption de grossesse.

A contrario, il faut laisser quand même le temps aux parents d'encaisser la nouvelle avant de rencontrer le cardiopédiatre car souvent, le choc de l'annonce ne leur permet pas d'entendre les explications données [6]. Vingt-quatre heures nous paraissent être un bon compromis pour leur laisser ce temps sans trop laisser s'installer l'angoisse.

Pour un des couples de notre étude, un sixième doigt a été découvert à la naissance, rendant concrète la possibilité de syndrome associé. Cette malformation, bien que petite, a accaparé l'attention des parents qui ont à nouveau été dans l'angoisse de l'attente. Cela montre que cette angoisse peut être présente à tous les stades du parcours de ces couples et que nous devons tout faire pour la réduire.

#### *2.4 Le vocabulaire*

Bien que tous les parents de notre étude aient estimé que le vocabulaire était adapté à leur niveau de compréhension, il nous a semblé essentiel de refaire un point dessus.

Une énorme quantité d'information est donnée aux parents lors des différentes rencontres concernant la cardiopathie de leur enfant, et le praticien doit s'assurer d'être clair, précis, et que les parents aient bien compris ces informations. De plus, il doit faire très attention aux termes mêmes qu'il emploie qui peuvent être effrayants ou porter à confusion [1] (« personnels soignant, attention à ce que vous dites, les phrases marquent les esprits à jamais » [31]). Un certain nombre de terme ne pouvant rester que médicaux, les parents pourraient retrouver certaines définitions à posteriori grâce aux fiches informatives.

### *2.5 Les interrogations des parents*

La moitié des parents n'ont pas pu poser leurs questions le jour du diagnostic. Cela peut-être dû à l'opérateur, ou à l'état de choc dans lequel ils se trouvaient. Malheureusement, le questionnaire n'a pas permis de trouver l'explication de cette impossibilité. Peut-être aurait-il été judicieux de rajouter une question « pourquoi » afin de l'obtenir.

Il s'avère que ce qui questionne les parents est le pronostic plus que les détails sur la pathologie [6]. Ils veulent savoir comment vivra leur enfant avec sa pathologie. Cette question reste difficile car il a été montré que les avis des professionnels de santé sont très différents de ceux des parents et des jeunes patients à ce sujet [8]. En effet, les médecins ont tendance à être pessimistes quant à l'impact de la cardiopathie sur la qualité de vie des malades alors que les parents et les jeunes patients sont plutôt positifs. Des groupes de parole ou la mise en relation avec les associations seraient ici utiles pour permettre aux futurs parents de se forger un avis sur la question, avec les différents points de vue à disposition. Nous reviendront sur cette idée ultérieurement.

### *2.6 Le chirurgien*

Notre étude a montré que pour un couple, la rencontre avec le chirurgien cardiaque n'avait pas été proposée, mais qu'ils auraient, a posteriori, souhaité le rencontrer. De plus, les autres couples l'ont rencontré et cela a été intéressant et bénéfique pour tous. Il apparaît donc qu'un rendez-vous avec le chirurgien cardiaque devrait être systématiquement organisé pour les couples. Cela pourrait être l'occasion d'aborder les sujets tels que la cicatrice post chirurgicale et les douleurs éventuelles engendrées par l'opération pour permettre aux parents d'être mieux préparés à ces aspects difficiles relevés par les professionnels au cours de l'hospitalisation.

### *2.7 Le psychologue/réunions de parents*

La rencontre avec le psychologue est un moment important dans le vécu du parcours hospitalier des couples. Selon notre étude, elle a été proposée à 5 couples sur 6. Parmi eux, 3 l'ont acceptée et ont rencontré le psychologue au 9<sup>ème</sup> mois de la grossesse, 1 couple a seulement effectué la visite des services et n'a pas trouvé cela utile.

Il serait important qu'un suivi psychologique soit systématiquement proposé dès l'annonce du diagnostic [7], et qu'il ait lieu au plus vite afin d'accompagner au mieux ces couples. La visite des lieux au 9<sup>ème</sup> mois de grossesse, bien qu'étant un moyen pour le psychologue de rentrer en contact avec le couple, n'est pas suffisante et le rôle du psychologue lors de cette visite ne nous paraît pas indispensable, les questions des parents étant le plus d'ordre technique et médical. La création d'un poste d'infirmière ou de puéricultrice dédiée à l'accueil des parents en prénatal (toutes malformations confondues) permettrait au psychologue de se recentrer sur son rôle. Cette personne pourrait organiser la visite des services avec présentation du matériel médical, répondre aux questions des parents sur la prise en charge post-chirurgicale et sur l'organisation des services plus aisément que le psychologue, et orienter vers le psychologue les parents qui ne l'auraient pas rencontré et qui en auraient besoin.

Deux couples ont également évoqué le fait qu'ils auraient aimé rencontrer d'autres parents dans la même situation. Bien que difficile d'organisation, des groupes de paroles ou de soutien pourraient être ouverts par les psychologues afin que les familles échangent sur leur histoire [14].

### *2.8 Internet*

5 couples de notre étude ont été rechercher des informations sur internet après l'annonce du diagnostic. Or, bien que certains sites soient très bien construits et donnent de vraies informations, nombreux sont les sites et forums ne faisant part que de scénarios catastrophes, d'histoires exceptionnellement rares et d'énormités. Pour remédier à cela, les fiches informatives proposées plus haut pourraient donner une liste de sites vérifiés ainsi que des liens vers les sites d'associations.

## *2.9 Les inquiétudes concernant l'accouchement*

Les inquiétudes à ce sujet concernent essentiellement la distance domicile-CHU et la voie d'accouchement. Cela sous-entend que l'équipe d'obstétrique ne trouve peut-être pas les mots pour rassurer les parents, ou que ces derniers restent dans l'angoisse quel que soit le discours médical.

### *2.10 Dépistage*

Un couple de notre étude s'est vu donner un diagnostic par l'échographiste dépisteur, avec annonce d'un pronostic défavorable, et une conduite à tenir orientée vers une interruption de grossesse.

Il nous semble donc opportun de rappeler qu'un diagnostic, un pronostic et une conduite à tenir ne peuvent être établis que par un expert après confirmation. En effet, une information donnée au moment du dépistage de manière trop certaine (fausseté alarmiste ou au contraire rassurante) est très souvent mal vécue par les couples. Pour exemple, un couple envoyé auprès du cardiopédiatre avec pour information que le cœur n'était juste pas bien vu à l'échographie de dépistage, et qui se retrouve avec un diagnostic de ventricule unique. A l'inverse le couple de notre étude a été adressé au cardiopédiatre avec pour information qu'une cardiopathie nécessitant une interruption de grossesse avait été vue à l'échographie de dépistage, alors qu'une réparation palliative était finalement possible (atrésie pulmonaire à septum intact). L'idéal serait que le dépisteur ne se prononce pas quant au pronostic. Cela renforce l'idée que l'équipe de cardiopédiatrie doit rentrer plus souvent en contact avec les dépisteurs dans le cadre de formations.

### 2.11 *Réunion services*

Plusieurs parents émettent le souhait d'un parcours prénatal avec rencontre des professionnels de santé, notamment des services de pédiatrie, pour savoir comment leur enfant va être pris en charge au cours de son hospitalisation. Cela ne semble pas réalisable, cependant, des livrets d'accueil des différents services sont déjà disponibles et pourraient être distribués aux parents au cours des consultations prénatales.

### 2.12 *Unité Kangourou*

Notre étude a montré que deux mères avaient eu des difficultés à bénéficier du rapprochement mère-enfant en unité-kangourou. Cela peut s'expliquer par le faible nombre de place dans cette unité. Pour pallier à ce manque de place, le CHU a instauré une durée maximum de séjour de 12 jours au sein de l'unité alors que la loi n'en prévoit pas. La conjoncture actuelle allant vers une diminution du temps d'hospitalisation en suites de couches avec suivi à domicile lorsque tout va bien pour le couple mère-enfant, il pourrait être intéressant d'y diminuer le nombre de chambres et d'augmenter celui de l'unité Kangourou dans la future maternité afin de ne pénaliser personne et de permettre à chaque mère d'être auprès de son bébé lorsque les conditions médicales le permettent.

### 2.13 *Intendance*

Plusieurs couples font allusion à un défaut d'information sur l'intendance de l'hôpital, à savoir l'accès à un parking et la possibilité de rester dormir sur place par exemple. Là encore, un livret d'accueil comportant ces informations ainsi que l'existence de la maison des parents est disponible et pourrait être distribué aux parents dès les premiers rendez-vous à l'hôpital.

## D. Le rôle de la sage-femme

La sage-femme joue un rôle primordial dans l'accompagnement de ces couples. En effet elle présente dans presque tous les services côtoyés pendant le parcours des parents : le service de diagnostic anténatal, les consultations obstétricales, la préparation à la naissance et à la parentalité, le suivi intensif de la grossesse, le service de grossesses à haut risque, la salle de naissance, les suites de couches et l'unité Kangourou. De plus, c'est celle qui, au final, passera le plus de temps avec les parents.

### 1. Rôle médical

La sage-femme a tout d'abord un rôle médical et peut intervenir à chaque étape de ces grossesses :

Assurant le suivi de la grossesse, elle réalise tout d'abord le dépistage des couples à risques de malformation lors de la première consultation (antécédents personnels et familiaux de cardiopathie, prises médicamenteuses, affections maternelles telles que le diabète). Par la suite, en cas de diagnostic de cardiopathie, elle peut réaliser l'intégralité de la surveillance obstétricale.

La sage-femme peut également avoir un rôle à jouer dans le dépistage des cardiopathies. En effet, actuellement, la pratique de l'échographie obstétricale entre dans les compétences de la sage-femme lorsqu'elle est titulaire du diplôme interuniversitaire d'échographie en gynécologie-obstétrique ou de l'attestation en échographie obstétricale.

Elle va en outre assurer l'aide opératoire lors des différents gestes de diagnostic (amniocentèse, biopsie de trophoblaste, ponction de sang foetal, foeticide). Elle peut également réaliser les consultations précédant le geste, les entretiens pré-IMG, elle s'assurera que les couples ont bien rencontré les différents professionnels (anesthésiste, cardiopédiatre, psychologue, obstétricien) au cours de la grossesse.

Au suivi intensif de la grossesse, c'est la sage-femme qui va recevoir les couples jusqu'à deux fois par semaine. Elle va effectuer les consultations et les échographies, en étroite collaboration avec les obstétriciens et les cardiopédiatres.

Lors de l'hospitalisation des patientes en service de grossesses à haut risque pour troubles du rythme cardiaque fœtal, la sage-femme sera là aussi présente.

Dans le cadre d'une cardiopathie, l'accouchement se passe le plus souvent à terme et par voie basse. La césarienne n'ayant que très peu d'indications, c'est la sage-femme qui s'assure du bon déroulement de l'accouchement. Elle doit être au fait de la malformation cardiaque, de sa présentation clinique à la naissance et de la conduite à tenir immédiate, et doit donc mettre tous les moyens en œuvre pour obtenir les informations nécessaires.

La sage-femme est également présente durant le séjour à la maternité, qu'il se passe en suites de couches ou en unité kangourou, et assurera la surveillance maternelle du post-partum.

Bien que non spécialisée en ce qui concerne les cardiopathies, elle doit donc posséder une connaissance globale à ce sujet de par sa formation initiale et les différentes formations continues qu'elle a pu suivre.

## 2. Rôle d'accompagnement

La sage-femme a également un rôle psychologique d'accompagnement très important :

Elle doit rassurer les parents et les informer sur tout ce qui entoure la malformation, pour que la grossesse reste une grossesse à part entière, et pas seulement une pathologie (amniocentèse, suivi de grossesse, accouchement, suites de couches, visite des lieux, retour à la maison). Elle ne sera pas celle qui annonce, mais celle qui va accueillir les émotions et la souffrance du couple, et sera souvent la première personne rencontrée après l'annonce du diagnostic par le cardiopédiatre. Elle pourra parfois leur apporter un éclairage médical, mais sera surtout là pour les valoriser en tant que parents, leur rappeler que cet enfant qu'ils attendent n'est pas que maladie, décharger leur culpabilité. C'est un rôle de soutien, d'accompagnement, d'écoute. Elle se doit de les aider à réinvestir la grossesse.

En salle de naissance, la sage-femme a aussi pour rôle d'accueillir le couple, d'écouter et rassurer les futurs parents en répondant à leurs interrogations car la naissance peut être un moment difficile à vivre pour eux. Des sentiments ambigus peuvent être ressentis : la joie d'accueillir un enfant, et l'angoisse face à son devenir, la séparation possible.

En post-partum, son rôle de soutien psychologique sera plus que nécessaire face à une mère séparée de son enfant, sans aucune certitude quant au pronostic vital de l'enfant. Elle devra être attentive afin de dépister les femmes à risque de faire une dépression du post-partum.

## Conclusion

Ce travail s'inscrit dans une démarche globale d'amélioration de la prise en charge des couples et donc des enfants avec diagnostic anténatal de cardiopathie complexe.

Il a permis de montrer des difficultés au sein des équipes soignantes, qui peuvent être résolues par :

- Une formation des dépisteurs par l'équipe de cardiopédiatrie sur le diagnostic et le pronostic des cardiopathies.
- Une information de l'ensemble de l'équipe obstétricale de la possibilité d'un dépistage précoce des cardiopathies en cas d'antécédent.
- Une proposition de formations continues complémentaires à l'intention des professionnels par l'équipe de cardiopédiatrie et par l'équipe de psychologues sur les prises en charge curative et palliative (terme à expliquer), et sur l'accompagnement des parents.
- La participation du cardiopédiatre à un staff pouvant permettre une meilleure diffusion des informations tant sur le diagnostic que sur le pronostic global des enfants.
- La création de fiches techniques pour chaque principale cardiopathie (description anatomique, pronostic global, conduite à tenir néonatale et devenir des enfants).
- La mise en circulation d'une note de service rappelant la disponibilité des courriers sur Clinicom.
- La mise en relation des dossiers pédiatrique et obstétrical dans les services de pédiatrie pour permettre une prise en charge globale.
- La mise en place d'un accompagnement psychologique des professionnels.

En ce qui concerne les parents, des améliorations de prise en charge peuvent être mises en place :

- Diminuer le délai entre dépistage et diagnostic.
- Proposer des fiches résumant la cardiopathie, son évolution, sa prise en charge, données en complément de l'entretien avec le cardiopédiatre.
- Distribuer les différents livrets disponibles sur d'accueil des différents services de pédiatrie et l'intendance de l'hôpital.
- Organiser de façon systématique une rencontre avec le chirurgien cardiaque.
- Proposer une rencontre avec le psychologue dès le diagnostic et organiser des groupes de parole entre parents.
- Discuter de la création d'un poste d'infirmière au DAN dédié à la prise en charge post-natal des parents et enfants.
- Discuter de l'augmentation du nombre de chambre d'unité Kangourou et de l'absence d'alarme dans les chambres de réanimation et de soins intensifs pédiatriques lors de la construction de la future maternité.

Ce travail n'a pas pris en compte l'avis des psychologues de la maternité sur l'accompagnement psychologique des couples. Pour le compléter, il serait intéressant d'intégrer leur point de vue et leurs propositions d'amélioration de prise en charge lors d'une prochaine étude.

Ce travail étant un premier état des lieux et n'ayant pu être réalisé que sur une courte période, l'idéal serait d'améliorer les questionnaires et de continuer ce travail sur un plus grand nombre de cas.

De même, ce type d'étude pourrait être adapté aux autres malformations fœtales fréquentes.

## Bibliographie

### Articles

[1] CHAPPLE A. et al.

Clinical terminology : anxiety and confusion amongst families undergoing genetic counseling

Patient Education and Counseling, 1997, n°32

p. 81-91

[2] LEITHNER K. et al.

Affective state of women following a prenatal diagnosis : predictors of a negative psychological outcome

Wiley InterScience, 17 Février 2004, n°23

p.240-246

[3] JAEGGI E.T. et al.

Comparative analysis of pattern, management and outcome of pre- versus postnatally diagnosed major congenital heart disease : a population-based study

Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, 2001, n°17

p. 380-385

[4] KOVALCHIN J.P. et al.

The impact of foetal echocardiography

Pediatric Cardiology, 2004, Vol.25, n°24

p. 299-306

[5] MENAHEM S et al.

Pregnancy termination following prenatal diagnosis of serious heart disease in the foetus

Early Human Development, 2003, n°73

p. 71-78

[6] MENAHEM S. et al.

Pre-natal counselling—helping couples make decisions following the diagnosis of severe heart disease

Early Human development, 2005, n°81

p. 601-607

[7] BROSIG C.L. et al.

Psychological distress in parents of children with severe congenital heart disease : the impact of prenatal versus postnatal diagnosis

Journal of Perinatology, 2007, n°27

p. 687-692

[8] HILTON-KAMM D. et al.

Prenatal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome : impact of counseling patterns on parental perceptions and decisions regarding termination of pregnancy

Pediatric cardiology, 2012, n°33

p. 1402-1410

[9] MENAHEM S. et al.

Counseling strategies in the prenatal diagnosis of major heart abnormality

Heart Lung and Circulation, 25 août 2004, n°13

p. 261-265

[10] HUNFELD A.M. et al.

Brief report : parental burden and grief one year after the birth of a child with a congenital anomaly

Journal of Pediatric Psychology, 1999, Vol. 24, n°6

p. 515-520

[11] KOWALCEK I. et al.

Anxiety scores before and after prenatal testing for congenital anomalies

Archive of Gynecology and Obstetric, 2003, n°267

p. 126-129

[12] YEU B.K. et al.

Foetal cardiac diagnosis and its influence on the pregnancy and newborn—a tertiary centre experience

Fetal Diagnosis and Therapy, 2008, vol. 24, n°3

p. 241-245

[13] REMPEL G.R. et al.

Parent's perspectives on decision making after anténatal diagnosis of heart disease

Journal of Obstetric Gynecology and Neonatal Nursing, Janvier-Février 2004, Vol.33, n°1

p. 64-70

[14] FIORAVENTI J. et al.

Issues related to prenatal diagnosis of congenital heart disease

Neonatal Network : The Journal of Neonatal Nursing, Septembre-Octobre 2002, Vol. 21, n° 6

p. 23-29

[15] UPHAM M. et al.

What are the responses & needs of mothers of infants diagnosed with congenital heart disease ?

MCN: The American Journal of Maternal/Child Nursing, Janvier-Février 2005, Vol.30, n°1

p. 24-29

[16] SOUBIEUX M.J.

Impact psychologique du diagnostic anténatal de nuque épaisse sur le vécu de la grossesse et les relations précoces parents-enfant

Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction, Février 2005, Vol. 34, n°1, sup.1

p. 103-109

[17] SOULE M.

Les aspects psychologiques de la médecine foetale et du diagnostic anténatal

Journal de Pédiatrie et de Puériculture, Décembre 1991, Vol. 4, n°8

p. 483-487

[18] DAMAGEUX G.

La prise en charge des couples en centre de diagnostic anténatal : place de la sage-femme

Journal de pédiatrie et de puériculture, Décembre 1991, Vol. 4, n°8

p. 488-491

[19] De Barbota F. et al.

L'annonce du handicap d'un enfant à ses parents

Journal de Pédiatrie et de Puériculture, Mai-Juin 1989, Vol. 2, n° 4

p. 210-215

[20] Bizot A. et al.

Abord psychologique du diagnostic prénatal

Journal de Pédiatrie et de Puériculture, Juillet-Août 1989, Vol. 2, n°5

p. 272-278

[21] Robert-Gnansia E. et al.

Epidemiology, aetiology and genetics of congenital heart defects

EMC - Cardiologie-Angéiologie, May 2004, Vol. 1, n°2

p. 140-160

[22] Sekarski N. et al.

Pédiatrie Avantages du diagnostic prénatal dans les cardiopathies congénitales  
Revue Médicale Suisse, 12 Janvier 2005, n°2

[23] Hanquinet S. et al.

L'imagerie par résonance magnétique foetale  
Revue Médicale Suisse, 28 Novembre 2001, n°360

#### Livres

[24] ROEGIERS L.

La grossesse incertaine, 1ère édition  
Paris : puf, 2003, 334 p.

[25] DELASSUS J.M.

Le sens de la maternité, 3ème édition  
Paris : Dunod, 1995, 344 p.

[26] BATISSE A.

Cardiologie pédiatrique pratique, 2ème édition  
Rueil-Malmaison : Doin, 2002, 240 p.

[27] FREUD S.

La féminité, dans Nouvelles conférences sur la psychanalyse  
Galimard, 1936

[28] FREUD S.

Sur la sexualité féminine, dans La vie sexuelle  
Puf, 1972

[29] BEN SOUSSAN P.

Le porteur de mauvaise nouvelle, dans L'annonce du handicap autour de la naissance  
en douze questions

Paris : Erès, 2006, 224 p.

[30] PERROTIN C.

Le diagnostic anténatal : quels enjeux ?

Lyon : Lacassagne, 1990, 244 p.

[31] LARGER H.

Gabin

Paris : Editions du Toucan, 2011, 109 p.

#### Cours

[32] LE VAILLANT C.

L'échographie obstétricale

[33] ROMEFORT B.

Les cardiopathies congénitales

[34] PETIT L.

L'annonce d'un handicap anténatal

#### Sites internet

[35] <http://www.aly-abbara.com/>

[36] [http://www.fmfb.be/fr/IRM\\_foetale.html](http://www.fmfb.be/fr/IRM_foetale.html)

[37] <http://www.cngof.asso.fr/>

[38] [http://www.cngof.asso.fr/D\\_TELE/100513\\_rapport\\_echo.pdf](http://www.cngof.asso.fr/D_TELE/100513_rapport_echo.pdf)

## Entretiens

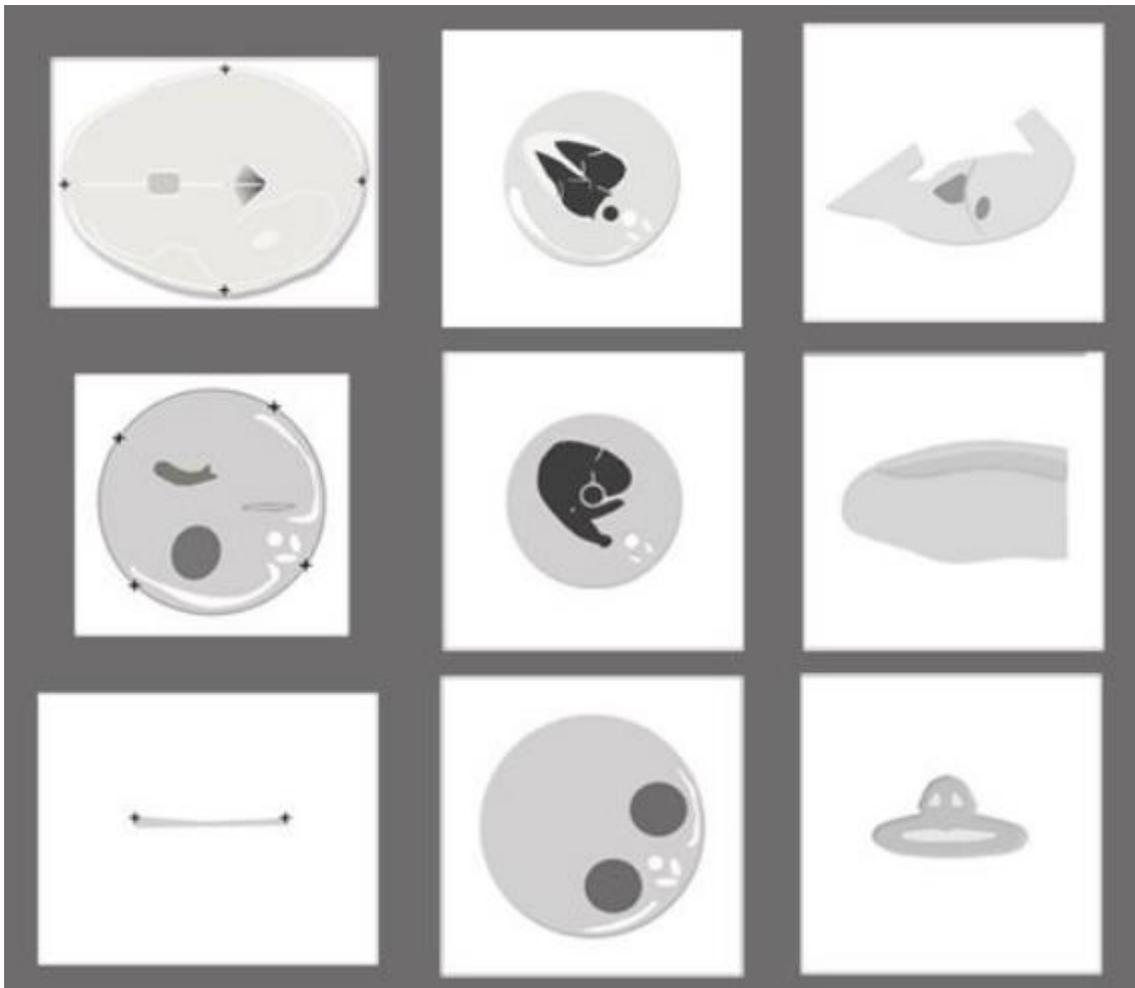
[39] Line PETIT, psychologue retraitée du CHU de Nantes, intervenante à l'école de Sages-femmes

[40] Bénédicte ROMEFORT, cardiopédiatre au CHU de Nantes

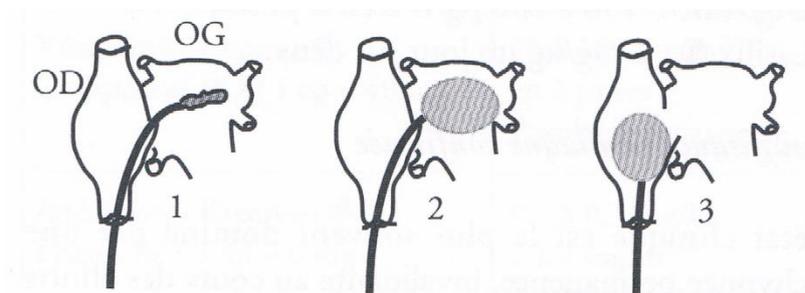
[41] Soizic MASSON, cadre infirmière du service de néonatalogie du CHU de Nantes

## Annexes

### Annexe 1

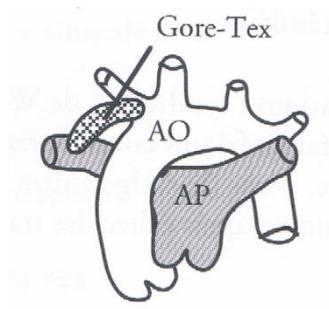


### Annexe 2



Elargissement artificiel d'une communication inter-auriculaire.

Annexe 3



Anastomose d'un tube de Gore-tex entre l'aorte et l'artère pulmonaire.

## **Questionnaire à l'intention des parents :**

Bonjour,

Je m'appelle Marie, je suis étudiante sage-femme en 5ème année à Nantes.

Je vous remercie d'accepter de répondre à ce questionnaire sur l'accompagnement des couples après un diagnostic anténatal de cardiopathie congénitale. Il est anonyme et son seul objectif est de recueillir votre avis afin de faire un état des lieux de nos pratiques professionnelles, dans le but de les améliorer.

Vous avez évidemment toute liberté pour répondre (ou ne pas répondre) à chacune des questions. Les réponses à ce questionnaire constitueront une part importante de mon mémoire de fin d'études encadré par le Dr Romefort.

(Temps de réponse estimé : environ 10 minutes)

1- Quel âge avez-vous ?

Mère .....

Père .....

2- Quelle est votre situation familiale ?

En couple

Célibataire

3- Où vivez-vous ? Ville

.....

4- Quel est votre niveau d'étude/Votre profession ?

.....

5- Travaillez-vous ?

Mère  Oui  Non

Père  Oui  Non

6- Quel est le rang de votre enfant dans la fratrie ?

1<sup>er</sup>  2<sup>ème</sup>  3<sup>ème</sup>  4<sup>ème</sup>  5<sup>ème</sup>  6<sup>ème</sup>  7<sup>ème</sup>

7- Avez-vous des antécédents personnels ou familiaux de cardiopathie ?

Oui  Non



- 15-Au moment de l'annonce (une ou plusieurs réponse(s) possible(s)) :
- Mère :  J'étais sous le choc et n'ai pas pu écouter les explications données  
 J'ai refusé d'y croire  
 J'ai été abattue par la nouvelle  
 J'ai pu tout de suite écouter les explications données  
 Autre : .....
- Père :  J'étais sous le choc et n'ai pas pu écouter les explications données  
 J'ai refusé d'y croire  
 J'ai été abattue par la nouvelle  
 J'ai pu tout de suite écouter les explications données  
 Autre : .....

- 16-Vous a-t-on parlé de possibles malformations associées (organes, chromosomes) ?  
 Oui  Non

- 17-Y-a-t-il eu une amniocentèse de proposée ?  
 Oui  Non

- 18-L'avez-vous acceptée ?  
 Oui  Non

- 19-A quel terme a été fait le diagnostic et par qui (obstétricien, cardiopédiatre) ?  
.....

- 20-Quel a été le délai entre le diagnostic et le rendez-vous avec le cardiopédiatre ?  
.....

- 21-Combien de fois avez-vous vu le cardiopédiatre avant la naissance ?  
.....

- 22-Auriez-vous souhaité plus de consultation avec le cardiopédiatre ?  
 Oui  Non

- 23-Le vocabulaire vous a-t-il paru accessible ?  
 Oui  Non

- 24-Avez-vous pu poser vos questions le jour du diagnostic ?  
 Oui  Non

- 25-Avez-vous pu poser vos questions après ?  
 Oui  Non

26-Auriez-vous souhaité un support écrit en plus des explications données sur la pathologie et sa prise en charge ?

- Oui     Non

27-Vous a-t-on proposé de rencontrer le chirurgien ?

- Oui     Non

28-Si oui l'avez-vous rencontré

- Oui     Non

29-Si oui, cette rencontre vous a-t-elle profitée ?

- Oui     Non

30-Si non, auriez-vous aimé le rencontrer ?

- Oui     Non

31-Vous a-t-on proposé de rencontrer un psychologue ?

- Oui     Non

32-Si oui l'avez-vous rencontré ?

- Oui     Non

33-Si oui, cette rencontre vous a-t-elle profitée ?

- Oui     Non

34-Si non, auriez-vous aimé le rencontrer ?

- Oui     Non

35-Si vous avez rencontré un psychologue, à quel moment ?

.....

36-Auriez-vous souhaité le rencontrer plus tôt ?

- Oui     Non

37-Avez-vous été sur internet ?

- Oui     Non

38-Quels sites ?

.....  
.....  
.....

39-Cela vous a-t-il aidé ?

- Oui     Non

40-Avez-vous ressenti des discordances de discours entre les différents professionnels rencontrés ?

- Oui     Non

41-Si oui, cela vous a-t-il gêné ?

- Oui     Non

42-Comment avez-vous vécu le passage en salle de naissance (prise en charge, accompagnement) ?

.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....

43-Sur le plan obstétrical (accouchement, déclenchement, césarienne) avez-vous pu poser vos questions ?

- Oui     Non

44-Quelles étaient vos inquiétudes à ce propos ?

.....  
.....  
.....  
.....  
.....

45-Commentaires libres sur les questions précédentes ou sur d'autres sujets qui n'auraient pas été abordés

.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....

## **Questionnaire à l'intention des professionnels**

Bonjour,

Je m'appelle Marie, je suis étudiante sage-femme en 5ème année à Nantes.

Je réalise actuellement un mémoire de fin d'études concernant l'accompagnement des parents dont le fœtus est atteint d'une cardiopathie congénitale.

Je vous remercie d'accepter de répondre à ce questionnaire sur l'accompagnement des couples après le diagnostic anténatal. Il peut s'agir de cardiopathies curables ou non. Il est anonyme et son seul objectif est de recueillir votre avis afin de faire un état des lieux de nos pratiques professionnelles, dans le but de les améliorer.

Vous avez évidemment toute liberté pour répondre (ou pas) à chacune des questions.

Les réponses à ce questionnaire constitueront une part importante de mon mémoire de fin d'études encadré par le Dr ROMEFORT (cardio-pédiatre au CHU de Nantes).

Ce questionnaire comporte une première et une dernière partie communes, ainsi que 4 parties centrales faisant appel à vos expériences professionnelles et aux cas que vous avez pu rencontrer :

- Poursuite de la grossesse en vue d'une prise en charge chirurgicale curative
- Interruption médicale de grossesse (IMG)
- Refus d'IMG avec mort in utero, décès à la naissance, ou décès plus tardif
- Prise en charge chirurgicale palliative

(Temps de réponse estimé : environ 10 minutes ; questionnaire à déposer dans le bureau du/de la cadre d'un des services mentionnés une fois rempli)

### **Première partie :**

1- Etes-vous :

- Un homme    Une femme

2- En quelle année avez-vous eu votre diplôme ?

.....

3- Quelle est votre profession ?

- Obstétricien    Sage-femme    Infirmière    Puéricultrice    Pédiatre

4- Dans quels services avez-vous suivi de tels dossiers ?

- Consultations    DAN    SIG    GHR    Salle de naissance    Suites de couches  
 Unité Kangourou    Néonatalogie    Réanimation néonatale/pédiatrique  
 Soins intensifs

5- Le diagnostic est-il clairement établi dans le(s) dossier(s) ?

- Toujours    Le plus souvent    Pas très souvent    Jamais

6- Avez-vous compris ce diagnostic ?

- Toujours    Le plus souvent    Pas très souvent    Jamais

7- Si non, avez-vous recherché des informations pour le comprendre ?

- Toujours    Le plus souvent    Pas très souvent    Jamais

- 8- Si vous avez cherché des informations, par quel(s) moyen(s) ?  
 Autre professionnel    Internet    Bibliothèque universitaire    Autre .....

**Deuxième partie** : Dans le cas d'une poursuite de la grossesse en vue d'une prise en charge chirurgicale

- 1- Avez-vous été confronté à de telles situations ?  
 Oui    Non (dans ce cas, passez directement à la troisième partie page suivante)
- 2- La conduite à tenir y était-elle établie et clairement expliquée ?  
 Toujours    Le plus souvent    Pas très souvent    Jamais.
- 3- Si oui, par qui a-t-elle été notée ?  
.....
- 4- Si non, avez-vous recherché l'information auprès :  
 D'un autre professionnel    Des parents    Autre .....
- 5- Vous sentez-vous capable de répondre aux questions éventuelles des parents ?  
 Oui    Non
- 6- Si non, comment réagissez-vous / à quel professionnel faites-vous appel ?  
.....
- 7- Avez-vous les ressources nécessaires pour accompagner ces couples (niveau médical et psychologique) ?  
 Oui    Non
- 8- Si non, que proposeriez-vous pour améliorer vos compétences dans ce domaine ?  
.....
- 9- Avez-vous ressenti, après vous être occupé de ces situations plus ou moins difficiles, le besoin d'en parler à une tierce personne ?  
 Oui    Non
- 10- Si oui, avez-vous pu le faire ?  
 Oui    Non
- 11- Avez-vous pu vous détacher facilement après de tels cas ?  
 Oui    Non
- 12- Avez-vous éprouvé plus de difficultés à vous en détacher que lors de situations physiologiques ?  
 Oui    Non

### **Troisième partie : Dans le cas d'une IMG**

- 1- Avez-vous été confronté à de telles situations ?  
 Oui    Non (dans ce cas, passez directement à la quatrième partie page suivante)
  
- 2- La conduite à tenir y était-elle établie et clairement expliquée ?  
 Toujours    Le plus souvent    Pas très souvent    Jamais
  
- 3- Si oui, par qui a-t-elle été notée ?  
.....
  
- 4- Si non, avez-vous recherché l'information auprès :  
 D'un autre professionnel    Des parents    Autre .....
  
- 5- Vous sentez-vous capable de répondre aux questions éventuelles des parents ?  
 Oui    Non
  
- 6- Si non, comment réagissez-vous / à quel professionnel faites-vous appel ?  
.....
  
- 7- Avez-vous les ressources nécessaires pour accompagner ces couples (niveau médical et psychologique) ?  
 Oui    Non
  
- 8- Si non, que proposeriez-vous pour améliorer vos compétences dans ce domaine ?  
.....
  
- 9- Avez-vous ressenti, après vous être occupé de ces situations plus ou moins difficiles, le besoin d'en parler à une tierce personne ?  
 Oui    Non
  
- 10- Si oui, avez-vous pu le faire ?  
 Oui    Non
  
- 11- Avez-vous pu vous détacher facilement après de tels cas ?  
 Oui    Non
  
- 12- Avez-vous éprouvé plus de difficultés à vous en détacher que lors de situations physiologiques ?  
 Oui    Non

**Quatrième partie** : Dans le cas d'un refus d'IMG avec accompagnement au décès de l'enfant

- 1- Avez-vous été confronté à de telles situations ?  
 Oui    Non (dans ce cas, passez directement à la cinquième partie page suivante)
  
- 2- La conduite à tenir y était-elle établie et clairement expliquée ?  
 Toujours    Le plus souvent    Pas très souvent    Jamais
  
- 3- Si oui, par qui a-t-elle été notée ?  
.....
  
- 4- Si non, avez-vous recherché l'information auprès :  
 D'un autre professionnel    Des parents    Autre .....
  
- 5- Vous sentez-vous capable de répondre aux questions éventuelles des parents ?  
 Oui    Non
  
- 6- Si non, comment réagissez-vous / à quel professionnel faites-vous appel ?  
.....
  
- 7- Avez-vous les ressources nécessaires pour accompagner ces couples (niveau médical et psychologique) ?  
 Oui    Non
  
- 8- Si non, que proposeriez-vous pour améliorer vos compétences dans ce domaine ?  
.....
  
- 9- Avez-vous ressenti, après vous être occupé de ces situations plus ou moins difficiles, le besoin d'en parler à une tierce personne ?  
 Oui    Non
  
- 10- Si oui, avez-vous pu le faire ?  
 Oui    Non
  
- 11- Avez-vous pu vous détacher facilement après de tels cas ?  
 Oui    Non
  
- 12- Avez-vous éprouvé plus de difficultés à vous en détacher que lors de situations physiologiques ?  
 Oui    Non

## **Cinquième partie : Dans le cas d'une prise en charge chirurgicale palliative**

- 1- Avez-vous été confronté à de telles situations ?  
 Oui    Non (dans ce cas, passez directement à la troisième partie page suivante)
  
- 2- La conduite à tenir y était-elle établie et clairement expliquée ?  
 Toujours    Le plus souvent    Pas très souvent    Jamais
  
- 3- Si oui, par qui a-t-elle été notée ?  
.....
  
- 4- Si non, avez-vous recherché l'information auprès :  
 D'un autre professionnel    Des parents    Autre .....
  
- 5- Vous sentez-vous capable de répondre aux questions éventuelles des parents ?  
 Oui    Non
  
- 6- Si non, comment réagissez-vous / à quel professionnel faites-vous appel ?  
.....
  
- 7- Avez-vous les ressources nécessaires pour accompagner ces couples (niveau médical et psychologique) ?  
 Oui    Non
  
- 8- Si non, que proposeriez-vous pour améliorer vos compétences dans ce domaine ?  
.....
  
- 9- Avez-vous ressenti, après vous être occupé de ces situations plus ou moins difficiles, le besoin d'en parler à une tierce personne ?  
 Oui    Non
  
- 10- Si oui, avez-vous pu le faire ?  
 Oui    Non
  
- 11- Avez-vous pu vous détacher facilement après de tels cas ?  
 Oui    Non
  
- 12- Avez-vous éprouvé plus de difficultés à vous en détacher que lors de situations physiologiques ?  
 Oui    Non

**Dernière partie** : Quelle que soit la situation que vous ayez rencontrée :

- 1- Est-ce que le fait que la malformation atteigne le cœur vous touche plus que si elle atteignait un autre organe ?  
 Oui  Non
  
- 2- Si oui, savez-vous pourquoi ?  
.....  
.....
  
- 3- Vous sentez-vous à l'aise avec les différentes cardiopathies que vous avez pu rencontrer (physiopathologie, risques, PEC) ?  
 Oui  Non
  
- 4- Si oui, avez-vous suivi une formation complémentaire (formation continue, séminaire, colloque) pour maintenir votre niveau et actualiser vos connaissances ?  
 Oui  Non
  
- 5- Si vous n'êtes pas à l'aise, pourquoi à votre avis ?  
 Diplôme > 5 ans  Diplôme > 10 ans  Pas ou peu de formation continue  
 Manque d'intérêt personnel  Autre .....
  
- 6- Avez-vous, durant votre cursus scolaire, bénéficié de cours sur les cardiopathies (Pathologie, conduite à tenir) ?  
 Oui  Non
  
- 7- Avez-vous suivi une(des) formation(s) concernant les soins curatifs et palliatifs de ces pathologies ?  
 Oui  Non
  
- 8- Si non, souhaiteriez-vous une formation sur ce thème ?  
 Oui  Non
  
- 9- De quand date votre dernière formation continue ?  
.....
  
- 10- Quel en était l'intitulé ?  
.....
  
- 11- Avez-vous connaissance des staffs pluridisciplinaires de GHR ?  
 Oui  Non
  
- 12- Si oui, y avez-vous participé ?  
 Souvent  De temps en temps  Seulement quelques fois  Jamais
  
- 13- Les trouvez-vous utiles ?  
 Oui  Non
  
- 14- Les recommanderiez-vous à vos paires ?  
 Oui  Non



Bonjour, je m'appelle Marie et suis étudiante sage-femme en 5<sup>ème</sup> année au CHU de Nantes.

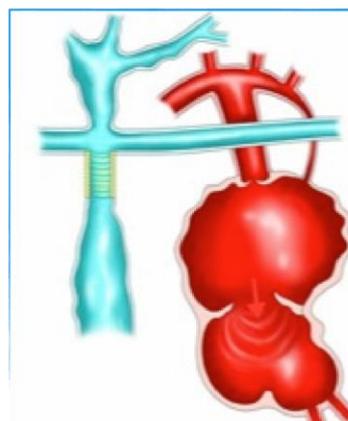
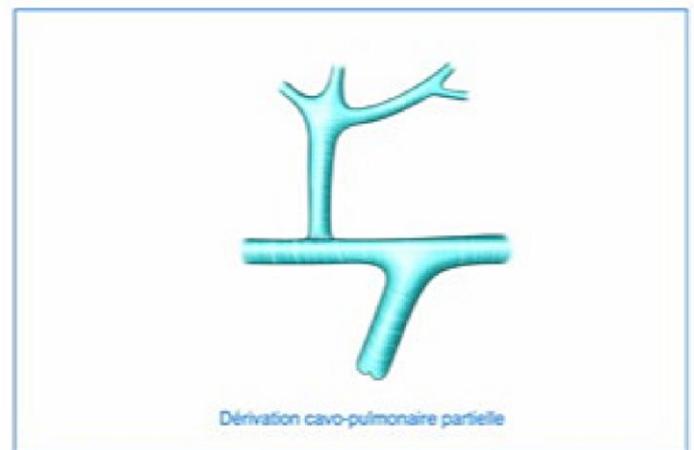
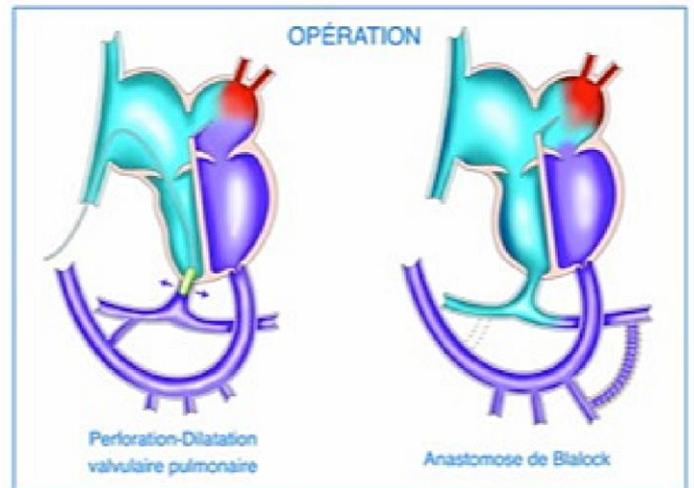
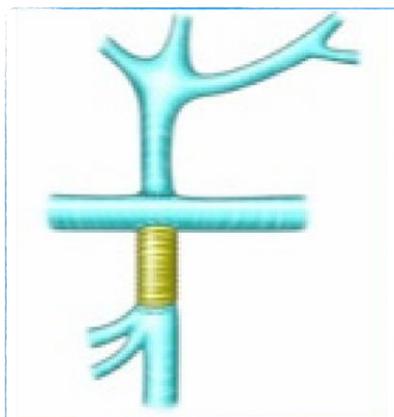
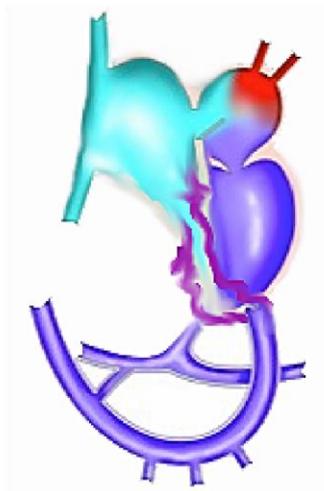
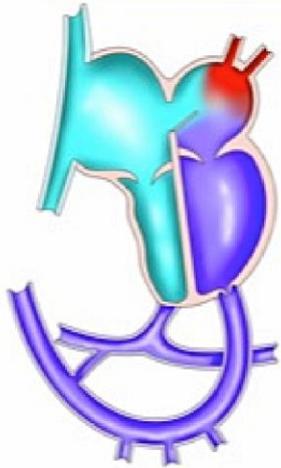
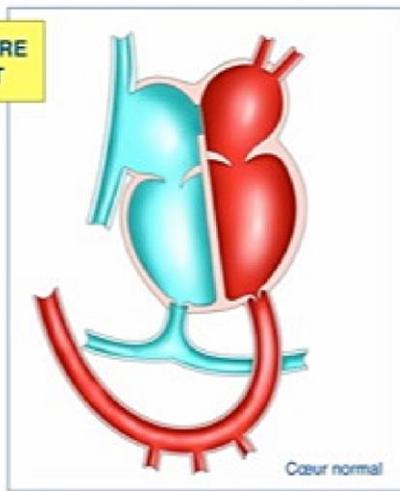
Je rédige mon mémoire de fin d'études cette année et aurais besoin de votre participation.

Je réalise un état des lieux de nos pratiques concernant **l'accompagnement des parents dont le bébé est atteint d'une cardiopathie congénitale**, depuis le diagnostic jusqu'à la sortie de la maternité.

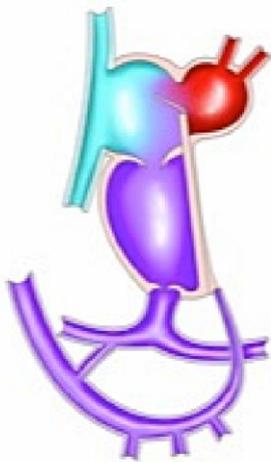
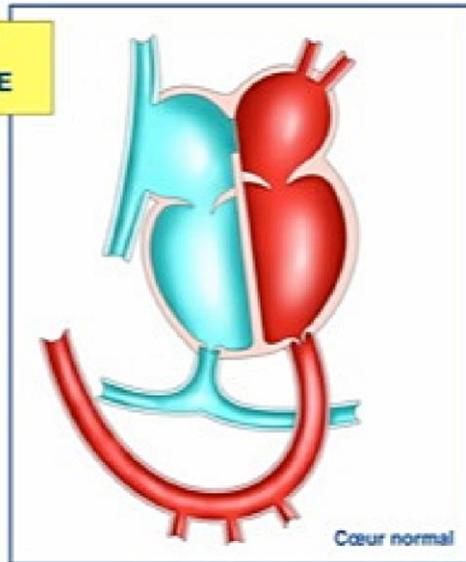
J'aurais donc besoin que les professionnels ayant été confrontés à de tels cas remplissent ce questionnaire qui constituera une part importante de la discussion de mon mémoire. Il peut s'agir d'une grossesse aboutissant à une naissance en vue d'une chirurgie curative, palliative, d'un accompagnement au décès ou d'une IMG. Cela prend environ 10 minutes.

Merci beaucoup de votre participation.

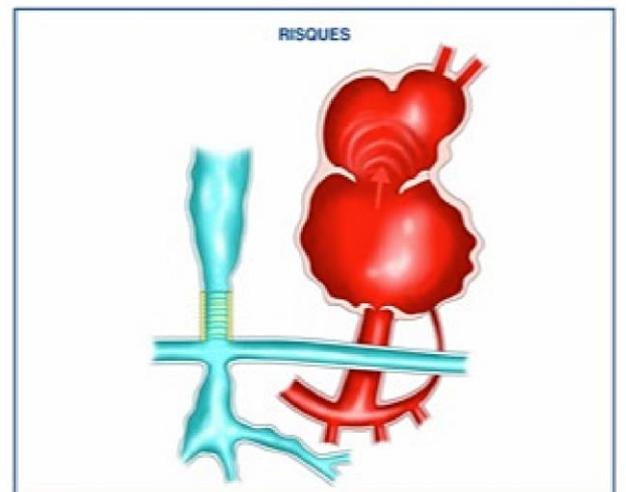
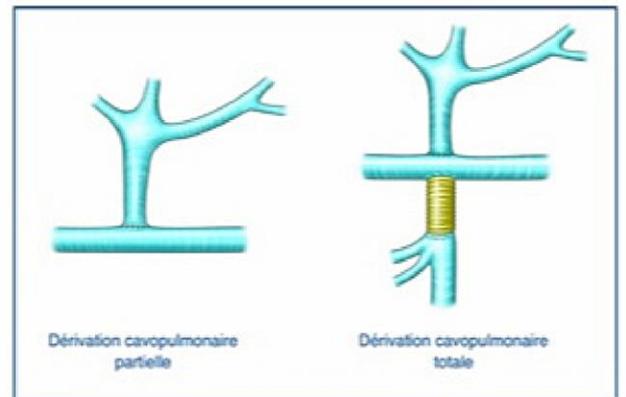
**ATRÉSIE PULMONAIRE  
À SEPTUM INTACT**



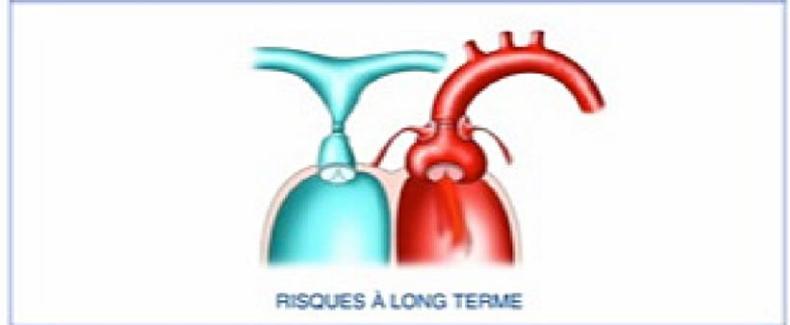
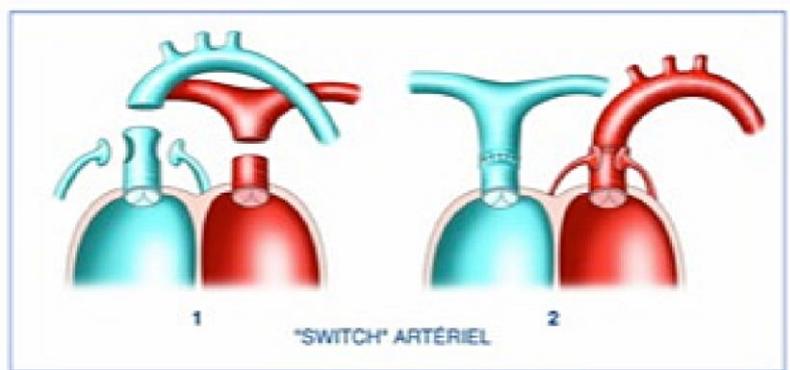
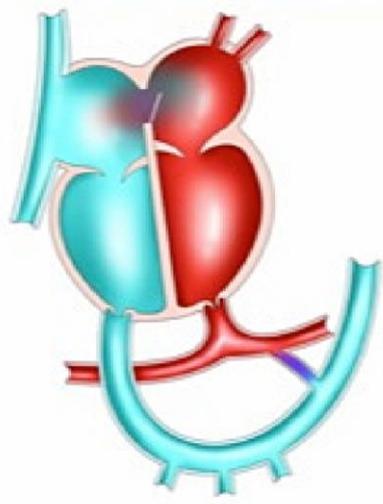
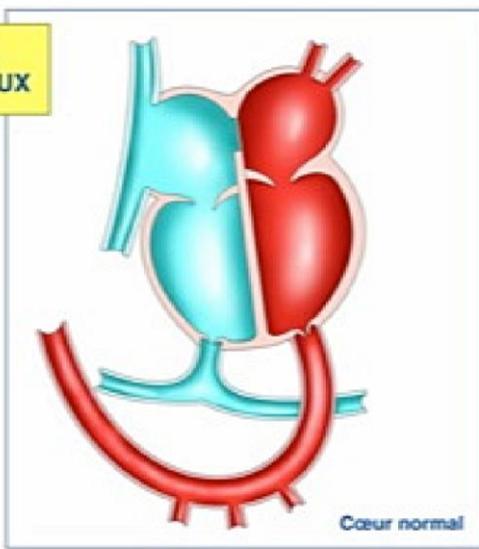
**HYPOPLASIE  
DU CŒUR GAUCHE**



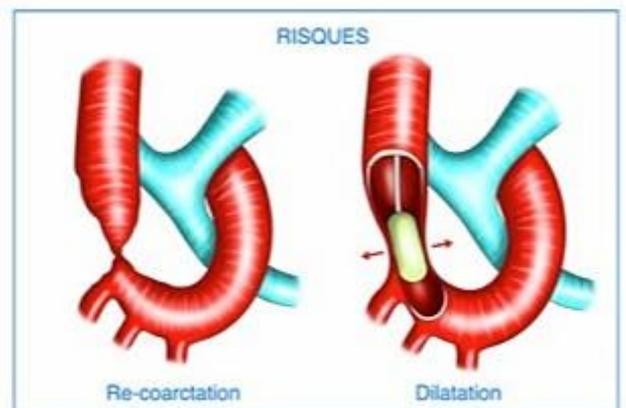
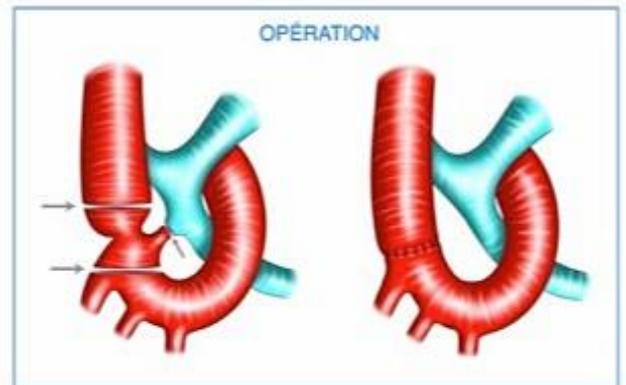
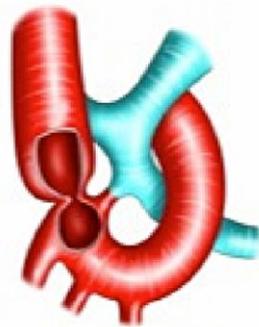
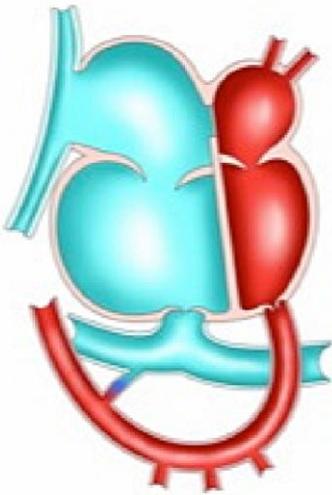
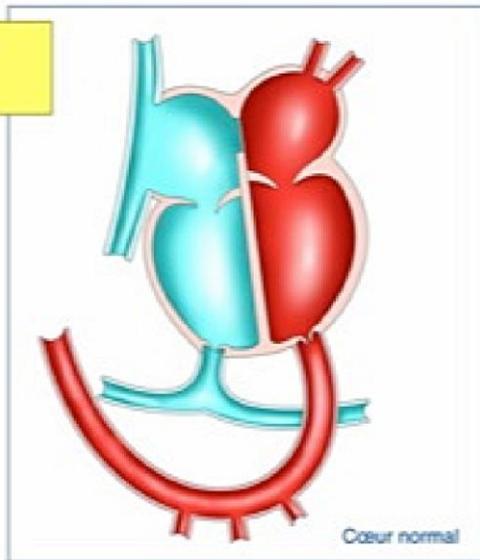
Opération de NORWOOD



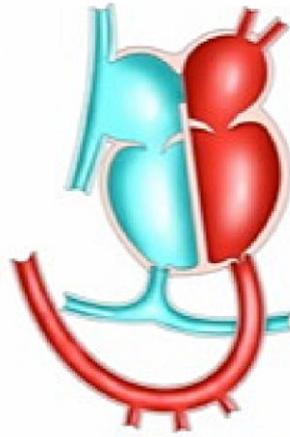
**TRANSPOSITION  
DES GROS VAISSEAUX**



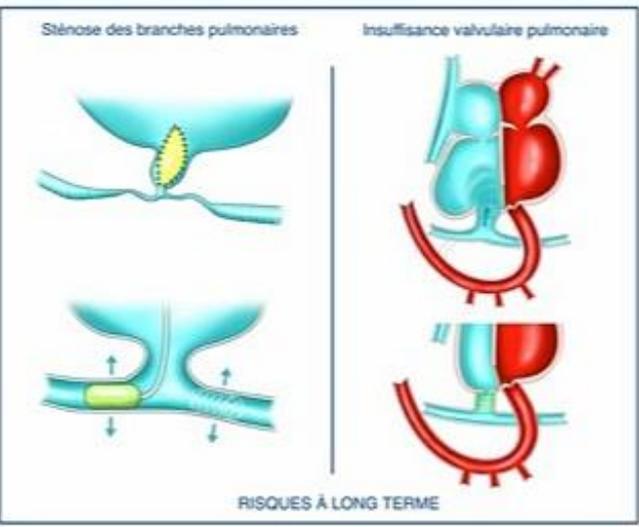
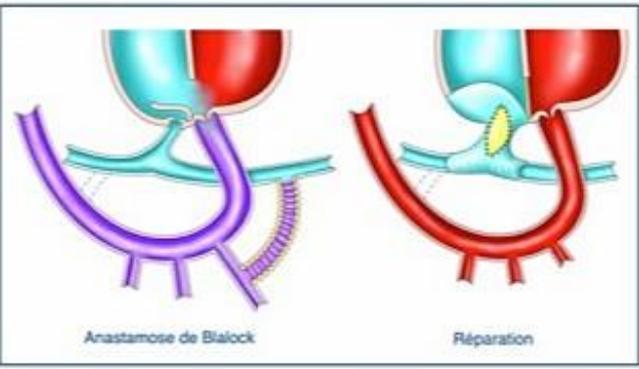
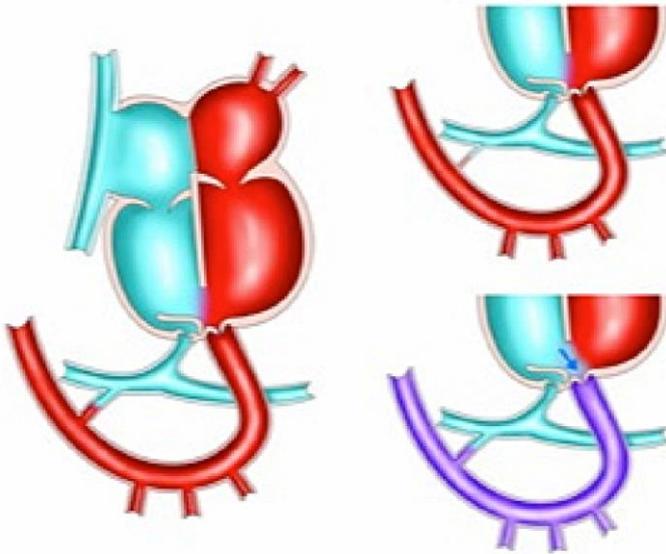
**COARCTATION  
DE L'AORTE**



**TÉTRALOGIE DE FALLOT**



Cœur normal



# Résumé

Les cardiopathies congénitales sont les malformations les plus fréquentes et sont responsables de près de 50% de la mortalité infantile par malformation.

Au cours des dernières décennies, leur prise en charge a considérablement évolué.

Le diagnostic anténatal de ces malformations permet une meilleure prise en charge des couples, quelle que soit l'issue de la grossesse.

Dans la littérature, rares sont les études à s'être intéressées à l'aspect humain, l'accompagnement de ces couples en détresse vis-à-vis de la pathologie de leur enfant. Les réactions des parents face à l'annonce d'une malformation cardiaque chez le fœtus sont donc différentes. La prise en charge de ces couples pendant la grossesse est souvent difficile. C'est pourquoi nous nous sommes intéressés à nos pratiques tant du point de vue des parents que des professionnels les encadrant, avec pour objectif principal de pouvoir proposer des améliorations significatives dans le parcours de ces couples.

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et qualitative basée sur deux questionnaires : un destiné aux couples et l'autre aux professionnels les accompagnant.

Notre étude nous a permis de proposer quelques améliorations dans la formation des professionnels et la prise en charge des couples.

Mots-clefs : Cardiopathie, congénitale, diagnostic anténatal, chirurgie curative, chirurgie palliative.