



HAL
open science

Prise en charge et devenir des enfants issus de grossesses poursuivies avec pathologie fœtale incurable d'une particulière gravité : étude des motivations des professionnels

Kelly Mellul

► To cite this version:

Kelly Mellul. Prise en charge et devenir des enfants issus de grossesses poursuivies avec pathologie fœtale incurable d'une particulière gravité : étude des motivations des professionnels. Ethique. 2019. dumas-02512333

HAL Id: dumas-02512333

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02512333v1>

Submitted on 30 Nov 2020

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

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



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial - NoDerivatives 4.0 International License



UNIVERSITÉ
PARIS
DESCARTES

MEMBRE DE

U-S-PC
Université Sorbonne
Paris Cité

UNIVERSITÉ PARIS DESCARTES

FACULTÉ DE MEDECINE

Année 2019

N° 2019M2REM05

MEMOIRE DE MASTER 2 DE RECHERCHE EN ETHIQUE

Présentée et soutenue publiquement le 18/06/2019

Par

Kelly MELLUL

**Prise en charge et devenir des enfants issus de grossesses
poursuivies avec pathologie foétale incurable d'une particulière
gravité : étude des motivations des professionnels.**

Codirigé par le Pr Marcel-Louis VIALARD et le Pr Elsa KERMORVANT

JURY

Mme le Professeur Marie-France MAMZER, PU-PH

Président

M. Marcel-Louis VIALARD, professeur associé

M. Bernard ENNUYER, chercheur HDR

Mme Caroline DESPRES, chercheuse

Mme Eva SEGURA, PhD ATER

M. Jean-Claude K. DUPONT, chercheur

Mme Charlotte NGO, MCU-PH

AVERTISSEMENT

Ce mémoire est le fruit d'un travail approuvé par le jury de soutenance et réalisé dans le but d'obtenir le diplôme d'État de master. Il est gratuitement et librement mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie à des fins pédagogiques et de recherche en vue d'améliorer le partage et la diffusion des savoirs.

Ce document est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur conformément aux conditions imposées par la licence et dans le respect des dispositions prévues par le Code de la propriété intellectuelle (CPI, L122-4).

Il est prévu notamment une obligation de référencement et de citation précise du document lorsqu'il est utilisé ou employé comme source. Toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite ou autre contravention au respect du droit d'auteur est susceptible d'entraîner des poursuites (CPI, L 335-2-L 335-10).

Code de la Propriété Intellectuelle. Articles L 122.4

Code de la Propriété Intellectuelle. Articles L 335.2 - L 335.10

**Prise en charge et devenir des enfants issus de grossesses
poursuivies avec pathologie foetale incurable d'une particulière
gravité : étude des motivations des professionnels.**

Résumé :

La loi française autorise l'interruption médicale de grossesse (IMG) à n'importe quel terme lorsque le fœtus est atteint d'une pathologie fœtale d'une particulière gravité et incurable. Devant l'augmentation en France des situations de grossesses poursuivies sans recours à l'IMG, des informations sont nécessaires sur le devenir de ces enfants à long terme, peu décrit dans la littérature. Étant majoritairement pris en charge de façon active, des questions émergent quant aux motivations, représentations des professionnels face à ces parcours complexes comme dans le cas des cardiopathies univentriculaires.

L'objectif était d'évaluer les motivations des professionnels à poursuivre des prises en charges actives après une étude préliminaire visant à décrire le devenir à 3 ans de ces enfants.

L'étude préliminaire rétrospective monocentrique, observationnelle, des 219 grossesses suivies au CPDPN de Necker entre 2012 et 2014 retrouvait un taux de survie à 3 ans de 44% en cas de naissance vivante. Le décès a eu lieu avant 3 mois dans 84,9% (n=79) des cas. Lorsqu'ils sont tardifs, le temps de vie passé en hospitalisation est important (médiane de 64%) avec très peu (4%) de décès à domicile et de suivi en soins palliatifs. Pour les enfants vivants après 3 ans, la prise en charge est presque toujours active et la morbidité est surtout neurologique, avec une proportion importante de cardiopathies congénitales.

L'étude principale qualitative monocentrique de 10 entretiens semi-directifs auprès de cardiopédiatres, chirurgiens cardiaques a permis de mettre en évidence des motivations centrées sur l'intérêt et la dignité de l'enfant mais aussi d'autres motivations qui influencent la prise de décision. Une éthique de conviction pouvant mener à des situations d'obstinations déraisonnables, des motivations émotionnelles, une influence des représentations, des contraintes systémiques.

La collégialité apparaît comme une nécessité permettant de limiter le flou que les subjectivités introduisent dans le travail de raison mais présente des limites notamment d'influence de la position hiérarchique. La vision techniciste est prépondérante dans les réflexions et limite l'investissement d'un projet palliatif vécu comme un renoncement et un échec. Une démarche palliative intégrée précocement pourrait permettre une visée complémentaire centrée sur le juste soin. Enfin, une majorité des médecins présente des convictions contradictoires à la poursuite d'une prise en charge chirurgicale chez ces enfants.

Une future étude qualitative chez les adultes survivants s'intéressant à leur qualité de vie et leurs représentations pourrait poursuivre la réflexion autour de ces décisions complexes en milieu incertain.

Discipline :

[Sciences du Vivant [q-bio] / Éthique]

Mots clés :

[Interruption médicale de grossesse / Centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal/ cardiopédiatrie/ hypoplasie du ventricule gauche/ pathologie fœtale/ devenir/ parcours de soins/ motivations des médecins/décision médicale/accompagnement/réorientation du projet]

« *Rêver de remèdes absolus c'est souvent rêver de remèdes pires que le mal.* »

Georges Canguilhem

Le normal et le pathologique

Remerciements

Je tiens à remercier chaleureusement le Pr Elsa Kermorvant d'avoir accepté de m'aider dans ce travail, pour son soutien, ses conseils et son encadrement toujours bienveillant.

Je remercie vivement le Pr Marcel-Louis Viallard pour son accompagnement tout au long de ce travail de longue haleine, pour m'avoir guidé dans ma réflexion et pour sa disponibilité.

Je remercie les médecins qui ont accepté de participer à cette recherche pour le temps et la confiance qu'ils m'ont accordé.

Je remercie l'ensemble de la promotion pour toutes ces vives discussions, ces émotions partagées et cet humour.

Enfin, je remercie mon amour, ma famille et ma belle-famille pour leur soutien indéfectible.

Table des matières

INTRODUCTION	10
CONTEXTE	11
LES SITUATIONS DE NON RECOURS A L'INTERRUPTION MEDICALE DE GROSSESSE	11
L'EXEMPLE DES CARDIOPATHIES UNIVENTRICULAIRES.....	14
<i>L'hypoplasie du ventricule gauche :</i>	15
PROBLEMATISATION	25
PROBLEMATIQUE.....	25
HYPOTHESES DE RECHERCHE.....	25
<i>Hypothèse principale</i>	25
<i>Hypothèses secondaires</i>	25
ETUDE PRELIMINAIRE.....	27
METHODES :	27
RESULTATS :.....	31
<i>Ensemble de la cohorte :</i>	32
<i>Patients décédés :</i>	36
<i>Patients vivants à 3 ans :</i>	39
<i>Résultats concernant les grossesses poursuivies avec cardiopathies univentriculaires ou complexes isolées ou associées :</i>	41
ETUDE PRINCIPALE: METHODOLOGIE QUALITATIVE	45
CHOIX DE LA METHODE QUALITATIVE:.....	45
SELECTION DE LA POPULATION :	45
<i>Critères d'inclusion :</i>	46
CONDUITE DE LA RECHERCHE : DE LA GRILLE D'ENTRETIEN A L'ANALYSE	46
<i>Elaboration de la grille d'entretien :</i>	46
<i>Conduite des entretiens :</i>	47
<i>Aspect légal et réglementaire :</i>	47
<i>Analyse des entretiens :</i>	47
ETUDE PRINCIPALE: RESULTATS	48
POPULATION DES PARTICIPANTS A L'ETUDE QUALITATIVE.....	48
RESULTATS DE L'ANALYSE QUALITATIVE DES ENTRETIENS, LES GRANDS THEMES	48
<i>Thème 1 : les motivations retrouvées à poursuivre une prise en charge active</i>	49

<i>Thème 2 : les obstacles au changement de projet vers une prise en charge palliative</i>	51
<i>Thème 3 : contraintes psychiques et systémiques à poursuivre</i>	53
<i>Thème 4 : la collégialité, une nécessité et des limites dans les décisions</i>	55
<i>Thème 5 : le médecin au sein de la relation, place dans la décision</i>	57
<i>Thème 6 : Large dissensus au sein des professionnels sur les prise en charge actives.</i>	59
DISCUSSION	61
DISCUSSION ETUDE PRELIMINAIRE:.....	61
<i>Limites de l'étude quantitative préliminaire :</i>	61
<i>Résultats principaux et forces :</i>	62
<i>Perspectives :</i>	65
DISCUSSION DE L'ETUDE QUALITATIVE :.....	66
<i>Limites de l'étude principale qualitative :</i>	66
<i>Les motivations à poursuivre une prise en charge active :</i>	67
<i>Le difficile passage de la vision techno-scientifique à l'élaboration d'un projet palliatif:</i>	75
<i>La collégialité, une procédure nécessaire mais avec aussi des limites :</i>	78
<i>Le dissensus dans les prises en charges actives des ventricules uniques :</i>	81
CONCLUSION	84
LISTE DES PRINCIPALES ABREVIATIONS	86
BIBLIOGRAPHIE	87
TABLE DES FIGURES	93
TABLE DES TABLEAUX	94
ANNEXES	I

Introduction

En France, la loi autorise l'interruption médicale de grossesse (IMG) à n'importe quel terme lorsque le fœtus est atteint d'une pathologie fœtale d'une particulière gravité et incurable au moment du diagnostic après attestation d'un Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal (CPDPN) (1).

Pour des raisons multiples que nous détaillerons par la suite, les situations de poursuite de la grossesse sans recours à l'IMG dans ce contexte sont en augmentation en France passant de 411 grossesses en 2005 à 1296 en 2015.

Comme le souligne le rapport de l'Agence de la Biomédecine chaque année (2), nous disposons de peu d'informations dans la littérature quant au devenir à long terme de ces nouveau-nés qui sont en majorité pris en charge de façon active à la naissance.

Plus particulièrement, le cas des cardiopathies univentriculaires en est un bon exemple. En effet, le taux d'IMG pour cette pathologie est en baisse constante depuis plusieurs années pour de multiples raisons à la fois de conseil prénatal, de progrès chirurgicaux, de développement de projets de soins palliatifs à la naissance. Cependant, pour cette pathologie le pronostic dans la littérature surtout internationale, notamment à long terme, reste sombre avec une mortalité qui reste importante malgré les progrès techniques mais aussi une morbidité majeure en terme de complications, de qualité de vie, de développement neurologique.

L'ensemble de ces données soulève des questions quant au devenir des enfants issus des grossesses poursuivies sans recours à l'IMG et qui sont en grande partie pris en charge de façon active à la naissance et au positionnement des professionnels face à ces prises en charges chirurgicales actives : quelles sont leurs motivations ? Leurs convictions ? Leurs représentations ? Leurs difficultés et désaccords éventuels au cours de ces prises en charge longues et souvent parsemées de complications ?

L'objectif de cette étude qualitative est donc de caractériser les motivations des médecins à engager et poursuivre une prise en charge active chez les enfants issus de grossesses menées avec non recours à l'IMG. Pour permettre une circonscription du sujet étant donné la spécificité de prise en charge de chaque pathologie, nous nous concentrerons sur les enfants atteints de cardiopathies univentriculaires pour les entretiens des professionnels.

Avant de pouvoir répondre à cet objectif, une étude préliminaire quantitative visant à apporter des informations de description du devenir de ces enfants issus de grossesses poursuivies avec pathologie fœtale incurable d'une particulière gravité, pauvrement décrit dans la littérature, mais aussi des éléments de réflexion pour notre objectif principal, nous a parut nécessaire.

Contexte

Les situations de non recours à l'interruption médicale de grossesse

La législation française autorise et encadre la réalisation des interruptions médicales de grossesses (IMG), initialement dans le cadre de la Loi Veil en 1975 puis dans le cadre des Lois de Bioéthique depuis 1994. Dans l'article L. 2213-1 du Code de la Santé Publique, en vigueur depuis la dernière révision de la loi de Bioéthique le 07 juillet 2011, l'IMG est autorisée selon ces conditions :

« L'interruption volontaire d'une grossesse peut, à toute époque, être pratiquée si deux médecins membres d'une équipe pluridisciplinaire attestent, après que cette équipe a rendu son avis consultatif, [...] qu'il existe une forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic » (3).

L'interruption de grossesse peut donc être réalisée à n'importe quel terme de la grossesse, après attestation par deux médecins d'une équipe pluridisciplinaire.

En France, ce sont les Centres Pluridisciplinaires de Diagnostic Prénatal (CPDPN) qui, constitués par la loi de bioéthique de 1994 et en activité depuis 1999, encadrent les activités de diagnostic prénatal et préimplantatoire.

Selon le rapport médical et scientifique de l'Agence de la Biomédecine 2017 rappelant les missions des CPDPN, ceux ci sont constitués d'équipes pluridisciplinaires de praticiens ayant des compétences cliniques et biologique en matière de diagnostic prénatal, à savoir obstétriciens, néonatalogistes, médecins spécialistes, chirurgiens, généticiens, travaillant au sein d'établissements de santé disposant d'une unité d'obstétrique. Il existe en France 48 centres de diagnostic prénatal autorisés par l'Agence de Biomédecine (2).

Lorsqu'une anomalie foetale est détectée, la saisine du CPDPN peut se faire par la femme ou le couple directement ou par le médecin ou la sage-femme prenant en charge la patiente. Selon les recommandations, cette saisine doit s'accompagner d'un consentement écrit de la femme qui mandate le médecin pour cette démarche (4). Dès lors, *« il appartient aux CPDPN d'attester qu'il existe une forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité réputée comme incurable au moment du diagnostic »*. Cette attestation permet, si la femme enceinte le décide, de réaliser une interruption volontaire de la grossesse pour motif médical (3). Les activités des CPDPN font l'objet d'un suivi prospectif annuel sur un modèle de dossier fixé par arrêté du ministre chargé de la santé et sont réunis dans un rapport d'activité annuel de l'Agence de la Biomédecine.

Depuis plusieurs années, on assiste en France à une augmentation importante du nombre de grossesses poursuivies avec des pathologies fœtales qui auraient pu faire autoriser une IMG.

Le nombre des grossesses poursuivies alors que le fœtus est reconnu porteur d'une affection incurable grave est passé de 411 en 2005 à 1296 en 2015 soit 6% des pathologies fœtales graves et incurables en 2005 et 15% en 2015 (+70% depuis 2011) (2).

En effet, selon le rapport annuel 2017 d'activité de l'Agence de la biomédecine, 1263 grossesses ont été poursuivies en France en 2016, un chiffre stable depuis 2015, dans un contexte de pathologie fœtale grave pour laquelle une autorisation d'IMG aurait pu être délivrée si la demande en avait été formulée. On remarque dans ces situations une prédominance des syndromes malformatifs (61,5% ; n=777). L'issue de ces grossesses a été une mort fœtale in utero dans 249 cas (19,7%) ; 980 enfants (77,6%) sont nés vivants (issue inconnue dans 94 cas). Parmi eux, 175 (17,9%) sont décédés en période néonatale précoce (J0-J7), et 27 (2,8%) sont décédés en période néonatale tardive (J0-J28). L'enfant est vivant au dernier suivi dans plus de la moitié des cas (n=684, 54,2%) mais ce dernier suivi date de la période néonatale à savoir jusqu'au 28^{ème} jour. Au delà de cette période, la survie à long terme mais également l'état de santé et le développement psychomoteur de ces enfants n'est pas connu (2).

Les raisons motivant les femmes à poursuivre leur grossesse sont multiples, à la fois médicales et sociétales. Les raisons médicales soulevées par le rapport de l'Agence de Biomédecine pouvant concourir à cette augmentation sont notamment l'amélioration de la prise en charge médico-chirurgicale sans que celle-ci ne modifie le caractère particulièrement grave et incurable, mais aussi le développement dans certaines pathologies particulières d'un projet de naissance en soins palliatifs et d'accompagnement post-natal (2).

Dans la littérature, peu d'études s'intéressent aux motivations à poursuivre la grossesse dans ce contexte : ces motivations sont diverses, religieuses, philosophiques, mais aussi porteuses d'ambiguïté initiales avec un doute sur une erreur médicale (5), ou de reviviscences d'un traumatisme ancien (6). Les décisions de ces femmes et couples sont également influencées par la nature de l'information délivrée et la façon dont cette information est transmise lors des entretiens prénataux donc par la perception qu'ont les professionnels de la pathologie en question (7). Une étude menée par la fondatrice de l'association SPAMA (soins palliatifs et accompagnement en maternité) auprès de parents d'enfants atteints de pathologies incurables et d'une particulière gravité ayant fait le choix de poursuivre la grossesse dans ce contexte met en avant différents motifs : un besoin d'accompagnement de cet enfant à naître jusqu'au bout de sa vie, un refus de la programmation de la mort, un désir de rencontre de l'enfant (8). Enfin, à l'international, une enquête menée auprès de 332 parents d'enfants atteints de trisomie 13 et 18 concernant les motifs de poursuite de la grossesse après un diagnostic prénatal retrouve en premier lieu les convictions morales, valeurs personnelles ou

religieuses des parents, des motifs centrés sur l'enfant à naître, lui donner sa chance, l'espoir d'un meilleur pronostic et des motifs centrés sur les parents, un désir de rencontre avec leur enfant, un désir de passer le plus de temps possible avec lui (9).

Concernant le devenir à long terme de ces enfants, comme le souligne depuis quelques années le rapport de l'Agence de la Biomédecine, très peu de données sont disponibles. Même si on a des connaissances sur le devenir à long terme concernant certaines pathologies spécifiques, dans l'optique du centre de diagnostic prénatal de façon globale, la littérature est extrêmement pauvre.

En effet, une étude monocentrique, rétrospective sur 10 ans rapporte l'issue de 39 grossesses après non-recours à l'IMG ; 25 enfants sont nés vivants. Parmi eux, 10 sont décédés en période néonatale. Parmi les 15 enfants vivants au-delà de la période néonatale, 13 ont été pris en charge activement selon le souhait des parents sans nécessité de soins intensifs continus. Il n'y avait cependant pas de données plus précises sur leur âge au dernier suivi ni sur leur parcours (10). Une étude tricentrique rétrospective sur 9 ans incluant 140 grossesses dont 110 naissances vivantes, rapporte la survie à deux ans de 55,4% des enfants. Les pathologies incluses comportent des anomalies chromosomiques, des malformations d'organes, des anomalies génétiques non chromosomiques. Parmi les enfants nés vivants, 35 décès sont survenus dans la première semaine, 43 au premier mois de vie, 47 à un an de vie et aux dernières nouvelles à l'âge de 2 ans (soit 55,4% de survie). Leur parcours de soins et leur état de santé n'est cependant pas décrit (11). Une 3ème étude rétrospective multicentrique évaluant le devenir de 2266 fœtus porteurs d'une malformation grave et incurable rapporte que 52,7% des enfants étaient vivants à l'issue de la période néonatale, sans données disponibles à plus long terme (12).

En période anténatale, un projet de naissance en soins palliatif peut être organisé selon le souhait des parents en fonction de la pathologie afin d'éviter la survenue d'une obstination d'emblée déraisonnable pour leur enfant. L'étude prospective Pallimage, réalisée dans 9 des 10 CPDPN d'île de France a mis en évidence que ce projet était mis en place dans 10% des cas (13). 90% des nouveau-nés sont donc pris en charge de façon active, avec peu de données sur leur devenir à plus long terme.

A propos de ces prises en charge actives, les données d'intérêt pour la réflexion concernent notamment la qualité de vie espérée, le devenir neurodéveloppemental, les difficultés que peuvent ressentir les médecins au sujet de la survenue de situations d'obstination déraisonnable concernant ces pathologies dont on sait que le parcours sera lourd et grevé d'une morbidité et d'une mortalité élevée.

L'exemple des cardiopathies univentriculaires

Concernant le sujet des pathologies fœtales d'une particulière gravité et incurables, nous allons nous intéresser plus précisément aux cardiopathies congénitales qui sont les malformations cardiaques présentes dès le développement fœtal du cœur et constituent la deuxième cause d'IMG dans les malformations fœtales diagnostiquées en anténatal.

Plus particulièrement, les cardiopathies univentriculaires sont les malformations cardiaques les plus graves porteuses de la mortalité et morbidité la plus élevée et représentent 5 à 7 % de toutes les cardiopathies congénitales (14).

L'étude épidémiologique EPICARD suivant les enfants avec malformations cardiaques congénitales nés entre 2005 et 2008 à Paris retrouve un diagnostic anténatal des cardiopathies univentriculaires dans plus de 90% des cas, une association à des anomalies chromosomique une fois sur 6 et à des anomalies extra-cardiaques une fois sur 5. Par ailleurs, elles sont avec les atteintes extra-cardiaques majeures la principale cause de mortalité de la première année de vie. La survie à un an dans cette étude française des cardiopathies univentriculaires est de 41,7% (14).

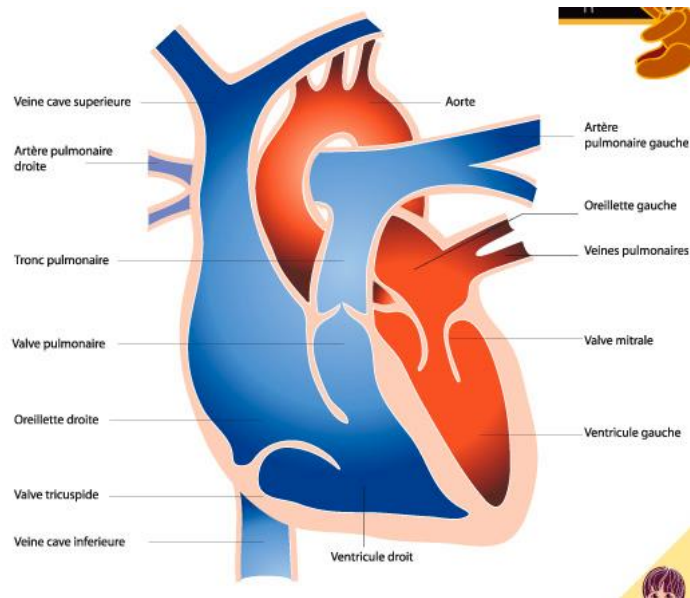
Le cœur normal :

De façon physiologique, le sang bleu pauvre en oxygène qui revient des organes par les veines caves supérieure et inférieure passe dans l'oreillette droite puis le ventricule droit et est acheminé par les artères pulmonaires dans les poumons où il est oxygéné, devient rouge puis se dirige par les veines pulmonaires à l'oreillette gauche puis au ventricule gauche qui l'éjecte par l'aorte dans toutes la circulation systémique vers les différents organes.

Pendant la période fœtale, deux communications existent entre les deux circulations systémique et pulmonaire, le foramen ovale qui permet le passage de sang entre les deux oreillettes et le canal artériel qui fait communiquer l'aorte avec l'artère pulmonaire gauche. Durant cette période, les poumons étant inactifs, l'oxygène arrive via la placenta puis le cordon ombilical et la circulation est donc mélangée entre sang bleu et sang rouge.

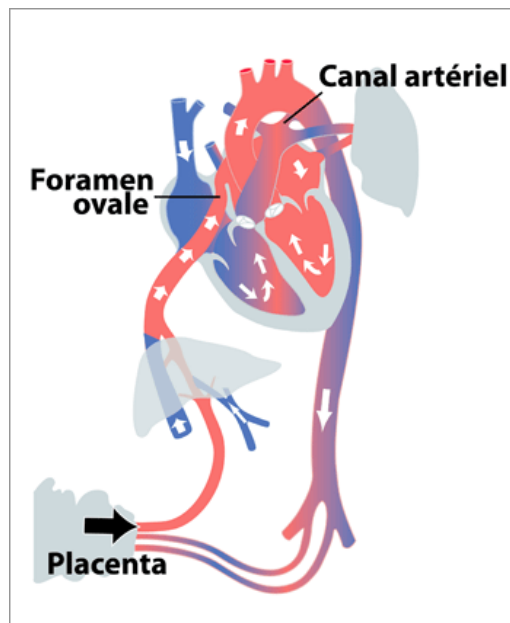
A la naissance, sous l'effet de facteurs multiples dont l'arrivée d'oxygène dans les poumons et le premier cri, les deux communications (foramen ovale et canal artériel) vont se fermer dans les premières heures à jours de vie.

Figure 1 : Le cœur normal



<http://www.cardiologiedesenfants.be/bon-coeur-coeur-malade/coeur-normal/coeur-normal.html>

Figure 2 : la circulation fœtale normale



<http://www.cardiologiedesenfants.be/bon-coeur-coeur-malade/coeur-normal/coeur-normal.html>

L'hypoplasie du ventricule gauche :

L'anatomie :

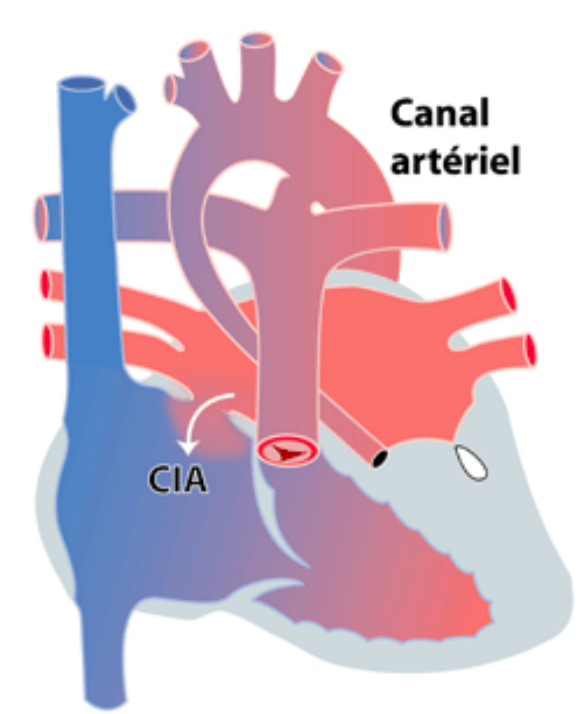
Dans l'hypoplasie du ventricule gauche, le ventricule gauche ne s'est pas développé, il est si petit qu'il ne peut pas réaliser le travail qui lui incombe, il existe une atrésie de la valve mitrale et de la valve aortique et l'aorte ascendante est très hypoplasique (filiforme) (15).

Avant la naissance, le foramen ovale et le canal artériel permettent le passage du sang entre les oreillettes et entre l'artère pulmonaire et l'aorte, et donc le développement du fœtus.

Mais à la naissance, s'ils se ferment, le ventricule gauche étant inexistant, il ne peut se remplir ni éjecter le sang dans l'aorte et l'enfant meurt en quelques heures à quelques jours sauf si l'on met en place un traitement médicamenteux, la Prostine, visant à laisser le canal artériel ouvert, associé parfois à une manœuvre de Rashkind (intervention par cathétérisme pour rompre la membrane entre les deux oreillettes) pour laisser le foramen ovale ouvert.

L'hypoplasie du ventricule gauche est donc une malformation incurable puisqu'on ne peut pas actuellement rétablir une malformation avec deux ventricules. Les techniques chirurgicales développées ne peuvent donc qu'être palliatives.

Figure 3 : Hypoplasie du ventricule gauche



<http://www.cardiologiedesenfants.be/bon-coeur-coeur-malade/malformations-congenitales/malformations-congenitales-07.html>

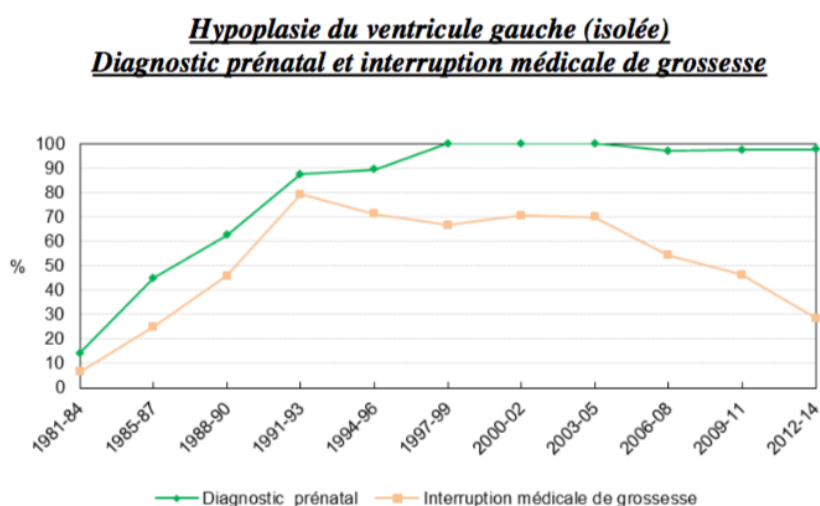
Epidémiologie de l'hypoplasie du ventricule gauche :

Selon le registre des malformations congénitales de Paris et couronne, la prévalence totale moyenne entre 1981 et 2014 est de 3,6 pour 10 000 naissances, la prévalence moyenne des naissances vivantes est de 1,3 pour 10 000 naissances vivantes, stable sur la période (16).

Sur la période plus récente de 2008 à 2014, cette hypoplasie du cœur gauche était isolée dans 67% dans cas, associée à une autre malformation dans 20% des cas et associée dans 13% des cas à une anomalie chromosomique (16).

Concernant les statistiques de recours à l'IMG en cas d'hypoplasie du ventricule gauche isolée, on assiste depuis plusieurs années à une baisse franche du taux de recours à l'IMG pour cette malformation, comme vu sur ce schéma du registre des malformations congénitales de Paris.

Figure 4 : Evolution diagnostic prénatal et IMG dans hypoplasie du cœur gauche



	1981-84	1985-87	1988-90	1991-93	1994-96	1997-99	2000-02	2003-05	2006-08	2009-11	2012-14
%DPN	14.3	45.0	62.5	87.5	89.5	100.0	100.0	100.0	97.1	97.4	97.6
% IMG	6.7	25.0	45.8	79.2	71.1	66.7	70.6	70.0	54.3	46.2	28.6

Naissances enregistrées à Paris de femmes domiciliées à Paris ou dans la Petite Couronne

Registre des malformations congénitales de Paris, Khoshnood B

Prise en charge postnatale en France :

En anténatal, les médecins spécialistes, cardiopédiatres, sont chargés de dispenser les informations concernant la malformation, son caractère incurable, et les options possibles pour la suite de la prise en charge avec trois options discutées en France avec le couple : l'interruption médicale de grossesse, la prise en charge compassionnelle à la naissance avec un accompagnement jusqu'au décès et enfin le programme de palliation chirurgicale comprenant au moins trois étapes opératoires dans l'enfance.

Prise en charge compassionnelle à la naissance:

Le code de la Santé Publique définit les soins palliatifs comme « des soins actifs et continus pratiqués par une équipe interdisciplinaire en institution ou à domicile, visant à soulager la douleur, à apaiser la souffrance psychique, à sauvegarder la dignité de la personne malade et à soutenir son entourage » (1). Avant ou après la naissance, les parents peuvent choisir d'opter pour une prise en charge compassionnelle centrée sur les soins de confort de l'enfant, la lutte contre la douleur, l'optimisation de l'environnement, le soutien des parents, la rencontre avec leur enfant (17).

Pour les femmes ne souhaitant pas aller vers une IMG, une autre voie est possible qui se développe depuis environ 2006, notamment dans le cas de l'hypoplasie du ventricule gauche, un projet de naissance en soins palliatifs (18). Ce projet se développe avec l'augmentation des grossesses poursuivies sans recours à l'IMG, avec la publications d'ouvrages de femmes relatant leur histoire (18) mais aussi via l'association SPAMA qui leur permettent de revendiquer leur choix (19). Cette mouvance a permis le développement de soins palliatifs intégratifs et précoces visant des soins proportionnés (20), guidés par l'intérêt supérieur de l'enfant et le refus d'une obstination déraisonnable qualifiant des traitements « qui apparaissent inutiles, disproportionnés ou n'ayant d'autre effet que le seul maintien artificiel de la vie, ils peuvent être suspendus ou ne pas être entrepris » (21).

Ce projet d'accompagnement à la naissance est souvent choisi dans le cas de l'hypoplasie du ventricule gauche (18) car le décès est supposé précoce et paisible, dans les premiers jours ou semaines de vie, au moment de la fermeture du canal artériel et paraît inéluctable (22).

Si l'avancée en terme de projet de naissance en soins palliatifs se développe, il existe très peu de données dans la littérature concernant spécifiquement l'accompagnement de ces enfants avec cardiopathies. Une unique série de cas française met cependant en évidence que le décès ne survient pas toujours précocement contrairement à ce qui est attendu. Par ailleurs elle insiste sur l'espoir d'une erreur médicale chez les parents et la nécessité de l'échographie postnatale pour leur confirmer ce diagnostic (22). En France, les soins palliatifs postnataux dans le cas des cardiopathies univentriculaires représente 48% des prises en charge entre 2005 et 2008 (14).

Prise en charge chirurgicale à la naissance:

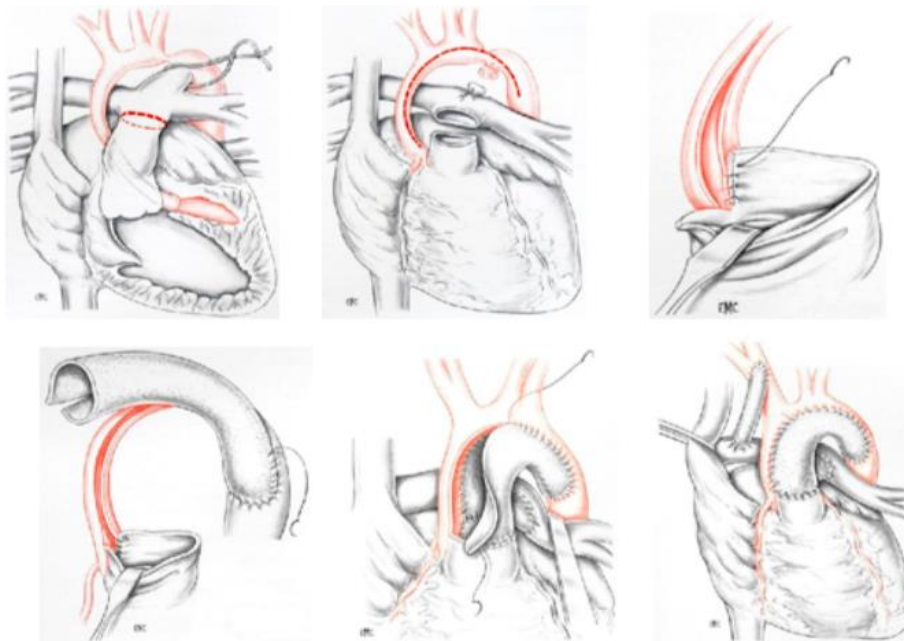
La prise en charge chirurgicale de l'hypoplasie du ventricule gauche est appelé programme de palliation chirurgicale. Le principe de ce programme chirurgical est de transformer la cardiopathie initiale en oreillette et ventricule unique en utilisant le ventricule droit et l'origine de l'artère pulmonaire pour une fonction systémique c'est à dire pour l'éjection du sang vers tous les organes. La

circulation droite vers les poumons est réalisée par une intervention de type Fontan, c'est à dire en reliant les veines caves directement aux artères pulmonaires, sans ventricule (15).

Ce programme se compose de trois étapes :

- L'intervention de Norwood, la première inventée en 1983 par Dr Norwood (23), consiste à reconstruire l'aorte à partir de la partie proximale de l'artère pulmonaire, à fermer le canal artériel et rétablir une communication par un tube entre la nouvelle aorte et une des branches de l'artère pulmonaire. Elle est réalisée quelques jours après la naissance et est à haut risque de décès et de complications.
- Le deuxième temps est une dérivation cavo-pulmonaire partielle ou intervention selon Glenn, c'est à dire une anastomose entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire et l'ablation du premier tube. Elle est réalisée entre l'âge de 3 et 6 mois.
- Le troisième temps est une dérivation qu'on dit cavo-pulmonaire totale, elle anastomose la veine cave inférieure avec l'artère pulmonaire. Un petit trou appelé fenêtre est souvent laissé qui sera fermé plus tard par cathétérisme. Elle est réalisée entre l'âge de 3 et 6 ans.

Figure 5 : Chirurgie de Norwood



<https://www.carpedemm3c.com>, univentricular hearts, Bonnet D

Avant le deuxième temps et le troisième temps chirurgical, un cathétérisme cardiaque est nécessaire pour s'assurer qu'il n'existe pas de contre indication à la chirurgie.

Après ces 3 chirurgies, on aboutit donc à cette circulation dite de Fontan avec un seul ventricule, qui dans le cas de l'hypoplasie du ventricule gauche, est un ventricule droit, moins adapté pour supporter des pressions aussi importantes, surtout la totalité de la circulation.

La prise en charge chirurgicale des autres cardiopathies univentriculaires avec ventricule unique droit ou gauche comprend également plusieurs étapes chirurgicales pour aboutir à la même circulation de Fontan.

Avant la troisième chirurgie, la circulation est donc une circulation mélangée entre sang rouge et sang bleu, les deux circulations communiquant entre elles, l'enfant est donc bleu pendant l'enfance.

Cette palliation chirurgicale, si elle permet une circulation compatible avec la vie, elle n'est en revanche pas exempte de multiples complications avec le temps. Le ventricule droit, qui supporte tout le volume et la pression, est à risque avec le temps de dysfonction cardiaque, de troubles du rythme, pouvant être responsable d'une défaillance de plusieurs organes, notamment le foie et le rein (24).

Par ailleurs, il est souvent nécessaire d'avoir recours à plusieurs chirurgies ou cathétérismes cardiaques entre les différents temps du programme, lorsque les artères pulmonaires sont malformées ou rétrécies, lorsque la valve cardiaque du ventricule fuie, ce qui est une composante majeure de la morbidité dans l'enfance (25).

Enfin, l'évolution vers la dysfonction du ventricule unique fait des cardiopathies univentriculaires une des causes les plus fréquentes d'indication à une transplantation cardiaque dans l'enfance (26). Le projet de transplantation n'est possible que si les artères pulmonaires sont de calibre normal et qu'elles ne souffrent pas d'hypertension.

L'existence de ces complications de façon précoce constituent des contre-indications anatomiques à la prise en charge chirurgicale et compromettent également le projet de transplantation à long terme.

Nouvelles approches chirurgicales :

Alors que l'intervention de Norwood a permis les premières avancées technologiques dans le traitement de l'hypoplasie du ventricule gauche, par la suite de nouvelles approches chirurgicales se sont développées et se développent encore.

La deuxième tentée la première fois en 1993 par Dr Gibbs (27) et qui s'est déployée ensuite dans les années 2000 est une approche dite hybride associant l'usage du cathétérisme cardiaque dont le but est d'éviter une circulation extracorporelle à la première intervention pour diminuer la mortalité de cette chirurgie et ses conséquences neurologiques (28).

De nombreuses études ont comparé ces différentes approches avec des adaptations multiples des différents techniques pour aller vers une amélioration de la mortalité et de la morbidité opératoire. Les dernières études récentes dont une méta-analyse ne concluent pas avec certitude, la technique hybride donnant de moins bons résultats en terme de mortalité opératoire, de survie à 5 ans sans transplantation et de nécessité de réintervention mais avec un biais de sélection majeur puisqu'elle est préférentiellement réalisée chez les patients à haut risque (29)(30)(31).

Par ailleurs, en France et à l'international, le développement de nouvelles techniques chirurgicales ou nouvelles prises en charge est un sujet en plein essor, le principe restant celui d'une circulation avec un ventricule unique. En effet, le service médico-chirurgical de l'hôpital Necker a publié récemment une nouvelle technique inspirée de la technique hybride (32), et des équipes américaines étudient une approche gardant en hospitalisation l'enfant de la naissance à la deuxième chirurgie pour limiter la survenue de complications (33).

Devenir à long terme :

Le devenir à long terme des enfants atteints d'hypoplasie du ventricule gauche s'est amélioré en préopératoire et postopératoire pour un diagnostic qui était presque avec certitude fatal il y a deux décennies mais demeure incertain.

Selon les études récentes s'intéressant exclusivement aux hypoplasies du ventricule gauche, la mortalité est la plus importante avant et après la première intervention puis diminue à la deuxième et la troisième pour aboutir à une survie à 5 ans qui varie entre 50 et 70% au mieux (34)(31)(35).

A plus long terme, une étude multicentrique incluant 1615 enfants atteints de cardiopathies avec ventricule unique droit nés entre 1982 et 2003 retrouve 26,5% des enfants vivants sans transplantation après la troisième intervention et parmi eux une survie sans transplantation à 15 ans de 85% (36).

Concernant les complications à long terme de la circulation de Fontan, 82,3% des patients ont au moins une complication à l'âge adulte (37). Les complications les plus fréquentes sont la dysfonction du ventricule unique (38), les troubles du rythme cardiaque survenant entre 13 et 54% des cas (39)(40), la fibrose hépatique pouvant conduire à la cirrhose, les complications thrombo-emboliques (24).

Par ailleurs, les conséquences fonctionnelles sont importantes et incluent des limitations constantes voir une incapacité d'exercice physique (41)(42), et psycho-sociales avec une difficulté importante d'insertion professionnelle (37).

Par ailleurs, la grossesse est fortement déconseillée pour les femmes arrivant à l'âge adulte (43) et très peu d'exemples ont été rapportés.

Les facteurs de mauvais pronostic retrouvés chez les patients avec circulation de Fontan dans la littérature sont un ventricule de type droit, l'âge tardif à la 3^{ème} intervention, les anomalies extra-cardiaques, un petit poids de naissance (44).

Pour ce qui est du devenir neuro-développemental, l'hypoplasie du ventricule gauche est, parmi l'ensemble des cardiopathies congénitales, celle qui a le plus mauvais pronostic cognitif avec le plus de taux de déficience intellectuelle et les plus sévères (45). Les causes en sont les multiples, la nécessité

d'une circulation extra-corporelle lors des interventions, la circulation mélangée (appelée cyanogène) présentant un risque élevé d'hypoxie (manque d'oxygène délivré aux organes).

Des études réalisées chez les enfants avec hypoplasie du ventricule gauche montrent un quotient intellectuel plus bas significativement, une déficience intellectuelle sévère dans 18 à 26% des cas, une déficience mineure dans 15 à 43% des cas, un besoin d'éducation spécialisée dans un tiers des cas (46)(47). Ces données en font une composante majeure de la morbidité à long terme et du pronostic.

Enfin, un élément central de la réflexion sur le devenir est la qualité de vie évaluée par les patients atteints d'hypoplasie du ventricule gauche.

Deux grandes études multicentriques américaines récentes chez des patients avec circulation de Fontan (hypoplasie du ventricule gauche et autre cardiopathies univentriculaires) retrouvent une qualité de vie moindre avec une perception négative de leur maladie (48), une diminution significative de la qualité de vie physique (essoufflement, difficulté à courir, besoin de repos) et psychosociale (relations sociales, insertion professionnelle) respectivement chez 45% et 30% des adolescents et adultes (49). Par ailleurs, cette dernière étude mettait aussi en évidence une chute de la qualité de vie se majorant à chaque année passée avec une différence significative entre les adolescents et adultes. De façon complémentaire, une étude qualitative chez 7 adolescents avec circulation de Fontan retrouvait un sentiment d'être heureux, fort et en bonne santé, avec plus de maturité, cependant un biais de sélection existait puisque les adolescents avec déficience intellectuelle étaient exclus ainsi que les perdus de vue (50).

Enfin, une étude a souligné l'importance du statut socio-économique, corrélé à la qualité de vie des enfants (51).

Divergences majeures à l'international :

Historiquement, les attitudes des médecins et chirurgiens européens et américains sont très éloignées. Alors qu'en Europe, l'objectif principal est la qualité de vie, aux Etats-Unis, le plus important est la préservation de la vie à tout prix (52). Les anglo-saxons se rapprochent de l'attitude américaine. Ces divergences peuvent être expliquées par les variabilités de l'accès à l'IMG, limitée à 22 semaines d'aménorrhées dans une majorité de pays et par les différences culturelles.

Ces variabilités d'attitudes se manifestent à la fois dans le taux d'IMG, plus bas aux Etats-Unis et pays anglo-saxons, dans les prises en charge thérapeutiques, l'intervention de Norwood étant le « standard care » aux Etats-Unis et non une option parmi d'autres, mais aussi dans le nombre de publications, bien plus important aux Etats-Unis (53).

Cependant, depuis 2003, on assiste à une augmentation constante chaque année du nombre de chirurgie de Norwood et de publications concernant l'hypoplasie du ventricule gauche en Europe et une réduction correspondante de la mortalité (53).

Dans les enquêtes réalisées auprès de médecins et chirurgiens dans tous les Etats-Unis, entre 76 à 87% des médecins recommandent aux familles la palliation chirurgicale en première intention, l'accompagnement à la naissance est de moins en moins évoqué, entre 26% et 56% des médecins en parlent aux couples selon les études(54)(55)(56). Enfin, dans certains centres d'Amérique du Nord, la transplantation est proposée en première intention dès les premières semaines de vie (54)(56).

Au total :

Les situations de non recours à l'IMG pour des pathologies fœtales incurables et d'une particulière gravité sont en augmentation en France, alors même que nous disposons de peu d'informations dans la littérature quand à leur devenir à long terme. Ces nouveau-nés sont en majorité pris en charge de façon active à la naissance.

Plus particulièrement, le cas des cardiopathie univentriculaires et notamment de l'hypoplasie du ventricule gauche en est un bon exemple. En effet, le taux d'IMG pour cette pathologie est en baisse constante depuis plusieurs années, baisse qu'on peut attribuer au développement et à l'amélioration des techniques chirurgicales, à la façon dont l'information est délivrée par les médecins en anténatal et également à la possibilité en France de l'accompagnement en soins palliatifs à la naissance.

Cependant, pour cette pathologie le pronostic notamment à long terme reste sombre avec une mortalité importante mais aussi une morbidité majeure, et pour ceux qui arrivent à l'âge adulte, une évolution fréquente vers des complications de la circulation de Fontan, une dysfonction du ventricule, un besoin de transplantation et des conséquences neurologiques sur le développement, psychosociales sur la qualité de vie, l'insertion professionnelle.

Or, les nouvelles techniques chirurgicales et interventionnelles font l'objet de nombreuses publications et, même si la mortalité tend à diminuer avec ces progrès, quels bénéfices peut-on réellement attendre de ceux-ci alors que la circulation finale post-chirurgicale reste une circulation univentriculaire avec les même écueils et complications à long terme ?

L'ensemble de ces données soulève des questions quant aux motivations des professionnels à engager et poursuivre des prises en charge chirurgicales actives pour ces enfants, à la façon dont l'information est délivrée aux parents en anténatal et au cours de l'évolution postnatale, aux représentations des médecins et à leurs difficultés et désaccords éventuels au cours de ces prises en charge longues et souvent parsemées de complications.

Problématisation

Problématique

Quelles sont les motivations des médecins à poursuivre une prise en charge médico-chirurgicale active chez les enfants issus de grossesses conduites sans recours à l'IMG pour pathologie fœtale d'une particulière gravité? L'exemple des cardiopathies univentriculaires.

Hypothèses de recherche

Hypothèse principale

Il pourrait exister d'autres motivations que l'intérêt de l'enfant pour le professionnel, intervenant dans sa prise de décision de poursuivre une prise en charge active.

Hypothèses secondaires

- Il pourrait se trouver une limite à l'influence des convictions personnelles des médecins dans les prises en charge actives.
- L'aspiration à améliorer la technique chirurgicale pourrait pousser à poursuivre des prises en charge actives invasives.
- Il peut exister des situations d'obstination déraisonnables.
- Il pourrait exister des différences de prises en charge spécifiquement dans le cas des grossesses poursuivies sans recours à l'IMG.

Afin de répondre à cette problématique, nous allons développer deux axes :

- Il nous a semblé utile dans un premier temps avant d'explorer ces hypothèses au regard de la pauvreté de la littérature de réaliser un travail quantitatif descriptif préliminaire dont l'objectif était de décrire le devenir et le parcours de vie et de soins des enfants issus de grossesses poursuivies sans recours à l'IMG.
- Dans un second temps, à l'éclairage de ces données, nous avons réalisé une étude qualitative visant à répondre à la problématique de recherche et aux hypothèses formulées.

Nous allons présenter en premier lieu la méthode et les résultats de cette étude descriptive préliminaire puis nous présenterons la méthode et les résultats de notre étude qualitative.

Etude préliminaire

Méthodes :

Objectifs:

Objectif principal :

L'objectif principal était de décrire le devenir en terme de survie à 3 ans des enfants issus de grossesses poursuivies avec une pathologie fœtale incurable et d'une particulière gravité qui aurait pu faire autoriser une IMG.

Objectif secondaire :

L'objectif secondaire était de décrire l'état de santé à 3 ans ainsi que le parcours de vie et de soins de ces enfants.

Type d'étude :

Il s'agissait d'une étude monocentrique, rétrospective, observationnelle.

Population étudiée:

La population étudiée concernait les enfants issus des grossesses poursuivies avec pathologie fœtale incurable et d'une particulière gravité qui aurait pu faire l'objet d'une autorisation d'interruption médicale de grossesse.

Les pathologies fœtales concernées incluaient :

- les pathologies incurables à fort potentiel léthal : trisomie 13, 18, anencéphalie, agénésie rénale bilatérale, autres pathologies rares
- les pathologies incurables associées à un risque important de handicap : anomalies graves du système nerveux central quelle qu'en soit l'étiologie ; certaines anomalies génétiques
- les pathologies incurables pour lesquelles le parcours de soins attendu de l'enfant est long, difficile et grevé d'une morbi-mortalité importante : hypoplasie du ventricule gauche, cardiopathies complexes, syndromes polymalformatifs sévères.

Critères d'inclusion :

Nous avons inclus tous les enfants issus des grossesses suivies dans le CPDPN de l'hôpital Necker Enfants Malades avec une pathologie fœtale grave et incurable dont l'issue (naissance vivante ou mort fœtale in utero) était survenue entre janvier 2012 et décembre 2014 (3 ans révolus au 31 décembre 2017).

Ces situations ont fait chaque année l'objet d'un recueil prospectif par le CPDPN de l'hôpital Necker-Enfants Malades, car ces données font partie des éléments que les CPDPN doivent transmettre à l'Agence de la Biomédecine pour son rapport annuel d'activité.

Le CPDPN de Necker-Enfants malades étant l'un des plus importants CPDPN de France en terme d'activité (environ 5000 dossiers examinés par an), il représentait en 2015 38% de l'activité globale des 10 CPDPN de la région Ile de France.

Entre 2012 et 2014, 219 grossesses poursuivies avec pathologie fœtale grave ont été comptabilisées dans ce centre.

Critères de non inclusion :

Demande d'IMG par la mère, discussion d'IMG pour pathologie maternelle.

Critères de jugements :

Le critère de jugement principal était le taux de survie à 3 ans.

Les critères d'évaluations secondaires étaient :

- Etat de santé à 3 ans des survivants ;
- Parcours de vie et de soins de la naissance aux dernières nouvelles ou de la naissance au décès ;
- Si décès, âge au moment du décès, cause et conditions du décès.

Recueil des données :

Les données concernant le critère de jugement principal et les critères de jugement secondaires de la cohorte ont été recueillies à partir de leurs dossiers médicaux, la grande majorité de ces enfants étant nés et suivis à l'hôpital Necker. Concernant les perdus de vue, avant ou après la naissance, nous avons conservé les données de l'issue de grossesse et du devenir quand nous les connaissions.

Nous n'avons pas contacté les pédiatres de ville ni les parents pour recueillir ces données.

Les données recueillies incluaient :

- Etat de santé à 3 ans (survivants) :
 - o Morbidité respiratoire et digestive ;
 - o Autonomie respiratoire et digestive ;
 - o Développement psychomoteur ;
 - o Devenir neurologique.
- Parcours de vie et de soins (de la naissance aux dernières nouvelles ou au décès) :
 - o Nombre et durée des hospitalisations ;
 - o Nombre de passages en réanimation ;
 - o Nombre d'interventions chirurgicales ;
 - o Lieux de vie (domicile, institution) ;
 - o Orientation du projet de soins (projet de naissance en soins palliatifs, projet sans limitation de traitement, réorientation(s) éventuelle(s)).
- Si décès :
 - o Age au moment du décès ;
 - o Cause ;
 - o Conditions du décès.

Le poids (en kg) et la taille (en cm) a été traduite en Z-score selon les courbes de l'OMS en fonction de l'âge et du sexe.

L'autonomie digestive a été classée en :

- Normale
- Dépendance à une nutrition artificielle (alimentation entérale sur sonde naso-gastrique ou sur gastrostomie).

La morbidité respiratoire a été classée en 4 stades :

- 1 : pas de complications respiratoires ;
- 2 : complications respiratoires mineures (toux sans traitement de fond, une hospitalisation pour motif respiratoire dans l'année ;
- 3 : complications respiratoires importantes (asthme du nourrisson sous traitement de fond, 2/3 hospitalisations par an, NYHA 2 ou 3 si cardiopathie ;
- 4 : complications respiratoires majeures (oxygène, nébulisations à domicile, plus de 3 hospitalisations par an, ventilation non invasive nocturne, NYHA 4 si cardiopathie).

La présence d'un score 3 ou 4 est classé comme séquelle respiratoire sévère.

Un besoin de soutien nutritionnel ou la présence d'une morbidité respiratoire transitoire pendant plus de un an et non présents au dernier suivi ont été classés en transitoires dans les résultats.

Le devenir neurologique a été classé en :

- Devenir normal
- Retard mineur (troubles du comportement, léger retard des acquisitions, trouble déficit attentionnel)
- Retard important (retard global des acquisitions et déficit cognitif nécessitant une prise en charge spécifique, besoin d'auxiliaire de vie scolaire (AVS), suivi en Centre d'Accueil Médico-Social Précoce (CAMSP) ou Service d'Education Spéciale et de Soins à Domicile (SESSAD) ou scolarité adaptée)
- Retard moteur isolé (difficultés motrices isolées avec développement cognitif normal et développement du langage normal)

Aspects règlementaires :

Information aux parents:

Depuis la mise en place de l'Entrepôt de Données de Santé (EDS) à l'AP-HP, l'information des patients arrivant à l'AP-HP, qu'elle soit collective (livrets d'accueil, affiches, site <https://recherche.aphp.fr/eds>) ou individuelle (documents remis aux patients, courriers), est gérée par la Direction des Systèmes d'Information, le Correspondant Informatique et Libertés, la Direction des Affaires Juridiques et la Délégation à la Recherche Clinique et à l'Innovation. Pour l'information des patients admis à l'AP-HP avant la mise en place de l'EDS, une campagne d'information a été menée par voie électronique et postale.

Depuis le déploiement du système d'information institutionnel Orbis, la possibilité d'un recueil de données concernant le patient figure sur tous les courriers via une note d'information spécifique leur exprimant la possibilité de s'y opposer.

De plus, dans le service de néonatalogie, les parents sont informés de la possibilité d'un recueil de données concernant leur enfant par une lettre d'information spécifique leur exprimant la possibilité de s'y opposer.

Pour les enfants décédés in utero ou en salle de naissance, nous avons pris le parti de ne pas envoyer de courrier supplémentaire d'information à leurs parents dans la crainte de raviver des émotions douloureuses dans ce contexte particulier.

Aspect légal et éthique:

Le fichier de recueil de données a fait l'objet d'une déclaration de conformité MR-004 à la CNIL, faite le 22/02/2019.

Le fichier a été anonymisé avant recueil avec un fichier de traçabilité crypté, imprimé et effacé après recueil. La base de donnée ne comportant aucun nom ni date de naissance ou numéro d'identification hospitalier était cryptée également.

Cette étude a fait l'objet d'une soumission au comité d'éthique de la Société Française de Pédiatrie actuellement encore en cours de traitement.

Analyse statistique :

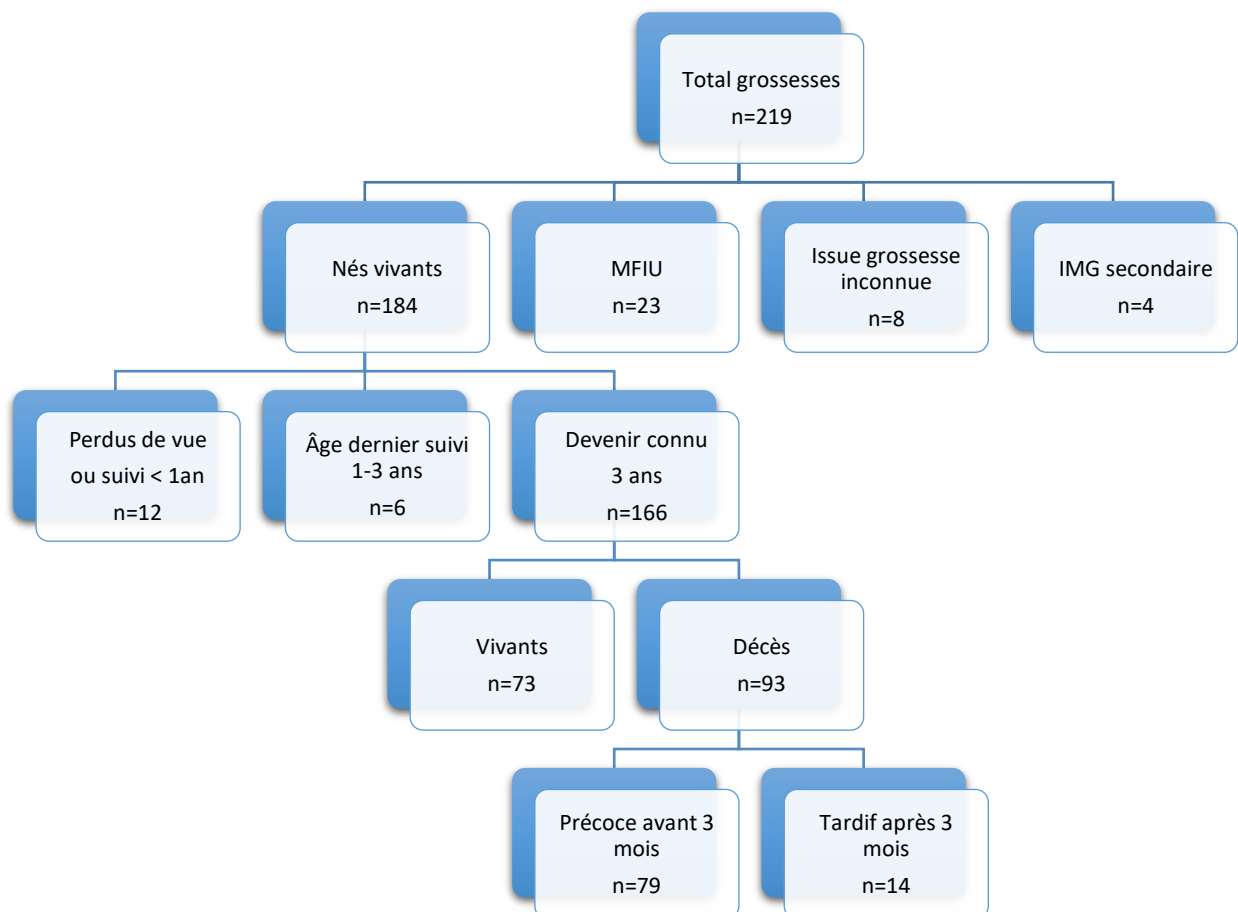
Les variables continues sont présentées comme médiane et interquartiles [IQ 25-75]. Les variables binaires sont proposées comme des entiers avec pourcentages rapportés à la cohorte totale ou partie. L'ensemble des données recueillies de façon rétrospectives a été analysé par le biais des fonctionnalités du logiciel Excel.

Résultats :

Ensemble de la cohorte :

La répartition de l'ensemble de la cohorte des grossesses de notre étude s'est faite comme représentée dans la Figure 6 .

Figure 6 : Diagramme de flux



MFIU : mort fœtale in utero

La cohorte de grossesses poursuivies avec absence de recours à l'IMG pour une pathologie fœtale d'une particulière gravité et incurable comprenait 219 grossesses dont 184 enfants nés vivants.

Nous connaissions le devenir à 3 ans pour 88,1% des grossesses et 90,2% des nés vivants.

Le taux de survie à 3 ans en cas de naissance vivante était de 44%, excluant les perdus de vue. Pour les patients décédés, le décès avait lieu précocement avant 3 mois pour 84,9% (n=79) d'entre eux. Le devenir connu à 3 ans pour la cohorte est également représenté dans la figure 6.

On retrouvait dans l'ensemble des pathologies une prédominance nette des malformations isolées, avec une représentation prépondérante des malformations cardiaques isolées (n=86 ; 39%), des malformations du système nerveux central (n=53 ; 24%), des polymalformations (n=44 ; 20%). La répartition des types de pathologies et des appareils concernés pour l'ensemble de la cohorte est indiquée dans le tableau 1.

Tableau 1 : Répartition des types de pathologies et des appareils concernés

Catégorie	Sous-catégorie	Tous n=219	Décédés n=93	Vivants 3 ans n=73	Issue grossesse inconnue n=8	Devenir inconnu Ou PDV <1 an n=12	Dernier suivi 1-3 ans n=6
Type pathologie	Malformation isolée	140(64)	56(60)	55(75)	3(38)	9(75)	6(100)
	Polymalformation sans cause génétique retrouvée	25(12)	16(17)	6(8)	1(12)	0	0
	Chromosomique	33(15)	12(13)	8(11)	3(38)	2(17)	0
	Génique	7(3)	5(6)	1(2)	0	1(8)	0
	Autre indication foetale	14(6)	4(4)	3(4)	1(12)	0	0
Appareil concerné	Polymalformation	44(20)	27(29)	6(8)	3(38)	0	0
	Cœur	86(39)	43(46)	25(34)	2(25)	7(58)	5(83)
	Système nerveux central/DFTN	53(24)	9(11)	31(43)	2(25)	4(33)	0
	Squelette	10(5)	4(4)	4(5)	0	0	0
	Réno-urinaire	8(4)	5(5)	2(3)	0	0	0
	Digestif	3(1)	0	2(3)	0	0	0
	Poumon	2(1)	1(1)	0	0	0	1(17)
Autre	13(6)	4(4)	3(4)	1(12)	1(9)	0	

Les données sont exprimées en n(%)

PDV : perdus de vue ; DFTN : défaut de fermeture du tube neural

Tableau 2 : Répartition des anomalies dans la cohorte à l'exception des IMG secondaires

Catégorie	Anomalie	Tous n= 215	MFIU n=23	Décès précoce n=79	Décès tardif n=14	Vivant à 3 ans n=73	Devenir inconnu n=26
Aneusomie et anomalie génétique 40 (18)	Trisomie 13	2(1)	0	2(2,5)	0	0	0
	Trisomie 18	10(4,5)	6(26)	3(3,8)	0	0	1(3,8)
	Trisomie 21	10(4,5)	1(4,3)	3(3,8)	0	5(6,8)	1(3,8)
	Autre aneusomie	3(1)	1(4,3)	0	0	0	2(7,8)
	Autre chromosomique	8(4)	0	4(5)	0	3(4,1)	1(3,8)
	Anomalie génique	7(3)	0	3(3,8)	2(14,3)	1(1,4)	1(3,8)
Anomalie neurologique 45 (21)	Myéломéningocèle	26(12)	0	2(2,5)	1(7,1)	22(30,1)	1(3,8)
	Encéphalocèle	1(0,5)	0	0	0	1(1,4)	0
	Acranie/anencéphalie	4(2)	2(8,9)	2(2,5)	0	0	0
	Hydranencéphalie	1(0,5)	0	1(1,3)	0	0	0
	Agénésie corps calleux	3(1)	0	0	0	1(1,4)	2(7,8)
	Dandy Walker	1(0,5)	0	0	0	1(1,4)	0
	Hydrocéphalie sévère	2(1)	0	0	0	0	2(7,8)
	Immobilisme foetal	1(0,5)	0	0	0	1(1,4)	0
	Anévrysme veine Gallien	2(1)	0	1(1,3)	1(7,1)	0	0
	Lésions ischémiques	2(1)	0	0	0	2(2,7)	0
	Autres	2(1)	1(4,3)	0	0	1(1,4)	0
Cardiopathies graves isolées 72 (34)	Hypoplasie ventricule gauche	24(11)	0	12(15,2)	4(28,6)	7(9,6)	1(3,8)
	Ventricule unique	17(8)	1(4,3)	4(5)	3(21,5)	8(10,9)	1(3,8)
	Cardiopathie complexe	25(12)	1(4,3)	10(12,6)	1(7,1)	5(6,8)	8(30,8)
	Autres	6(3)	1(4,3)	3(3,8)	0	0	2(7,8)
Anomalie squelette 9 (4)	Ostéochondrodysplasie létale	4(2)	2(8,9)	2(2,5)	0	0	0
	Syndrome d'Apert	1(0,5)	0	0	0	1(1,4)	0
	Ostéogénèse imparfaite	1(0,5)	0	1(1,3)	0	0	0
	Autres	3(1)	0	0	0	3(4,1)	0
Anomalie réno-urinaire 7 (3,5)	DRMK/agénésie rénale	4(2)	1(4,3)	3(3,8)	0	0	0
	Polykystose rénale bilatérale	1(0,5)	0	1(1,3)	0	0	0
	VUP atteinte rénale sévère	1(0,5)	0	1(1,3)	0	0	0
	Extrophie vésicale	1(0,5)	0	0	0	1(1,4)	0
Syndromes polymalformatifs 26 (12,5)	Polymalformation grave	25(12)	1(4,3)	15(19)	2(14,3)	6(8,2)	1(3,8)
	Jumeaux parapages	1(0,5)	0	1(1,3)	0	0	0
infectieux 2 (1)	Infection à CMV	2(1)	1(4,3)	0	0	1(1,4)	0
Autres 14 (6)	Tumeur	4(2)	1(4,3)	1(1,3)	0	2(2,7)	0
	Anasarque	3(1)	2(8,9)	0	0	0	1(3,8)
	Rupture précoce membranes	2(1)	0	1(1,3)	0	0	1(3,8)

	RCIU	2(1)	0	2(2,5)	0	0	0
	Autres	3(1)	1(4,3)	1(1,3)	0	1(1,4)	0

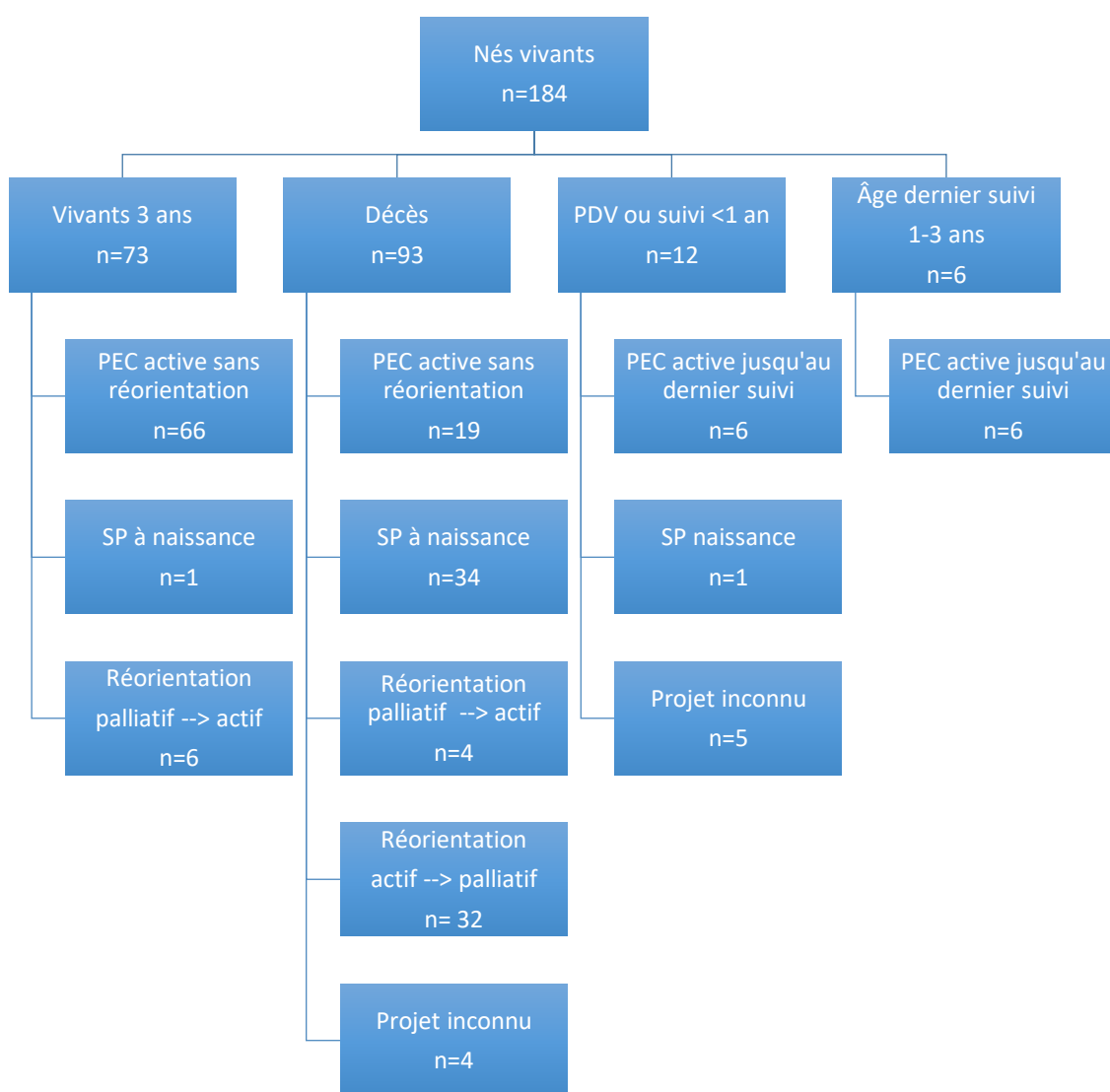
MFIU : mort fœtale in utero ; DRMK : dysplasie rénale multikystique ; CMV : cytomégalovirus

VUP : Valves de l'urètre postérieur ; RCIU : retard de croissance intra-utérin

La répartition des pathologies précises de la cohorte à l'exclusion des IMG secondaires est représentée dans le tableau 2 ainsi que le devenir à 3 ans selon la pathologie en cause.

Concernant les 184 patients nés vivants, les projets de prise en charge active, soins palliatifs et les réorientations de projets sont illustrés dans la figure 7. 70% des nés-vivants étaient pris en charge de façon active.

Figure 7 : Diagramme des projets des enfants nés vivants



PDV : perdus de vue ; PEC : prise en charge ; SP : soins palliatifs

Concernant les grossesses dont l'issue était inconnue, les pathologies les plus fréquentes étaient les anomalies chromosomiques et les malformations isolées.

Les enfants nés vivants et perdus de vue, avant ou après 1 an, étaient le plus souvent atteints de cardiopathie.

Parmi les enfants perdus de vue entre 1 et 3 ans, 5 des 6 patients étaient atteints de cardiopathie isolée, et ils étaient tous pris en charge de façon active au dernier suivi. Sur le plan neurologique, pour 1 des 4 enfants pour laquelle l'information était disponible, il existait un retard important. Pour ces patients, le suivi a été perdu après changement de domiciliation.

Patients décédés :

Un décès a eu lieu pour 93 patients soit un taux de décès de 56% des enfants nés vivants, en excluant les perdus de vue.

Les pathologies les plus fréquemment en cause étaient les malformations isolées (n=56 ; 60%) et les polymalformations (n=16 ; 17,2%), dans une répartition assez proche de la cohorte totale. Les types de pathologies et appareils concernés des patients décédés sont représentés dans le tableau 1. Les pathologies les plus fréquemment en cause en cas de décès tardif passé la période néonatale étaient les malformations cardiaques représentant 57,1% (n=8) des décès tardifs, les polymalformations (n=2 ; 14,2%) et les malformations du système nerveux central (n=2 ; 14,2%).

On retrouvait un âge médian au décès de 4 jours IQ[1-29,75].

Les décès avaient lieu en majorité dans les services de réanimation néonatale et pédiatrique (43%), en salle de naissance (22%) et dans le service de cardiopédiatrie (20%). La répartition des lieux de décès est présentée dans la figure 8.

Concernant les conditions de décès, dans 22,6% des cas, le décès avait lieu à la suite d'un échec de réanimation, pour les autres dans un contexte de soins palliatifs initiés en anténatal, ou à la suite d'une réorientation de projet. L'ensemble des caractéristiques des décès est représenté dans le tableau 3.

Figure 8 : Lieux de décès

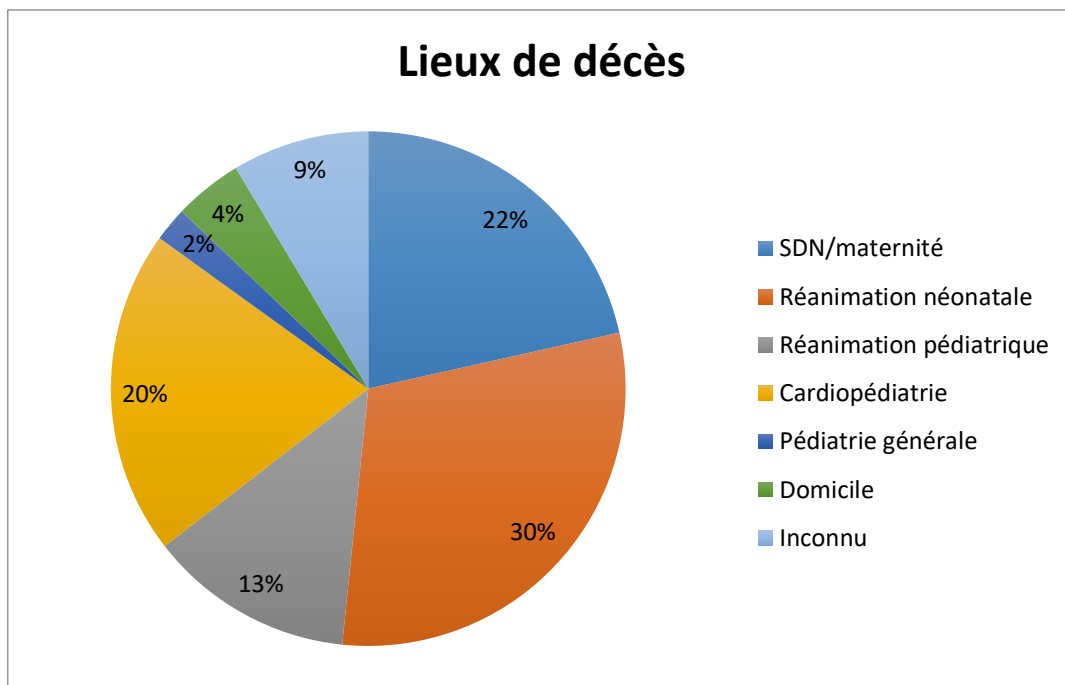


Tableau 3 : Caractéristiques des décès

Caractéristiques décès		Patients décédés n = 93
Age décès (jour)		4 [1-29,75]
Projet final	PEC active	19 (20,4)
	Soins palliatifs	34 (36,6)
	PEC active puis soins palliatifs	32 (34,4)
	PEC soins palliatifs puis active	4 (4,3)
	Inconnu	4 (4,3)
Réunion collégiale avant réorientation du projet		35 (37,6)
Conditions de décès	Soins palliatifs	64 (68,8)
	Echec réanimation	21 (22,6)
	Inconnues	8 (8,6)

Les données sont présentées en n(%) ou médiane IQ [25-75]

Concernant le parcours de vie et de soins des patients décédés tardivement après l'âge de 3 mois, on retrouvait un rapport des jours d'hospitalisations aux jours de vie totaux de 64% IQ[10-89] avec un nombre médian d'hospitalisations de 5 IQ[3-6]. Sur le plan neurologique, un retard important était présent chez 5 des 6 enfants pour lesquels une information était disponible.

Le parcours de vie des patients décédés tardivement est représenté dans le tableau 4.

Ces patients étaient pris en charge activement pour 8 des 13 (61,5%) pour lesquels l'information était disponible et donc décédés des suites d'un échec de réanimation à un âge au décès entre 3 mois et 2 ans et 11 mois.

1 patient était décédé à domicile parmi les enfants décédés tardivement.

Tableau 4 : Parcours de soins des patients décédés tardivement

Parcours de soins		Patients décédés après 3 mois n = 14
Suivi soins palliatifs	Suivi régulier	1 (7,1)
	Pas de suivi	8 (57,1)
	Donnée non disponible	5 (35,7)
Devenir neurologique	Retard important	5 (35,7)
	Retard mineur	1 (7,1)
	Donnée non disponible	8 (57,1)
Dépendance nutrition artificielle	Persistante au décès	6 (42,9)
	Absente	3 (21,4)
	Donnée non disponible	5 (35,7)
Séquelles respiratoires sévères	Persistante au décès	6 (42,9)
	Absente	3 (21,4)
	Donnée non disponible	5 (35,7)
Nombre d'interventions		3 [2-3]
Nombre d'hospitalisations		5 [3-6]
Nombre d'hospitalisations en réanimation		3 [2-4,25]
Nombre jours hospitalisation /nombre jours de vie		0,64 [0,1-0,89]

Les données sont présentées en n(%) ou médiane IQ [25-75]

Patients vivants à 3 ans :

73 patients étaient vivants à 3 ans soit 37,8% de l'ensemble de la cohorte et 44% des nés-vivants, en excluant les perdus de vue.

On a pu mettre en évidence une forte prédominance des malformations isolées, plus importante que dans la cohorte globale (n=55 ; 75%) concernant en majorité le cœur et les anomalies du système nerveux central.

La répartition des types de pathologies chez les patients vivants ainsi que des appareils concernés sont représentés dans le tableau 1. La répartition des pathologies précises des enfants vivants est illustrée dans le tableau 2.

Concernant les données de suivi et les projets, l'extrême majorité des patients vivants (98,6%) étaient pris en charge de façon active sans implication d'une équipe de soins palliatif à 3 ans. L'ensemble des données de suivi et de projets sont représentées dans le tableau 5.

Tableau 5 : Données de suivi et de projet des enfants vivants

Données de suivi		Vivants à 3 ans n = 73(%)
Projet final	PEC active	66 (90,4)
	Soins palliatifs postnatal	1 (1,4)
	Réorientation SP à PEC active	6 (8,2)
Réunion collégiale avant réorientation du projet		6 (8,2)
Suivi soins palliatifs	Transitoire	2 (2,7)
	Absence de suivi SP	71 (97,3)
Suivi pluridisciplinaire		50 (68,5)
Suivi hôpital Necker		69 (94,5)

PEC : prise en charge ; SP : soins palliatifs

Au sujet des patients vivants à 3 ans, on retrouvait un âge médian au dernier suivi de 4,3 ans IQ[4-4,6]. Sur le plan neurologique un retard important était présent chez 30 des 61 patients pour lesquels l'information était disponible, et non renseigné dans 16,4% des cas. Par ailleurs, pour les patients vivants à 3 ans, la morbidité respiratoire et digestive était faible. L'ensemble de la description de l'état de santé des patients vivants à 3 ans est illustrée dans le tableau 6.

Concernant le parcours de vie et de soins des enfants vivants à 3 ans, on a pu mettre en évidence un nombre d'hospitalisation médian de 5 IQ[3-8] et d'interventions chirurgicales de 3 IQ[1-4]. On retrouvait par ailleurs un besoin d'aide scolaire par AVS ou centre éducatif spécialisé chez 22 des 55 patients pour lesquels l'information était disponible (40% excluant les données non disponibles). L'ensemble des données concernant le parcours de vie et de soins sont décrites dans le tableau 6.

Tableau 6 : Etat de santé et parcours de soins des enfants vivants à 3 ans

Etat de santé et parcours de soins		Vivants à 3 ans n = 73
Age sortie néonatalogie (jours)		15,5 [8-26]
Age dernier suivi (an)		4,3 [4-4,6]
Lieu de vie	Domicile	71 (97,3)
	Centre long séjour	1 (1,4)
	Donnée non renseignée	1 (1,4)
Z-score Poids	Inférieur -2 DS	6 (8,2)
	Entre -2 et +2 DS	35 (48)
	Donnée non disponible	32 (43,8)
Z-score Taille	Inférieure -2 DS	7 (9,6)
	Entre -2 et +2 DS	21 (28,8)
	Donnée non disponible	45 (61,6)
Devenir neurologique	Normal	16 (21,9)
	Retard mineur	7 (9,6)
	Retard important	30 (41,1)
	Retard moteur seul	8 (11)
	Donnée non disponible	12 (16,4)
Scolarité	normale	29 (39,7)
	AVS/établissement spécialisé	22 (30,1)
	Non débutée	4 (5,5)
	Donnée non renseignée	18 (24,7)
Dépendance nutrition artificielle	Persistante dernier suivi	3 (4,1)
	Transitoire	10 (13,7)
	Absente	59 (80,8)
	Donnée non disponible	1 (1,4)
Séquelle respiratoire sévère	Persistante dernier suivi	10 (13,7)

	Transitoire	9 (12,3)
	Absente	53 (72,6)
	Donnée non disponible	1 (1,4)
Nombre hospitalisations		5 [3-8]
Durée hospitalisation totale		37 [18,25-63]
Nombre séjours en réanimation		1 [0-3]
Nombre interventions chirurgicales		3 [1-4]

Les données sont présentées en n(%) ou médiane IQ [25-75].

DS : déviation standard ; AVS : auxiliaire de vie scolaire

Résultats concernant les grossesses poursuivies avec cardiopathies univentriculaires ou complexes isolées ou associées :

Dans notre cohorte de grossesses poursuivies avec pathologies fœtales incurables et d'une particulière gravité, les cardiopathies univentriculaires étaient prépondérantes dans ces situations et représentaient de façon isolées ou en association à d'autres malformations ou une anomalie chromosomique 53% de la cohorte.

Le taux de survie à 3 ans des enfants nés vivants porteurs d'une cardiopathie congénitale était de 27,6% excluant les perdus de vue vivants entre 1 et 3 ans (5 patients).

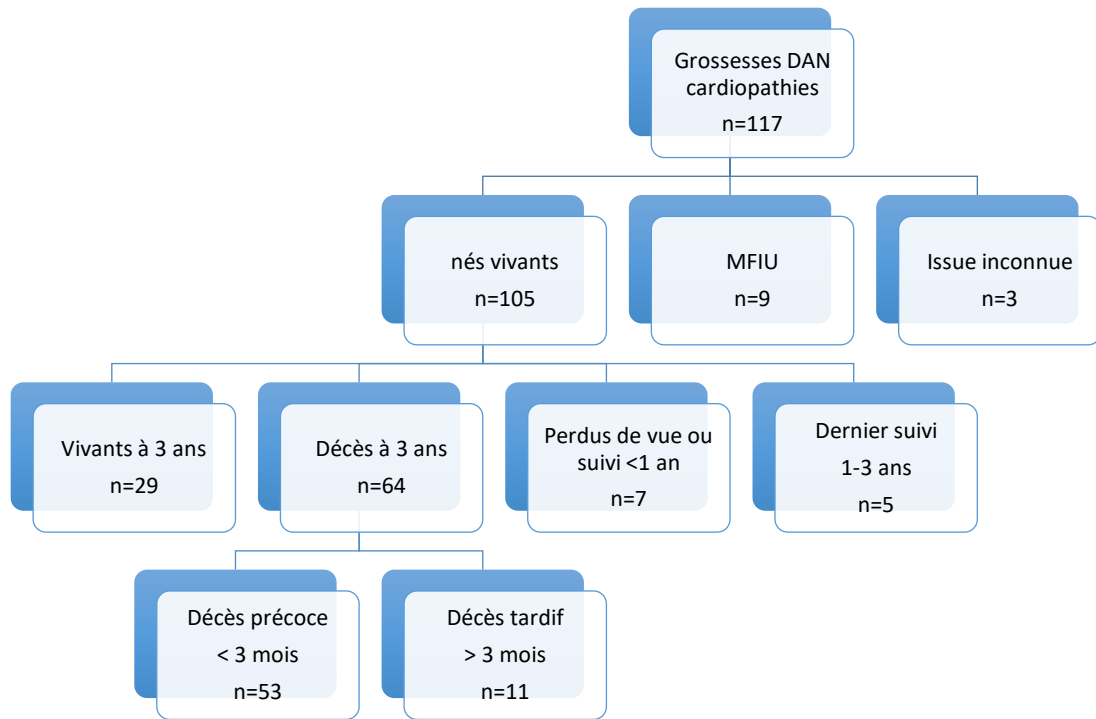
Le diagramme de flux des grossesses poursuivies avec cardiopathies univentriculaires ou complexes isolées ou associées est présenté dans la figure 9.

La répartition des types de pathologies en cas de cardiopathie est représentée dans la figure 10.

On a mis en évidence une réorientation du projet initial chez 29 patients (27,6%) nés vivants dont 23 (21,9) vers des soins palliatifs. Le tableau 7 résume les données de suivi et des projets pour les enfants nés vivants avec cardiopathie congénitale.

Concernant les enfants décédés avec cardiopathie congénitale, l'âge médian au décès était de 5 [2-30] jours. 31,2% des décès avaient lieu dans un contexte d'échec de réanimation et 64,1% dans un contexte de soins palliatifs. 2 patients décédés avec une cardiopathie étaient suivis en soins palliatifs.

Figure 9 : Diagramme de flux des grossesses poursuivies avec cardiopathies



DAN : Diagnostic anténatal ; MFIU : mort fœtale in utero

Figure 10 : Répartition du type de pathologie des cardiopathies

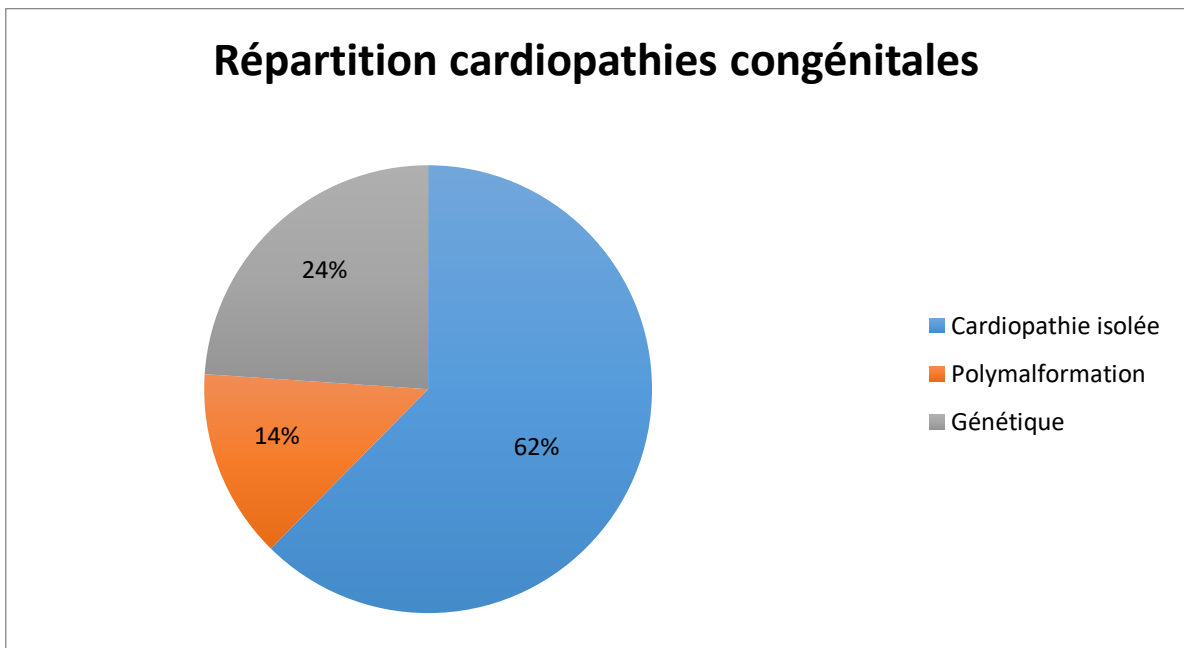


Tableau 7 : Données de suivi et projets des patients avec cardiopathies nés vivants

Données de suivi		Patients cardiopathies nés vivants n = 105(%)
Projet final au dernier suivi	PEC active	53 (50,5)
	Soins palliatifs postnatal	18(17,1)
	Réorientation SP → PEC active	6(5,7)
	Réorientation PEC active → SP	23(21,9)
	inconnu	5 (4,8)
Réunion collégiale avant réorientation projet		25 (23,8)
Suivi pluridisciplinaire		20 (19)

PEC : prise en charge ; SP : soins palliatifs

Concernant le parcours de vie et de soins des enfants nés avec cardiopathie congénitale et décédés tardivement, il rejoint celui des enfants décédés tardivement toutes causes confondues (tableau 2), les cardiopathies représentant la majorité de ces situations, notamment celles pour lesquelles des informations étaient disponibles.

D'autre part, l'état de santé et le parcours de vie et de soins des 29 enfants vivants à 3 ans avec cardiopathie congénitale sont illustrés dans le tableau 8. On retrouvait sur le plan neurologique un retard important chez 9 des 20 patients pour lesquels l'information était disponible (45% excluant les données non disponibles), mais cette donnée n'était pas renseignée pour 31% des enfants. Par ailleurs, on a pu mettre en évidence un nombre d'hospitalisation médian de 6 [4-8] et d'interventions de 3 [2-4].

Tableau 8 : Etat de santé et parcours de soins des enfants avec cardiopathie vivants à 3 ans

Etat de santé et parcours de soins		Patients cardiopathie Vivants 3 ans n = 29
Devenir neurologique	Normal	6 (20,7)
	Retard mineur	5 (17,3)
	Retard important	9 (31)
	Donnée non disponible	9 (31)
Scolarité	Normale	12 (41,4)
	AVS / établissement spécialisé	3 (10,3)
	Non débutée	2 (6,9)
	Donnée non disponible	12 (41,4)
Dépendance nutrition artificielle	Persistante dernier suivi	1 (3,4)
	Transitoire	5 (17,3)
	Absente	23 (79,3)
Séquelles respiratoires sévères	Persistante dernier suivi	4 (13,8)
	Transitoire	4 (13,8)
	Absente	21 (72,4)
Nombre hospitalisations		6 [4-8]
Durée hospitalisation totale		53,5 [34,75-84]
Nombre séjours en réanimation		3 [2-4]
Nombre interventions chirurgicales		3 [2-4]

Les données sont présentées sous forme de n(%) ou médiane IQ [25-75].

AVS : auxiliaire de vie scolaire

Etude principale: Méthodologie qualitative

Choix de la méthode qualitative:

Afin d'apporter des éléments de réponse à la problématique, c'est à dire identifier les motivations des professionnels à poursuivre une prise en charge chirurgicale active, nous avons opté pour une méthode de recherche qualitative, notre recherche quantitative ne permettant pas d'explorer les déterminants des décisions mais uniquement ses conséquences.

La recherche qualitative était nécessaire puisqu'elle visait à rendre compte du ressenti, des convictions et des représentations des professionnels de santé et acteurs des décisions concernés par la question de recherche et de recueillir leurs questionnements, leurs difficultés dans ces prises en charge à cours ou long terme.

Il était important d'avoir accès à leurs motivations même sous-entendues, et de leur permettre d'avoir une liberté de parole et d'expression.

Une méthode quantitative aurait été évidemment réductrice en terme d'éventail d'émotions, convictions, motivations, représentations en nous obligeant à poser des questions fermées et donc à induire un biais majeur.

Pour ce faire, nous avons donc opté pour la méthodologie des entretiens semi-directifs auprès des professionnels de santé. En effet, cette méthodologie permettait d'orienter les médecins vers des sujets d'intérêt tout en leur laissant une liberté d'expression sur les thèmes de leur choix et les difficultés de leur pratique.

Sélection de la population :

Devant des pathologies fœtales graves et incurables pouvant faire autoriser une IMG très diverses et spécifiques, il nous a semblé nécessaire pour la question de recherche de circonscrire un cadre de pathologies et de spécialité, afin de maximiser les possibilités de pouvoir révéler les forces en présence dans ces situations.

Par conséquent, nous avons fait le choix de se limiter au cadre des cardiopathies univentriculaires, qui, comme nous l'avons vu précédemment, sont parmi les plus fréquentes des malformations, ont un pronostic sombre et nécessitent lorsqu'elles sont prises en charge activement de multiples interventions chirurgicales pouvant mener à des situations d'impasses thérapeutiques.

Ce choix nous a donc semblé le plus judicieux pour apporter des éléments de réponse à la problématique de recherche.

Critères d'inclusion :

Nous avons donc sollicité tous les médecins intervenant dans les prises en charge des enfants atteints de cardiopathies complexes et pouvant être acteurs des décisions, dans le plus grand centre cardio-chirurgical de la région parisienne.

Nous avons fait le choix d'une étude monocentrique, le nombre de centres spécialisés étant limité, et opté pour le même centre que celui de notre recherche quantitative, pour des raisons pratiques et afin de pouvoir discuter les deux axes de l'étude, les médecins entretenus étant ceux qui suivent certains des enfants recueillis.

Nous avons donc contacté par un mail type l'ensemble des cardiopédiatres, des chirurgiens cardiaques et des réanimateurs cardiaques du centre avec une lettre d'information exposant l'objet de la recherche et sa méthodologie en détail (lettre d'information annexe 1).

Nous avons au final réalisé 10 entretiens semi-directifs jusqu'à saturation des données, ces entretiens ont duré entre 10 minutes pour le plus court à 1h40 pour le plus long.

Conduite de la recherche : de la grille d'entretien à l'analyse

Elaboration de la grille d'entretien :

La grille d'entretien a été élaborée dans le but d'explorer la problématique et l'ensemble des hypothèses de recherche proposées.

Les premières questions permettaient d'explorer la façon dont ces pathologies étaient abordées en anténatal avec les parents et leur avis concernant les prises en charge des cardiopathies univentriculaires de façon globale sans direction précise.

Par la suite, ces questions abordaient les critères médicaux et non médicaux orientant vers une modification du projet initial dans le sens d'une intervention ou d'un projet palliatif, les désaccords éventuels avec des décisions prises collégialement et les raisons de ces désaccords.

Enfin, elles exploraient les difficultés ressenties par les médecins au cours de ces prises en charge et les améliorations souhaitables de leur point de vue.

Cette grille d'entretien (finale en annexe 2) a été testée lors d'un premier entretien, après lequel une question a été ajoutée sur la prise en charge globale des cardiopathies univentriculaires.

Conduite des entretiens :

Nous avons donc mené 10 entretiens auprès de cardiopédiatres, chirurgiens cardiaques et réanimateurs cardiaques du même centre.

La grille d'entretien a été testée lors du premier entretien avec un des médecins.

Après cet entretien test, la question interrogeant leur considérations globales sur ces prises en charge a été ajoutée. Cet entretien test a été inclus dans l'analyse car révélant des données d'intérêt pour la problématique de recherche.

Ces entretiens semi-directifs se sont déroulés dans les bureaux des médecins, et étaient enregistrés à l'aide d'un dictaphone après les présentations d'usage et après recueil du consentement pour l'enregistrement et déclaration d'anonymisation.

Les entretiens étaient intégralement retranscrits, dans le contenu littéral et dans les réactions pertinentes pour l'analyse (rires, pauses...).

Pour un entretien, un problème de sauvegarde de l'enregistrement a entraîné sa perte en partie, ne pouvant être interprété en totalité.

Aspect légal et règlementaire :

Les entretiens étaient anonymisés par un système de numérotation après la fin de l'enregistrement et sauvegardés dans un dossier sécurisé, les enregistrements étaient ensuite détruits après retranscription et anonymisation de la retranscription. Le fichier de correspondance était crypté.

cette étude a été réalisée en respectant les obligations législatives et réglementaires en vigueur dans le champ de la recherche, la gestion des données était donc conforme au RGPD et ne nécessitait pas de déclaration à la CNIL.

Analyse des entretiens :

Après retranscription, les entretiens étaient analysés dans leur intégralité.

Nous avons conservé les sous-thèmes et thèmes intéressant la problématique de recherche et isolé les thèmes s'en éloignant.

Nous avons opté pour une analyse de type thématique (57) à l'aide du livre de M. Paillé.

Cette analyse nous a permis d'identifier des sous-thèmes puis des thèmes.

L'analyse des entretiens a été aidée par les fonctionnalités du logiciel Nvivo.

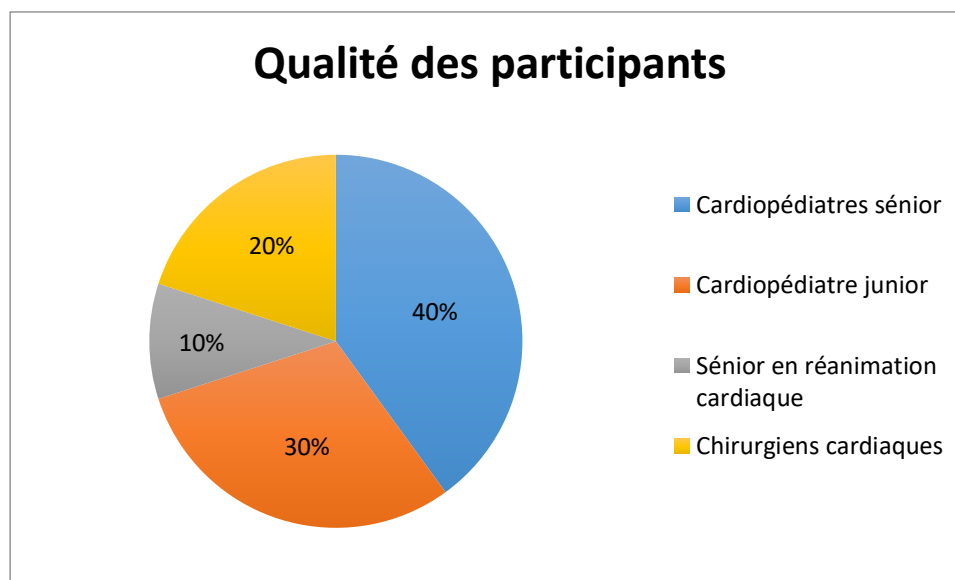
Etude principale: Résultats

Population des participants à l'étude qualitative

Pour cette étude, nous avons pu nous entretenir avec 10 médecins et chirurgiens, participant activement à la prise en charge des enfants atteints de cardiopathies univentriculaires.

La figure suivante montre la répartition de la population des participants à l'étude. Tous les médecins interrogés travaillaient dans le service comme chef. Les cardiopédiatres qualifiés de sénior étaient les praticiens hospitaliers et professeur universitaire, les cardiopédiatres junior les chefs de clinique ou assistants. Cette répartition a permis une représentation de l'ensemble des étapes de la prise en charge de ces patients, du préopératoire au postopératoire.

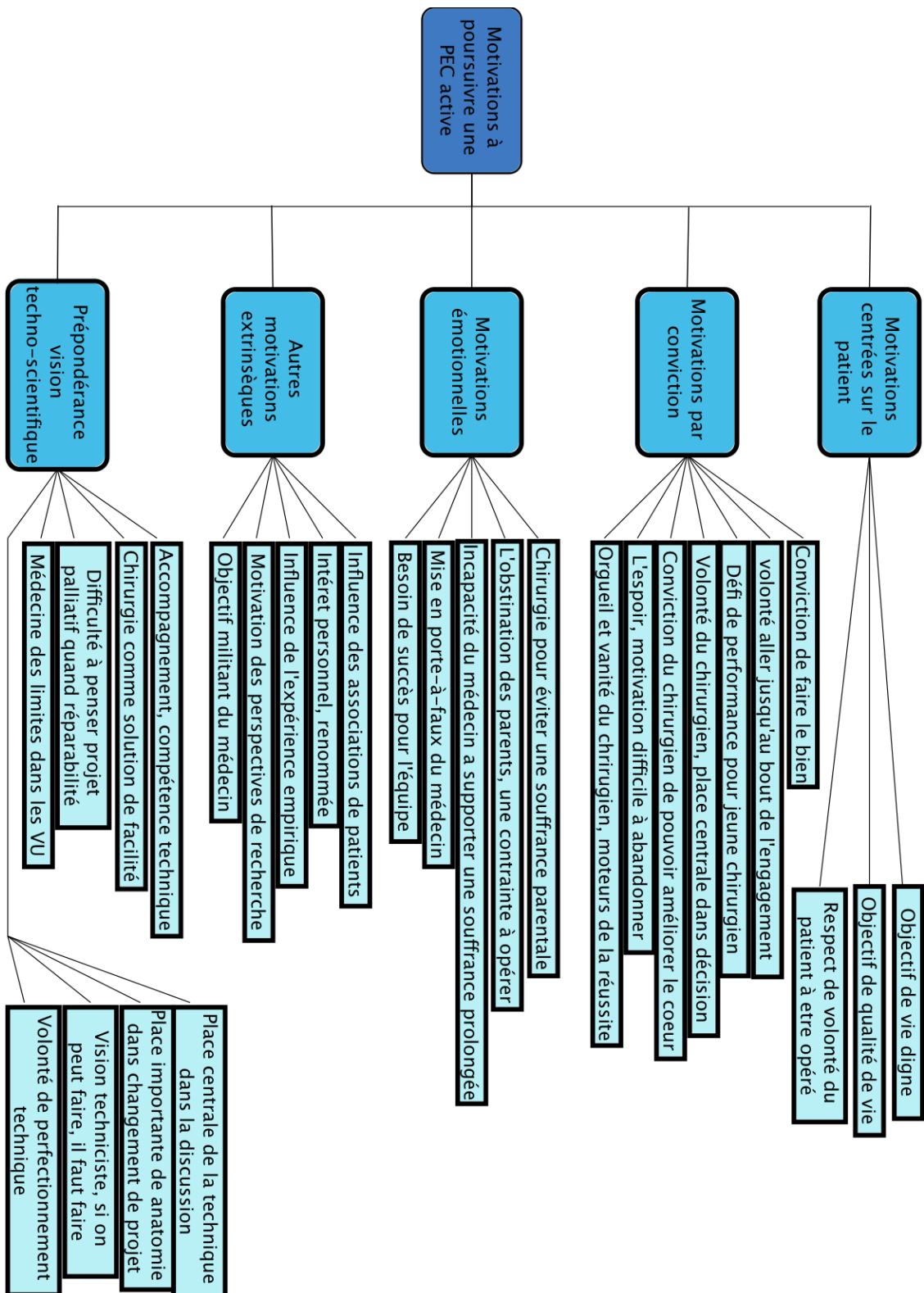
Figure 11 : Répartition de la population



Résultats de l'analyse qualitative des entretiens, les grands thèmes

Thème 1 : les motivations retrouvées à poursuivre une prise en charge active

Figure 12 : les motivations à poursuivre une prise en charge active



Les motivations décrites ou sous-entendues chez les médecins étaient de différentes natures et présentées sous forme d'arbre dans la figure 12.

Certains verbatims choisis illustrant au mieux ces sous-thèmes :

Motivations centrées sur le patient : Entretien 3

« Le seul projet, ah bah en tout cas après ce sont des questions qui sont plus personnelles que générales, c'est à dire que, pour moi, pour moi, l'objectif c'est... enfin l'objectif c'est que les enfant puissent avoir une vie digne »

Motivations par conviction : Entretien 8

« Quand on fait un acte, on veut réussir, on y met notre orgueil et notre engagement, les médecins, on est pas comme mère Theresa, les moteurs qui poussent l'Homme à se sublimer, c'est la vanité et l'orgueil à réussir ce qu'on a décidé de faire... »

Motivations émotionnelles : Entretien 3

« ... chez qui on a la possibilité de soulager, certes par de la chirurgie cardiaque, mais qu'est ce qu'on fait, ou est ce qu'on continue à attendre, mais combien de temps... des mois, qu'elle meurt, qu'elle agonise... »

Autres motivations extrinsèques : Entretien 5

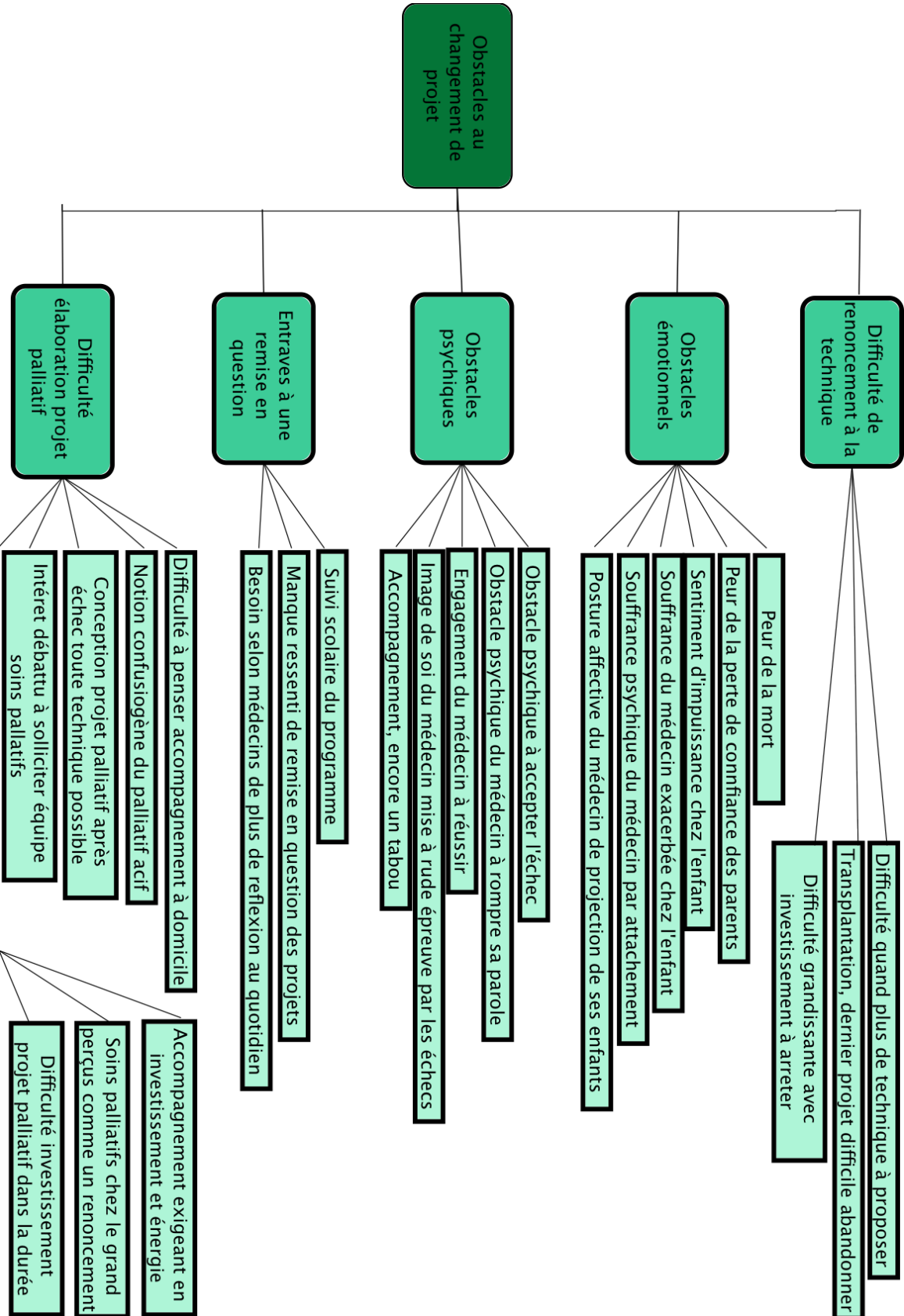
« ... d'y aller à fond pour avoir un maximum de patients qui ont cette pathologie et pouvoir faire des études et pouvoir progresser et pour apprendre de notre expérience. »

Vision techno-scientifique prépondérante : Entretien 6

« Les discussions qu'on a c'est... pression trop importante, contre indication anatomique ou sur les pressions, on fait pas... où alors on fait un Blalock et on recommence une chirurgie, on refait un cathé, on recommence une chirurgie, alors on va refaire un Blalock plus distal, on va refaire ci on va refaire ça... c'est comme ça qu'en tout cas je perçois les choses. »

Thème 2 : les obstacles au changement de projet vers une prise en charge palliative

Figure 13 : les obstacles à la modification du projet



Les verbatims choisis pour illustrer ces sous-thèmes :

Difficulté de renoncement à la technique : Entretien 4

« Bah ça joue dans le sens que si t'es bloqué dans le fait que t'as fait plein de trucs et que t'arrives pas à penser au fait que ça y est t'as plus de trucs à faire... »

Obstacles émotionnels : Entretien 6

« Ma difficulté perso elle est... il est voilà c'est un enfant donc tu t'attaches plus que à un bébé puisque voilà... ouais il est là en fait le... ma difficulté elle est émotionnelle pour le coup parce que tu fais putain il est mignon »

Obstacles psychiques : Entretien 9

« On leur a dit ça et revenir en arrière pour dire bah non maintenant on peut plus rien faire ça psychologiquement pour un médecin et surtout pour un chirurgien, c'est quasiment impossible »

Entraves à une remise en question des projets : Entretien 2

« La place à la réflexion se fait pas parce que ouais on est pas très nombreux et que on est pris par les malades donc ouais non effectivement, je pense qu'il y a une réflexion à avoir pour savoir comment le faire. »

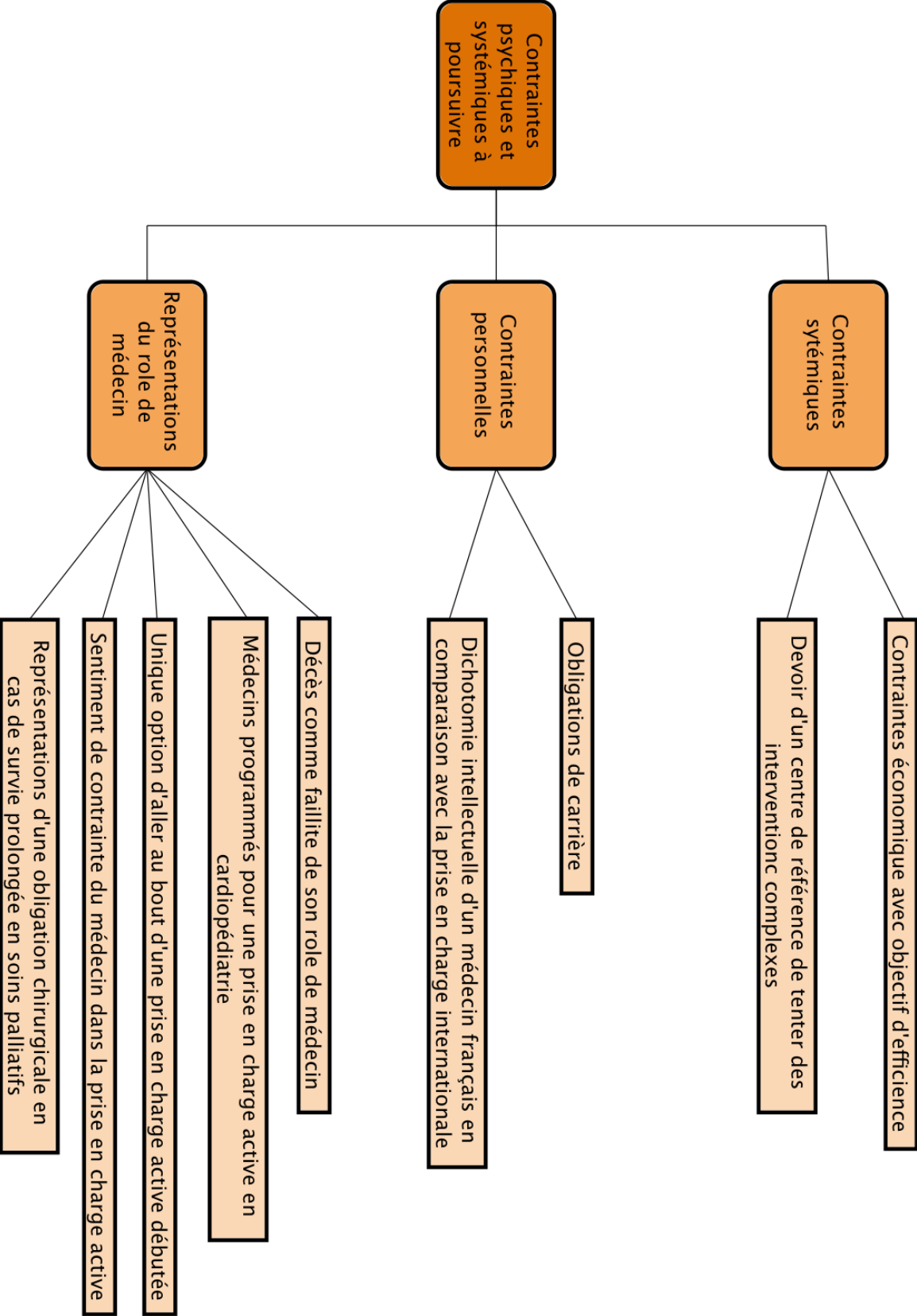
Difficulté à l'élaboration d'un projet palliatif : Entretien 5

« En fait y a quand même une notion de volonté, pour qu'on fasse un accompagnement postnatal il faut que les parents adhèrent au projet alors que quand on fait un accompagnement chez un enfant grand y a zéro adhésion au projet c'est à dire que tant du côté de l'équipe médicale que du côté des parents bah c'est pas un choix quoi, c'est une absence de choix qui fait qu'on est dans cette impasse. »

« je sais pas si on envisage souvent que ça ait lieu à domicile par exemple, je crois pas qu'on se mette souvent dans la configuration de se dire est ce que c'est possible de faire ça à la maison »

Thème 3 : contraintes psychiques et systémiques à poursuivre

Figure 14 : les contraintes à poursuivre une prise en charge active



A nouveau, quelques verbatims pour illustrer :

Les contraintes systémiques : Entretien 2

« Comment on peut faire mieux quand l'objectif c'est de diminuer à tout prix la durée moyenne de séjour et qu'on est félicité uniquement pour ça. »

Les contraintes personnelles : Entretien 10

« Le jeune chirurgien qui veut faire avancer la recherche et faire passer la mortalité avec sa nouvelle technique de 20% à 1% et trouver la technique qui va marcher. »

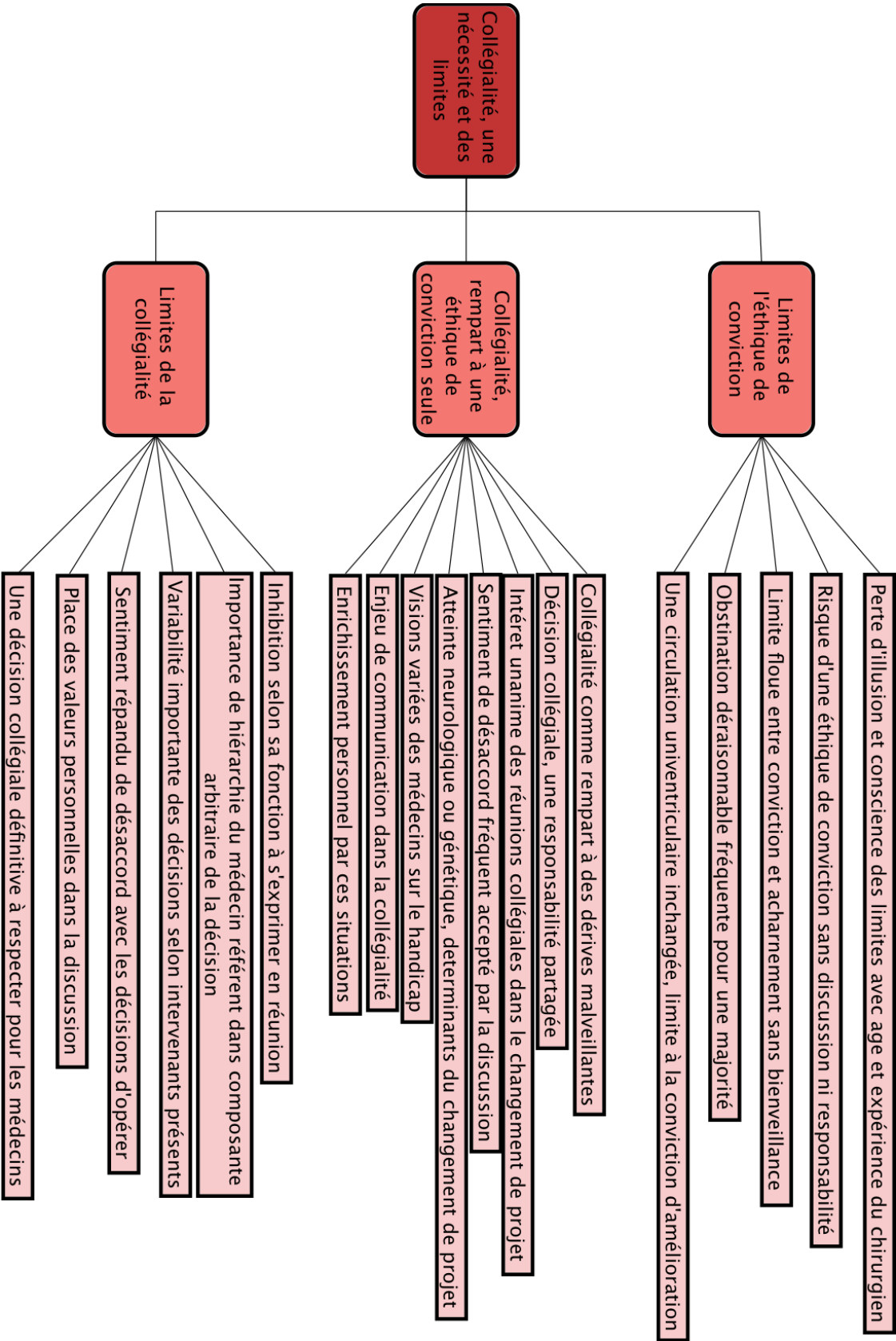
Les représentations du rôle de médecin : Entretien 8

« Voir un enfant mourir c'est un sentiment horrible pour un médecin, c'est le sentiment de ne pas avoir été médecin... »

« Ça peut aussi être difficile quand après l'évaluation initiale d'une cardiopathie on décide de pas opérer puis en fait l'enfant survit donc on va pas le laisser cyanosé, du coup on l'opère... »

Thème 4 : la collégialité, une nécessité et des limites dans les décisions

Figure 15 : la collégialité



Voici les quelques verbatims servant à illustrer ce thème :

Les limites de l'éthique de conviction : Entretien 7

« Bah c'est géré, ou parfois c'est imposé, genre on continue, on continue, du coup j'essaie de faire parfois, d'annuler des... ou de repousser des réunions éthiques en essayant de gagner une semaine »

La collégialité, rempart à une éthique de conviction seule : Entretien 9 ; Entretien 4

« Moi je pense ce que je pense, je crois énormément au staff médico-chirurgical, je me suis opposé aux décisions individuelles d'un médecin ou d'un seul chirurgien qui prend la décision »

« C'est justement l'intérêt de ce type de réunion et de prise de décision collective parce que même si toi t'es pas d'accord bah t'es content qu'il y ai eu une démarche de réflexion à plusieurs et tes arguments sont pas meilleurs que ceux du voisin l'important c'est ce que pense la majorité »

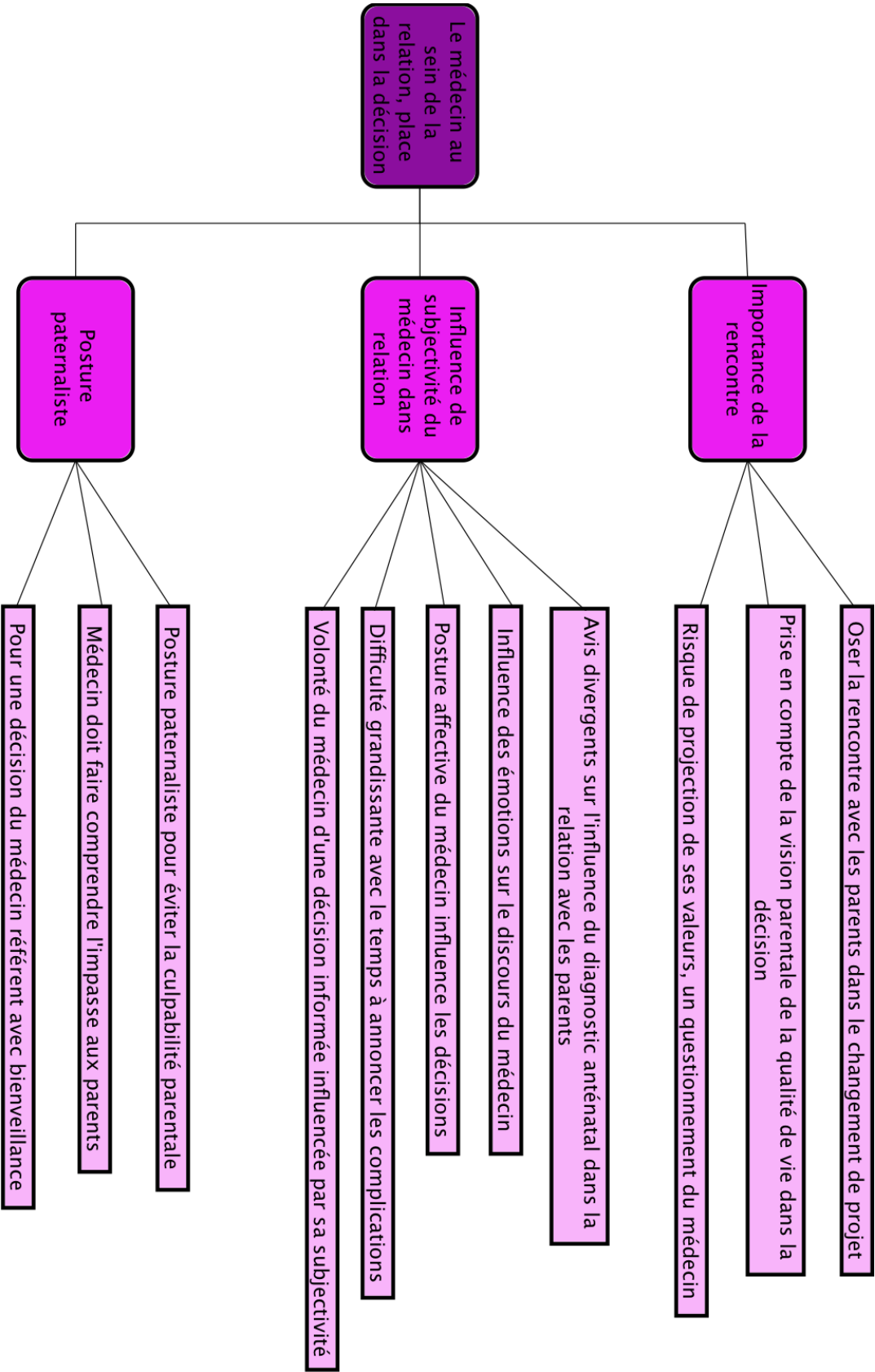
Les limites de la collégialité : Entretien 6

« Je pense que c'est uniquement son avis... après ça dépend qui staff le malade aussi... tu vois si... si c'est un professeur ou si c'est un médecin plus expérimenté sur lequel on a pas de... on va pas... c'est plus compliqué de... de dire on l'opère pas, à ce médecin là qu'à un médecin moins expérimenté... »

« Si c'est le professeur qui dit je veux opérer mon enfant il va ouvrir le dossier il va faire ok, je vais lui faire un cathé machin il referme le dossier il écrit sur la feuille et puis il programme y a pas de discussion. »

Thème 5 : le médecin au sein de la relation, place dans la décision

Figure 16 : médecin au sein de la relation, place dans la décision



A nouveau, l'échantillon de verbatim pour ce thème :

L'importance de la rencontre : Entretien 4 ; Entretien 8

« Pour moi il faut oser la rencontre, oser la rencontre dans le changement de programme »

« Tout le monde ne veut pas que ses enfants fassent polytechnique, le risque c'est de projeter nos propres critères de valeur sur nos décisions pour ces enfants ... »

L'influence de la subjectivité du médecin dans la relation : Entretien 10

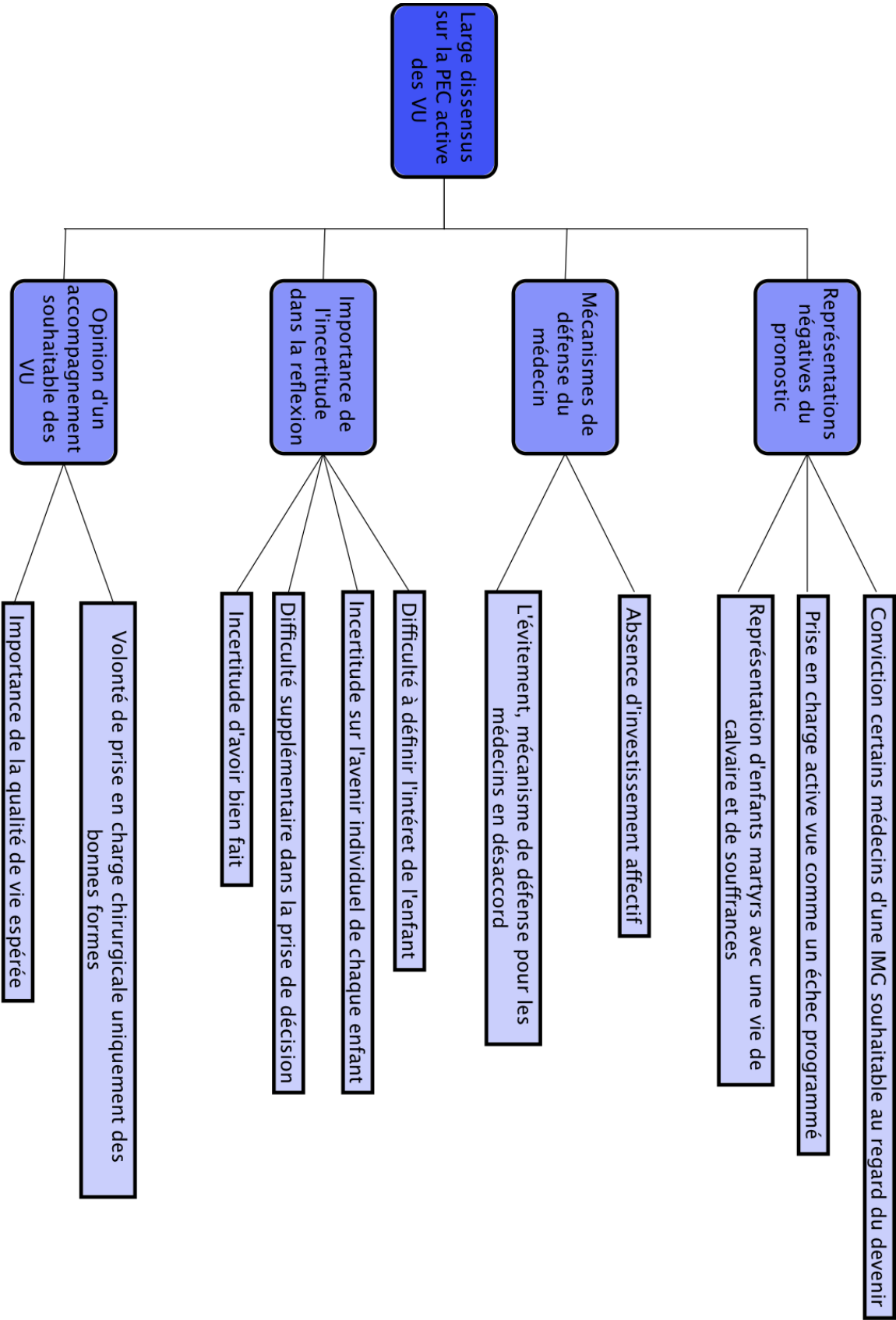
« Moi pour chaque enfant et famille que je prends en charge je me demande comment je ferais si c'était pour mon enfant, mes parents, ma famille et tout le monde ne le fais pas. »

Une posture paternaliste : Entretien 8

« L'attitude que je n'aime pas c'est celle de dire il faut laisser les parents décider, pour moi c'est la pire des choses, on va les culpabiliser à vie, on peut pas leur demander ça... »

Thème 6 : Large dissensus au sein des professionnels sur les prise en charge actives.

Figure 17 : le large dissensus dans la prise en charge active des ventricules uniques



Enfin, pour finir, les verbatims concernant ce thème :

Les représentations négatives du pronostic des ventricules uniques : Entretien 9 ; Entretien 6

« Bah moi je pense que tous les VU devraient être interrompus, sans aucune discussion... »

« En fait à partir du moment où on rentre dans un programme chirurgical on sait que ça va mal finir, on le sait, et puis bah en fait on se pose plus de questions... »

Les mécanismes de défense des médecins en désaccord : Entretien 2

« Moi je suis en grand désaccord avec cette prise en charge, raison pour laquelle je ne suis pas de patients qui ont cette maladie. »

L'importance de l'incertitude dans la réflexion : Entretien 3

« On va peut être offrir une vie de merde parce qu'elle a un ventricule unique mais euh... peut être qu'elle ira très bien voilà. »

Opinion d'un accompagnement souhaitable des ventricules uniques : Entretien 9

« Ah une fois qu'ils sont là, y a deux cas, y a ceux qui survivent, qui vont survivre même si on ne fait rien d'actif, ceux qui sont ducto-dépendants, ceux à qui il faut mettre de la Prostine je pense que c'est une erreur de leur mettre de la Prostine. »

Discussion

Discussion étude préliminaire:

Tout d'abord, il convient avant de discuter les résultats de faire le point sur les limites présentes dans cette étude.

Limites de l'étude quantitative préliminaire :

Même si l'intérêt de cette étude quantitative préliminaire est de décrire le devenir d'une population à 3 ans et plus pour laquelle très peu d'informations sont disponibles dans la littérature et aucune concernant l'état de santé ou le parcours de soins, notre étude préliminaire présente plusieurs limites inhérentes à sa méthodologie.

En premier lieu, il s'agit d'une étude rétrospective à partir de dossiers médicaux et elle contient donc un biais de mesure lié à cette méthode de recueil des données. En effet, pour l'évaluation de l'état de santé et du parcours de vie et de soins des enfants, seules les hospitalisations dans les hôpitaux de l'Assistance Publique des Hôpitaux de Paris (APHP) ont pu être comptabilisées, même si ces patients étaient en grande majorité suivis à Necker, les hospitalisations en hôpital de proximité de périphérie n'ont pu être incluses dans l'analyse. Par ailleurs, un biais de mesure existe également car des données pouvaient manquer notamment celles concernant le devenir neurologique et la scolarité qui n'étaient pas toujours décrits dans les comptes-rendus.

En second lieu, lorsque les données n'étaient pas manquantes, un biais de mesure subsiste par l'évaluation rétrospective du devenir neurologique, une évaluation précise n'était pas toujours disponible, limitant donc l'interprétation possible.

Par ailleurs, l'évaluation rétrospective ne permettait pas une évaluation de la qualité de vie des enfants, ni de recueil de données sur les conséquences sociales et familiales de ces pathologies (vie de couple, emploi...) qui constituent des éléments importants pour le conseil prénatal.

Enfin, notre étude étant monocentrique, elle ne se concentre que sur les données des dossiers des enfants issus du CPDPN de Necker ce qui limite sa validité externe et la généralisation des résultats retrouvés.

Cela nous incite à conseiller une étude similaire prospective et si possible multicentrique de façon à faire tomber la majorité de ses limites.

Résultats principaux et forces :

Cette étude préliminaire quantitative visant à décrire le devenir à 3 ans des enfants issus de grossesses poursuivies sans recours à l'IMG, malgré ses limites citées ci-dessus, a permis de mettre en évidence plusieurs résultats intéressants pour la réflexion à la fois en prénatal et en postnatal.

Sur l'ensemble des grossesses étudiées, le taux de survie à 3 ans des nouveau-nés était de 37,8%. Pour les nouveau-nés nés vivants le taux de survie à 3 ans était de 44%, les nouveau-nés perdus de vue étant exclus. Le nombre de nouveau-nés perdus de vue était faible (9,8% de l'ensemble des nés-vivants). On retrouve donc un taux de décès élevé dans cette cohorte, avec un décès survenant le plus souvent en période néonatale.

La majorité des décès sont survenus en condition de soins palliatifs intégrés (68,8%) même si une proportion non négligeable sont la conséquence d'un échec de réanimation. Alors même que la majorité des décès surviennent dans un contexte de soins palliatifs, une proportion importante d'entre eux a lieu dans un service de réanimation (43%) et seulement 4% à domicile, ce qui permet de considérer que des soins palliatifs adaptés peuvent se réaliser en service de réanimation mais que le retour à domicile pouvant être souhaité et souhaitable n'est pas toujours possible.

Les réorientations de projets concernent en majorité un passage d'une prise en charge active à un projet de soins palliatifs terminaux (76,2%), la mort étant alors très fortement probable et attendue à courte échéance.

Pour les patients décédés tardivement après l'âge de 3 mois, la durée de vie médiane passée à l'hôpital est très élevée (64% IQ[10-89]) avec un seul enfant bénéficiant d'un suivi impliquant une équipe de soins palliatifs et une morbidité neurologique, alimentaire et respiratoire importante selon les données disponibles.

Les enfants survivants à l'âge de 3 ans sont dans la grande majorité des cas pris en charge activement depuis la naissance et sont atteints le plus fréquemment de malformations isolées du système nerveux central notamment défauts de fermeture du tube neural et de cardiopathies. La morbidité à long terme est surtout neurologique pour les survivants avec un retard important fréquent et une nécessité de scolarité spécialisée ou aidée d'une AVS. On n'a aucune information sur l'association de soins palliatifs

intégrés pour l'ensemble de ces enfants mais pour les enfants souffrant de complications neurologiques, aux soins et traitements « habituels » sont souvent associés des soins palliatifs intégrés comme c'est classiquement le cas en neuropédiatrie. Le parcours de soins inclue un besoin fréquent d'interventions chirurgicales (médiane de 3 IQ[1-4]).

Pour les patients nés vivants avec cardiopathie isolée ou associée, la survie est faible (27,6% excluant les perdus de vue) avec la moitié des patients pris en charge de façon active et l'autre moitié en soins palliatifs initialement ou après réorientation du projet. La morbidité des survivants à 3 ans avec cardiopathie congénitale est superposable à celle de l'ensemble des survivants.

Comme nous l'avons vu dans la première partie de contexte, la littérature concernant le devenir des enfants issus de grossesses poursuivies avec pathologie fœtale ayant pu faire autoriser une IMG est extrêmement pauvre.

L'étude rétrospective de Madeuf (12) de 2016 reprenant les données des rapports annuels de l'Agence de Biomédecine de 2005 à 2009 retrouve un total des grossesses poursuivies de 2266 (6,6% des grossesses), avec majoritairement des pathologies à fort potentiel léthal, à risque de handicap sévère ou à fort potentiel de déficit neurologique, comme les pathologies de notre cohorte. Le taux de mort fœtale in utero (MFIU) retrouvé est de 17,4% plus élevé que dans notre cohorte, la mortalité néonatale de 22,3% plus faible que celle de notre cohorte (37,5%) avec une survie néonatale de 52,7% comparable à celle de notre cohorte (47%). Mais aucune donnée n'est disponible sur la survie après le premier mois de vie ni l'état de santé.

Bourdens en 2017 (11) publie une étude rétrospective sur 9 ans de 2006 à 2014 des données de 3 CPDPN avec un total de 155 grossesses poursuivies dont 140 incluses et retrouve un taux de MFIU de 14,3%. Cette étude retrouve un taux de survie à 2 ans de 55,4% légèrement supérieur à celui de notre cohorte (44% à 3 ans). Le nombre de projets de naissance en soins palliatifs est comparable au notre ainsi que les pathologies en cause. Dans cette étude, 63 enfants sont vivants à 2 ans et 31,7% d'entre eux sont rentrés à la maison après un séjour en maternité. 3 enfants sont dans un projet de soins palliatifs toujours vivants aux dernières nouvelles contre un seul dans notre étude. Mais seul le taux de survie est renseigné dans cette étude, l'état de santé ou le parcours de soins n'est pas connu.

Enfin, l'étude d'Hostalery en 2017 (10) rétrospective sur 10 ans recueillant les informations d'un CPDPN français retrouve sur 39 grossesses, 25 naissances vivantes puis 10 décès précoces (40%) avec une médiane de survie de 52,5h. Les pathologies n'incluaient pas de cardiopathie congénitale mais surtout des anomalies génétiques, rénales et du système nerveux central. Sur les 15 (38,5%) enfants vivants de l'étude, 13 sont pris en charge activement et 2 en soins palliatifs. Le suivi le plus long des enfants est de un an seulement, avec un seul enfant nécessitant un support ventilatoire nocturne à 1 an et un

enfant avec une encéphalopathie sévère. Comme pour les autres études discutées, l'état de santé n'était pas décrit de façon plus précise.

Malgré les limites discutées précédemment dans la discussion, cette étude présente des forces importantes.

Tout d'abord, c'est la première fois qu'on décrit le devenir à aussi long terme des grossesses poursuivies dans ce contexte, le suivi allant de 3 à 6 ans avec moins de 10% (9,8%) d'enfants perdus de vue sur la cohorte des nés vivants.

Cette étude permet donc de répondre à certaines questions à la fois sur le taux de survie à long terme mais aussi sur l'état de santé et le parcours de soins. Ces données présentent un intérêt fondamental pour le conseil prénatal en permettant aux parents d'avoir accès à un maximum d'informations dans le cadre du CPDPN pour prendre la décision la plus éclairée possible, le devenir pouvant représenter un paramètre important de la décision des parents, même si comme nous l'avons vu précédemment, les motivations pour les femmes à poursuivre la grossesse sont multiples et pas uniquement d'ordre médical.

Par ailleurs, les informations nouvelles apportées par cette étude concernant le devenir, en plus de leur intérêt pour le conseil prénatal, permettent de soulever des pistes d'amélioration et de réflexion pour la prise en charge postnatale de ces patients, menant au questionnement de notre étude qualitative.

En effet, concernant les patients décédés, alors que la majorité d'entre eux décèdent dans un projet de soins palliatifs, ces décès ont lieu pour la plupart en service de réanimation et seulement 4% ont lieu à domicile ce qui est très faible. Cela est dû en partie au fait que les décès ont lieu plus fréquemment en période néonatale donc encore en hospitalisation mais cependant, même chez les enfants décédés tardivement on ne retrouve qu'un décès à domicile. Par ailleurs, pour les enfants décédés après 3 mois, en majorité des cardiopathies congénitales, un seul bénéficie d'un suivi associé d'une équipe de soins palliatifs. Ces quelques données soulèvent des réflexions sur la démarche palliative à mener notamment dans les cas de prises en charge actives complexes où les hospitalisations sont fréquentes et longues comme on le voit dans le cas des décès tardifs, avec possiblement un bénéfice d'une démarche palliative plus intégrée dans la prise en charge des enfants, notamment dans certaines pathologies pouvant nécessiter de nombreuses interventions. L'implication plus tôt dans la prise en charge des équipes de soins palliatifs notamment dans les cas de prises en charge actives initiales pourrait être une piste pour limiter le temps passé à l'hôpital et organiser le suivi au mieux avec le développement d'un soutien palliatif à domicile pour permettre, selon le projet de vie de l'enfant et de la famille un retour à domicile et des soins palliatifs à domicile, ce qui est très peu souvent le cas actuellement au regard de ces données et nécessite une implication des réseaux

régionaux de soins palliatifs (58). Ces données quantitatives offrent des pistes de réflexion d'amélioration possible, nous verrons dans la discussion des résultats qualitatifs les positions des professionnels de santé à ce sujet.

Par ailleurs, pour les patients vivants à 3 ans et notamment les patients atteints de cardiopathie congénitale grave, la morbidité retrouvée la plus importante est neurologique, avec peu de morbidité respiratoire et digestive. Cette donnée, importante pour le conseil prénatal permet de souligner l'importance d'un suivi organisé à la naissance et d'un dépistage des difficultés cognitives précocement pour une mise en place des aides psychomotrices, neurologiques, scolaires pour une amélioration du devenir de ces enfants. Des soins palliatifs intégrés devraient également être plus systématiquement proposés pour assurer le meilleur confort pour l'enfant et son meilleur accompagnement comme celui de ses parents et de son entourage élargi.

Perspectives :

Ces données concernant le taux de survie de ces enfants, le parcours des enfants décédés tardivement, celui des enfants survivants à 3 ans permettent d'ouvrir des perspectives pour de futures recherches. En effet, au regard des données de cette étude et notamment des limites qu'elle comporte, une étude prospective permettrait une évaluation de la qualité de vie de ces enfants et pas uniquement de leur parcours de vie mais aussi une évaluation des conséquences familiales et socio-professionnelles qui peuvent être sous-estimées en prénatal. L'impact de soins palliatifs intégrés pourraient être également évalué.

Enfin, devant le taux important de prises en charge actives de la cohorte chez les enfants décédés tardivement et devant le taux majeur de prise en charge active chez les survivants, les questions quant aux motivations, aux représentations et aux difficultés des médecins en charge de ces patients ont motivé le travail qualitatif visant à apporter un autre éclairage et d'autres données concernant ces prises en charges complexes, cette fois du côté du ressenti des médecins.

Discussion de l'étude qualitative :

Limites de l'étude principale qualitative :

Cette méthodologie, bien qu'adaptée à la problématique s'intéressant au regard des professionnels sur leurs pratiques présente nécessairement des limites.

Tout d'abord, cette étude qualitative est monocentrique menée dans le même centre que l'étude préliminaire dans le but de conserver une cohérence avec l'étude quantitative et s'est donc concentrée sur un seul centre médico-chirurgical de cardiopédiatrie. Bien qu'étant l'un des plus grands centres français de cardiopédiatrie, les résultats obtenus ne représentent donc que l'avis des médecins de ce centre et ne peuvent donc être extrapolés en dehors de ce contexte, le but étant de mettre en évidence des pistes explicatives mais en aucun cas de les généraliser.

Par ailleurs, cette méthodologie qualitative possède plusieurs limites en lien avec des biais liés à la fois à l'enquête et à l'analyse.

En effet, lors de la conduite des entretiens, les médecins ont pu censurer leur discours ou orienter l'entretien pour éviter la réponse à certaines questions ce qui constitue un biais.

En outre, pour s'adapter à chaque interlocuteur et au déroulement de l'entretien, les questions n'ont pas toujours toutes été posées (notamment celle concernant l'anténatal pour ceux ne le pratiquant pas), ni ne l'ont été dans le même ordre.

D'autre part, cette étude et son analyse est le fruit d'un travail emprunt de subjectivité puisque la même personne a à la fois mené les entretiens et effectué l'analyse des retranscriptions sans triangulation, permettant cependant une cohérence de posture et de lecture de bout en bout.

Après avoir discuté les limites de l'étude, nous allons maintenant pouvoir discuter les résultats mis en évidence au cours de cette analyse.

Les motivations à poursuivre une prise en charge active :

Le médecin, agent du respect de la dignité de l'enfant :

Dans notre étude, nous avons voulu mettre en évidence les motivations des médecins à poursuivre une prise en charge active chez les enfants atteints de cardiopathie univentriculaire notamment d'hypoplasie du ventricule gauche.

Au sein des motivations retrouvées, une visée émerge des entretiens avec plusieurs médecins, c'est l'objectif pour l'enfant d'une vie digne.

La dignité, *dignitas* en latin, définie par le dictionnaire La Toupie comme « le respect, la considération ou les égards que mérite quelqu'un ou quelque chose » (59). La dignité de la personne humaine est un principe à valeur constitutionnelle décrit dans l'article 16 du Code Civil du 29 juillet 1994 par : « *La loi assure la primauté de la personne, interdit toute atteinte à la dignité de celle-ci et garantit le respect de l'être humain dès le commencement de sa vie* » (60).

La notion de dignité serait donc un respect inconditionnel et permet donc de faire le lien entre les dimensions juridique et morale de la personne.

Mais que signifie pour le médecin la visée d'une vie digne ? Qui peut juger de la dignité de la vie de l'enfant ?

Au cours des entretiens cet objectif de vie digne est décrit par les médecins comme « *pas une vie de souffrance, une vie dans laquelle on puisse avoir des projets, et donc les projets sont de différentes natures, les projets peuvent être adaptés à la situation de l'enfant* », ou aussi comme « *digne, je pense que digne c'est le bon mot, c'est à dire voilà, est-ce que on va avoir éventuellement un enfant avec un handicap, mais qui va pouvoir avoir une vie familiale, qui si il y a des frères et sœurs va être intégré dans sa fratrie, et qui va pas être, en fait un survivant qu'on va aller visiter de temps en temps dans un institut* ». Et donc, on arrêterait une prise en charge active si on ne pouvait avoir un projet de vie digne. L'objectif pour le médecin d'une vie digne touche donc à la fois à la représentation de la qualité de vie mais aussi du handicap et à l'importance de la dimension familiale et du projet commun de l'enfant et de sa famille. La vie digne est alors vue comme une vie centrée sur la possibilité d'aller vers un projet adapté à l'enfant, basé sur ses capacités et ses possibilités, en limitant la souffrance.

Mais dans cette optique, la dignité a une dimension posturale, c'est à dire qu'il existerait des degrés dans la dignité et qu'on pourrait donc qualifier d'indigne une vie du fait de sa qualité médiocre.

Mais qui peut juger de la dignité d'un projet ? A quel moment peut-on dire que le projet n'est plus digne ?

Pour Kant, la dignité a une dimension ontologique, consubstantielle à la personne, on ne peut la perdre et elle est liée à son principe de l'impératif catégorique : « *Agis de telle sorte que tu traites l'humanité aussi bien dans ta personne que dans la personne d'autrui toujours en même temps comme une fin et jamais simplement comme un moyen* » (61). Selon Kant, le respect de la dignité de la personne est donc de ne jamais traiter l'autre comme un moyen, la préservation de la dignité tiendrait donc pour le médecin à s'assurer que l'enfant est bien toujours pris en charge comme une fin, rejoignant son rôle d'agent de l'intérêt de l'enfant.

Si l'enfant ne peut pas perdre son caractère digne, il faut plutôt s'attacher à suivre l'évolution de sa qualité de vie, de ses capacités, de ses projets. Devant une aggravation de la souffrance, il ne faudrait pas voir une bascule vers une indignité mais plutôt une nécessité de recentrer la prise en charge vers des soins visant la diminution de la souffrance physique ou morale en s'adaptant aux nouveaux besoins de l'enfant.

Cependant, si le rôle du médecin est d'être l'agent de l'intérêt de l'enfant, celui-ci est difficile à définir, dans la pratique pour les médecins mais aussi dans le cadre légal où il n'est pas défini clairement.

On peut se demander si l'intérêt de l'enfant est superposable à l'intérêt de ses parents. Au cours de cette étude, on a pu mettre en évidence une tension existante pour les médecins entre l'objectif de vie digne et de qualité de vie pour l'enfant, amenant à un certain moment à modifier le projet initial et à une obstination des parents à vouloir poursuivre une prise en charge active. En effet, l'obstination des parents dans une prise en charge chirurgicale active est un déterminant important de la décision du médecin vers une poursuite des interventions chirurgicales et agit chez le médecin comme une motivation émotionnelle dont le but est d'éviter une souffrance aux parents en leur refusant, considérant alors l'intérêt des parents comme celui de l'enfant.

Mais l'existence de cette tension pour le médecin dans sa pratique implique donc qu'il existe un intérêt de l'enfant qui ne soit pas celui de ses parents.

Le médecin dans sa motivation à poursuivre une prise en charge active a donc une visée pour l'enfant d'un projet de « vie digne » se rapprochant d'une qualité de vie acceptable parfois difficile à garantir dans le cas d'une obstination des parents.

Mais au cours de cette recherche, nous avons pu mettre en évidence que les motivations centrées sur l'enfant ou la volonté parentale ne sont pas les seules motivations entrant dans la poursuite des prises en charges chirurgicales actives.

Le médecin, agent de ses convictions :

Nous avons pu mettre en évidence dans les motivations des médecins et chirurgiens à poursuivre des prises en charge actives une forte composante d'éthique de conviction.

La conviction est définie selon le dictionnaire Larousse par « l'état d'esprit de quelqu'un qui croit fermement à la vérité de ce qu'il pense » ou comme la « conscience que l'on a de l'importance, de l'utilité, du bien-fondé de ce que l'on fait » (62).

Dans ce sens, l'éthique de conviction du médecin consiste en une forme de certitude d'être dans le vrai et le bien dans sa prise en charge, de prendre les bonnes décisions, de pouvoir réussir.

Lors des entretiens, on a retrouvé plusieurs motivations de l'ordre d'une éthique de conviction, notamment une conviction de faire le bien pour le patient, une conviction de pouvoir améliorer le cœur, une place importante attribuée à la conviction du chirurgien dans les décisions, un défi pour le chirurgien d'améliorer la performance de la technique et un lien fort entre la conviction et le sentiment d'orgueil et de vanité poussant à réussir ce qu'on a décidé de faire.

Selon Max Weber dans *le savant et le politique*, « toute activité orientée selon l'éthique peut être subordonnée à deux maximes totalement différentes et irréductiblement opposées » (63), à une éthique de conviction ou à une éthique de responsabilité. L'activité orientée selon l'éthique de conviction consiste à agir pour préserver sa doctrine, avec le risque en cas d'échec de ne pas remettre en question sa conviction et prendre sa responsabilité mais de la rejeter sur les autres. Agir selon une éthique de responsabilité, au contraire, consiste à anticiper les conséquences prévisibles de ses actions et en cas d'échecs, avoir la distance suffisante pour remettre en question sa conviction et en assumer sa responsabilité.

Dans ce contexte, l'éthique de conviction, bien représentée, présente comme doctrine celle du progrès gagné par la chirurgie et de l'amélioration des pronostics et des résultats par la technique chirurgicale et donc par le chirurgien. Son éthique de conviction est nécessaire puisque c'est par elle qu'il est poussé à améliorer la performance, la réussite pour les patients. En cela, l'éthique de conviction liée à l'orgueil de réussir et à l'engagement impliqué est très prégnant dans les motivations à intervenir.

Mais avec Max Weber, on voit bien les limites que peut avoir une éthique de conviction sans une éthique de la responsabilité.

En effet, une éthique de conviction seule ne peut être suffisante et elle doit s'accompagner chez le médecin d'une éthique de responsabilité.

Cette éthique de responsabilité consiste à endosser son imputation en cas d'échec et savoir remettre en question sa conviction, penser aux conséquences possibles de ses actes en tant que médecin.

Une éthique de conviction sans éthique de responsabilité consisterait à désaxer le patient du centre de la prise en charge pour y placer sa conviction et son intérêt et constituerait donc un danger.

Au cours de notre recherche on a pu mettre en évidence chez les médecins des limites à cette éthique de conviction avec, en premier lieu, le risque verbalisé d'aller vers un obstacle psychique pour le médecin à accepter l'échec et à rompre son engagement. Dans ce cas là, lorsqu'on a été emporté par sa conviction et qu'on a emporté les parents vers une certitude de réussite, l'éthique de conviction pure qui ne peut reconnaître son échec rend infranchissable cet obstacle psychique et peut entraîner une situation d'obstination déraisonnable par une tension entre les moyens à disposition et la fin recherchée.

En second lieu, une limite à une éthique de conviction est le risque dans certains cas de basculer vers un acharnement par conviction abandonnant toute bienveillance et pouvant même aller à l'extrême vers des cas de « *maltraitance médicale* » comme cité en exemple dans des entretiens.

Ces situations d'obstination déraisonnable ont été rapportées par une large majorité des médecins entretenus, « *tous les jours... tous les jours... bien sur. Quand tu veux assister un cœur univentriculaire qui est en défaillance au premier temps de Norwood, si c'est pas de l'achar... fin un acharnement mais qu'est ce que c'est... évidemment* », et sont, en partie, attribuable à une éthique de conviction trop prédominante.

On comprend alors bien que ces limites présentées d'une éthique de conviction seule rend nécessaire la balance avec une éthique de responsabilité chez le médecin, qui consisterait à penser les conséquences possible de ses actions en ayant un discours réaliste et loyal sur ce qu'on est capable de faire, sans donner d'espoir inconsidéré à l'enfant et la famille dans le but d'obtenir un consentement. Cette éthique de responsabilité implique aussi, lorsque le médecin s'est laissé emporté par sa conviction, à agir en conséquence, et donc à savoir éteindre la flamme de la conviction en reconnaissant son échec, et en rompant avec son engagement initial de réussite pour réorienter le projet initial, sous peine de se diriger vers une situation d'obstination déraisonnable sans visée du bien pour le patient.

Le médecin, soumis à ses émotions :

Comme formulé dans les hypothèses, plusieurs motivations autres que centrées sur l'enfant ont été retrouvées au cours de cette recherche.

La participation dans les décisions d'une composante subjective du médecin, empreinte d'émotions a été retrouvée fréquemment au cours des entretiens, démontrant la présence d'autres intervenants que la rationalité dans la prise de décision du médecin.

En effet, on a retrouvé chez les médecins l'influence importante des émotions par la souffrance psychique ressentie devant des soins palliatifs qui se prolongent avec une représentation d'agonie poussant les médecins à modifier la prise en charge vers une intervention chirurgicale. Un sentiment de souffrance a également été retrouvé par une posture affective du médecin avec ses patients, comme si ils étaient ses enfants, ou souffrant de la projection de ses propres enfants malades, influençant son comportement et ses décisions.

Cette intrusion de la subjectivité et des émotions dans l'esprit du médecin et dans sa rationalité peut entraîner une difficulté du renoncement par la participation d'un lien affectif entre le médecin, son patient et ses parents, concourant à une complexité dans ces prises en charge.

En dehors d'un sentiment de souffrance, on a aussi noté un sentiment de mise en porte-à-faux du médecin lors d'une survie inattendue poussant également à la chirurgie, un sentiment de peur, notamment de perte de la confiance des parents.

Même si la prise de décision médicale est revendiquée comme rationnelle, le rôle des émotions dans la prise de décision a été retrouvée dans plusieurs recherches qualitatives et quantitatives médicales, influençant nos décisions (64).

Depuis Platon, en passant par Kant et Descartes, la raison est étudiée et cultivée comme seul déterminant des décisions cognitives. Mais cette rationalité décisionnelle n'est pas coupée des émotions. La participation des émotions dans le processus décisionnel a été démontrée sur un plan neurobiologique chez l'homme, la région limbique étant active lors de la prise en décision (65). A partir de là, il en est évidemment de même pour le médecin qui est soumis à ses émotions.

Le travail du médecin serait donc de prendre conscience de l'influence de ses émotions au jour le jour avec ses patients afin de les reconnaître en situation et ne pas perdre de vue l'enfant et son projet de vie.

La conviction d'un des médecin interrogé concernant la souffrance liée à nos projections et nos émotions est qu'elle peut être liée à la peur de la rencontre avec la famille. Ainsi, la peur de la rencontre dans le changement de projet pourrait conduire à projeter ses enfants, ses représentations plutôt que

d'incarner la prise en charge dans l'histoire singulière de l'enfant et de la famille. Pour ce médecin, une solution serait donc au contraire d'oser la rencontre, oser discuter avec les parents des changements de projets, mettre à distance ses peurs et ses représentations pour oser connaître les personnes avec qui on va prendre les décisions, pour replacer l'enfant au centre de la prise en charge et témoigne, par ces rencontres et leurs histoires singulières, une meilleure distanciation de ses émotions.

Le médecin, soumis à ses représentations :

En plus de ses émotions, le médecin est également soumis à ses représentations participant consciemment ou inconsciemment à sa prise de décision.

Le mot représentation vient étymologiquement du latin *repraesentatio*, selon le dictionnaire La Toupie c'est « l'action de replacer devant les yeux de quelqu'un ». En sociologie, le terme représentation désigne « l'action ou le fait de se représenter quelque chose, un phénomène, une idée, en l'évoquant mentalement. C'est en particulier le processus par lequel un objet de la pensée devient présent à l'esprit. C'est aussi la manière dont on se représente cette chose » (66).

Dans le cadre de cette recherche, les représentations des médecins interviennent de plusieurs façons dans les décisions de poursuite des prises en charge actives.

En effet, en premier lieu ce sont les représentations de leur rôle de médecin qui sont intéressantes. Notamment prégnant chez les chirurgiens, la représentation du décès comme une faillite de son rôle de médecin, « l'impression de ne pas avoir été médecin », mais aussi une représentation répandue chez les chirurgiens d'être « programmés pour dire oui ». Dans sa formation et son exercice, le chirurgien est formé pour opérer, pour tenter de réparer le cœur et c'est le rôle qu'il se représente, celui du technicien, celui qui guérit et répare tout au long de sa journée.

Ainsi, dans sa représentation, le chirurgien doit guérir et lorsque malgré tout l'enfant décède, il le vit comme une remise en question personnelle de sa qualité de chirurgien.

Chez le chirurgien, il existe une prédominance de l'agir sur le savoir, une éthique de l'action (67). Ainsi, Paul Valéry dans son *Discours aux chirurgiens* disait « Toute la science du monde n'accomplit pas un chirurgien. C'est le Faire qui le consacre » (68).

Partant de cela, l'action est inscrite dans l'ADN du chirurgien comme la technique d'où cette formulation de « programmation à dire oui », et cette inclinaison peut représenter un obstacle à la décision de ne pas faire un geste chirurgical, car il ne serait pas fait dans une visée du bien pour le patient mais comme soumission à son inclinaison naturelle et sa représentation de son rôle.

Par ailleurs, d'autres représentations influencent les décisions des médecins, l'une revenant fréquemment au cours des entretiens, la représentation d'absence d'alternative à la chirurgie. Dans une spécialité médico-chirurgicale ou la technique est présente tous les jours de façon dominante, l'idée que le médecin est contraint d'aller jusqu'au bout d'une prise en charge active sans autre choix mais aussi qu'en cas de survie en soins palliatifs, la seule option possible soit la chirurgie est répandue. On voit donc que le rôle de médecin est associé à celui de technicien et que la solution est la chirurgie. Mais il s'agit aussi d'une représentation chez le médecin des projets possibles pour le patient à partir d'une situation notamment d'impasse thérapeutique, l'unique option possible est de poursuivre la prise en charge active.

Enfin, au cours des entretiens, on retrouve de façon presque systématique une difficulté dans le vécu des accompagnements chez l'enfant, plus importante que chez le nouveau-né. En effet, si l'accompagnement en soins palliatifs du nouveau-né est perçu comme un choix à la fois des parents et de l'équipe, il est également perçu comme moins difficile émotionnellement par les médecins et plus investi. Au contraire, chez l'enfant plus grand, il est rattaché à une souffrance plus grande chez le médecin et chez les parents dans son esprit car les souvenirs sont plus nombreux, l'enfant a une histoire plus longue. Cette représentation chez les médecins d'une différence de degré de souffrance et d'attachement entre le décès d'un nouveau-né et celui d'un enfant peut concourir à une influence sur les décisions de ces représentations avec pour risque l'obstination déraisonnable pour éviter d'aller vers cet accompagnement.

Le médecin, soumis à des contraintes :

Encore une fois, d'autres facteurs décisionnels rentrent en ligne de compte dans les décisions des médecins, ne résultant pas toujours d'une volonté.

Une forme de motivation qui n'en est pas nécessairement une et qui est retrouvée fréquemment lors des entretiens est l'influence des contraintes économiques et institutionnelles dans les décisions.

En effet, on retrouve dans plusieurs entretiens cette influence systémique économique par une nécessité de turn-over important, des hospitalisations courtes où le temps est à la technique (cathétérisme, chirurgie) avec un objectif d'efficacité à la fois en terme de durée de séjour et en terme d'activité. Cette contrainte économique agit comme une pression extérieure pour multiplier les actes techniques notamment les chirurgies mais aussi comme une entrave à une volonté réflexive sur les projets des patients.

En effet, plusieurs médecins rapportent selon eux un manque de réflexion sur les prises en charge, de remise en question des projets, notamment du fait d'un « *suivi scolaire* » du programme, mais aussi d'un manque de temps disponible aux médecins pour avoir cette distance réflexive avec ces prises en charge. Ce manque de temps agit vraiment comme une contrainte car un certain nombre de médecins ont fait part d'une volonté et d'un besoin de plus de réflexion sur les projets mais qui se heurte à la machine de l'activité.

En second lieu, une deuxième contrainte institutionnelle est suggérée au cours d'un entretien, liée au fait de travailler au sein d'un centre de référence. Le fait d'exercer dans un centre de référence médico-chirurgical technique pourrait avoir comme conséquence pour les équipes de se sentir le devoir de tenter des chirurgies plus complexes, ou d'accepter des interventions qui ont été refusées ailleurs. Ce sentiment de devoir et d'investissement peut être vu par le médecin comme une responsabilité de centre de référence d'opérer un enfant, même si la conviction du médecin serait opposée. A ce moment pour ce médecin, son éthique de conviction serait de ne pas opérer cet enfant au vu des bénéfices à espérer mais il ferait le choix de son éthique de responsabilité qu'il interprète comme un devoir de son centre à réaliser l'intervention.

Ce sentiment d'un rôle de performance technique et d'innovation du fait de son appartenance institutionnelle peut donc être une motivation ou une contrainte à débiter ou poursuivre une prise en charge chirurgicale.

Le difficile passage de la vision techno-scientifique à l'élaboration d'un projet palliatif:

En dehors des motivations à poursuivre une prise en charge active énoncées dans le premier chapitre, une vision techniciste et anatomiste prédominante mise en évidence lors des entretiens et difficile à abandonner pour les médecins participe de façon majeure à la poursuite d'une prise en charge active. Selon le Wiktionnaire, le technicisme est défini par « *le fait de mettre la technique au centre de sa pensée ou de ses activités* » (69). La chirurgie est l'incarnation de la science en technique, qui permet une guérison par le geste direct du chirurgien (67). Comme revendiqué par René Leriche, il faut déshumaniser la maladie pour la définir et de surcroît pour l'action chirurgicale, séparer le corps du patient pour que le chirurgien puisse réaliser cette intrusion dans la chair. Cette deshumanisation nécessaire au geste pourrait avoir des conséquences sur la place de la technique dans la réflexion (67). Au fil des entretiens, nous avons pu mettre en évidence la place centrale qu'occupe la technique dans les discussions et réunions d'équipe qui s'exprime de plusieurs façons.

En effet, dans une spécialité d'organe qu'est le cœur à la fois médicale et chirurgicale avec une importance majeure de la chirurgie, tout concourt à donner à la technique une place prépondérante. La cardiopédiatrie est une spécialité par essence chirurgicale puisque c'est par elle que la réparation du cœur est espérée avec de bons résultats dans la grande majorité des malformations à ce jour. La chirurgie cardiaque a permis à des malformations comme la transposition des gros vaisseaux (aorte et artère pulmonaire inversées) qui était létale dans les premiers jours de vie à une survie de plus de 95% à long terme aujourd'hui. Ce succès et cette efficacité de la chirurgie cardiaque au fil des années participe grandement à l'hégémonie de la technique aujourd'hui. Par ailleurs, la cardiopédiatrie étant une spécialité d'organe, la concentration de la réflexion sur l'organe et son anatomie est un risque, pouvant au maximum occulter l'individu et le contexte autour de l'organe dans la pensée du médecin. L'évaluation sous le prisme principal technique et anatomique d'un seul organe comporte donc un risque.

Ainsi, au cours des entretiens, certains éléments démontrant cette domination d'une vision techno-scientifique ont été mis en évidence. Tout d'abord, la place qu'occupe la technique dans les discussions autour des patients est majeure, mais la place également de l'anatomie dans le projet a une importance capitale à plusieurs titres. Effectivement, l'anatomie a juste titre conditionne la réalisation du programme chirurgical palliatif et certaines complications anatomiques rendent impossible une palliation chirurgicale complète ou une transplantation, jouant comme un déterminant majeur de projet. Mais à un autre titre, l'anatomie peut entraîner une concentration sur l'organe d'intérêt et on retrouve chez certains médecins une difficulté à élaborer un projet palliatif lorsque une réparation sur le plan anatomique est possible alors même qu'un contexte polymalformatif ou génétique la rend questionnable.

Par ailleurs, la place prépondérante de la technique chaque jour influence de façon majeure les décisions avec une représentation chez certains médecins d'une obligation à réaliser un geste chirurgical si celui-ci est possible, « *si on peut faire quelque chose, il faut le faire je pense* », constituant un risque d'obstination déraisonnable pour l'enfant et donc une limite de la technique comme valeur principale. Enfin, cette hégémonie techno-scientifique peut contribuer à rendre « facile » l'option chirurgicale qui peut alors devenir une solution de facilité face à un engagement dans une modification du projet initial et une discussion collégiale « *j'ai presque envie de te dire que c'est plus facile d'envoyer un enfant en chirurgie* ».

Cette hégémonie techno-scientifique et anatomique dans la réflexion des projets et les représentations des médecins a des conséquences sur la poursuite des prises en charge actives et la survenue de situations d'obstination déraisonnables par une difficulté de renoncement aux capacités techniques.

Cette complexité de renoncement à ses capacités techniques s'est révélée importante au cours des entretiens avec plusieurs aspects coexistant. En premier lieu, on retrouve chez certains médecins une difficulté lorsque on arrive au bout des techniques possibles à proposer, parsemée d'un sentiment d'échec de sa prise en charge et d'une unique solution à partir de là de « vivoter » jusqu'à une possible transplantation, donc encore une fois un espoir technique. En second lieu, cette difficulté de renoncement se manifeste dans les entretiens par un sentiment d'obstacle grandissant avec le degré de technique investie à modifier le projet actif dans le sens où plus le nombre de gestes chirurgicaux ou interventionnels est important, plus la décision d'arrêt des traitements invasifs vers un projet palliatif est ressentie difficile. Enfin, le dernier élément retrouvé qui concourt à la complexité du renoncement à la technique est le projet de transplantation, toujours présent en filigrane au cours de ces prises en charge. En effet, lorsque le programme de palliation chirurgicale se complique, que le cœur commence à dysfonctionner, une option reste toujours possible dans la représentation du médecin, la transplantation cardiaque qui, même si elle offre des résultats mitigés, permet de continuer à espérer, du côté de la technique. Ce projet est particulièrement difficile à abandonner pour le médecin et la famille et c'est généralement une contre-indication à la transplantation qui est l'argument pesant le plus lourd dans le changement de projet.

Ces différents obstacles au renoncement à ses capacités techniques rendent compliqué le passage d'un projet chirurgical à un projet palliatif.

Ce passage peut être vu par les médecins de façon dichotomique, d'un côté l'espoir, la vie, la technique performante et de l'autre la mort, l'échec, la résignation subie, la reconnaissance des limites (70).

Cette représentation dichotomique, sur un plan psychique, rend difficile l'élaboration d'un projet palliatif, le médecin étant renvoyé à ses limites, aux limites de la technique, à la mort. Plusieurs éléments ont été retrouvés lors de la conduite de cette recherche expliquant la difficulté d'élaboration d'un projet palliatif.

On assiste lors des entretiens à une grande différence entre un projet d'accompagnement à la naissance, lorsqu'il n'y a pas eu de chirurgie précédemment, que la décision est d'attendre la fermeture du canal artériel en association à des soins de confort et un projet de soins palliatifs après échec d'une prise en charge chirurgicale active et lorsque l'enfant est plus grand. Le projet d'accompagnement néonatal est investi par les médecins, vécu comme une décision partagée entre les parents et l'équipe, un choix. De plus, ce projet est particulièrement investi car la durée de vie attendue en soins palliatifs est courte, et un événement anatomique attendu va entraîner le décès, la fermeture du canal artériel. Il existe donc peu d'inconnues à cette équation même si rarement le canal artériel peut rester ouvert plusieurs semaines voir mois, le décès est attendu, rapidement.

En revanche, lorsqu'une prise en charge active a été débutée, l'élaboration d'un projet palliatif pour certains médecins ne peut se faire qu'après échec de toutes les techniques possibles ou contre-indications à la transplantation et il est vécu comme un renoncement, comme une absence de choix. Par ailleurs, participant à cet obstacle, l'incertitude sur la durée possible des soins palliatifs et l'évolution sans chirurgie rend difficile l'engagement des médecins dans ce projet. Notamment, on met en évidence une difficulté importante lorsqu'un projet de soins palliatifs se prolonge dans la durée à maintenir cet investissement.

D'autres éléments constituent possiblement des obstacles à l'élaboration d'un projet de soins palliatifs chez l'enfant, notamment dans la durée comme la difficulté exprimée par un médecin à penser un accompagnement à domicile pour l'enfant en raison de probables hospitalisations répétées. La valorisation d'un accompagnement à domicile est cependant suggérée par deux médecins comme amélioration possible de ces démarches palliatives complexes, la tentation de la technique étant possiblement moins importante à domicile. Enfin, la sollicitation d'une équipe mobile de médecine palliative pédiatrique n'est pas perçue de la même façon par tous les médecins. En effet, certains le perçoivent comme une ressource utile dans l'élaboration des projets palliatifs, d'autres comme une structure non adaptée pour la cardiopédiatrie ou comme un recours trop compliqué du fait des contraintes organisationnelles. Il se pourrait aussi que certains professionnels puissent penser qu'ils seraient dépossédés de leur place de référent ou pire perdrait une part de crédibilité. Eux seuls auraient la compétence cardiologique, compétence qui primerait sur toute autre, l'enfant pouvant ainsi se retrouver comme limité à son seul système cardio-vasculaire.

Dans ce contexte de vision techno-scientifique exacerbée, nécessaire à un certain point mais compliquée à abandonner et de projets palliatifs difficiles à concevoir autrement que dans une temporalité courte et après échec de toutes les techniques disponibles, et pensés comme un renoncement et/ou un échec, comment éviter la survenue de situations relevant d'une obstination déraisonnable ? et comment penser une démarche palliative qui ne soit pas une absence de choix ou un échec ?

Devant ces difficultés du passage de l'investissement technique au projet palliatif vécu comme un échec et un renoncement, l'évolution vers une démarche palliative plus intégrée dans la prise en charge active de ces enfants avec ventricule unique permettrait une visée centrée sur le confort, le bien être, les besoins psychologiques, familiaux, un projet de vie personnalisé dès le début de ses prises en charges ou en tout cas plus tôt dans l'évolution (71) (72).

Cette démarche palliative précoce intégrée permettrait d'aller loin dans un projet chirurgical sans jamais négliger la place centrale du sujet, voir l'y remettre, en ce concentrant sur des détails qui font la spécificité des soins palliatifs, même encore dans un projet chirurgical actif (73).

Une visée chirurgicale active et palliative n'est pas contradictoire et peut tout à fait être associée, la médecine étant toujours soignante, cela nécessitant cependant un changement de paradigme dans la représentation des soins palliatifs pas uniquement comme des soins de fin de vie (73).

Une démarche palliative telle que celle là permettrait de viser le juste soin et d'appréhender les limites de la technique d'une façon différente.

Dans ces situations où il existe une tension entre les possible techno-scientifiques théoriques et ce qui dans le réel est humainement supportable et où le degré d'incertitude est important, il s'agit de passer de la règle générale à la situation singulière et en cela, la visée palliative est complémentaire précocement afin d'éviter la survenue d'une obstination déraisonnable et replacer le sujet au cœur des décisions.

Cette complémentarité des visées pourrait aussi changer les représentations et les habitudes sur des soins palliatifs possibles à domicile pour permettre un relais à domicile préparé et non vécu comme un abandon, par les familles et les médecins (73).

La collégialité, une procédure nécessaire mais avec aussi des limites :

Comme nous l'avons vu précédemment au cours de cette discussion, une éthique de conviction seule peut comporter des risques de dérives et il existe des limites à une éthique de conviction sans éthique de responsabilité, comme nous l'avons retrouvé au cours des entretiens.

L'importance des réunions collégiales pour les décisions de changement de projet est revendiquée par tous les médecins entretenus et représente un rempart à une éthique de conviction isolée avec comme conséquence une décision arbitraire du médecin en charge du patient.

La procédure collégiale dans les décisions de limitations ou arrêts des traitements (LAT) est encadrée par la loi Léonetti du 22 avril 2005 puis Clays-Leonetti du 02 février 2016.

Pour rappel, La loi Leonetti relative aux droits des malades et à la fin de la vie interdit l'obstination déraisonnable et la loi Clays-Leonetti renforçant l'autonomie des malades en fin de vie donne également le statut de traitement à l'hydratation et alimentation artificielle et autorise la sédation profonde et continue jusqu'au décès (74).

Dans le contexte de la pédiatrie, la relation caractéristique est triangulaire entre l'enfant, rarement capable d'exprimer sa volonté, ses parents et le personnel soignant et dans le cadre de la loi, l'enfant est considéré comme un majeur incapable d'exprimer sa volonté.

Dans ce cas là, la décision de LAT doit être prise après une procédure de réunion collégiale dont les étapes recommandées du processus décisionnel selon le Groupe Francophone de Réanimation et d'Urgence Pédiatrique sont les suivantes (75):

- Questionnement sur l'utilité des traitements et l'existence d'une situation d'obstination déraisonnable
- Décision d'organiser une réunion
- Elaboration de la décision
- Prise de décision
- Mise en œuvre de la décision

De surcroit, les éléments exigés par la loi dans ces réunions collégiales incluent le recueil de l'avis des parents avant discussion, une concertation avec l'équipe médicale et paramédicale, l'avis d'un consultant extérieur au service, l'information des parents de la décision et la notification de toutes les étapes de la discussion dans le dossier médical du patient (76).

Les apports des décisions collégiales évoqués lors de entretiens étaient multiples.

En premier lieu, son intérêt est confirmé de façon unanime, notamment dans les cas complexes posant la question d'une modification du projet initial. La réunion collégiale, même si la décision est prise par le médecin référent, permet un sentiment de responsabilité partagée et une décision plus facile à porter et à discuter avec la famille. La diversité des médecins et chirurgiens présents lors des réunions

collégiales permet des discussions riches et des confrontations de visions différentes, notamment d'appréhension du déraisonnable, des limites, mais aussi du handicap et de la qualité de vie. Plus particulièrement, une donnée émise par plusieurs médecins est l'influence de l'âge et de l'expérience des médecins et des chirurgiens dans les discussions. Ainsi, avec l'âge et l'expérience, certains médecins et chirurgiens reconnaissent se poser plus de questions sur les prises en charge et les modifications de projets mais aussi réalisent les limites de leur exercice. Cet aspect est décrit comme une perte d'illusion d'une technique sans limite et d'un pouvoir total vers une conscience de ses limites et un apport d'expérience dans les discussions collégiales, mais aussi vers une confiance suffisante pour refuser et dire non à des gestes chirurgicaux.

Par ailleurs, les médecins soulignent l'enjeu de communication et l'importance du dialogue et du débat lors de ces réunions collégiales où des visions différentes se confrontent et le ressentent comme des moments d'enrichissement personnel par ces situations.

Comme discuté précédemment, la place de l'aspect technique et anatomique a une grande importance dans les réunions collégiales mais le second déterminant majeur des changements de projets en réunion collégiale est la présence d'une atteinte polymalformative, neurologique sévère ou génétique. Un sentiment répandu chez une grande partie des médecins entretenus (7 sur 10) est un sentiment de désaccord fréquent avec les décisions prises après réunions collégiales notamment de prise en charge active ou de poursuite d'interventions chirurgicales, mais ce sentiment de désaccord parfois franc est accepté par la présence d'une discussion d'équipe en amont.

Les enjeux de la collégialité sont donc multiples et les données de la littérature soulignent l'intérêt d'une interdisciplinarité permettant dans une certaine mesure une intersubjectivité (77), d'une mise en relation d'arguments parfois opposés dans une volonté de rationalité partagée où la pluralité des regards posés sur une situation donnée permet de mettre à distance les convictions personnelles, émotions et représentations (78).

Le principe de la collégialité est donc de passer d'une éthique de conviction à une éthique de discussion, la visée étant toujours l'intérêt de l'enfant face à ce qui est humainement supportable avec comme principe la confrontation des visées de chacun pour permettre par la multitude des avis de centrer sur le patient et de se distancier au mieux des représentations de chacun, des émotions, croyances et valeurs personnelles (79). En ça, elle est cruciale dans ces décisions de modifications du projet de soins initial.

Le principe de la collégialité repose donc sur la confrontation des arguments dans une éthique de la discussion. C'est un espace, un lieu, un temps de délibération, donc un outil pour éclairer la raison et l'argumentation mobilisable de chacun et notamment du décideur en situation complexe.

L'éthique de discussion a comme origine une théorie résultant d'une réflexion menée par Jürgen Habermas sur les conditions minimales d'inter-compréhension des hommes en situation d'échange verbal (80). Cette éthique de la discussion se fonde sur le principe d'un dialogue, permettant une communication au sein d'une inter-compréhension qui présuppose une adhésion entre les participants, un sentiment de responsabilité et une rationalité du discours (81).

Cette discussion ne prétend pas aboutir à la « bonne » décision, mais elle est justifiée par l'intention et la façon dont elle a été prise, par une soumission d'arguments multiples qui sont discutés et elle est acceptable parce qu'elle fait preuve dans sa démarche d'une attention à la singularité de l'autre.

Cependant, cette discussion collégiale peut présenter des limites dans sa mise en œuvre et dans sa démarche d'éthique de la discussion, comme on a pu en retrouver lors de cette recherche.

En effet, l'influence de la hiérarchie dans les discussions collégiales avait son importance de plusieurs façons. En premier lieu, certains médecins du fait de leur fonction pouvaient avoir des réticences à faire valoir leurs arguments ou à partager leur vision du déraisonnable pour le patient en question. En second lieu, certains médecins témoignent d'une sensation de décision arbitraire d'un seul médecin sans discussion des arguments selon la hiérarchie du médecin en charge du patient. Or, si certains médecins, du fait de leur fonction hésitent à s'exprimer ou arbitrent sans discussion, la discussion collégiale ne peut alors se prévaloir de respecter une éthique de discussion et a comme unique utilité la justification de celle-ci.

Par ailleurs, si la hiérarchie peut poser problème dans ces discussions, leur qualité peut aussi en être altérée selon les intervenants présents, certains médecins rapportant de fortes variabilités des décisions selon les médecins et chirurgiens présents en réunion.

Enfin, l'avis motivé d'un intervenant extérieur est rarement respecté dans ces réorientations de projets.

La discussion collégiale permet de limiter l'influence d'une éthique de conviction seule et l'influence des représentations et émotions de chacun dans cette démarche de réflexion du projet de vie dans la situation singulière de l'enfant avec une visée du juste soin pour lui. Cette délibération permet donc de limiter le flou que les subjectivités introduisent dans le travail de raison. En revanche, cette réunion ne répond pas toujours aux principes d'une éthique de la discussion et présente donc des limites à intégrer dans la réflexion du projet pour l'enfant.

Le dissensus dans les prises en charges actives des ventricules uniques :

Au cours de cette recherche, nous avons pu mettre en évidence des résultats qui n'avaient pas été pressentis dans les hypothèses.

Les prises en charges actives des enfants atteints de cardiopathies univentriculaires font l'objet de représentations diverses de la part des médecins, mais nous avons pu voir lors des entretiens que chez une majorité des médecins entretenus, les représentations du pronostic et de la qualité de vie des patients pris en charge de façon active dans le service sont négatives.

En effet, une large majorité des médecins ont des représentations de la qualité de vie de ces patients comme une vie de « *calvaire* » et de « *souffrances* », comme des enfants « *martyrs de la médecine* ». De façon analogue, une majorité des médecins ont le sentiment d'une prise en charge active déraisonnable de façon fréquente et d'un manque de remise en question de ces projets hormis en cas de contre-indication chirurgicale majeure. Par ailleurs, 2 médecins ont la conviction au regard de la qualité de vie médiocre dans l'enfance et à l'âge adulte de par leur expérience que dans le cas de ces pathologies cardiaques, une IMG serait souhaitable. Pour eux, l'enjeu est donc surtout anténatal avec une information qui doit être loyale et complète et doit dire clairement la qualité de vie attendue sans tenter de les persuader, mais sans donner non plus une information neutre. En postnatal, selon eux il faudrait prendre en charge de façon chirurgicale uniquement ceux qui ont une bonne forme de ventricule unique dont on sait qu'ils vont avoir les meilleurs résultats possibles et prendre en charge de façon palliative ceux qui ont une mauvaise forme anatomique notamment les hypoplasies du ventricule gauche, surtout lorsqu'ils ont une dépendance au canal artériel pour la survie car on sait que le décès attendu après initiation des soins palliatifs sera alors rapide dans la grande majorité des cas. Enfin, un certain nombre des médecins entretenus se représentent la prise en charge active des enfants comme un échec programmé dans lequel on se lance en connaissant l'histoire à l'avance.

Ces représentations et ces convictions contradictoires à la poursuite d'une prise en charge active donnent lieu à des mécanismes de défense chez les médecins, que ce soit une absence d'investissement affectif dans leur prise en charge, « *vraiment ya zéro investissement affectif probablement parce que je me protège aussi et j'arrive pas à adhérer à ce truc global* », ou bien par un évitement à suivre ces patients en raison d'un désaccord profond sur leur prise en charge.

On voit donc que les représentations et convictions divergent selon les médecins et que, contrairement à la première partie de la discussion où l'éthique de conviction pouvait mener à des situations d'obstination déraisonnable, dans ce cas là, les convictions sont contradictoires avec une prise en charge active.

Par conséquent, chez certains médecins, la balance entre leur éthique de conviction et leur éthique de responsabilité comme décrite chez Max Weber (63) est inversée. Ainsi, la doctrine qui les anime et constitue leur éthique de conviction consiste à penser une IMG ou une prise en charge palliative

d'emblée souhaitable pour ces enfants au regard du devenir hormis pour les meilleures formes de ventricule unique. Au jour le jour, une proportion des médecins renie donc en partie leur éthique de conviction au profit d'une éthique de responsabilité représentée par leur appartenance au service et le devoir de les prendre en charge en respectant le projet décidé par les parents et le médecin en charge du patient. Lorsque la compromission avec son éthique de conviction est difficile, un mécanisme d'évitement peut apparaître.

Mais un élément comportant une importance majeure dans la réflexion et dans la compromission de chacun au jour le jour entre son éthique de conviction et de responsabilité déjà évoqué antérieurement est l'élément d'incertitude résidant dans ces prises en charge.

Chaque cas étant une situation singulière, la règle générale ne s'applique jamais et à chaque situation donnée, cette incertitude sur l'avenir de l'enfant, l'incertitude sur les décisions prises permet une inter-compréhension de chacun et l'acceptation du désaccord.

Enfin, concernant l'hypothèse émise selon laquelle il existerait une différence spécifique de prise en charge dans le cas des grossesses poursuivies avec non recours à l'IMG contrairement à une même malformation de diagnostic postnatal ou transférée secondairement, les avis des médecins sont partagés allant plutôt dans le sens d'une absence d'influence de cet aspect, notamment devant la rareté à ce jour du diagnostic postnatal de cette pathologie. Des médecins se posent la question d'une influence sur les parents sur l'angoisse prénatale et le difficile parcours de la grossesse avec ses possibles conséquences.

Conclusion

Devant l'augmentation en France des situations de grossesses poursuivies sans recours à l'IMG pour pathologies fœtales d'une particulière gravité et incurables, plusieurs questions émergent quant à la prise en charge de ces enfants. Le devenir à long terme des enfants issus de ces grossesses est extrêmement peu décrit dans la littérature alors même que ces enfants sont majoritairement pris en charge de façon active à la naissance.

L'étude préliminaire rétrospective monocentrique auprès d'un CPDPN visant à décrire le devenir à long terme de ces enfants toutes pathologies confondues retrouve un taux de survie à 3 ans de 44% en cas de naissance vivante. Les décès ont lieu le plus souvent en période néonatale et en service de réanimation. Lorsqu'ils sont tardifs, le temps de vie passé en hospitalisation est très important avec très peu de décès à domicile et de suivi en soins palliatifs. Pour les enfants vivants après 3 ans, la prise en charge est presque toujours active comprenant des interventions et des hospitalisations et la morbidité est surtout neurologique. Les pathologies en cause sont alors plus fréquemment des cardiopathies congénitales notamment univentriculaires et des anomalies du système nerveux central. Cette étude, apportant des données importantes pour un conseil prénatal éclairé, pourrait ouvrir sur une perspective de recherche prospective évaluant la qualité de vie de ces enfants à long terme et les conséquences socio-professionnelles familiales.

Ces données quantitatives ont permis un état des lieux du devenir de ces enfants, des pathologies en cause et de leur suivi, ouvrant à une réflexion sur les prises en charge de ces enfants par les médecins. Plus particulièrement, nous nous sommes concentrés sur le cas des cardiopathies univentriculaires, notamment de l'hypoplasie du ventricule gauche, proportion importante des enfants vivants après 3 ans, pour lesquelles le taux d'IMG est en baisse depuis plusieurs années, alors même que, si la technique chirurgicale s'améliore, le pronostic à long terme pour ces enfants reste sombre et grevé de complications fréquentes.

Nous nous sommes donc intéressés aux motivations des médecins à poursuivre une prise en charge médico-chirurgicale active, dans le cadre restreint des cardiopathies univentriculaires.

Cette étude qualitative monocentrique de 10 entretiens auprès de cardiopédiatres, de chirurgiens cardiaques et réanimateurs a permis de mettre en évidence des motivations diverses à l'œuvre dans la poursuite de ces prises en charges actives.

Si les motivations centrées sur l'intérêt et le projet de l'enfant sont présentes, d'autres motivations existent et peuvent influencer de façon importante la prise de décision. En effet, le médecin peut être

animé par d'autres motivations au premier rang desquelles une éthique de conviction pouvant mener à des situations d'obstinations déraisonnables, des motivations émotionnelles mais aussi subir une influence consciente ou inconsciente de ses représentations, notamment du rôle de médecin et de chirurgien, de ses contraintes systémiques et personnelles, des souhaits des parents.

La collégialité apparaît comme une nécessité face aux limites d'une éthique de conviction seule et à l'influence des émotions et représentations de chacun vers une éthique de la discussion permettant par la multiplicité des arguments de recentrer la réflexion du projet sur la situation singulière du patient. Mais cette collégialité présente des limites notamment d'influence de la position hiérarchique dans les discussions.

Par ailleurs, la vision techno-scientifique est retrouvée prépondérante dans les réflexions et influence la représentation d'un projet palliatif comme un renoncement à ses capacités techniques et comme un échec rendant difficile l'investissement de ce projet. Une démarche palliative intégrée précocement pourrait permettre une visée palliative complémentaire afin d'éviter la survenue de situations d'obstination déraisonnable et replacer le sujet au cœur de la réflexion.

Une majorité des médecins présentent des convictions contradictoires à l'initiation et la poursuite d'une prise en charge chirurgicale chez ces enfants, notamment d'échec programmé, d'obstination déraisonnable fréquente et de représentations négatives de leur qualité de vie.

Enfin, le degré d'incertitude résidant dans ces prises en charge est d'une importance majeure dans la compromission de chacun au jour le jour entre son éthique de conviction et de responsabilité, cette incertitude permettant une inter-compréhension de chacun et l'acceptation du désaccord.

Cette étude a donc permis une évaluation des motivations, des convictions et représentations des professionnels concernant la prise en charge des enfants issus de grossesses poursuivies avec pathologie fœtale d'une particulière gravité et incurable et d'en montrer le caractère complexe, comportant de multiples tensions et oppositions chez chaque médecin et au sein de l'équipe, dans une médecine où la limite des possibles techniques se confronte à la réalité du supportable dans la situation singulière du patient.

Une future étude multicentrique permettrait d'évaluer de façon plus complète et généralisable ces données retrouvées. Par ailleurs, une étude qualitative chez les adultes survivants s'intéressant à leur qualité de vie et aux représentations de leur maladie permettrait de poursuivre la réflexion autour de ces décisions complexes, entre incertitude et limites.

Liste des principales abréviations

IMG : Interruption médicale de grossesse
CPDPN : Centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal
NYHA : New York Heart Association (classification)
AVS : Auxiliaire de vie scolaire
CAMSP : Centre d'accueil médico-social précoce
SESSAD : Service d'éducation spéciale et de soins à domicile
MFIU : Mort fœtale in utero
PDV : Perdue de vue
DFTN : Défaut de fermeture du tube neural
DRMK : Dysplasie rénale multi-kystique
CMV : Cytomégalovirus
VUP : Valves de l'urètre postérieur
RCIU : Retard de croissance intra utérin
PEC : Prise en charge
SP : soins palliatifs
DS : déviation standard
DAN : Diagnostic anténatal
VU : Ventricule unique
LAT : Limitation et arrêt des traitements

Bibliographie

1. Code de la santé publique - Article L1110-10. Code de la santé publique.
2. Agence de la biomédecine. Rapport médical et scientifique de l'Agence de la biomédecine 2017 [Internet]. 2017. Disponible sur: <https://www.agence-biomedecine.fr/annexes/bilan2017/donnees/diag-prenat/02-centres/pdf/cpdpn.pdf>
3. Code de la santé publique - Article L2213-1. Code de la santé publique.
4. Agence de la Biomédecine. Recommandations CPDPN 2013 [Internet]. 2013. Disponible sur: https://www.agence-biomedecine.fr/IMG/pdf/recommandations_cpdpn2013.pdf
5. McCoyd JLM. Pregnancy interrupted: loss of a desired pregnancy after diagnosis of fetal anomaly. *J Psychosom Obstet Gynaecol.* mars 2007;28(1):37- 48.
6. Bétrémieux P, Parat S, Vernier D. Soins palliatifs dans les situations issues du diagnostic prénatal. In: Bétrémieux P, éditeur. Soins palliatifs chez le nouveau-né [Internet]. Paris: Springer Paris; 2011 [cité 1 mai 2019]. p. 51- 60. Disponible sur: https://doi.org/10.1007/978-2-8178-0136-0_7
7. Deruelle P, Clouqueur E, Depoortere M-H, Thomas D, Dubos J-P, Rakza T. Surveillance obstétricale et mode de naissance en cas de pathologie foetale sans recours à l'interruption médicale de grossesse. In: Bétrémieux P, éditeur. Soins palliatifs chez le nouveau-né [Internet]. Paris: Springer Paris; 2011 [cité 1 mai 2019]. p. 61- 70. Disponible sur: https://doi.org/10.1007/978-2-8178-0136-0_8
8. de Mézerac I. Face au diagnostic anténatal d'une maladie létale sur l'enfant à naître, pourquoi laisser la grossesse se poursuivre ? Quel sens donner à cette démarche ? Le point de vue des parents. *Rev Sage-Femme.* 1 déc 2009;8(6):334- 9.
9. Guon J, Wilfond BS, Farlow B, Brazg T, Janvier A. Our children are not a diagnosis: the experience of parents who continue their pregnancy after a prenatal diagnosis of trisomy 13 or 18. *Am J Med Genet A.* févr 2014;164A(2):308- 18.
10. Hostalery L, Tosello B. Outcomes in Continuing Pregnancies Diagnosed with a Severe Fetal Abnormality and Implication of Antenatal Neonatology Consultation: A 10-Year Retrospective Study. *Fetal Pediatr Pathol.* juin 2017;36(3):203- 12.
11. Bourdens M, Tadonnet J, Hostalery L, Renesme L, Tosello B. Severe Fetal Abnormality and Outcomes of Continued Pregnancies: A French Multicenter Retrospective Study. *Matern Child Health J.* oct 2017;21(10):1901- 10.
12. Madeuf A, Roman H, Verspyck E. Continuation of pregnancy despite a diagnosis of severe fetal anomaly: a retrospective French study. *Acta Obstet Gynecol Scand.* août 2016;95(8):934- 40.
13. Brottier C. ETUDE PALLIMAGE : DEMARCHE PALLIATIVE DANS LA PRISE EN CHARGE DES GROSSESSES POURSUIVIES AVEC UN DIAGNOSTIC ANTENATAL D'UNE PATHOLOGIE FOETALE INCURABLE D'UNE PARTICULIERE GRAVITE. Pierre et Marie Curie; 2017.

14. Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, Thieulin A-C, Jouannic J-M, Magnier S, et al. Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study. *Heart Br Card Soc.* nov 2012;98(22):1667- 73.
15. Lévy M. *Cardiologie pédiatrique pratique: Du fœtus à l'adulte* [Internet]. 2017 [cité 15 mai 2019]. p163 p. Disponible sur: <http://sbiproxy.uqac.ca/login?url=http://international.scholarvox.com/book/88842075>
16. Khoshnood B, Lelong N, Lecourbe A, Ballon M, Goffinet F. REGISTRE DES MALFORMATIONS CONGENITALES DE PARIS. :92.
17. Bétrémieux P, Gold F, Parat S, Moriette G, Huillery M-L, Chabernaude J-L, et al. [Imagining a palliative care project for newborns. Part two of Palliative care in the neonatal period]. *Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr.* avr 2010;17(4):413- 9.
18. Bétrémieux P, Druyer J, Bertorello I, Huillery M-L, Brunet C, Le Bouar G. [Antenatal palliative plan following diagnosis of fetal lethal condition: Rennes Teaching Hospital experience]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris).* févr 2016;45(2):177- 83.
19. SPAMA : Soins Palliatifs et Accompagnement en MAternité [Internet]. Association SPAMA. [cité 17 mai 2019]. Disponible sur: <http://spama.asso.fr/>
20. Breeze ACG, Lees CC, Kumar A, Missfelder-Lobos HH, Murdoch EM. Palliative care for prenatally diagnosed lethal fetal abnormality. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* janv 2007;92(1):F56-58.
21. Code de la santé publique - Article L1110-5. Code de la santé publique.
22. Nosedà C, Mialet-Martiny T, Basquin A, Letourneur I, Bertorello I, Charlot F, et al. [Severe hypoplastic left heart syndrome: palliative care after prenatal diagnosis]. *Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr.* avr 2012;19(4):374- 80.
23. Norwood WI, Lang P, Hansen DD. Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med.* 6 janv 1983;308(1):23- 6.
24. Pessotti CFX, Costa PRSM, Baranauskas N de FJ, Correa TM, Jatene IB. Late Follow-up of Patients Submitted to Total Cavopulmonary Derivation: Clinical Aspects, Reinterventions, and Complications Interfering in Morbidity and Mortality. *Braz J Cardiovasc Surg.* juin 2018;33(3):271- 6.
25. Sames-Dolzer E, Gierlinger G, Kreuzer M, Schrempp J, Gitter R, Prandstetter C, et al. Unplanned cardiac reoperations and interventions during long-term follow-up after the Norwood procedure†. *Eur J Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg.* 1 juin 2017;51(6):1044- 50.
26. Hascoet S, Boet A, Nubret K, Lilot M, Feuillet S, Benbrik N, et al. [Extracorporeal life support and heart-lung transplant in children]. *Presse Medicale Paris Fr* 1983. août 2018;47(7-8 Pt 1):611- 9.
27. Gibbs JL, Wren C, Watterson KG, Hunter S, Hamilton JR. Stenting of the arterial duct combined with banding of the pulmonary arteries and atrial septectomy or septostomy: a new approach to palliation for the hypoplastic left heart syndrome. *Br Heart J.* juin 1993;69(6):551- 5.

28. Caldarone CA, Benson L, Holtby H, Li J, Redington AN, Van Arsdell GS. Initial experience with hybrid palliation for neonates with single-ventricle physiology. *Ann Thorac Surg.* oct 2007;84(4):1294- 300.
29. Cao JY, Lee SY, Phan K, Ayer J, Celermajer DS, Winlaw DS. Early Outcomes of Hypoplastic Left Heart Syndrome Infants: Meta-Analysis of Studies Comparing the Hybrid and Norwood Procedures. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2018;9(2):224- 33.
30. Yörüker U, Akintürk H. Giessen Procedure as Comprehensive Stage II Palliation With Aortic Arch Reconstruction After Hybrid Bilateral Pulmonary Artery Banding and Ductal Stenting for Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* mars 2018;21:19- 27.
31. Hirata Y, Miyata H, Hirahara N, Murakami A, Kado H, Sakamoto K, et al. Long-Term Results of Bilateral Pulmonary Artery Banding Versus Primary Norwood Procedure. *Pediatr Cardiol.* janv 2018;39(1):111- 9.
32. Pontailler M, Gaudin R, Lenoir M, Haydar A, Kraiche D, Bonnet D, et al. Hypoplastic left heart syndrome: a novel surgical strategy for small-volume centres? *Eur J Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg.* 1 mai 2017;51(5):1003- 8.
33. Tadphale SD, Tang X, ElHassan NO, Beam B, Proadhan P. Cavopulmonary Anastomosis During Same Hospitalization as Stage 1 Norwood/Hybrid Palliative Surgery. *Ann Thorac Surg.* avr 2017;103(4):1285- 91.
34. Greenleaf CE, Urencio JM, Salazar JD, Dodge-Khatami A. Hypoplastic left heart syndrome: current perspectives. *Transl Pediatr.* juill 2016;5(3):142- 7.
35. Galindo A, Nieto O, Villagrà S, Grañeras A, Herraiz I, Mendoza A. Hypoplastic left heart syndrome diagnosed in fetal life: associated findings, pregnancy outcome and results of palliative surgery. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* mai 2009;33(5):560- 6.
36. Oster ME, Knight JH, Suthar D, Amin O, Kochilas LK. Long-Term Outcomes in Single-Ventricle Congenital Heart Disease. *Circulation.* 4 déc 2018;138(23):2718- 20.
37. Bordin G, Padalino MA, Perentaler S, Castaldi B, Maschietto N, Michieli P, et al. Clinical Profile and Quality of Life of Adult Patients After the Fontan Procedure. *Pediatr Cardiol.* août 2015;36(6):1261- 9.
38. Piran S, Veldtman G, Siu S, Webb GD, Liu PP. Heart failure and ventricular dysfunction in patients with single or systemic right ventricles. *Circulation.* 12 mars 2002;105(10):1189- 94.
39. d'Udekem Y, Iyengar AJ, Galati JC, Forsdick V, Weintraub RG, Wheaton GR, et al. Redefining expectations of long-term survival after the Fontan procedure: twenty-five years of follow-up from the entire population of Australia and New Zealand. *Circulation.* 9 sept 2014;130(11 Suppl 1):S32-38.
40. Idorn L, Juul K, Jensen AS, Hanel B, Nielsen KG, Andersen H, et al. Arrhythmia and exercise intolerance in Fontan patients: current status and future burden. *Int J Cardiol.* 30 sept 2013;168(2):1458- 65.

41. Paridon SM, Mitchell PD, Colan SD, Williams RV, Blaufox A, Li JS, et al. A cross-sectional study of exercise performance during the first 2 decades of life after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol.* 8 juill 2008;52(2):99- 107.
42. d'Udekem Y, Cheung MMH, Setyapranata S, Iyengar AJ, Kelly P, Buckland N, et al. How good is a good Fontan? Quality of life and exercise capacity of Fontans without arrhythmias. *Ann Thorac Surg.* déc 2009;88(6):1961- 9.
43. Zentner D, Kotevski A, King I, Grigg L, d'Udekem Y. Fertility and pregnancy in the Fontan population. *Int J Cardiol.* 1 avr 2016;208:97- 101.
44. Liu MY, Zielonka B, Snarr BS, Zhang X, Gaynor JW, Rychik J. Longitudinal Assessment of Outcome From Prenatal Diagnosis Through Fontan Operation for Over 500 Fetuses With Single Ventricle-Type Congenital Heart Disease: The Philadelphia Fetus-to-Fontan Cohort Study. *J Am Heart Assoc.* 2 oct 2018;7(19):e009145.
45. Kasmi L. Chapitre 13. Troubles cognitifs et cardiopathies congénitales [Internet]. Dunod; 2014 [cité 5 avr 2019]. Disponible sur: <https://www-cairn-info.sirius.parisdescartes.fr/neuropsychologie-et-sante--9782100706655-page-329.htm>
46. Sarajuuri A, Jokinen E, Mildh L, Tujulin A-M, Mattila I, Valanne L, et al. Neurodevelopmental burden at age 5 years in patients with univentricular heart. *Pediatrics.* déc 2012;130(6):e1636-1646.
47. Mahle WT, Clancy RR, Moss EM, Gerdes M, Jobes DR, Wernovsky G. Neurodevelopmental outcome and lifestyle assessment in school-aged and adolescent children with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics.* mai 2000;105(5):1082- 9.
48. Holbein CE, Fogleman ND, Hommel K, Apers S, Rassart J, Moons P, et al. A multinational observational investigation of illness perceptions and quality of life among patients with a Fontan circulation. *Congenit Heart Dis.* mai 2018;13(3):392- 400.
49. Uzark K, Zak V, Shrader P, McCrindle BW, Radojewski E, Varni JW, et al. Assessment of Quality of Life in Young Patients with Single Ventricle after the Fontan Operation. *J Pediatr.* mars 2016;170:166-172.e1.
50. Berghammer MC, Brink E, Rydberg AM, Dellborg M, Ekman I. Committed to Life: Adolescents' and Young Adults' Experiences of Living with Fontan Circulation. *Congenit Heart Dis.* oct 2015;10(5):403- 12.
51. Xiang L, Su Z, Liu Y, Huang Y, Zhang X, Li S, et al. Impact of Family Socioeconomic Status on Health-Related Quality of Life in Children With Critical Congenital Heart Disease. *J Am Heart Assoc.* 8 janv 2019;8(1):e010616.
52. Elliott MJ. A European perspective on the management of hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young.* févr 2004;14 Suppl 1:41- 6.
53. Murtuza B, Elliott MJ. Changing attitudes to the management of hypoplastic left heart syndrome: a European perspective. *Cardiol Young.* déc 2011;21 Suppl 2:148- 58.
54. Prsa M, Holly CD, Carnevale FA, Justino H, Rohlicek CV. Attitudes and practices of cardiologists and surgeons who manage HLHS. *Pediatrics.* mars 2010;125(3):e625-630.

55. Wernovsky G, Ghanayem N, Ohye RG, Bacha EA, Jacobs JP, Gaynor JW, et al. Hypoplastic left heart syndrome: consensus and controversies in 2007. *Cardiol Young*. sept 2007;17 Suppl 2:75- 86.
56. Kon AA, Ackerson L, Lo B. How pediatricians counsel parents when no « best-choice » management exists: lessons to be learned from hypoplastic left heart syndrome. *Arch Pediatr Adolesc Med*. mai 2004;158(5):436- 41.
57. Paillé P, Mucchielli A. *L'analyse qualitative en sciences humaines et sociales*. 2016. chapitre analyse thématique.
58. Cojean N, Strub C, Kuhn P, Calvel L. [Neonatal palliative care at home: Contribution of the regional pediatric palliative care team]. *Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr*. févr 2017;24(2):160- 8.
59. Définition : Dignité [Internet]. [cité 28 mai 2019]. Disponible sur: <http://www.toupie.org/Dictionnaire/Dignite.htm>
60. Code civil - Article 16. Code civil.
61. Larousse É. Encyclopédie Larousse en ligne - impératif catégorique [Internet]. [cité 28 mai 2019]. Disponible sur: http://www.larousse.fr/encyclopedie/divers/impératif_catégorique/31430
62. Larousse É. Définitions : conviction - Dictionnaire de français Larousse [Internet]. [cité 28 mai 2019]. Disponible sur: <https://www.larousse.fr/dictionnaires/francais/conviction/19012>
63. Weber M, Freund J, Aron R. *Le savant et le politique*. Paris: 10-18; 2006.
64. Kozlowski D, Hutchinson M, Hurley J, Rowley J, Sutherland J. The role of emotion in clinical decision making: an integrative literature review. *BMC Med Educ*. 15 déc 2017;17(1):255.
65. Hoorebeke DV. L'émotion et la prise de décision. *Rev Francaise Gest*. 16 mai 2008;n° 182(2):33- 44.
66. Définition : Représentation sociale [Internet]. [cité 29 mai 2019]. Disponible sur: http://www.toupie.org/Dictionnaire/Representation_sociale.htm
67. Boch A-L. Une éthique pour la chirurgie [Internet]. ERES; 2010 [cité 29 mai 2019]. Disponible sur: <https://www-cairn-info.sirius.parisdescartes.fr/traite-de-bioethique-2--9782749213064-page-633.htm>
68. Valéry P, Hytier J. *Œuvres*. 1: ... Paris: Gallimard; 1997. 1829 p. (Bibliothèque de la Pléiade).
69. technicisme — Wiktionnaire [Internet]. [cité 30 mai 2019]. Disponible sur: <https://fr.wiktionary.org/wiki/technicisme>
70. Mallet D, Begat N, Chaumier F, Duchêne V. Du curatif au palliatif. Réflexions et repères pratiques [Internet]. ERES; 2016 [cité 5 avr 2019]. Disponible sur: <https://www-cairn-info.sirius.parisdescartes.fr/fins-de-vie-ethique-et-societe--9782749251905-page-259.htm>

71. Viallard M-L, Greco C. Soins palliatifs en pédiatrie [Internet]. Vol. 4e éd. Dunod; 2014 [cité 5 avr 2019]. Disponible sur: <https://www-cairn-info.sirius.parisdescartes.fr/manuel-de-soins-palliatifs--9782100712366-page-439.htm>
72. Canoui P, Hubert P. Soins palliatifs en pédiatrie. Obligation morale ou aveu d'échec ? [Internet]. ERES; 2016 [cité 5 avr 2019]. Disponible sur: <https://www-cairn-info.sirius.parisdescartes.fr/fins-de-vie-ethique-et-societe--9782749251905-page-344.htm>
73. Viallard M-L, Pechard M, Mamzer-Bruneel M-F. Soins palliatifs au cœur des limites [Internet]. Vol. 4e éd. Dunod; 2014 [cité 5 avr 2019]. Disponible sur: <https://www-cairn-info.sirius.parisdescartes.fr/manuel-de-soins-palliatifs--9782100712366-page-387.htm>
74. LOI n° 2016-87 du 2 février 2016 créant de nouveaux droits en faveur des malades et des personnes en fin de vie. 2016-87 févr 2, 2016.
75. Hubert P. Limitations et arrêts des traitements en réanimation pédiatrique de la décision à son application. Laennec. 2009;Tome 57(4):22- 34.
76. Code de la santé publique - Article R4127-37-2. Code de la santé publique.
77. Mourman V. De l'obstination déraisonnable [Internet]. ERES; 2016 [cité 5 avr 2019]. Disponible sur: <https://www-cairn-info.sirius.parisdescartes.fr/fins-de-vie-ethique-et-societe--9782749251905-page-788.htm>
78. Grassin M, Pochard F. 9. La responsabilité médicale en réanimation néonatale [Internet]. La Découverte; 2001 [cité 5 avr 2019]. Disponible sur: <https://www-cairn-info.sirius.parisdescartes.fr/juger-la-vie--9782707135582-page-140.htm>
79. Richard J-F. Décision, processus décisionnel, construire une décision collégiale [Internet]. Vol. 4e éd. Dunod; 2014 [cité 5 avr 2019]. Disponible sur: <https://www-cairn-info.sirius.parisdescartes.fr/manuel-de-soins-palliatifs--9782100712366-page-164.htm>
80. Éthique de la discussion. In: Wikipédia [Internet]. 2018 [cité 31 mai 2019]. Disponible sur: https://fr.wikipedia.org/w/index.php?title=%C3%89thique_de_la_discussion&oldid=154974190
81. Jaffro L. Habermas et le sujet de la discussion. Cites. 2001;n° 5(1):71- 85.

Table des figures

Figure 1 : Le cœur normal	14
Figure 2 : la circulation fœtale normale	15
Figure 3 : Hypoplasie du ventricule gauche.....	16
Figure 4 : Evolution diagnostic prénatal et IMG dans hypoplasie du cœur gauche	17
Figure 5 : Chirurgie de Norwood	19
Figure 6 : Diagramme de flux	32
Figure 7 : Diagramme des projets des enfants nés vivants.....	35
Figure 8 : Lieux de décès	36
Figure 9 : Diagramme de flux des grossesses poursuivies avec cardiopathies	42
Figure 10 : Répartition du type de pathologie des cardiopathies	42
Figure 11 : Répartition de la population	48
Figure 12 : les motivations à poursuivre une prise en charge active	49
Figure 13 : les obstacles à la modification du projet	51
Figure 14 : les contraintes à poursuivre une prise en charge active	53
Figure 15 : la collégialité.....	55
Figure 16 : médecin au sein de la relation, place dans la décision	57
Figure 17 : le large dissensus dans la prise en charge active des ventricules uniques.....	59

Table des tableaux

Tableau 1 : Répartition des types de pathologies et des appareils concernés	33
Tableau 2 : Répartition des anomalies dans la cohorte à l'exception des IMG secondaires	33
Tableau 3 : Caractéristiques des décès.....	37
Tableau 4 : Parcours de vie des patients décédés tardivement	38
Tableau 5 : Données de suivi et de projet des enfants vivants.....	39
Tableau 6 : Etat de santé des enfants vivants à 3 ans	40
Tableau 7 : Données de suivi et projets des patients avec cardiopathies nés vivants	43
Tableau 8 : Etat de santé et parcours de soins des enfants avec cardiopathie vivants à 3 ans	44

Annexes

Annexe 1 : lettre d'information

Madame/Monsieur,

Je viens de finir mon internat en pédiatrie et je réalise, dans le cadre d'un Master 2 de recherche au sein du laboratoire d'éthique médicale de l'université Paris Descartes, une étude interrogeant le devenir et la prise en charge à long terme des enfants issus de grossesses avec non recours à l'IMG, notamment dans le contexte de cardiopathies univentriculaires.

Pour ce travail, je suis encadrée par le Pr Marcel-Louis Viallard, chef de service de l'unité douleur et soins palliatifs et le Pr Elsa Kermorvant, néonatalogue.

J'en appelle à votre collaboration afin de contribuer à une meilleure compréhension des questions que pourrait poser la prise en charge de ces enfants. Votre participation à cette étude consisterait à m'accorder un entretien individuel d'environ 30 minutes. Si vous êtes d'accord, l'entrevue sera enregistrée puis anonymisée pour son analyse. Vous serez tenu(e) informé(e) des résultats de l'étude une fois celle-ci terminée.

Si vous acceptez de participer à cette recherche, vous pouvez me contacter par mail à cette adresse.

En espérant vivement votre collaboration, Cordialement,

Kelly MELLUL

Annexe 2 : Grille d'entretien

Présentation rapide du projet de l'étude,

Proposition d'enregistrement à l'interlocuteur et son consentement signé pour cela.

- 1: En anténatal, comment abordez-vous la cardiopathie complexe univentriculaire et sa prise en charge avec les parents ?
- 2 : Que pensez vous de la prise en charge actuelle des cardiopathies univentriculaires ?
- 3: Quels sont, pour vous, les éléments qui sont en faveur d'une prise en charge active en post-natal?
- 4: Avez-vous déjà rencontré des situations où une décision était de ne plus opérer l'enfant et de modifier le projet initial ? Comment cette décision a été prise ?
- 5: Pouvez vous me dire sur quels arguments vous êtes ou seriez amené à poser la question de ne pas opérer l'enfant ?
- 6 : Pouvez-vous me dire ce qui peut ou pourrait vous amener à orienter la prise en charge vers un projet palliatif ?
- 7: Vous est-il déjà arrivé d'être en désaccord avec une décision collégiale d'opérer un enfant ?
- 8: Pensez-vous qu'il puisse exister une différence de prise en charge dans le cas spécifique du non recours à l'IMG? Si oui en quoi ?
- 9: Quelles pistes trouveriez-vous intéressantes pour aider à leur prise en charge?
- 10 : Pouvez-vous me dire les difficultés éventuelles que vous avez ressenties durant ce type de prise en charge ?
- 11 : Voulez vous ajouter quelque chose concernant ces situations ?

Remerciements pour la participation