

### MISES EN GARDE

- Toutes les données présentées dans ces pages ont 10 ans d'âge. Certaines techniques ne sont plus pratiquées, d'autres ont considérablement évolué. Les personnes et les lieux ont changé, la connaissance de l'Amyotrophie Spinale Infantile aussi.
- Les perspectives d'avenir ne sont jamais aussi optimistes que ce que nous voudrions lire. Ne poursuivez la lecture de ces témoignages que si vous vous sentez prêt à lire le pire.
- Les témoignages sont toujours personnels. Ils racontent des états de pathologie qui peuvent ne pas vous concerner.
- Les témoignages indiquent aussi des choix qui sont personnels, liés à l'histoire de ceux qui les racontent. D'autres choix peuvent se justifier.

### **Sommaire :**

**Page de garde avec quelques questions synthétiques**

[Questions et commentaires](#)

[Synthèse du groupe](#)

[L'accouchement d'une jeune femme atteinte d'Amyotrophie Spinale](#)

[Témoignage sur l'accouchement](#)

[Témoignage sur l'arthodèse](#)

Pourquoi n'informe-t-on pas mieux les familles des interventions chirurgicales à subir par les patients atteints d'A.S.I. (avant opération, son déroulement, conseils postopératoires, informations techniques) ?

Pourquoi n'y a-t-il pas un meilleur soutien psychologique?

Pourquoi ne pas étudier une meilleure préparation kinésithérapeutique avant intervention chirurgicale ?

Pourquoi le contact médecins-familles est si difficile ?

Pourquoi n'offre-t-on pas systématiquement une chambre "mère-enfant" pour cette catégorie de patients à handicap très lourd ?

Qu'en est-il de la formation universitaire sur les interventions chirurgicales correspondant à l'A.S.I. ?

Pourquoi ne fait-on pas plus d'études de l'A.S.I. en service de maternité (étude du comportement du fœtus, sa détection avant naissance) ?

## QUESTIONS ET COMMENTAIRES SUR LE THEME :

### INTERVENTIONS CHIRURGICALES

La chirurgie orthopédique donne parfois des échecs aggravant l'évolution du handicap, opération trop tardive, ou trop précoce. Il est vrai que ces interventions sont difficiles en raison de la mauvaise qualité du tissu musculaire et de l'ostéoporose du système osseux.

Comment pallier, après une très longue intervention avec anesthésie, la perte considérable du poids et la difficulté de récupération par la suite ? (avant arthrodèse : 37 kg à 15 ans, après arthrodèse : 30 kg sans récupération jusqu'à 19 ans).

Après intervention chirurgicale, pourrait-on étudier un régime alimentaire spécial pour pallier la perte d'appétit et favoriser la récupération face à cette maigreur qui s'installe et est souvent source d'inquiétude pour le patient.

Le striker (lit permettant des retournements sur le ventre ou le dos après une opération du dos) n'est pas toujours bien adapté compte tenu de la faiblesse de la tête chez les ASI.

Pourquoi les contacts entre le chirurgien et les parents sont-ils difficiles à établir ?

Pourquoi les chirurgiens ne sont pas capables de tenir un langage de vérité que des parents même moins informés sont plus à même de comprendre qu'on ne le soupçonne, et tiennent-ils trop souvent des discours plein d'illusions qui donnent de faux espoirs ?

Pourquoi n'y a-t-il pas de préparations et d'informations sur l'intervention chirurgicale à venir ? Il est particulièrement désagréable de se réveiller en découvrant que des greffons vous ont été prélevés sur d'autres parties du corps sans vous en avoir averti auparavant même si la manoeuvre est logique.

N'est-il pas logique de demander une consultation régulière (tous les ans) pour un suivi et une surveillance des opérations subies avec montage ?

N'est-il pas préférable d'opter pour une intervention chirurgicale (arthrodèse) le plus tardivement possible après la croissance, plutôt que de se soumettre à cette pratique des interventions répétées et rapprochées à partir d'un très jeune âge ?

Quel est le bénéfice de cette deuxième solution face aux problèmes de fatigabilité et d'insuffisance respiratoire face aux anesthésies répétées. face aux longues périodes de stabilisation postopératoire, face au problème de la cicatrisation (saignements, temps de redons), face à la multiplication des ruptures du temps scolaire ?

Comment être assuré d'une bonne préparation anesthésique et d'une bonne réanimation dans les hôpitaux de France à l'exclusion des centres hospitaliers spécialisés en la matière ?

Alors que l'arthrodèse représente une intervention moins douloureuse proportionnellement à son importance, quels sont les procédés ou les méthodes qui permettent aux opérations plus minimes telles que les ténotomies des abducteurs et des genoux, d'être moins douloureuses à supporter ?

D'une manière plus générale, est-ce que la pratique de massages et d'étirements, c'est-à-dire un bon suivi en kinésithérapie peut éviter toute opération chirurgicale orthopédique ?

Est-on sûr d'être accueilli dans les meilleures conditions dans les hôpitaux en cas d'intervention d'urgence, face à l'insuffisance respiratoire et dans le cas d'éventuel rapatriement ?

Durant ma petite enfance, je n'ai pas toujours été très bien suivie en ce qui concernait la kinésithérapie et l'appareillage. Plusieurs interventions chirurgicales ont été nécessaires afin de compenser les diverses déformations. Il en résulte d'une part de nombreuses cicatrices qui sont

loin d'être esthétiques et d'autre part, il reste toujours des déformations qui n'ont pu être "arrangées".

L'affaiblissement musculaire a des conséquences sur la silhouette qui ne sont pas très agréables pour la vue (absence de galbes des membres, proéminence de l'abdomen).

La chirurgie plastique peut-elle changer quelque chose à cette situation ?

Si oui, dans quelle mesure la sécurité sociale prendrait-elle ces frais en charge ?

Certains muscles qui ont perdu tellement de force qu'ils n'ont plus de fonction, sont rétractés. Est-il possible de les dénervé complètement afin qu'ils ne soient plus douloureux ? Peut-on les remplacer par un tissu artificiel qui soutiendrait l'articulation mais qui n'empêcherait pas la mobilisation ?

Je sais qu'il existe la ténotomie mais, cette opération est très douloureuse, demande beaucoup de rééducation après et n'a pas toujours le résultat escompté.

Fait-on une recherche et une étude clinique et biologique du foetus atteint d'une A.S.I. ? (comportement in vitro, étude d'une possibilité de biopsie musculaire sur le foetus dans le cas d'une seconde grossesse accidentelle). Une étude du nouveau-né (comportement et signes cliniques avant-coureurs d'une A.S.I. dans le but d'un enseignement et d'une vulgarisation de l'information auprès des pédiatres, consultation de PMI, de l'opinion publique ?

Il faudrait obtenir des informations précises auprès des médecins sur tout ce qui concerne les interventions chirurgicales afin de pouvoir répondre à toutes ces questions (pourquoi l'intervention, les avantages, les inconvénients, comment l'éviter), ainsi que les précautions à prendre en cas d'intervention.

En ce qui concerne l'anesthésie, il serait souhaitable d'imprimer une petite carte que les parents garderaient avec eux, ou seraient inscrits les médicaments qui sont conseillés et proscrits pour les A.S.I. en cas de prémédication ou d'anesthésie.

Quand une opération est envisagée pour nos enfants, à qui nous adresser en priorité pour être certains d'obtenir les meilleurs conseils ? Comment faire entièrement confiance ? Quel chirurgien est le plus compétent ? Nous éprouvons beaucoup de crainte et d'appréhension à ce sujet.

En lisant ce dossier, plusieurs questions se présentent :

- A quel âge et à partir de quel degré de scoliose l'opération du rachis est-elle envisagée ?
- Y a-t-il des limites d'âge ?
- Quels sont les avantages et les inconvénients des différentes techniques ?
- La fonction respiratoire est-elle systématiquement compromise en cas de scoliose ?
- La fixation de la colonne vertébrale entraîne-t-elle une faiblesse musculaire plus importante ?
- En cas de scoliose évolutive chez un jeune enfant, l'arthrodèse faite à l'adolescence n'est-elle pas suffisante ?

De nombreuses questions se posent encore, je pense qu'une information très détaillée devrait être fournie aux familles, car même si aujourd'hui nos enfants sont encore trop petits, il faudra certainement un jour envisager une des différentes opérations.

Un recueil de témoignages serait aussi très apprécié, car nous aurions ainsi une vue plus large des problèmes.

Je suis un peu étonnée que les parents n'aient pas confiance dans les chirurgiens, car ils n'expliquent pas les buts et les mécanismes de l'intervention. Il faut leur poser beaucoup de questions.

Pour ma part je fais confiance à l'équipe bordelaise qui d'ailleurs va m'opérer à nouveau. Le Professeur a répondu sans problème à toutes mes questions, même sur le problème de la réanimation. Ma première intervention a été une biopsie. Tout s'est bien passé. A l'adolescence, j'ai eu une tige d'Arrington pour stabiliser ma scoliose très importante (150 &deg;). Je n'ai pas été surprise du tout. Cela a duré 7 mois entre l'extension avant l'opération, ensuite l'intervention, puis je suis restée allongée 2 mois.

Une opération n'est jamais agréable, elle entraîne toujours des périodes de souffrance. La présence des parents est indispensable. Pour moi, Papa a pu arrêter 5 mois son activité professionnelle grâce à la compréhension du directeur de l'entreprise.

Je n'ai jamais redoublé à l'école, Il y a toujours eu, pour ma part, une collaboration entre les médecins et les parents.

## LES INTERVENTIONS CHIRURGICALES DES A.S.I.

Synthèse de M. et Mme PERDREAU et M. et Mme BLANQUER

### *Plan :*

#### Les interventions chirurgicales

- biopsie
- causes orthopédiques : hanches et genoux
- cause orthopédique : scoliose
- trachéotomie
- gastrotomie
- broncho-aspiration
- causes diverses

#### Les conditions d'hospitalisation

#### Conclusion

En fonction de l'évolution de leur maladie, du suivi médical, certains de nos enfants sont appelés à subir, un jour ou l'autre, une intervention chirurgicale.

Cette décision en accord avec les médecins intervenants, est souvent bien difficile à prendre, les buts et les mécanismes ne sont pas toujours expliqués assez clairement aux parents et, face à des actes aussi importants nous nous sentons parfois bien démunis et nous éprouvons le besoin d'informations complémentaires, nous souhaitons bénéficier de l'expérience déjà vécue par d'autres .... Cela peut nous permettre également d'en discuter avec les médecins, parfois même d'étudier un autre type d'intervention.

Toute autre opération chirurgicale. même sans rapport avec la maladie, pose également un problème bien particulier.

#### **Quelques interventions chirurgicales, vécues par plusieurs enfants :**

- **la biopsie** : sous anesthésie locale, pour diagnostic de l'A.S.I., est souvent le premier contact avec le milieu hospitalier. Certains parents sont présents, d'autres non, auprès de leurs enfants, et c'est déjà le tout premier pas des différents problèmes qui vont se poser ensuite.

- **Orthopédie** : Les hanches se fixent en flexum et en coup de vent latéral, les genoux se déforment en flexum et les pieds en équin (extension)

Pour Laetitia, 6 ans 1/2, anesthésie sous péridurale (pouvant donc être maintenue plus longtemps) et interventions à la fois sur les parties molles et sur les parties osseuses. Les deux têtes de fémur sont "cassées" et retournées, puis fixées à des plaques enlevées un an après. L'opération fut très douloureuse, la péridurale maintenue trois jours avec réinjections toutes les cinq heures, l'anesthésique ne faisait effet que deux heures.

Pas de calmants ni de somnifères en raison de sa maladie. L'enfant a souffert six mois de cette intervention. Elle est restée plâtrée 60 jours, de la poitrine aux orteils, jambes écartées et a souffert d'escarres aux fesses.

Dix jours d'hospitalisation, puis Centre de rééducation à Neuilly.

Laetitia a beaucoup souffert de l'internat, cela ajouté aux douleurs postopératoires. Du fait de son immobilisation, les os étaient très déminéralisés, le risque de fractures permanent et les manipulations très délicates. Après le déplâtrage, très douloureux, on lui a moulé un corset et un appareil de jambes qu'elle a eu bien du mal à supporter. Il a fallu la remettre un bon mois dans son plâtre car le fait de ne plus être aussi bien maintenue la faisait énormément souffrir.

La ténotomy des deux hanches : à 14 ans en 1974, pour Mireille, fut très douloureuse mais le flexum de hanches à 90° empêchait la greffe de la colonne qui fut réalisée en même temps. Mireille est allée en réanimation et est restée cinq mois à l'hôpital, en chambre commune de dix personnes. A la suite de ces opérations, Mireille a eu une grande perte de poids et une rétention urinaire.

Rétraction des deux pieds et déformations vers l'intérieur du pied gauche : à 7 ans 1/2, pour Laetitia. La verticalisation entraînait des souffrances insupportables. Il y a donc eu intervention sur les deux tendons d'Achille, puis plâtre pendant un mois. Cela s'est bien passé. Les pieds sont revenus à angle droit, Laetitia porte des attelles de pieds jour et nuit, et les supporte bien.

- **La scoliose** est la plus redoutable et le plus fréquente des complications orthopédiques des A.S.I. Sa trop importante courbure peut aller jusqu'à compromettre la station assise et de plus, elle peut entraîner de gros problèmes respiratoires. On pratique donc dans ce cas une arthrodèse au début de l'adolescence (greffe des vertèbres entre elles et maintien de l'ensemble par une ou deux tiges fixées aux vertèbres).

Arthrodèse - greffe Harrington du tronc. C'est ce qu'a subi Mireille, à 14 ans, en 1974, pour corriger une courbure de la colonne à 120°. L'opération s'est bien passée. Il en résulte des progrès importants : une meilleure station assise avec plus d'endurance et la suppression du corset.

Mais il existe, depuis quelques années, une solution intermédiaire pour des enfants encore jeunes et dont la scoliose est importante. Plutôt que de greffer colonne (ce qui poserait des problèmes de développement du tronc, au niveau osseux), on peut leur poser une ou deux tiges de maintien, sous-cutanées, qui étirent la colonne vertébrale. Elles sont fixées sur les vertèbres uniquement en haut et en bas, sont parfois réglables et permettent la croissance de l'enfant en attendant l'adolescence. Compte tenu de la relative fragilité du montage, un corset orthopédique est moulé aussitôt l'opération et le port d'une têtère est indispensable. On n'enlève jamais ce corset, surtout pas en station assise (Laetitia l'enlève, couchée pour le bain). Il est fait de deux demi-coques pour permettre les soins et la toilette d'un côté ou de l'autre. De plus, pour éviter une cassure des vertèbres, ou de la tige, il faut éviter les manipulations trop brusques, les mauvaises positions, les secousses ... (en fauteuil, à l'extérieur, les risques sont grands si le terrain n'est pas plat).

Ce type d'intervention n'évite pas la progression de la courbure de la colonne vertébrale et entraîne donc des réinterventions environ chaque année, soit pour rallonger la tige en partie haute (en étirant à nouveau la colonne) grâce à un système de filetage ou crémaillère, soit pour changer la tige pour une plus longue. C'est ce qu'ont vécu Laetitia et Céline.

Opération de la colonne vertébrale, en septembre 86, à 7 ans, pour Laetitia, par le Docteur DUBOUSSET à l'hôpital St Vincent de Paul, à Paris.

Elle présentait une scoliose de plus de 95° couchée. On lui a donc mis deux tiges de maintien intérieur le long de la colonne vertébrale, ceci afin d'essayer de corriger sa scoliose et pour éviter que la déformation ne s'accroisse trop vite. Ces deux tiges sont réglables et fixées à l'aide de deux crochets sur les vertèbres (selon les cas, une seule tige peut suffire). Il n'y a pas de greffe. L'opération ne fut pas très douloureuse. Le corset a été remis en salle d'opération pour qu'il y ait un bon maintien.

Laetitia est restée en réanimation 24 heures. Puis elle a eu des problèmes d'escarres aux hanches, le corset n'étant plus en place, et en a souffert longtemps. Sa cicatrice a été très longue à se fermer, du fait qu'elle était très maigre et très affaiblie, plus de 60 jours, ce qui nécessitait de la changer de position toutes les quatre heures, ou plus souvent, jour et nuit. Et que de pansements ! En septembre 87, deuxième opération de la colonne vertébrale, car malgré son corset porté jour et nuit et son orthèse intérieure, en un an, sa scoliose avait pris 30° environ. La tige fut rallongée. Il a fallu reprendre toute la cicatrice mais cette fois, la cicatrisation fut plus rapide (un mois). Laetitia a connu les mêmes problèmes d'escarres aux hanches mais les docteurs ont été plus attentifs à ses plaintes.

Un nouveau corset et un appareil de hanches ont été faits en raison du changement de taille de Laetitia (2cm). A chaque intervention, 24 à 28 heures. Elle reste sous perfusion 4 à 6 jours. Chaque fois également, elle est sondée et c'est sans doute le pourquoi des conséquences urinaires qu'elle a depuis ses opérations (fuites non contrôlées et envies fréquentes d'uriner jour et nuit).

Instrumentation du Rachis pour Céline, en novembre 86, à 6 ans 1/2, réalisée par le Docteur LASCOMBES, Hôpital d'enfants de Vandoeuvre les Nancy.

A l'âge de deux ans et demi, est apparue une scoliose dorso-lombaire qui, malgré un traitement orthopédique par corset de Milwaukee, évoluait de façon régulière. Devant l'augmentation de la pente évolutive (30°; par an à six ans), et comme la fonction respiratoire était tout à fait satisfaisante, il a été proposé de réaliser une instrumentation du rachis (c'est à dire une contention interne de la scoliose).

Après avoir envisagé l'arthrodèse définitive, les parents de Laetitia, et après plusieurs discussions avec le chirurgien, ont opté pour la mise en place d'une tige de Moe sans greffe. Elle a été placée en novembre 86, des dernières vertèbres lombaires jusqu'à la troisième vertèbre dorsale et fixée en haut et en bas par des fils métalliques (ouverture tout le long du dos).

L'opération s'est bien passée. Après 48 heures de réanimation, Céline est remontée dans sa chambre et vite remise dans son fauteuil.

Mais à la radio de contrôle, huit jours plus tard, on voyait la tige décrochée en haut, la vertèbre avait cassé. Il a fallu réopérer, consolider en haut et en bas, cintrer en peu la tige. Ensuite, prendre beaucoup plus de précautions dans les manipulations, les déplacements en fauteuil, et porter une têtère.

Suite à la mise en place d'une sonde, Céline a fait une grosse infection urinaire. Elle est, du fait des deux opérations successives, restée à l'hôpital un mois. La cicatrisation a été immédiate et après trois semaines à la maison (dont deux en vacances de Noël), elle est retournée en classe. La scoliose a été réduite de 50°; à 30°;.

L'évolution a été satisfaisante pendant un an et, du fait d'une cassure de l'extrémité inférieure de la tige, un autre matériel a été mis en place en septembre 87, à 7 ans 1/2, deux mois avant la date prévue pour le rallongement de la tige. Cette fois ce fut une tige COTREL DUBOUSSET, même genre de tige, réouverture tout le long du dos. Dix jours d'hospitalisation dont 48 heures en réanimation, cinq jours sous perfusions, puis station assise, cicatrisation immédiate. Pas de douleur au dos, mais hypersensibilité aux perfusions et soins. Prévention d'escarres aux talons et soins efficaces d'un début d'escarre à la hanche. (A la première intervention, Céline avait eu un début d'escarres à chaque talon).

La scoliose, remontée à 50°; a de nouveau été réduite à 25/30°;. Le chirurgien envisage de changer à nouveau la tige en fin d'année 88 si tout va bien.

- **Trachéotomies** : Pour les enfants ayant de gros problèmes respiratoires, on pratique une ouverture chirurgicale de la trachée, au niveau du cou, et la mise en place d'une canule pour permettre une ventilation assistée.

Nous avons, là aussi, les exemples de Marion (21 mois) et de Vanessa (2 ans 1/2).

Marion, à 11 mois, présentait de très gros problèmes respiratoires. Elle a subi une trachéotomie pour permettre une ventilation assistée à très long cours, au C.H.U. de Poitiers. L'opération a duré une heure, y compris le réveil. Etant déjà depuis trois mois en réanimation, elle y est restée encore un mois et demi après l'opération et elle est rentrée à la maison.

Dès l'intervention, vraiment nécessaire, elle respirait mieux et était plus souriante.

Pour Vanessa, la trachéotomie a été effectuée le 15 octobre 87, à 2 ans. Elle avait de gros problèmes respiratoires depuis 1 an 1/2 (bronchites, gros encombrements, infections pulmonaires, pneumonie) demandant une aspiration intensive, surtout la nuit, jusqu'à 20, 30 fois. Egalement de gros problèmes circulatoires obligeant à des réanimations, une arrêt cardiaque (réanimation importante effectuée au masque LEGG).

L'hôpital de Tours à Clocheville n'étant pas partant, la trachéotomie a été réalisée à l'hôpital

Raymond Poincaré à Garches, dans une salle de réanimation, sous anesthésie locale. Cela permet une ventilation jour et nuit et une kinésithérapie en parallèle (la nuit : un Monnal D, aspirateur portable électronique; le jour : l'Eole, avec valise et un Ambu compact du réanimateur en cas de panne des machines).

Vanessa est maintenant libérée dans sa respiration. Plus d'antibiothérapie. Et si c'était à refaire, ses parents l'auraient fait six mois avant. Cela lui aurait évité bien des souffrances. Un TURBO lui permettra bientôt une vie plus normale car elle ne peut se déplacer sans sa machine de ventilation assistée et gavage.

- **Gastrotomie** sous anesthésie locale. Cela nécessite une fibroscopie. Le matériel est bien toléré et se réduit à une sonde amarrée par deux rondelles en plastique qui la maintiennent en place. Cela évitera les infections dues au gavage par sonde, l'hypersalivation et de ce fait, les problèmes supplémentaires de déglutition. De plus, les soins sont très simples, bien plus que le changement de canule.

Marc et Rémi ont été ré-hospitalisés pour une :

- **Broncho-aspiration**, le poumon gauche ne fonctionnant plus. Ils ont été admis d'urgence au C.H.U de Caen. L'hospitalisation a duré trois semaines.

- **Causes diverses** : Les enfants ou adultes touchés par une A.S.I. peuvent également être hospitalisés pour d'autres raisons, non liées à leur maladie.

Emmanuel (3 ans) par exemple, a vécu l'hospitalisation à un mois, pour l'opération d'une hernie inguinale, à l'hôpital Trousseau (pas de problème de réanimation), puis à 2 ans pour une fistule à l'oeil.

Cette fois, il fut hospitalisé à l'hôpital de l'Hôtel Dieu. Et là, fut transféré à Garches pour le réveil et le suivi respiratoire. Et c'est bien là le problème posé à chaque intervention chirurgicale : la réanimation, le suivi respiratoire.

## **LES CONDITIONS D'HOSPITALISATION**

En 1974, Mireille a vécu 5 mois d'hospitalisation en chambre commune de 10 personnes. Elle avait 14 ans et deux visites par semaines (elle était d'une famille de quatre enfants dont deux handicapés). Cependant, elle n'a pas eu de problème au niveau du personnel.

Bien sûr, les conditions d'hospitalisation évoluent et varient selon les hôpitaux.

Pour une biopsie et un diagnostic, ici la présence des parents est acceptée, là elle est refusée. A l'hôpital Central de Nancy, pour Céline, il n'y avait pas assez de chambres mère-enfants et les visites n'étaient autorisées que de 13 à 20 heures (entre temps l'enfant pleurait et ne mangeait pas).

A la clinique de la Salpêtrière (Service du Professeur CAILLE), les parents de Juliette ont pu rester auprès d'elle deux jours en permanence. Les parents d'Olivier, ont pu être présents lors de la biopsie (une heure) et furent bien acceptés.

Cependant, pour chaque hospitalisation, la présence des parents est indispensable. L'accueil des différents hôpitaux ne répond pas toujours à ce besoin.

L'hôpital de Garches ne permet pas la présence mère-enfant. Un foyer d'accueil, à 500 mètres de l'hôpital, "La Clairière". permet aux parents éloignés de rendre visite à leur enfant aux heures autorisées, de 13h30 à 20 heures uniquement. A ce moment, leur présence est bien acceptée. Vanessa y a très bien vécu son hospitalisation à 2 ans. Elle n'a pas souffert et tout de suite mieux respiré. Par contre, Emmanuel en est sorti amaigri et psychologiquement marqué. Il parlait sans cesse de l'hôpital et a encore peur des médecins et paramédicaux. Il y a souffert également d'un

début d'escarre. Pourtant, le personnel semble assez informé et le Centre bénéficie de très bons Professeurs.

A l'hôpital St Vincent de Paul à Paris, on accepte pas toujours la présence auprès de l'enfant. Il n'y a pas de chambres mère-enfant en chirurgie orthopédique mais la maman de Laetitia, 8 ans 1/2, est toujours restée auprès d'elle. Cependant, les conditions d'accueil y sont très mauvaises : pas de cabinet de toilette dans la chambre, pas de téléphone, les lits sont parfois peu confortables (Laetitia en a souffert), et il manque toujours du matériel (couvertures, oreillers, arceaux ...). De plus, le personnel, trop restreint, n'est pas ou peu informé sur la maladie de l'enfant, sur les manipulations. Les consignes ne sont pas toujours données au personnel suivant. Les enfants sont réveillés beaucoup trop tôt (6h30), notamment le jour de l'opération (5h30). Que d'attente et d'angoisses inutiles!

Au C.H.U. de Caen, les chambres mère-enfant n'existent pas. Pour Marc et Rémi, les parents ont été présents nuit et jour, trois semaines, sur un lit d'appoint. Le personnel est très vigilant mais pas suffisamment informé et incompetent pour cette maladie (pour faire tousser les enfants par exemple) et de plus trop peu nombreux pour une surveillance efficace. Les enfants ont bien vécu leur hospitalisation grâce à la présence constante de leur parents et aux nombreuses visites.

A l'hôpital Trousseau, à Paris (Emmanuel à 1 mois), pas d'accueil mère-enfant. Le personnel ne paraît pas informé sur les A.S.I.

A l'Hôtel Dieu (Paris), toujours pour Emmanuel à 2 ans, sont prévues des chambres mère-enfant et la présence des parents est très bien acceptée. Le personnel est à leur écoute, intéressé par les A.S.I., et extrêmement prudent puisqu'ils ont demandé que Garches prenne la responsabilité du réveil et de la réanimation.

Au C.H.U de Poitiers, la maman de Marion est restée 5 mois dans le service de réanimation, dans la chambre à côté de celle de Marion. Cette présence fut très utile à la maman pour apprendre les gestes indispensables concernant la trachéotomie et très bien acceptée par le service, très compréhensif et familial. Ce personnel était très compétent et connaissait bien Marion qui s'y est habituée du fait de sa longue hospitalisation,

Céline, 8 ans, à l'hôpital d'enfants de Nancy-Brabois a vécu les deux expériences :

A 6 ans 1/2, sur les conseils des médecins elle fut accueillie dans un secteur de 12 enfants (7 à 14 ans), répartis en chambre de 3 ou 4. Elle a très bien vécu son hospitalisation (un mois) avec la visite de ses parents de 13h30 à 20 heures, et de nombreux amis. Mais il y a eu un problème médical, il a fallu réopérer, Céline a eu des débuts d'escarres aux talons.

A 7 ans 1/2, pour l'intervention suivante (10 jours d'hospitalisation), ses parents ont choisi une chambre mère-enfant pour mieux contrôler, et c'était plus rassurant. Ils sont convaincus que leur présence est indispensable auprès de leur enfants, nuit et jour.

Le personnel n'était pas toujours informé sur les manipulations, les possibilités de l'enfant, et la présence des parents les libérait d'une attention permanente à Céline, ce qui est difficilement réalisable. Par contre, en réanimation, l'enfant entubé et perfusé de toutes parts ne peut bénéficier de la présence de ses parents que de 13 heures à 19h30. Il ne peut appeler et ne peut que subir, même en cas de problèmes.

Ces différentes expériences confirment la nécessité de la présence permanente des parents auprès de leur enfant.

Leur disponibilité peut cependant poser problème. Le temps passé près d'eux, pour les parents ayant une activité professionnelle, est soit pris en congé annuel, en congé sans solde ou en temps de repos. Le fait qu'ils soient hospitalisés fait perdre, le bénéfice d'un arrêt "pour enfant malade".

Scolarité : Les quelques enfants scolarisés n'ont pas été perturbés par leurs hospitalisations : Mireille a sauté une classe, Laetitia est retournée rapidement au Centre et Céline a travaillé un

peu à l'hôpital et à la maison, avec sa maman (toujours en contact avec ses institutrices).

## **CONCLUSION**

Il est nécessaire de recueillir un maximum d'informations précises sur l'opération envisagée, auprès des médecins d'autres parents, des associations. Les parents doivent connaître les conséquences d'une hospitalisation : si elle peut permettre la station assise, debout, un meilleur confort, moins de problèmes respiratoires, elle peut aussi entraîner une période de souffrance, de fragilité, un plâtre ou une immobilisation couchée entraînent une déminéralisation importante des os et une perte du tonus musculaire. Il faut être très vigilant pour en limiter les conséquences. De plus est toujours posé le problème de la réanimation et du suivi respiratoire. Et parfois aussi s'ajoutent d'éventuels problèmes psychologiques si l'hospitalisation est mal vécue.

L'enfant a besoin de savoir ce qu'on va lui faire, de comprendre pourquoi, tout en dédramatisant la situation. La confiance des parents, certains jeux aussi (trousse de docteurs, livres, playmobiles à l'hôpital ou en salle d'opération etc...) peuvent l'y aider.

Surtout, il faut exiger la présence des parents tout au long de l'hospitalisation de leur enfant, demander une chambre mère-enfant, pour le moral des enfants, le contrôle des soins, l'information du personnel (veiller au suivi des consignes). Cela permet aussi de rencontrer directement les médecins, de discuter avec eux des problèmes.

Et puis, qui sait mieux que nous aider nos enfants dans leur vie quotidienne, dans leurs jeux, leurs gestes, les retourner (attention aux escarres) ? Il est évident que la présence de sa mère (ou de son père) sécurise l'enfant, le rassure surtout pour les plus petits. Par ailleurs, on peut participer à la qualité des soins, de l'hygiène et de l'alimentation en assistant le personnel dans sa tâche.

Et enfin, l'hospitalisation en "chambre mère-enfant", permet aux parents d'apprendre les techniques nécessaires lors du retour de l'enfant à la maison.

Pour le bien de nos enfants, c'est un point à défendre systématiquement.

## **ACCOUCHEMENT D'UNE FEMME ATTEINTE D'UNE AMYOTROPHIE SPINALE DE TYPE WERDNIG-HOFFMANN**

Voici le témoignage de Nathalie Starosta-Patrac et de la naissance quasi-miraculeuse de son fils Quentin.

La chose n'était pas aisée et nous avons un appel au secours déchirant de toute une famille :

- une grand-mère demandant l'avortement pour sa fille
- un grand-père devenu agressif et que l'on ne voulait pas informer de la grossesse
- un cas génétique : le père du bébé atteint d'une affection Spina Bifida, la mère tétraplégique atteinte d'une maladie de Werdnig-Hoffmann.

Face à ce dilemme, ce cas rare et exceptionnel, quelle pouvait être la position médicale ?

- Un refus d'avortement en raison d'une grossesse très avancée et du dépassement des délais d'IVG selon la législation.
- La nécessité d'un accouchement provoqué avant terme pour l'enfant à venir et à protéger (risque d'encéphalite pour une naissance prématurée avant 7 mois) en raison de la très faible capacité vitale de la mère et ses craintes de ne pas pouvoir mener à terme une grossesse mettant en danger sa propre vie.
- D'un point de vue génétique : l'enfant est forcément porteur du gène ASI mais on pouvait avancer qu'il n'y aurait qu'un risque sur 200.000 que l'enfant soit à son tour atteint d'une ASI. Quant à la transmission de l'atteinte Spina Bifida, celle-ci se fait par la mère et non par le père.
- L'enfant pouvait naître viable à condition de repousser le plus tard possible la naissance, grâce à un Conseil éclairé du corps médical, la merveilleuse collaboration des médecins et de généticiens, le bon sens et l'efficacité de toute une équipe médicale régionale, grâce aux techniques de l'anesthésie, Madame Starosta-Patrac voyait naître son fils après 8 mois de grossesse par les voies naturelles.

Une expérience de solidarité humanitaire, au bénéfice de la vie, exemplaire...

## Témoignage de Mme STAROSTA-FATRAC

Voici comme vous me l'avez demandé, le résumé de notre aventure car si je voulais vous la conter dans son intégralité, il faudrait un livre.

Le 4 septembre 1987, je subissais une première échographie, nous ne savions pas que j'étais enceinte. Je fus soulagée d'apprendre que j'attendais un enfant, car depuis plusieurs mois (5 1/2), mon corps avait subi des transformations et des douleurs que nous n'avions pu déterminer.

A partir de cet instant, le supplice débuta. Comment l'annoncer à mes parents ? Avorter ou pas ? Le danger que représentait cette grossesse pour mon état de santé et j'en passe...

Le suivi médical s'effectua à la maternité de Montpellier par bon nombre de gynécologues, vu la rareté de mon cas. Nous restions, mon mari, ma famille, mes amis et moi dans l'incertitude de continuer cette grossesse pendant une dizaine de jours.

Ma mère me pressait d'avorter car trois de ses quatre filles sont atteintes de la maladie Wernig-Hoffmann. Les médecins, contre l'avortement, ne me facilitaient pas les choses et moi, je pleurais.

Mon mari voulait ce bébé, moi je ne savais pas. Tout se bousculait dans ma tête : un bébé, super ! Mais que risquais-je ? Et lui, serait-il atteint ?

Même avec les affirmations de tous qu'il ne risquait rien, le doute planait. Et puis je ne pourrais pas m'en occuper, là était mon plus gros problème de future maman.

Enfin la réponse : je poursuivais ma grossesse, ouf ! Ouf, oui et non !

Oui, car j'avais le temps de réaliser enfin ce qui m'arrivait, et que la césarienne était retardée. Trois mois pour réfléchir et apprécier.

Non, parce que ma mère nous croyait incapables d'assumer l'éducation de notre enfant et nous conseillait d'abandonner Quentin dès sa naissance. Impossible ! Mon mari voulait cet enfant et il l'a eu !

Trois mois se passèrent entre mille choses merveilleuses et désagréables. Je préfère ne pas m'étendre sur la partie médicale car il faudrait au moins un livre.

10 novembre 1987, 9 heures du matin, après une prémédication, qui m'aida à me relaxer pour la suite, je prenais la direction de la salle d'opération. Ma mère m'avait suivie partout et elle était encore et heureusement présente. Les anesthésistes me firent une rachi-anesthésie (sorte de péridurale). Tout le monde eut peur. Un seul côté de mon ventre et une jambe seulement s'endormirent, mais au bout d'un moment tout redevint normal. Nous avons évité de peu l'anesthésie générale.

Quentin naquit dans les meilleures conditions pour lui comme pour moi. Il pesait 2,600 kg et était ADORABLE ! Je ne le vis que quelques minutes car le SAMU était là pour me transférer en réanimation par sécurité où j'y restais trois jours séparée de mon fils. Quentin resta à la maternité 15 jours de plus que moi pour une acidose inexplicquée, à notre grand désespoir.

Ceci n'est qu'un survol de notre histoire car je crois qu'il faudrait un roman pour tout raconter, J'y pense !

Aujourd'hui, nous sommes bien organisés. Quentin a dix mois et se tient debout seul et il remplit bien nos journées car les bêtises commencent.

Un simple point noir, les crédits ! Mais je pense que toutes les personnes handicapées ont ce problème.

## Témoignage de Marie-Dominique TROADEC sur

### L'ARTHRODESE

Voilà déjà deux mois que je viens d'être opérée de ma scoliose au niveau des lombaires par la méthode Cotharel Dubousset. L'opération et mon séjour en hôpital de 5 semaines se sont bien passés, mais je récupère difficilement sur le plan musculaire : j'ai perdu la marche à 60 % à cause de grandes douleurs musculaires au bas du dos. Je tiens moins bien ma tête, elle a tendance à tomber et c'est un grand effort pour moi de la maintenir droite. Quand je suis debout, j'ai aussi perdu un peu d'équilibre.

Il y a aussi des choses positives : meilleure respiration et cage thoracique plus souple. Monsieur Cardinaud, qui m'a suivie de près durant mes 4 jours en réanimation, n'en revenait pas. J'ai été intubée seulement le jour de l'opération. Devant d'autres professeurs, il a parlé de mon cas en disant qu'à mon âge c'était exceptionnel d'avoir une capacité vitale passant de 1 litre à 1,4 litre et cela grâce à mon kiné. Ce dernier était content des compliments, il ne travaille pas pour rien !

Monsieur Cardinaud exclut maintenant la trachéotomie. J'ai eu une longue discussion à ce sujet avec lui. Il m'y avait préparée, car il était persuadé que mon état respiratoire aurait empiré, mais la vie en a voulu autrement. Il m'a dit que si je continue assidûment les séances, je peux aller jusqu'à 1,6 litre, 1,7 litre en capacité vitale. J'ai donc l'esprit plus tranquille actuellement.

Ma convalescence passe par un séjour, à ma demande, dans un centre de rééducation à Bourg Madame, dans les Pyrénées Orientales.

Je récupère assez bien et les kinés sont excellents. J'ai ici un emploi du temps en kinésithérapie chargé :

- 9 h à 9 h 30 : bird

- 11 h à 11 h 45 : piscine avec mobilisation de tous les membres. Dans l'eau, je suis moins autonome qu'en dehors, je ne tiens pas du tout ma tête et mes jambes ne flottent pas. Elles partent au contraire au fond de l'eau. Alors je suis privilégiée car, le kiné respiratoire et un autre s'occupent de moi dans l'eau. C'est vraiment agréable la piscine pour la détente musculaire.

- Après cela, je mange.

- 13 h 30 à 14 h : bird

- 14 h à 14 h 30 : mobilisation cage thoracique

- 15 h 30 à 16 h : massage du dos

- 16 h à 16 h 30 : bird

Ouf ! je suis enfin libre !