

## **Prise en charge périnatale des pathologies foetales sans recours à l'interruption médicale de grossesse. Conduite obstétricale.**

Philippe Deruelle.

- Pôle d'obstétrique. Hôpital Jeanne de Flandre. CHRU de Lille.

- UPRES JE 2490. Université de Lille 2.

[p-deruelle@chru-lille.fr](mailto:p-deruelle@chru-lille.fr)

Les progrès du dépistage anténatal, essentiellement les progrès de l'échographie foetale, ont connu un développement extrêmement rapide ces dernières années permettant d'informer les couples sur l'enfant à venir et de dépister des malformations foetales. En cas de « pathologie d'une particulière gravité », la loi française autorise les centres pluridisciplinaires de diagnostic prénatal (CPDPN) à pratiquer une interruption médicale de grossesse (IMG) lorsque les parents sont demandeurs.

Ces demandes traduisent l'évolution de notre société vers d'importantes transformations des représentations sociales relatives au fœtus, à la normalité et au handicap. Néanmoins, certains couples, par ailleurs de plus en plus nombreux, pour des raisons religieuses, personnelles ou conjoncturelles (diagnostic tardif par exemple) ne souhaitent pas s'orienter vers une IMG [1]. Cette démarche différente a amené les équipes périnatales à organiser l'accompagnement de ces nouveaux-nés sous forme de soins palliatifs tels qu'ils sont encadrés par la loi du 22 avril 2005<sup>1</sup>.

---

<sup>1</sup> Loi du 22 avril 2005 relative aux droits des patients et à la fin de vie inscrite au code de santé publique article L1110-10.

Néanmoins, cette démarche d'accompagnement peut soulever plusieurs difficultés. L'une des principales réside dans l'élaboration d'un pronostic anténatal précis pouvant rendre incertain, a fortiori à court terme, le caractère létal d'une pathologie fœtale [2-5]. De plus, il peut exister une discordance entre la vision des couples qui, pour certains, imaginent un décès rapide, ce qui n'est pas toujours le cas ou espère, pour d'autres, plus ou moins consciemment, une erreur médicale [5]. Ces incertitudes ou décalages sont sources de limites aux situations d'accompagnement pour les équipes médicales. Les conséquences de la décision parentale de soins palliatifs ou d'accompagnement impliquent d'informer le couple des différentes évolutions possibles à chaque étape. Ainsi, pour l'équipe en charge de la grossesse, il est capital de discuter, de définir et d'anticiper les modalités de surveillance de la grossesse mais aussi le mode d'accouchement et la surveillance fœtale qui lui est habituellement associée.

### **Aspects légaux et éthiques. De l'interruption médicale de grossesse aux soins palliatifs périnataux**

Malgré les progrès de la médecine fœtale, il persiste des cas où l'anomalie dont est porteur le fœtus est létale ou telle qu'un handicap très sévère est à prévoir. Dans ces circonstances où il existe une « forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité ou reconnue comme incurable au moment du diagnostic », le recours à l'interruption médicale de grossesse reste, en France, possible sans qu'il existe de limite de terme.

Les IMG représentent environ 12% de la mortalité périnatale française, et l'on estime que leur nombre annuel se situe, en France, entre 1000 et 1200 [6]. Les conditions autorisant l'avortement ont été fixées par le Code de la Santé Publique (CSP), par les articles L162-1 à L162-13. L'interruption volontaire de grossesse est régie par les lois du 17 Janvier 1975 et du 31 Décembre 1979. Ces mêmes lois sont applicables à l'interruption volontaire de grossesse pour motif thérapeutique (ITG), modifiées par la loi du 29 Juillet 1994, et régies par les alinéas 12 et 13 de l'article 162 du CSP :

- Art L. 162-12 : l'interruption volontaire d'une grossesse peut, à toute époque, être pratiquée si deux médecins attestent, après examen et discussion, que la poursuite de la grossesse met en péril grave la santé de la femme ou 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.

- Art. L. 162-13 : les dispositions des articles L 162-2 et L162-8 à L162-10 sont applicables à l'interruption volontaire de la grossesse pratiquée pour motif thérapeutique.

Actuellement, dans la pratique médicale, le terme d'interruption "thérapeutique" de grossesse est de moins en moins utilisé : c'est l'interruption médicale de grossesse (IMG) qui est retenue, soulignant implicitement le rôle du médecin ou du problème médical dans la décision. Cependant, d'après l'interprétation faite de la loi, en dernier ressort c'est la femme (ou le couple) qui décide d'accepter ou de refuser une IMG.

Dans certains cas, le choix de la future mère sera de refuser d'interrompre sa grossesse, de demander à la continuer alors que le fœtus est atteint « d'une affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du

diagnostic », d'accoucher à terme d'un enfant vivant et de l'accompagner durant sa vie, parfois très courte, et sa mort néonatale précoce, ou d'accueillir un enfant porteur d'un handicap possiblement très lourd. Respecter la décision de la mère en anténatal et en postnatal entraînera l'engagement de toute équipe d'obstétriciens et sages-femmes, de pédiatres, infirmières et puéricultrices, du psychologue ou psychiatre, du chirurgien, de l'anesthésiste. De telles situations sont parfois génératrices de désaccords [7]. Elles soulèvent la discussion du droit à la vie et du droit à la mort du fœtus d'abord, du bébé ensuite. Elles font émerger des sentiments ambivalents parfois coupables pouvant être ressentis par tous aussi bien soignants que patients.

### **Le choix du couple**

Après un diagnostic prénatal de malformation, la stratégie obstétricale et pédiatrique ne peut pas être décidée sans l'adhésion des parents. Cependant, leur décision est influencée par la nature de l'information délivrée par les équipes médicales, et donc par la perception que celles-ci ont de la pathologie en cause. En revenant délicatement sur la décision du couple, il est bien de percevoir comment celui-ci a été éclairé sur la pathologie de l'enfant et quels sont les motifs qui sous-entendent la décision de poursuite de la grossesse : motifs religieux, éthiques, personnels, familiaux ou psychologiques... plusieurs raisons étant souvent intriquées. En aucun cas, l'attitude des parents n'est remise en question, mais la gravité de la situation semble imposer d'avoir établi un dialogue clair avec le couple. Quand et comment ont été données les informations initiales ? L'IMG a-t-elle été envisagée ? Les

patientes sont informées que dans des cas similaires, une demande d'IMG aurait été acceptée par le CPDPN.

Après avoir vérifié la caractère loyal et éclairé de l'information et la bonne compréhension des conséquences anté- et post-natales de la décision d'accompagnement, il est alors primordial de respecter la décision du couple de poursuivre la grossesse, et de ne pas abandonner ces familles qui ont toujours un grand besoin d'encadrement médical et psychologique.

### **La poursuite de la grossesse**

Ces situations sont sources de nombreuses questions pour les équipes soignantes, soucieuses de respecter la décision des couples mais préoccupées du bien-être des femmes et du caractère éthique et raisonnable de ce choix. En préambule, rappelons que les examens médicaux obligatoires des femmes enceintes prévus à l'article L.154 du code de la santé publique sont au nombre de sept pour une grossesse évoluant jusqu'à son terme. Le premier examen médical prénatal doit avoir lieu avant la fin du troisième mois de grossesse. Les autres examens doivent avoir une périodicité mensuelle à partir du premier jour du quatrième mois et jusqu'à l'accouchement. De plus, l'échographie est particulièrement importante dans le suivi d'une grossesse car elle donne de nombreuses informations sur le développement et la morphologie de l'embryon puis du fœtus. C'est pourquoi trois échographies sont recommandées et totalement prises en charge par la Sécurité Sociale au cours d'une grossesse normale, une à chacun des trois trimestres aux alentours de 12, 22 et 32 semaines d'aménorrhée.

### *- Le rôle des principaux intervenants*

Il semble indispensable que les parents soient face à une équipe et non face à un médecin seul. Le « contrat » qui va s'établir n'est plus le fait de deux individus. Du côté des soignants, il est le fruit d'une réflexion commune des obstétriciens, des sages-femmes, des pédiatres, des puéricultrices et des psychologues ou psychiatres ainsi que du reste de l'équipe attachée au CPDPN. Du côté familial, il est le fruit du dialogue des deux parents s'accordant sur ce qu'il y a lieu ou non d'entreprendre. Les prises de décisions sont soutenues par un collège médical multidisciplinaire organisé en CPDPN. Il apparaît capital de noter de façon la plus fidèle possible les discussions, les débats et les décisions dans le dossier de la patiente. Celui-ci doit rester accessible pour tous les membres de l'équipe quelque soit l'heure. Pour garder confiance dans l'équipe et en leur choix, les parents doivent sentir l'unité d'action et d'intention qui traverse et fédère les divers professionnels impliqués.

Dans ce type de situation, le couple « obstétricien pédiatre » apparaît comme capital, ils sont complémentaires en raison de leur culture médicale différente. L'obstétricien se doit d'être celui qui fera le lien avec le reste de l'équipe et qui sollicitera les différents intervenants. Il a un rôle central mais difficile car, dans le cadre de la prise en charge, il doit essayer de répondre aux souhaits du couple tout en protégeant la femme enceinte et respectant ce qui est acceptable pour l'équipe périnatale. Pour l'équipe obstétricale, comme pour les parents, le pédiatre représente l'avenir. Il explique et définit l'accompagnement post-natal (cf. texte F. Gold « conduite pédiatrique »). Il est le garant d'une prise en charge du nouveau-né sans obstination déraisonnable.

### *- La surveillance de la grossesse*

La surveillance médicale prénatale s'inscrit pleinement dans la démarche d'accompagnement et lui est indissociable. Pour le ou les parents, elle apparaît souvent comme une manière de profiter de la présence de l'enfant in utero. Pour l'équipe obstétricale, cette surveillance met en balance d'une part, le respect du choix de l'accompagnement et d'autre part, les limites de tolérance médicale visant à préserver la santé de la mère. Le type de pathologie influence indéniablement les modalités de déroulement de la grossesse et les complications susceptibles de survenir. Certaines pathologies – comme l'hypoplasie majeure du cœur gauche – ne modifient pas l'évolution de la grossesse et peuvent alors bénéficier d'une surveillance habituelle. A l'inverse, d'autres malformations peuvent être associées à la survenue de complications maternelles telles qu'un hydramnios sévère en cas d'atrésie de l'œsophage dans le cadre d'une trisomie 18 ou de pathologies neurologiques avec troubles de la déglutition. Ces complications et les soins qui en découlent – nécessité de devoir recourir à des ponctions répétées de liquide amniotique dans le cas de notre exemple – peuvent être vécus par les parents comme une agression du milieu médical en décalage avec la démarche choisie. Ainsi, il apparaît important que l'obstétricien aborde ces éléments en fonction de la pathologie afin d'adapter la surveillance et d'anticiper les soins qui seront parfois nécessaires. En cas de difficultés médicales ou de crainte de survenue d'une complication, au-delà des alternatives que sont l'IMG et l'accompagnement d'un enfant à terme, un déclenchement sans geste foeticide peut se discuter. Ce choix fait appel à la difficile définition de la limite de viabilité qui le distinguerait alors d'une IMG stricto sensu. De plus, il ajoute à la pathologie connue, la notion de prématurité qui

impose plus encore une stricte définition du niveau de traitements qui seront proposés durant la période post-natale.

#### *- Déroulement du travail et de l'accouchement*

La surveillance du travail doit être définie en détail et clairement notée dans le dossier obstétrical comme précédemment. En effet, c'est le plus souvent une équipe de garde - qui ne connaît pas nécessairement la patiente - qui va l'accueillir, et il semble inapproprié de définir dans l'urgence les modalités de prise en charge. Comme pour la surveillance prénatale, il est important que les discussions concernant l'accouchement puissent respecter le choix d'accompagnement sans augmenter le risque maternel. Elles doivent également intégrer les conséquences éventuelles sur les grossesses futures. L'enregistrement du rythme cardiaque fœtal (RCF) est souvent un point majeur de discussion. Quel est l'intérêt d'enregistrer le RCF alors que l'issue est supposée létale après la naissance ? Plus encore, faut-il réaliser une césarienne en cas d'anomalies du RCF au prix d'une augmentation de la mortalité et de la morbidité maternelle (augmentation des risques d'hémorragie, d'infection et de thrombose) ? Il peut parfois exister un décalage entre ce qui peut sembler acceptable pour les équipes obstétricales et les souhaits ou les perceptions éthiques du ou des parents, en particulier lorsqu'ils veulent la naissance d'un enfant vivant.

#### **L'expérience de l'accompagnement**

Ces considérations théoriques ne peuvent à elles seules faire la synthèse des situations d'accompagnement issues du diagnostic prénatal car elles sont



extrêmement diverses et dépendantes de la sensibilité et de l'histoire des soignants mais aussi du couple dont ils ont la charge. Ainsi, au-delà de la théorie et afin d'essayer de mieux comprendre la manière dont ses situations sont gérées en pratique, il nous paraissait important de proposer une analyse des modalités de surveillance au cours de la grossesse et du déroulement du travail et de l'accouchement pour une population de patiente ayant souhaité un accompagnement périnatal comme alternative à l'IMG en cas de pathologie fœtale grave ou létale.

Nous avons réalisé une étude rétrospective à la maternité Jeanne de Flandre du CHRU de Lille du 1<sup>er</sup> janvier 2005 au 31 décembre 2007. Les patientes retenues étaient celles qui ont envisagées de poursuivre leur grossesse alors qu'une IMG était jugée recevable par le CPDPN compte tenu de la sévérité de la pathologie fœtale.

Pour chaque patiente, nous avons relevé l'âge, l'origine géographique et la parité. Nous avons noté le type de pathologie fœtale avec les différents examens réalisés, ainsi que le motif de poursuite de la grossesse évoqué par les parents. Nous avons également recherché la survenue de complications et l'existence ou non d'une éventuelle hospitalisation. Les données de l'accouchement concernaient principalement l'âge gestationnel et la voie d'accouchement. En ce qui concerne les nouveau-nés, leur poids, leur sexe et leur état néonatal ont été notés. Les données ont été recueillies et analysées à l'aide du tableur Excel (Office, Microsoft corporation, Redmond, WA, USA).

Trente-huit patientes ont été incluses dans cette étude et leurs principales caractéristiques sont résumées dans le tableau 1. Seules onze patientes (29%) présentaient une pathologie jugée comme létale avec certitude.

Le tableau 2 détaille le suivi des trente-huit grossesses. Trente patientes (78,9%) ont eu un nombre de consultations prénatales augmenté si l'on prend comme référence la réalisation d'une consultation mensuelle. De même, les patientes ont eu en moyenne six échographies supplémentaires. Une majorité d'entre elles ont eu entre quatre et sept échographies (34 patientes soit 89,5 %). Dans sept cas, il y avait opposition des parents à toute exploration ou toute intervention médicale supplémentaires. L'intervention d'un psychologue ou d'un psychiatre a été retrouvée pour trois patientes seulement (7,9 %).

Cinq patientes (13,2%) ont présenté une complication au cours de la grossesse dont quatre d'entre elles étaient directement attribuables à la pathologie fœtale. Une hydrocéphalie fœtale majeure a nécessité une ponction intracrânienne avant la naissance, un cas d'holoprosencéphalie a nécessité une ponction d'hydramnios en raison d'une mauvaise tolérance maternelle. Deux mises en travail prématurées sont survenues dans le cadre de pathologies cérébrales avec hydramnios. Enfin, une menace d'accouchement prématuré est survenue à 29 semaines d'aménorrhée, le fœtus était porteur d'une agénésie partielle du corps calleux.

Concernant les raisons du choix des couples de poursuivre de la grossesse, un motif religieux a été évoqué par trois couples. Il s'agissait d'un cas d'agénésie complète du corps calleux, une trisomie 21, et un cas d'holoprosencéphalie. Pour le reste des

patientes, le motif n'a pu être déterminé car il n'était pas noté dans le dossier médical, ce qui peut sembler logique dans la mesure où il n'est pas certain que cette information y ait sa place.

Trente-six naissances ont eu lieu après 22 SA (tableau 3). 8 patientes ont eu une césarienne : deux pour anomalie du rythme cardiaque fœtal dans le cadre d'une maladie des brides amniotiques pour l'une et d'une trisomie 21 pour l'autre, deux pour présentation podalique avec bassin rétréci (respectivement dans un cas de syndrome de Turner et de spina bifida). Pour le reste des patientes, il s'agissait de césariennes itératives pour utérus bicatriciel.

Au total, dans cette courte série, nous avons pu observer que ces grossesses ont bénéficié d'une surveillance renforcée avec un nombre plus élevé de consultations, d'échographies et d'examens complémentaires. Cette surveillance peut se justifier par un risque accru de complications en lien avec la pathologie fœtale initiale. L'analyse a posteriori de ces dossiers a montré un manque de retranscription des informations. Le détail des choix de prise en charge n'était que rarement explicité dans le dossier. Il n'y avait pas de traces des discussions d'équipe ou avec le couple concernant les modalités de prise en charge de la grossesse, ce qui peut expliquer que nous n'ayons pas retrouvé la notion de proposition de recours à une prise en charge psychologique. De même, et il s'agit d'un point pouvant mettre en difficulté les équipes soignantes, les choix concernant la surveillance du travail et de l'accouchement ainsi que la prise en charge post-natal n'étaient pas clairement notés même s'ils avaient été abordés avec le couple.

## **Conclusion**

Le refus maternel d'interrompre la grossesse est une situation particulière de plus en plus fréquente en médecine fœtale. Elle a un lourd retentissement psychologique. La difficulté majeure pour l'équipe pluridisciplinaire est d'accompagner la mère dans son choix.

Dans notre centre, une réflexion s'est initiée à partir d'une part, des expériences de couples ayant fait spontanément une demande d'alternative à l'IMG et d'autre part, des témoignages d'autres couples ayant eu une IMG et qui, a posteriori, se posaient la question du choix de l'accompagnement. En accord avec toute l'équipe périnatale impliquée dans le CPDPN, nous avons alors choisi de proposer maintenant l'accompagnement comme alternative à l'IMG en cas de situation ciblées (hypoplasie du cœur gauche ou trisomie 18).

Lorsque ce choix est fait, Il n'existe pas de règles préétablies mais il est indispensable d'anticiper et de discuter progressivement chaque étape de la prise en charge anténatale et péripartum en mettant en avant la volonté de respecter le choix d'accompagnement sans entraver la santé maternelle. L'accompagnement de ces couples implique de notre part une parfaite acceptation de leur choix, mais au-delà, une anticipation des conséquences en terme de prise en charge de la mère, du nouveau-né et parfois de l'enfant à venir. Cette anticipation doit faire une large part à la discussion multidisciplinaire impliquant les obstétriciens, pédiatres, réanimateurs, chirurgiens...

**Tableau 1. Principales caractéristiques des patientes et détail des pathologies fœtales en situation d'accompagnement périnatal comme alternative à l'interruption médicale de grossesse.**

	n=38
Age moyen (en années)	30,6 +/- 7,4
<u>Origine géographique</u>	
Européenne	19 (50,0)
Afrique du Nord	19 (50,0)
Primipares	17 (44,7)
<u>Terme de découverte</u>	
1 <sup>er</sup> trimestre	6 (15,8)
2 <sup>ème</sup> trimestre	25 (65,8)
3 <sup>ème</sup> trimestre	7 (18,4)
<u>Type de pathologie</u>	
Atteinte cérébrale	15 (39,5)
Anomalie chromosomique	12 (31,6)
Pathologie cardiaque	3 (7,9)
Pathologie urinaire	1 (2,6)
Pathologie thoraco-pulmonaire	2 (5,2)
Syndrome polymalformatif	5 (13,2)
Pathologie jugée comme létale	11 (28,9)

Les valeurs sont données selon la moyenne  $\pm$  l'écart type. Les pourcentages sont entre parenthèses.

**Tableau 2. Suivi des grossesses en situation d'accompagnement périnatal comme alternative à l'interruption médicale de grossesse en cas de pathologies fœtales graves ou létales.**

	n=38
<i><u>Professionnel ayant suivi la grossesse :</u></i>	
Obstétricien	38 (100)
Sage-femme	1 (2,6)*
<i><u>Lieu d'accouchement</u></i>	
Niveau III	14 (36,8)
Autre	24 (63,2)
Examens complémentaires supplémentaires	30 (78,9)
Caryotype fœtal	19 (50,0)
IRM	10 (26,3)
Recours à un avis spécialisé	21 (55,3)
Nombre de consultations prénatales augmenté	30 (78,9)
Réalisations d'échographies supplémentaires	38 (100)
Hospitalisation	11 (28,9)
Complication	5 (13,1)
Intervention du psychologue ou du pédopsychiatre	3 (7,9)

\* dans un cas, il s'agissait d'un suivi conjoint

Les pourcentages sont entre parenthèses.

**Tableau 3. Issues de grossesse, voie d'accouchement et devenir néonatal en situation d'accompagnement périnatal comme alternative à l'interruption médicale de grossesse en cas de pathologies fœtales graves ou létales.**

	Patientes N=38
<b><i>Issue de grossesse</i></b>	
Terme (en semaines d'aménorrhée)	36, 9+/- 5,0
Accouchement > à 22 SA	36 (94,7)
Voie basse	28 (73,7)
Césarienne	8 (21,1)
<b><i>Etat néonatal</i></b>	
	Nouveau né* n=36
Né vivant	28 (77,8)
Né vivant décédé au bloc obstétrical	3 (8,3)
Né vivant décédé avant une semaine de vie	3 (8,3)
Décès <i>in utero</i>	1 (2,8)
Mort <i>per partum</i>	1 (2,8)
Poids de naissance (en grammes)	2547,3 +/-1038,6

\* Naissance au-delà de 22 semaines d'aménorrhée

Les valeurs sont données selon la moyenne  $\pm$  l'écart type. Les pourcentages sont entre parenthèses.

## Références

1. McCoyd, J.L., *Pregnancy interrupted: loss of a desired pregnancy after diagnosis of fetal anomaly*. J Psychosom Obstet Gynaecol, 2007. **28**(1): p. 37-48.
2. Catlin, A. and B. Carter, *Creation of a neonatal end-of-life palliative care protocol*. J Perinatol, 2002. **22**(3): p. 184-95.
3. Leuthner, S.R., *Fetal palliative care*. Clin Perinatol, 2004. **31**(3): p. 649-65.
4. Leuthner, S.R., *Palliative care of the infant with lethal anomalies*. Pediatr Clin North Am, 2004. **51**(3): p. 747-59, xi.
5. Munson, D. and S.R. Leuthner, *Palliative care for the family carrying a fetus with a life-limiting diagnosis*. Pediatr Clin North Am, 2007. **54**(5): p. 787-98, xii.
6. Rossier, C. and C. Pirus, *Évolution du nombre d'interruptions de grossesse en France entre 1976 et 2002*. Population, 2007: p. 57-90.
7. Vial, M., et al., *[Accompanying babies to death after late termination of pregnancy]*. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris), 2002. **31**(1 Suppl): p. 2S98-102.