

La périnatalogie : une médecine particulière

Perinatology : an uncommon type of medicine

A-B. Johansson¹, A. van Wien¹, L. Tecco²

¹Unité de Néonatalogie Intensive, Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola - ULB

²Service de Médecine Foeto-maternelle, C.H.U. Brugmann - ULB

RESUME

La périnatalogie est une discipline en plein développement où se prennent des décisions particulièrement difficiles et graves parce qu'elles engagent la vie d'un enfant et l'avenir de sa famille. Les questions qui s'y posent sont à l'articulation de différentes spécialités médicales, chirurgicales, psychologiques, éthiques, et requièrent leurs expériences complémentaires. La transmission inter-professionnelle et le travail en équipe est indispensable pour assurer la meilleure cohérence et continuité des soins possibles tant dans la prise en charge de la mère que du nouveau-né, et tant en anté- qu'en postnatal. Le couple obstétrico-néonatal, de par son alliance naturelle, est l'interlocuteur privilégié des parents. Il aide à construire leur parentalité, apporte une vision moins orientée sur la pathologie fœtale et une image plus acceptable de leur nouveau-né dans sa globalité.

ABSTRACT

Perinatology is a developing medical field where decisions are particularly difficult and may be harmful in that they deal with the life of an infant and the future of the families.

It deals with matters that are at cross boards of several medical specialties belonging to medicine and surgery but also relevant to psychology and ethics.

Therefore, a collaborative approach is required. Interprofessional exchanges and a team organization are warranted in order to make handling consistent and allow a fruitful follow up. This holds true for the mother and the newborn throughout the pregnancy, delivery and early life. It seems important to us that the parents face with a couple obstetrician-pediatrician. This couple will be able to help them in building their parenthood and considering their newborn as a full human being and not only a sum of several medical problems.

Key words: *perinatology, interprofessional exchanges, life decisions*

INTRODUCTION

Les progrès réalisés au cours des vingt dernières années dans la surveillance des grossesses et les moyens d'accès au fœtus permettent la découverte d'un nombre croissant d'anomalies fœtales.

Cette nouvelle discipline, qu'il convient d'appeler « médecine foeto-maternelle » ou médecine périnatale plutôt que « diagnostic anténatal » puisqu'elle ne se limite pas au seul diagnostic mais requiert les connaissances et l'expérience complémentaires de plusieurs spécialités : l'obstétrique, l'échographie, l'anatomopathologie, la néonatalogie et les diverses spécialités pédiatriques (chirurgie, cardiologie, neurologie, ...). De plus, cette médecine périnatale n'est que le témoin d'une réalité, réalité fondée sur la continuité biologique (mère-fœtus-nouveau-né), sur l'amélioration spectaculaire des techniques d'imagerie, d'analyse génétique, biologique...

Enfin, la pratique de cette médecine périnatale a profondément modifié les relations entre obstétriciens et néonatalogues. Se connaissant mal, ils pouvaient être amenés à vivre des relations de méfiance, voire de rivalités. Puis au fil des années, ensemble, ils ont découvert que l'on pouvait être « malade » avant la naissance, ils ont appris à poser un diagnostic, à émettre un pronostic, à prendre une décision commune et même parfois à traiter le fœtus in utéro.

POURQUOI CETTE MEDECINE PERINATALE OU FOETO-MATERNELLE, DONT LA PIERRE ANGULAIRE EST LE DIAGNOSTIC ANTÉNATAL, EST-ELLE SI PARTICULIERE ?

Primo parce qu'elle présente une double spécificité unique en médecine, qui en complique singulièrement la pratique.

D'une part, elle s'adresse à deux individus distincts mais physiquement indissociables et dont les

intérêts peuvent être différents et parfois contradictoires (mère-fœtus). Tout acte thérapeutique destiné à l'un concerne inévitablement le ou les autres. Les indications thérapeutiques sont donc portées en confrontant les risques prévisibles et les bénéfices attendus pour chacun des individus concernés : le bébé en tant que patient actuel et personne en devenir, sa mère et toute sa famille.

D'autre part, elle concerne plusieurs médecines différentes (obstétrique, échographie, néonatalogie, spécialités pédiatriques, anatomopathologie, génétique, chirurgie pédiatrique, radiologie ...). La tentation est grande lors de la découverte d'un problème fœtal important de s'adresser directement au spécialiste de la (es) pathologie(s) concernée(s) et, de par ce fait d'ignorer le couple mère-bébé accentuant le risque de morcellement du bébé imaginaire mais, également d'ignorer le couple obstétrico-néonatal qui devra prendre en charge l'accouchement et le bébé à la naissance.¹

L'articulation des médecins entre eux et la transmission interprofessionnelle est indispensable pour assurer une continuité des soins et permettre de poursuivre le soutien entrepris auprès des parents, sans avoir à tout reprendre à chaque consultation. Il est souhaitable que les informations importantes soient régulièrement apportées et synthétisées par un ou deux interlocuteurs privilégiés. Le couple obstétrico-néonatal est cet interlocuteur privilégié. L'obstétricien d'une part, parce qu'il relie toutes les étapes que vont parcourir les futurs parents depuis l'annonce de la malformation jusqu'à l'accompagnement de leur enfant dans la prise en charge pédiatrique, ou dans la fin de vie d'une interruption médicale de grossesse (IMG).

Le néonatalogue, d'autre part représente l'enfant à venir, peut parler du bébé de façon positive, lui donner une image acceptable, à l'inverse du regard orienté du spécialiste qui va essentiellement évoquer la malformation et les possibilités de réparations. Il apporte aux parents une vision globale de leur enfant, prenant en compte des données telles que croissance, maturité, vitalité.

Secundo, médecine particulière, parce que le « périnatologue » n'intervient que lorsqu'un paramètre mesuré ou enregistré semble en dehors des limites de la normale chez un fœtus qui lui, est en évolution constante. Ces « pseudo anomalies » peuvent être dues à des manifestations transitoires et doivent être contrôlées, vérifiées, une ou plusieurs fois, générant ainsi un stress qui provoque un sentiment de doute et d'incertitude chez les parents et les soignants.

Tertio, médecine particulière parce que le fœtus est un patient très singulier, accessible indirectement à la vue par des techniques d'imagerie performante et par des paramètres biologiques, mais néanmoins inaccessible au sens, au toucher par exemple. Invisible, il n'a pas d'existence juridique, ne peut être abordé que par l'intermédiaire de sa mère et quelle

que soit l'action engagée, le consentement de celle-ci est requis. Réel parce qu'on le voit, on le mesure par l'intermédiaire de l'imagerie, on le surveille et, en même temps, il n'a pas de réalité tangible, rien que l'imaginaire d'un enfant qui envahit l'esprit de ses parents, un enfant espéré parfait ... Vulnérable enfin, car il est l'enjeu de décisions considérables, de vie ou de mort, prises par d'autres que lui, les soignants et ses parents.

Quarto, médecine particulière encore, parce que la « rencontre » lors des échographies fœtales a une grande importance affective et aide à anticiper la fonction parentale.² En effet, quel album de famille ne commence-t-il pas avec le cliché de la 1^{ère} échographie fœtale et, le succès énorme de l'échographie tridimensionnelle en est une preuve évidente.

Quinto, les outils diagnostiques en périnatologie sont en constante évolution, et toujours mieux ciblés : essor formidable de l'imagerie (échographie tridimensionnelle (3D), IRM fœtale, CT scan spiralé fœtal...), envol des possibilités diagnostiques dans le domaine de la génétique et de la biologie moléculaire... Ces moyens diagnostiques plus performants permettent en outre des évaluations plus scientifiques, et l'élaboration de registres de pathologies fœtales.

Par conséquent, la médecine périnatale est de plus en plus souvent capable de détecter parfois précocement des pathologies fœtales graves ou bénignes dont le diagnostic et pronostic sont établis en anténatal mais que l'on ne peut pas traiter en anténatal. La dimension diagnostique est actuellement prégnante sur la dimension thérapeutique, ce qui a parfois pour effet de confronter les parents et l'équipe périnatale à une situation paradoxale et inconfortable.

HISTORIQUE DU CAMPUS BRUGMANN – HUDERF

Dans certains pays limitrophes de la Belgique, comme la France, l'organisation de la périnatologie est clairement établie. La création de centres multidisciplinaires de diagnostic prénatal est définie par la loi du 29/07/1994 et la régionalisation de soins périnataux en 3 niveaux par les décrets d'octobre 1998.³

Actuellement en Belgique, malgré les discussions et les souhaits des membres de sociétés scientifiques obstétricales et néonatales, l'organisation périnatale est encore floue. Il n'y a pas de politique de transfert clairement définie. Ceci accentue le risque de dispersion des pathologies et ne favorise pas la constitution de masse critique de patients nécessaire à la qualité de la prise en charge.⁴ Pour cette jeune médecine en évolution constante, ce manque d'organisation ne rend pas la tâche facile.

La coexistence sur le Campus Brugmann - HUDERF d'une Unité de Grossesse à Haut Risque, d'un centre de dépistage anténatal de malformations congénitales et à l'HUDERF d'unités pédiatriques

spécialisées de pointe, en font un centre référentiel où les enfants et les mères enceintes sont transférés non seulement de la région bruxelloise mais aussi de plusieurs provinces de Belgique.

Les conditions de base à la création d'une unité périnatale étaient réunies. En 2003, un groupe multidisciplinaire de périnatalogie s'est constitué avec deux objectifs principaux :

- Le premier de développer au maximum la prise en charge du bébé et de la maman ensemble, même si cette prise en charge sera très lourde.
- Le deuxième, d'assurer la meilleure cohérence et continuité possible dans la prise en charge de la mère et du nouveau-né, tant en anté- qu'en postnatal et parmi les différents spécialistes concernés par la pathologie.

La contiguïté de la nouvelle Unité de Néonatalogie Intensive (NIC) avec la salle d'accouchement et l'Unité de grossesses à haut risque, la création de chambres mères-enfants en NIC et le développement de soins palliatifs font partie de cette même philosophie.

L'Unité de Périnatalogie est composée d'un obstétricien, d'un néonatalogue, du ou des différents spécialistes concernés par la pathologie fœtale, d'une infirmière et d'un psychologue. Le couple « obstétrico-néonatal » est l'interlocuteur privilégié, parce que d'une part, l'obstétricien prend soin de la future maman et d'autre part le néonatalogue joue le rôle de généraliste qui apporte aux futurs parents une image acceptable de leur futur bébé.

Des consultations multidisciplinaires permettent aux parents en un même temps et lieu de rencontrer tous les intervenants et de se familiariser avec les locaux et les techniques médicales. Ces rencontres préalables avec les patients créent un lien privilégié qui facilite la prise en charge ultérieure.

Une réunion hebdomadaire multidisciplinaire d'analyse et de discussion des dossiers, préalable à la consultation avec les parents permet d'opter pour une attitude médicale commune et de transmettre un message unique et cohérent aux parents.

Les rôles de cette équipe périnatale sont divers :

- Organiser la naissance, c'est à dire prendre des décisions judicieuses concernant l'accouchement en fonction des données obstétricales et/ou de la pathologie fœtale (où ? quand ? comment ?) et concernant le suivi maternel en post-natal. Le stress et le traumatisme psychologique générés chez les parents par la découverte de malformations congénitales et pathologiques graves, peut être un frein à l'établissement du lien précoce mère-enfant. Ne pas séparer la mère de son nouveau-né et l'impliquer dans les soins intensifs favorisent la compréhension de la pathologie, permet de tisser ces liens précoces et

de prévenir les troubles de la relation parents-enfants.

- Intégrer et maintenir une continuité avec la génétique (conseil génétique, diagnostic préimplantatoire...) ,l'anatomopathologie et la radiologie (IRM fœtale, CT scan...)
- Assurer la participation en pré et post-natal des obstétriciens et médecins référents et améliorer la communication (téléphone, courrier, présence aux consultations...)
- Développer les soins palliatifs hospitaliers et ambulatoires dans les situations d'abstention thérapeutique décidées en anténatal.
- Déterminer des critères de consultation périnatale, afin d'éviter de donner trop d'ampleur à des anomalies transitoires ou mineures.
- Offrir un soutien psychologique au couple en anténatal (hospitalisation, IMG ...) et en post-natal.

DECOUVERTE D'UN PROBLEME FŒTAL : QUELLE CONDUITE SUIVRE ?

Beaucoup de situations périnatales qui concernent la mère et le bébé se déroulent dans un contexte d'urgence somatique et psychologique. La nécessité d'une réflexion préalable aux différentes situations périnatales, ainsi que l'élaboration de protocoles et consensus facilitent la prise en charge obstétrico-néonatale. Il faut demander aux parents quelle place et quelle part ils souhaitent prendre dans les décisions. Lorsqu'une anomalie fœtale est découverte, l'information aux parents doit être précoce et claire, les différentes possibilités thérapeutiques ainsi que leurs limites présentées⁵. Loin de se limiter à l'interruption médicale de grossesse, ces possibilités sont multiples et vont se discuter à partir du moment où l'anomalie est découverte jusqu'à l'issue de la grossesse. En effet, ces situations sont souvent évolutives et susceptibles de remettre en question l'attitude initiale.

Si le traitement du fœtus in utero paraît théoriquement la solution la plus satisfaisante les possibilités sont encore limitées : le traitement médical trouve un nombre croissant d'indications et fait appel le plus souvent à l'administration de médicaments à la mère (par ex digoxine). L'abord direct du fœtus, par ponction ou cathéter intra-vasculaire, présente des risques maternels et fœtaux non négligeables et, le bénéfice est souvent difficile à évaluer. Les interventions chirurgicales in utero sont encore du domaine expérimental alors que les interventions sous endoscopie (dilatations de valves cardiaques ou urétrales, pose d'un ballonnet intra-trachéal) semblent plus prometteuses⁶.

Le maintien d'une grossesse avec une anomalie fœtale est parfois associé à un risque maternel (rupture prématurée de la poche des eaux, hydramnios) qui nécessite des mesures conservatoires (repos, tocolyse...) et impose à la mère des risques médicamenteux, thrombo-emboliques et infectieux, d'autant plus discutables que le pronostic fœtal paraît

compromis. A l'opposé, on peut après maturation pulmonaire, décider de l'extraction prématurée du fœtus afin de le préserver si l'évolution intra-utérine est défavorable (arrêt de croissance, dilatation viscérale, augmentation d'un épanchement...)

Le déroulement de l'accouchement doit alors être programmé pour assurer un maximum de sécurité à la mère et au fœtus. La discussion porte principalement sur le lieu de naissance, sur la nécessité d'une prise en charge spécialisée immédiate (par exemple manœuvre de Rashkind pour une transposition des gros vaisseaux) sur le déclenchement au voisinage du terme pour raisons thérapeutiques (laparoschisis, tumeur...), sur l'indication de césarienne, sur l'accueil du nouveau-né à la naissance...

Si la gravité de l'anomalie fœtale dépistée s'évalue en terme de mortalité et de morbidité, le pronostic à long terme et donc le risque de séquelles est l'élément essentiel parce qu'il détermine la qualité de vie de l'enfant à venir, puis de l'adulte.

Schématiquement on peut se trouver dans 4 cas de figure :

a) Anomalies fœtales « mineures », émanant d'un doute sur la normalité d'une mesure, ou perçues comme anomalies mineures par le corps médical, contrairement aux futurs parents pour qui c'est l'ensemble du bébé qui est menacé. Il convient de ne pas leur donner trop d'ampleur et de rassurer les parents.

b) Anomalies fœtales engendrant un handicap. La difficulté réside, ici dans l'incertitude liée à l'établissement d'un pronostic et au degré de probabilité souvent difficile à évaluer même lorsque les statistiques sont disponibles... Le handicap mental est généralement considéré comme le plus intolérable. Il est constant dans certaines anomalies chromosomiques bien qu'avec des variations individuelles, mais que penser d'anomalies cérébrales isolées comme l'agénésie du corps calleux, et que signifie alors pour des parents 10 à 20% de retard mental ?⁷

Le handicap moteur quant à lui, est prévisible lors de phocomélie, de maladies neuromusculaires mais difficile à préciser dans sa gravité. Les déficits sensoriels sont eux inévaluables en anténatal (par ex. incertitude sur le risque de surdité lors d'une fœtopathie à cytomégalovirus). De même, l'importance du handicap fonctionnel est parfois imprévisible : que dire d'une cardiopathie complexe accessible uniquement à une intervention palliative ou de la mobilité d'un membre atteint par une tumeur artério-veineuse géante congénitale... En ce qui concerne le handicap esthétique, il est très souvent insupportable pour les parents (nanisme, anomalies faciales) et a tendance à être sous-évalué par les médecins.

c) Anomalies fœtales présentant un risque vital à la naissance

Dans ce cas de figure, la mise en route des gestes de réanimation ne tolère aucune hésitation ni retard ce qui risquerait d'aggraver le pronostic. L'analyse scrupuleuse des modalités d'accouchement (où ? quand ? comment ?) et de la prise en charge néonatale en fonction de la pathologie fœtale doit être préparée et expliquée aux parents. (par ex. cardiopathies ducto-dépendantes, laparoschisis, hernie diaphragmatique, atrésie de choanes...). Cette organisation précise de la naissance procure souvent aux parents un sentiment de plus de sécurité dans un contexte général d'incertitude pronostique. La nécessité de cette prise en charge justifie la naissance dans une maternité proche du centre néonatal spécialisé ce qui évite le transfert ex- utero secondaire du nouveau-né et la séparation précoce d'avec sa mère.^{8,9}

d) Anomalies fœtales incurables

Il arrive que l'équipe soit sollicitée par des parents qui considèrent que ces pathologies létales ne relèvent pas systématiquement d'une IMG. De nouveau, les diverses éventualités sont analysées. La réflexion porte notamment sur la possibilité de poursuivre la grossesse, de faire naître l'enfant, de le laisser s'éteindre, accompagné de ses parents et de l'équipe soignante. C'est une décision très lourde, chargée d'angoisse pour les parents et difficile pour l'équipe périnatale, chargée d'assurer le suivi d'un fœtus condamné à terme, d'accompagner sa mort et de soutenir les parents.¹⁰

CONCLUSION

La périnatalogie est une médecine par définition pluridisciplinaire où l'articulation des médecins entre eux et la transmission interprofessionnelle est fondamentale. Les décisions prises au sein d'une collaboration médicale multidisciplinaire, à travers l'anté et le postnatal, s'imposent aux parents comme le témoin de l'attention du corps médical vis-à-vis de la mère et du nouveau-né, et constituent un soutien primordial pour les parents en détresse. Spécialité en plein essor, elle nécessite une réflexion continue sur les enjeux médicaux, technologiques, éthiques, moraux afin de défendre au mieux les intérêts de nos petits patients et de leur famille.

BIBLIOGRAPHIE

1. Bitouzé V : Espoirs et doutes chez les soignants de médecine fœtale. In : Le fœtus, un singulier patient. Editions Seli Arslan, 2001 ; 152-65
2. Gourand L : L'échographie périnatale : un éléphant dans un magasin de porcelaine. In : Le consentement éclairé en périnatalité et en pédiatrie. La vie de l'enfant, Editions érès, 2004 ; 71-7
3. Bréart G, Puech F, Rozé JC : Plan « périnatalité » 2005-2007. Humanité, proximité, sécurité, qualité. Rapport rédigé à la demande du Ministre de la Santé et Protection Sociale, France. 10-11-2004

4. Allen S, Gauvreau K, Bloom B, Jenkins K : Evidence-Based referral results in significantly reduced mortality after congenital heart surgery. *Pediatrics* 2003 ; 112 : 24-8
5. Faure JM : Place de l'obstétricien dans la prise en charge d'une malformation foetale. In : *Les malformations congénitales. Diagnostic anténatal et devenir.* Sauramps medical 2002 ; 2 : 127-32
6. Tulzer G, Art W, Franklin RC, Loughna PV, Mair R, Gardiner HM: Fetal pulmonary valvuloplasty for critical pulmonary stenosis or atresia with intact septum. *Lancet* 2002 Nov 16 ; 360 (9345) : 1567-8
7. Moutard ML, Kieffer V, Feingold J et al: Agenesis of corpus callosum; prenatal diagnosis and prognosis. *Childs Nerv Syst* 2003 ; 19 : 471-6
8. Mulvey S, Partridge JC, Martinez AM, Yu VY, Wallace EM: The management of extremely premature infants and the perceptions of viability and parental counselling practices of Australian Obstetricians. *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 2001 ; 41 : 269-73
9. Zupancic JA, Kirpalani H, Barrett J, et al: Characterising doctor-parent communication in counselling for impending preterm delivery. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2002 ; 87 : F113-7
10. Provoost V, Cools F, Mortier F et al: Medical end-of-life decisions in neonates and infants in Flanders. *Lancet* 2005 ; 365 : 1315 – 20

Correspondance

A-B. JOHANSSON
Unité de Néonatalogie Intensive
Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola
15 avenue JJ Crocq
1020 Bruxelles