

Mucoviscidose

Éclairage éthique sur le désir d'enfant



- * Pour les couples ayant déjà un enfant atteint de mucoviscidose
- * Pour les couples à risque de 25% d'avoir un enfant malade
- * Pour les couples dont l'un est atteint de mucoviscidose
- * Pour les parents d'un patient adulte atteint de mucoviscidose
- * Et pour leur entourage



vaincrelamuco.org





Remerciements auteurs de la brochure :

Pierre Boitte, professeur d'éthique médicale
Catherine Figarella, médecin-chercheur,
Bernard Laurent, parent
Karen Lagoutière-Lebourg, patiente
Claire Marot, parent
Joëlle Moulinoux, parent
Marie-Thérèse Piraud, psychologue
Edith Puchelle, chercheur
Sylvie Zeller, parent

et relecteurs :

Pierre Canoui, pédopsychiatre
Mireille Claustre, médecin
Dominique Hubert, médecin
Pierre Jouannet, médecin
Jean Navarro, médecin
Sophie Ravilly, directrice médicale, Vaincre la Mucoviscidose
Adeline et Florian Zeller, patient et sa conjointe
Audrey Guété, suivi de fabrication et conseil éditorial, Vaincre la Mucoviscidose

Merci tout particulièrement à **Claire Marot** pour son implication dans l'animation du « groupe éthique » et la coordination de cette brochure.



Édito

Le titre *Éclairage éthique sur le désir d'enfant* indique clairement qu'il ne faut pas attendre de cette publication des réponses à des questions mais il s'agit beaucoup plus d'une invitation à la réflexion qui peut aider à prendre des décisions qui engagent toute une vie. Bien sûr sont données des informations sur les possibilités actuelles de dépistage et de diagnostic mais la réflexion se décale en permanence sur le sens de la vie, de sa transmission, de son don.

C'est pourquoi, au-delà de la réflexion sur la mucoviscidose, menée par des parents, patients, médecins, chercheurs, psychologues, ces informations peuvent être utiles pour tous ceux chez qui le désir d'enfant se vit autrement parce qu'il est confronté à une projection anticipée sur un avenir dont ils savent qu'il est porteur de souffrance pour eux et/ou pour l'enfant à naître.

Aux quatre situations envisagées viennent en écho quatre mots-clés qu'il est nécessaire de conscientiser dans ce cheminement : le regard des autres, la souffrance, la solitude, la confiance. Il s'agit bien d'un éclairage éthique au centre duquel se trouvent, au-delà du désir, le couple et la place de l'enfant à naître.

S'il intéresse au premier rang les couples, ce document remarquable par la profondeur de sa réflexion, la clarté de l'argumentation sur des questions qui touchent à l'intimité, est un outil nécessaire aux professionnels en charge de prodiguer un conseil ou de recevoir en entretien les personnes concernées.

Francis Puech,

Professeur émérite

Président du Collège national des gynécologues et obstétriciens français

Président de la Commission nationale de la naissance et de la santé de l'enfant

Membre du Comité consultatif national d'éthique



Sommaire

Avant-propos	p.5
Pour les couples ayant déjà un enfant atteint de mucoviscidose	p.9
Pour les couples à risque de 25 % d'avoir un enfant malade	p.13
Pour les couples dont l'un est atteint de mucoviscidose	p.16
Pour les parents d'un patient adulte atteint de mucoviscidose	p.20
Questionnements	p.23
Conclusion : que faire pour bien faire ?	p.25
Lexique	p.26
Annexes	
Annexe 1 Conseil génétique/Fertilité et procréation	p.27
Annexe 2 La solidarité aujourd'hui : les aides existantes	p.29
Vaincre la Mucoviscidose : quatre missions prioritaires	p.31



Avant-propos

Notre groupe est né de l'actualité de la révision de la loi de Bioéthique de 2010

C'était l'occasion pour notre association de réfléchir et d'accompagner cette réflexion. D'autant plus que cette fois-ci, un large panel de citoyens était amené à se prononcer : spécialistes, institutions, mais aussi de simples citoyens comme nous.

Quelques patients, parents, psychologues, médecins et chercheurs ont pris du temps pour réfléchir à ces questions qui nous concernent directement : le désir d'enfant et sa concrétisation.

Pour les personnes concernées, il s'agit le plus souvent de questions intimes, dont la réponse sera sans doute éclairée par leur culture, leur religion, l'éducation reçue, mais dont les décisions auront des conséquences collectives, familiales, économiques et sociologiques.

Les sciences et techniques du vivant sont désormais capables de prouesses qui ne vont pas sans interroger notre morale. Comment concilier la nécessaire protection de la dignité humaine et des personnes plus vulnérables et la liberté de disposer de notre corps comme bon nous semble ?

Mais aussi, que faire des conventions « universelles » ? Celle des Droits de l'Homme,

Bioéthique : quelques étapes clés

- 1947** Les 10 principes du code de Nuremberg
- 1964** Déclaration d'Helsinki
- 1967** Autorisation de la pilule contraceptive en France
- 1975** Loi française dépenalisant l'interruption volontaire de grossesse (IVG)
- 1978** Première naissance par fécondation in vitro (FIV) en Angleterre
- 1981** Déclaration de Manille
- 1982** Première naissance par FIV en France
- 1994** Premières lois de bioéthique en France : début de réglementation du diagnostic prénatal (DPN) et préimplantatoire (DPI)
- 2003** Publication de la séquence du génome humain
- 2004** Révision des lois de 1994 : interdiction du clonage humain mais dérogations accordées à certaines équipes pour travailler sur les cellules embryonnaires humaines
- 2010** Nouvelle révision des lois de bioéthique
- 7 juillet 2011** Promulgation de la nouvelle loi relative à la bioéthique. Pour la première fois en France, les médecins ont l'obligation d'informer sur le dépistage. Article 20 de la loi (Art. L. 2131-1) du code de la Santé publique.



Le diagnostic prénatal (DPN) Art. L. 2131-1

Il est encadré par la loi du 29 juillet 1994 révisée en août 2004.

Le diagnostic prénatal, précise la loi, « s'entend des pratiques médicales ayant pour but de dépister in utero chez l'embryon ou le fœtus une affection d'une particulière gravité. Il doit être précédé d'une consultation médicale adaptée à l'affection recherchée ».

L'objectif de cette rencontre est d'aider les familles à mieux comprendre les effets de la pathologie diagnostiquée et de les informer sur les prises en charge médicales existantes.

C'est après cette concertation médicale qu'une décision peut être prise.

Le diagnostic préimplantatoire (DPI)

Article L. 2131-4 : On entend par diagnostic préimplantatoire le diagnostic biologique réalisé à partir de cellules prélevées sur l'embryon *in vitro*.

Le diagnostic préimplantatoire n'est autorisé qu'à titre exceptionnel dans les conditions suivantes :

- Un médecin exerçant son activité dans un centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal pluridisciplinaire tel que défini par l'article L. 2131-1 doit attester que le couple, du fait de sa situation familiale, a une forte probabilité de donner naissance à un enfant atteint d'une maladie génétique d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic.
- Le diagnostic ne peut être effectué que lorsqu'a été préalablement et précisément identifiée, chez l'un des parents, ou l'un de ses ascendants immédiats dans le cas d'une maladie gravement invalidante, à révélation tardive et mettant prématurément en jeu le pronostic vital, l'anomalie ou les anomalies responsables d'une telle maladie.
- Les deux membres du couple expriment par écrit leur consentement à la réalisation du diagnostic.
- Le diagnostic ne peut avoir d'autre objet que de rechercher cette affection ainsi que les moyens de la prévenir et de la traiter.
- Il ne peut être réalisé, à certaines conditions, que dans un établissement spécifiquement autorisé à cet effet par l'Agence de la biomédecine instituée à l'article L. 1418-1 .

En cas de diagnostic sur un embryon de l'anomalie ou des anomalies responsables d'une des maladies mentionnées au deuxième alinéa, les deux membres du couple, s'ils confirment leur intention de ne pas poursuivre leur projet parental en ce qui concerne cet embryon, peuvent consentir à ce que celui-ci fasse l'objet d'une recherche dans les conditions prévues à l'article L. 2151-5. Par dérogation au deuxième alinéa de l'article L. 1111-2 et à l'article L. 1111-7, seul le médecin prescripteur des examens de biologie médicale destinés à établir un diagnostic prénatal est habilité à en communiquer les résultats à la femme enceinte.

Il existe 3 centres en France qui pratiquent le DPI : Paris - Montpellier - Strasbourg

- Il s'agit d'un parcours long et éprouvant qui ne « garantit » pas forcément la naissance d'un enfant. « Il nécessite un dispositif relativement lourd (stimulation, ponction ovarienne, etc.) ainsi que des gestes invasifs » CCNE avis N° 107.

En 2010, 369 couples, 368 ponctions ovocytaires, 268 transferts d'embryons, 83 accouchements (de 99 enfants), soit 31 % de grossesses abouties.



celle de la Déclaration universelle sur la bioéthique et les droits de l'Homme, ainsi que les différentes lois déjà existantes.

Pouvons-nous les ignorer ? Comment prendre du recul par rapport à ces textes fondateurs ?

L'éthique : des principes, un questionnement

C'est autour de l'éthique que nous avons voulu bâtir notre réflexion, pas une éthique de spécialistes mais une éthique pratique, interrogative, ouverte au dialogue accrochée à notre humanité, dans notre société.

Nous avons fait l'effort de faire abstraction de nos idées et d'essayer de nous libérer de jugements hâtifs. Tout cela pour appeler chacun à participer pleinement aux décisions qui le concernent.

En effet, nous sentons bien chacun au fond de nous que certaines décisions sont bonnes ou moins bonnes. Il n'y a pas de bonnes ou de mauvaises réponses, il y aura « ma » réponse. Cela nous invite à nous interroger sur la raison et notre désir. La raison serait-elle gommée au profit de notre désir ? Le vrai et le bien ne seraient plus définis pour eux-mêmes mais adaptés à notre propre désir. Ce qui me plaît, qui me satisfait, est-il vrai et bien ?

Certains événements s'imposent, la maladie par exemple, et dans ces événements

il y a toute une part de liberté à retrouver pour choisir la façon dont on va les vivre.

L'éthique doit nous apporter des éclairages sur notre comportement, c'est son essence même. L'étymologie du mot éthique, qu'elle soit grecque ou latine, signifie : mœurs, coutumes, morale, normes, règles. La bioéthique est l'éthique du vivant, l'éthique appliquée à notre humanité.

En éthique, il n'y a pas de théories mais quelques principes, pour tenter d'orienter l'action humaine.

Il faut essayer d'avoir :

- un questionnement pluridisciplinaire : économie, justice, santé, philosophie, religion ;
- et un questionnement pluraliste : médecins, psychologues, scientifiques, économistes, juristes, philosophes, religieux, citoyens.

Nous avons tenté de proposer quelques repères sur la souffrance, la solitude, la décision.

« Ce n'est pas le chemin qui est difficile, c'est le difficile qui est chemin. »

Kierkegaard, philosophe et théologien danois



L'enjeu de cette réflexion se situe autour de la naissance, de la procréation : deux êtres qui s'aiment pour amener à la vie un autre, héritier de nos gènes, semblable et différent.

La possibilité de mettre au monde un enfant malade et innocent nous interpelle tous dans son injustice.

La science et la médecine évoluent rapidement

Parallèlement à ce qui existe, à notre « héritage », la science, la médecine évoluent de façon très rapide et nous conduisent à des choix souvent bien difficiles auxquels nous n'étions pas préparés. Aujourd'hui, au XXI^e siècle, comment répondre humainement aux défis nouveaux ?

Nos repères deviennent flous, nous ne savons pas toujours où sont les balises, les points d'ancrage. Nous entendons, lisons beaucoup de choses, mais finalement c'est à nous qu'il appartiendra de « décider », parfois seul, parfois en couple, mais toujours en assumant notre responsabilité.

La réalisation du désir d'enfant aujourd'hui peut avoir un « prix » humain et social très lourd.

Pas question de regarder en arrière, nous vivons avec les progrès et les difficultés de notre monde et c'est à ce défi que nous devons répondre, une réponse qui sera la nôtre et nous rendra heureux.

» Notre interrogation dans les quelques lignes qui vont suivre, s'est portée sur le diagnostic prénatal (DPN) et le diagnostic préimplantatoire (DPI)

Certains couples, après avoir eu un enfant atteint de mucoviscidose, peuvent souhaiter d'autres enfants.

D'autres couples, parce qu'il y a des antécédents dans la famille, savent qu'ils ont le risque de transmettre la maladie. Aujourd'hui, ce sont aussi des adultes atteints de mucoviscidose qui s'engagent sur ce chemin de vie. Chacun de ces parcours est source de beaucoup d'interrogations.

C'est un peu cette « revendication » de décision intime qui nous a poussés à proposer cette réflexion. Pas de réponses toutes faites, mais quelques pistes afin de partager ses espoirs, ses peurs, ses interrogations et s'approprier sa décision, tout en cheminant et en dialoguant avec les uns et les autres, toujours dans un profond respect.

» Nous espérons que ces quelques pages vous offriront un souffle, une respiration.



» Nous avons un enfant atteint de mucoviscidose

et malgré le choc de l'annonce,
la découverte de la maladie,
l'état de santé de notre enfant,
nous souhaitons un autre enfant.

Que faire ?

Hier, en l'absence de moyens techniques, certains couples ont abandonné tout projet d'enfant, ne s'autorisant pas à concevoir un autre enfant qui serait peut-être atteint de mucoviscidose. Certains couples n'ont eu qu'un seul enfant, atteint de mucoviscidose. La pression du corps médical et de la société n'a pas toujours été neutre dans ce choix.

Depuis, l'évolution des moyens techniques a modifié le questionnement des parents à risque : acceptation ou refus d'exposer l'enfant à une maladie éventuelle. Il se focalise, préalablement à la grossesse, sur les possibilités du diagnostic prénatal ou de l'assistance médicale à la procréation.

Aujourd'hui, la spontanéité n'est plus de mise, ce sont plutôt la peur, la responsabilité qui sont au rendez-vous.

En effet, la vie et le regard de l'enfant atteint de mucoviscidose interfèrent avec la décision parentale : la réflexion sur une future grossesse est aussi influencée par l'état de santé du premier enfant. Nous ne souhaitons pas imposer la mucoviscidose à un autre enfant. En même temps, nous ne nous autorisons pas à penser que l'on aurait pu «supprimer» cet enfant à qui nous apportons, à présent, soins et attention et que nous avons attendu heureux et confiants.

L'enfant atteint de mucoviscidose peut aussi s'exprimer sur ce qu'il vit et sur la valeur de sa vie. Certains trouvent qu'elle vaut la peine d'être vécue, d'autres affirment le contraire.

» Ces discours croisés peuvent-ils nous aider dans notre décision de couple ? Où chercher une réponse qui soit la nôtre, et non pas imposée par un regard extérieur ?



L'incidence de la mucoviscidose sur le projet d'enfant

La mucoviscidose qui atteint l'un des enfants constitue une injustice au sein de la fratrie, qui se répercute sur le temps et l'attention donnés à chacun. Si cela est vrai dans toutes les familles, car on n'est jamais le même parent pour tous ses enfants, la mucoviscidose le rend plus visible et plus sensible.

Et pourtant c'est aussi ce frère, cette sœur atteint(e) de mucoviscidose qui montre un chemin différent, qui montre que la vie n'est pas toujours facile et qui nous ouvre à plus d'attentions. La vie n'aurait jamais été la même si il ou elle n'avait pas été là.

Sommes-nous prêts à accueillir éventuellement la souffrance, sans nous sentir responsables de tout ? Lorsque l'enfant atteint de mucoviscidose «va bien», il est peut-être plus facile de relativiser notre décision.

Avant de prendre une décision, il est nécessaire d'essayer de se poser quelques questions.

Notre décision, quelle qu'elle soit, aura des répercussions sur notre vie, sur la société, ainsi que sur le plan économique.

Avant même d'engager une grossesse, il faut être capable de penser à son interruption en cas de fœtus atteint ou d'accepter la possibilité d'avoir un enfant, «même» atteint de mucoviscidose.

Selon la situation, le couple pourra s'engager ou non dans une grossesse avec un diagnostic prénatal.

Si le couple ne peut l'accepter (par opposition à cet acte technique, ou parce qu'il a déjà eu recours à cette pratique et la refuse cette fois-ci), **il peut aussi s'orienter vers le DPI.**

Dans ce cas, le DPI permet de maîtriser le démarrage d'une vie exempte de la mucoviscidose et accueillie sans réserve par les futurs parents.

Notre interrogation se déplace : avant de nous interroger sur notre capacité à accueillir l'enfant tel qu'il est, nous sommes amenés à envisager comment les moyens techniques peuvent nous aider à accueillir exclusivement un enfant non atteint de mucoviscidose. Cependant, la chaîne de la transmission de la maladie ne sera pas forcément cassée puisque le DPN et le DPI peuvent transmettre la mutation *via* des fœtus ou embryons hétérozygotes.

Et si aucun de ces parcours ne pouvait être envisagé par le couple ? Quelle difficulté de sentir la vie en soi et de devoir la mettre à distance.

» **Pouvons-nous prendre le risque de donner naissance à un enfant atteint de mucoviscidose, alors que nous pourrions l'éviter ? C'est techniquement possible, même si ce n'est pas techniquement facile.**

L'enfant atteint de mucoviscidose pourrait-il reprocher à ses parents de lui avoir donné la vie ? Le choix des parents est de fait imposé à l'enfant. Quelle est la responsabilité des parents dans le don de la vie ? Les parents ont-ils le devoir



de donner une vie « bonne » à l'enfant, ou pas de vie du tout ? Qu'est-ce qu'une vie « bonne », valant la peine d'être vécue ? Certaines personnes atteintes de mucoviscidose jugent leur vie bonne, heureuse,

remplie, d'autres disent qu'elles n'auraient pas souhaité être là. Ce qui est certain, c'est la solitude inéluctable de l'enfant, de sa famille face à la mucoviscidose, à la souffrance.

Comment « faire » pour accueillir exclusivement un enfant indemne de mucoviscidose ?

Les moyens techniques ont ceci de rassurant : ils substituent à un risque une certitude. L'enfant né ne sera pas atteint de mucoviscidose.

Le refus des moyens techniques proposés aujourd'hui est considéré par certains professionnels comme une attitude « rétrograde », c'est-à-dire littéralement tournée vers le passé, le refus du progrès de la science.

La science nous offre aussi un grand espoir de guérison, grâce aux travaux de la recherche scientifique, aux nouveaux médicaments et aux nouvelles technologies. Pour autant, c'est vrai, il n'y a pas encore de solution et la gravité de la maladie est toujours là : l'espérance de vie augmente mais dans des conditions qui, si elles s'améliorent continuellement, restent difficiles à partir d'un certain stade d'insuffisance respiratoire. Le recours à la greffe bi-pulmonaire est aujourd'hui souvent l'ultime proposition sans être encore garante de survie prolongée. Comment se situer entre réjouissance des progrès et confiance dans la science pour une probable guéri-

son et refus des techniques proposées : DPN, interruption médicale de grossesse (IMG), DPI, etc. Comment exprimer ma confiance ?

Une éthique d'humanisation doit se tenir dans un lieu paradoxal, certainement très peu confortable : celui où il serait possible, sans récuser les avancées de la science et de la technique d'alléger – de contrebalancer – le poids de leur autorité. Son premier souci serait de consolider les personnes, de leur donner des temps, des délais, des lieux pour prendre du recul, réfléchir, s'informer, s'exprimer, se concerter, se décider.

B. Matray, La présence et le respect. Éthique du soin et de l'accompagnement. Paris, Desclée de Brouwer, 2004, p 103



Est-ce pour répondre à cet appel de confiance, de liberté que certains couples décident de tenter l'aventure d'accueillir la vie sans l'aide de la technique ? Est-ce aussi parce qu'ils n'oublient pas qu'ils ont trois chances sur quatre d'avoir un enfant en bonne santé ?

C'est dans ce contexte que se pose la question aujourd'hui aux couples. Or, ce sont des jeunes couples qui sont confrontés à ce questionnement multiple et complexe, ayant en face d'eux des experts, rôdés aux raisonnements scientifiques, mais pas toujours en possession des dernières données sur la mucoviscidose elle-même.

Comment ces couples sont-ils informés et accompagnés sur leur chemin de réflexion personnelle, s'ils le souhaitent ?

⊗ **Partir en randonnée solitaire, est dangereux et risqué, on peut s'égarer, traîner, perdre courage, perdre le moral. Nous avons besoin les uns des autres pour trouver le bon chemin.**

Il faut un bon équilibre pour aider le couple au discernement, il faut savoir rendre compte précisément des choses, être bien au courant des progrès. On peut maintenant bénéficier de consultations spécialisées en génétique et s'adresser aux centres de ressources et de compétences de la mucoviscidose (CRCM) ou à l'association Vaincre la Mucoviscidose.



» Nous sommes un couple

à risque de 25% d'avoir un enfant atteint de mucoviscidose et nous souhaitons concevoir un premier enfant.



Quelle est notre capacité à l'accueillir tel qu'il est alors que nous sommes porteurs sains et informés ?

» Comment accepter cette réalité et les conséquences de ce risque sur notre projet d'enfant ?

De futurs parents peuvent sans doute ne pas se sentir le courage et la confiance nécessaires pour élever un enfant atteint de mucoviscidose. Qui est prêt à partir vers ces rivages inconnus, à affronter les tempêtes ? Peut-on douter du désir de tout parent en devenir de donner naissance à un enfant en bonne santé ? Pour autant, le désir d'un enfant en bonne santé signifie-t-il le rejet de tout risque d'un enfant atteint de mucoviscidose ? Là où la spontanéité et l'élan de vie devaient être les moteurs principaux, il faut laisser place à la retenue, à l'inquiétude, à la prudence. Tous ces désirs profonds qui m'animent, qui nous animent, peuvent-ils cohabiter ?

À cette première question posée, l'enfant est au cœur de notre décision. L'enfant, don extraordinaire, source de tendresse et

d'émerveillement, l'enfant qui change tout dans le couple, dans la maison, dans nos habitudes, l'enfant qui humanise.

Et si tout à coup, il n'y avait plus d'enfant ? Ou alors, un enfant source d'inquiétudes, d'angoisses, un enfant malade, un enfant qui « coûte », à ses parents, à la société, un enfant à qui on « impose » une vie de souffrance. N'avons-nous que ces deux regards possibles, pouvons-nous les mêler ?

Face à cette double situation, quelle est ma part de responsabilité ? De prudence ou d'audace ?

Et nous voilà embarqués pour une randonnée solitaire ? À deux ?

À qui confier mes doutes et mes peurs ? Avec qui partager mes questions, qui m'accorde son attention, m'éclaire sans m'imposer sa solution, ses certitudes ? Qui m'accompagne sans me juger ?

Qui va m'écouter et accueillir mes interrogations ?



Du temps est nécessaire pour aller vers un choix assumé et non subi. Le temps doit devenir un allié de la réflexion. Aujourd'hui, il est trop souvent synonyme de pression, d'urgence.

Un dialogue est recommandé avec un médecin, un généticien, un psychologue, une infirmière, le monde associatif, d'autres

parents connaissant cette situation, afin d'être accompagné, de recevoir des informations claires et actuelles pour transmettre un peu de sérénité.

Toutes les questions doivent pouvoir être posées, sans gêne, sans tabou, sans jugement, juste pour sentir l'écho en nous.

Vers quel idéal de bonheur social et familial ?

Nous aspirons tous au bonheur.

Dans une approche scientifique et sociétale, l'éradication de la mucoviscidose peut être évoquée comme un idéal.

Quelle idée se fait-on du bonheur familial ? La maladie ou le risque de maladie en font-ils partie ?

La mucoviscidose introduit une responsabilité supplémentaire pour les parents : le poids des soins et des traitements représente une charge et souvent une angoisse. Les parents se sentent parfois responsables de l'évolution de l'état de santé de leur enfant d'autant plus qu'ils réalisent eux-mêmes certains traitements, qu'ils peuvent avoir un impact sur l'environnement (hygiène, etc.).

Ce poids de la mucoviscidose, cette angoisse de mort, cette responsabilité peuvent parfois sembler trop lourds, trop difficiles à assumer. Avant d'y être réellement confronté, on ne s'en rend pas

compte et les forces nous abandonnent, nous nous sentons incapables de faire face.

L'enfant nous montrera-t-il le chemin ? Ce parcours, démarré dans une certaine solitude, comment se poursuivra-t-il ?

Il est certain que devenir parent est une expérience unique, un cheminement avec ses joies, ses peines, ses deuils, ses échecs, ses questions, ses découvertes.

Il est souhaitable que la décision soit prise en vérité et en responsabilité, en tenant compte du contexte familial, économique et social du couple.

La fragilité de nos décisions rejoint la fragilité de l'enfant.

Il s'agira toujours d'une décision singulière, dans une situation singulière, dans une société avec les autres et en tenant compte de valeurs, de culture, de respect, de principes universels.

La vie relève d'un choix permanent, c'est en choisissant que l'on vit.



La vie est aussi parfois une page blanche qu'il nous faut affronter. Personne ne se posera la même question pour arriver aux mêmes réponses. Nous l'écrivons

chaque jour avec nos choix, nos peines, nos joies.

La vie est un *continuum* solidaire : passé, présent, avenir.

Un impact socio-économique

La situation économique, l'équité dans le couple et la peur de l'avenir suscitent également des interrogations.

La mucoviscidose affecte le niveau social des parents. La question se pose encore souvent de la poursuite de l'activité professionnelle de l'un des parents. Que faire ? Qui reste à la maison lorsque les problèmes de santé nécessitent une présence auprès de l'enfant à certaines périodes difficiles, ou trop fréquemment par rapport aux contraintes d'une organisation professionnelle ?

Nous devons avoir le souci du devenir de nos enfants et réaliser que la mucoviscidose peut parfois contribuer aux difficultés matérielles. Est-ce qu'on a encore le droit d'être différent, de mettre au monde des enfants différents, au regard des contraintes économiques et sociales que la mucoviscidose fait peser ? La question se pose avec d'autant plus de vigueur que l'on aurait peut-être pu éviter la naissance d'un enfant malade.

Sur quelle solidarité sociale pourra-t-on s'appuyer, aujourd'hui et demain, lorsque

les parents ne seront plus à même d'aider leurs enfants ?

La société peut reprocher le coût de la vie donnée avec la mucoviscidose. À l'inverse, certains médecins pensent que les progrès de la science vont permettre un allongement de l'espérance de vie bien au-delà des pronostics actuels, et une amélioration de la qualité de la vie, ce qui complique l'attribution du qualificatif de « maladie d'une particulière gravité » inscrite dans la loi (L2131-4 du code de la santé publique).

Et pourtant, de grands défis de solidarité existent, qui témoignent d'engagements forts et enthousiastes et qui créent des liens sociaux importants et essentiels.

La vie peut s'imposer aussi parfois avec force, la vie avec la mucoviscidose peut parfois être une vie tout aussi pleine et épanouissante, plus savoureuse du temps présent, parfois plus essentielle, mais aussi plus compliquée, plus fatigante, plus lourde. Elle peut aussi se révéler féconde pour l'entourage. Là réside peut-être le secret d'une vie « réussie », dans ce que chacun de nous aura apporté à la vie.



Quelles questions se posent

à une personne atteinte de mucoviscidose qui souhaite avoir un enfant ?

Transmettre la vie

Quoi de plus simple et de plus naturel que le désir d'enfant d'un jeune couple ? Qui s'en étonnerait ? Qui pourrait mettre en doute ce désir de transmettre la vie, de prolonger deux personnes qui s'aiment, de se projeter dans l'avenir d'une vie de famille ?

Quoi de plus compliqué aussi lorsque la mucoviscidose s'en mêle ! Car alors ce désir intime du couple devient objet d'étonnement, de jugement, un objet sous condition de technique et d'accord médical. Un désir passé au crible des analyses d'experts, souvent ressenties comme une injustice supplémentaire par ces jeunes adultes atteints de mucoviscidose, en comparaison avec la liberté de décision de leurs amis.

Pourquoi alors avoir suivi ces injonctions de maintenir son état de santé, de faire ses soins, respecter ses traitements, pratiquer une activité physique même lorsque tout allait mal, pourquoi avoir investi dans sa scolarité, ses études ou son avenir professionnel, si d'un seul coup vient se dresser le mur d'une contre-indication à procréer ? La transmission de la vie devient alors une nouvelle étape à franchir et à réussir. Elle peut donner tout son sens à la période

antérieure, qui paraît n'avoir été vécue que dans cette perspective. Elle peut sembler aussi le pas décisif vers l'autonomie enfin obtenue, et forcément reconnue par tous, voire imposée à ceux qui en doutaient.

Car passer de la situation du jeune adulte atteint de mucoviscidose au jeune parent en charge d'un enfant, c'est aussi prendre à son tour une responsabilité envers d'autres que soi-même, témoigner de ses capacités, redonner aussi l'amour et l'attention reçus.

Au stade du projet d'enfant, entre rêve et évocation, le déni de la maladie peut réinvestir la place : le jeune couple n'envisagera pas toujours la réalité et ses difficultés ; il évitera les considérations de prudence et imaginera une famille nombreuse sans concevoir les parcours associés.

C'est pourquoi le désir d'enfant du couple passe vraiment par toute une phase d'autonomisation : on ne peut pas se permettre l'insouciance et la spontanéité par rapport à ce désir d'enfant.

Le « sens » de ma vie résidera-t-il dans le fait d'avoir un enfant ? Est-ce l'enfant qui donnera « sens » à ma vie ?

Le désir d'enfant confronté à sa réalisation médicalisée

Lorsque l'un des membres du couple est atteint de mucoviscidose, le risque de concevoir un enfant lui-même atteint dépend du statut du conjoint. En l'absence de mutation chez le conjoint, l'enfant du couple ne sera pas malade mais uniquement porteur sain. En revanche, la présence d'une mutation chez le conjoint conduit à un risque sur deux d'avoir un enfant atteint de mucoviscidose. Dans un tel cas de figure, se posera la question d'un recours ou non au diagnostic préimplantatoire (DPI).

Dans la grande majorité des cas, un couple dont l'un des membres est atteint de mucoviscidose se trouve confronté à la médicalisation de la procréation : aide médicale à la procréation (AMP) chez la plupart des hommes (plus de 95%). Pour une partie des femmes, feu vert est donné pour la grossesse avec un suivi renforcé.

Pour un couple dont les deux membres sont porteurs de 2 gènes de la mucovis-

cidose, le parcours d'AMP est inévitable. Il est possible de recourir, alors, à un don de gamètes pour éviter de donner naissance à un enfant atteint de mucoviscidose.

Des récits journalistiques font état de ces rares couples dont les deux sont atteints de mucoviscidose et qui ont procréé, hésitant entre le récit de l'exploit technique et celui de la responsabilité assumée par la société, notamment en cas de disparition de l'un des parents. Comment conjuguer une position collective en faveur d'un progrès médical sans fin, qui permet d'envisager aujourd'hui la filiation d'un couple atteint par la mucoviscidose, avec la réalité de l'enfant à naître, volontairement assumée par ce couple ? Comment notre société, éprise du principe de précaution, peut-elle envisager une prise de risque individuelle ? Quelles assurances sur l'avenir de l'enfant à naître dans ce couple atteint de mucoviscidose faut-il apporter pour obtenir une approbation collective ?

Comment faire alors pour accueillir un enfant exempt de mucoviscidose, en conservant notre capital santé ?

Dans le cas d'un risque d'atteinte quasi nul pour l'enfant à naître, la difficulté vient :

- d'une part de la nécessité fréquente de faire appel à des méthodes de procréation médicalement assistées ;
- d'autre part, il y a un risque pour la santé de la conjointe atteinte de mucoviscidose pendant et après sa grossesse, qui peut entraîner une détérioration plus ou moins sévère de son état général.



Un état de santé stable est indispensable avant de mettre en route une grossesse. Le risque est augmenté pour la santé de la patiente, si elle est greffée : un phénomène de rejet chronique peut se rajouter.

La grossesse peut présenter des complications et nécessite un suivi médical renforcé et un accompagnement social. Mais c'est aussi une formidable motivation pour prendre soin de soi.

Pour le patient, le parcours d'AMP auquel sa compagne doit se soumettre représente une contrainte supplémentaire, parfois vécue comme un parcours difficile, « imposé ».

La grossesse a donc besoin de la médecine, plus ou moins lourdement, mais a *minima* de son accompagnement vigilant dans les cas les plus simples. On est bien loin de l'insouciance et de la spontanéité du désir d'enfant du couple.

La vigilance de l'équipe médicale qui suit la patiente peut être ressentie parfois comme une « prise de pouvoir » sur elle, une limitation de ses choix les plus personnels. Quelle est la réelle autonomie de la personne malade à cet égard ?

En cas de greffe, la relation avec le centre de transplantation est très cadrée : il faut demander au médecin son consentement. Sans doute sa responsabilité est-elle en partie engagée dans le suivi et l'accompagnement de la personne greffée. Mais le couple aussi a le sentiment de faire face à ses responsabilités, de faire un choix réfléchi.

Lorsqu'on est un adulte atteint de mucoviscidose, il faut assez souvent justifier son désir d'enfant auprès des médecins. Il en va de même, d'ailleurs, pour le parcours de l'adoption. La médecine est-elle alors aidante ou contraignante, tout en se réjouissant plutôt du nombre de patientes devenues maman ? Cela traduisant leur relative bonne santé.

L'acte de procréation se trouve au croisement de l'exercice de plusieurs pratiques médicales, et la notion de communauté médicale se fragmente alors : entre le suivi de la patiente et l'aide à la procréation, les messages de prudence, d'autorisation, d'encouragement ou de fierté devant l'exploit réussi, se superposent et semblent se contredire parfois.

Lorsque la fécondation in vitro (FIV) doit se répéter, une limite économique apparaît à la 4^e et dernière tentative prise en charge par l'Assurance Maladie. La FIV est comptabilisée à chaque cycle complet : stimulation, ponction d'ovocytes et transfert d'embryon(s).

Sur ces questions de procréation, nous sommes dans un mélange d'autorisations nécessaires (y compris par rapport à l'aspect financier), et d'accompagnement. La difficulté d'accès aux centres d'AMP et de DPI soulève d'autres problèmes, qui se résolvent parfois dans des parcours à l'étranger, onéreux, mal accompagnés voire risqués.

Quel est le sens d'une autorisation donnée sans les moyens nécessaires à sa réalisation ? La pénurie s'accompagne



toujours d'iniquité, de priorités discutables, de suspicions et de doutes. Sans compter qu'elle pénalise les avancées et les mises

au point techniques, faute d'un nombre suffisant d'interventions.

Autre chose à transmettre que la vie ?

Certains parcours de procréation n'aboutissent pas à l'heureux événement, malgré l'aide de la médecine. C'est une réalité à envisager, pour pouvoir certainement se donner une limite, librement consentie, autre que la limite imposée, économique ou médicale. En parler dans le couple n'est certainement pas chose facile, mais peut être plus acceptable au début du parcours de procréation, qu'à l'issue d'échecs répétés. Là aussi, un accompagnement du couple, avec un parler vrai, respectueux du désir d'enfant mais réaliste, serait nécessaire.

Tous les adultes atteints de mucoviscidose ne souhaitent sans doute pas forcément concevoir un enfant et ne se reconnaissent pas dans ce projet parental. Il y a d'autres chemins pour être créateur.

Là encore, chaque parcours de vie est personnel, les chemins de réalisation de soi sont multiples. L'investissement professionnel, la rencontre des autres, les engagements collectifs, ou artistiques sont autant de chemins de création, où la maladie peut être dépassée. Cela peut aussi apporter aux autres une ouverture sur une réalité qu'ils ignorent.

Et si l'angoisse de l'adulte atteint de mucoviscidose par rapport à sa propre espérance de vie le détourne d'un projet parental, si ce choix est véritablement personnel et non imposé par le regard de la société, ou des proches, ne témoigne-t-il pas aussi d'un sens aigu de sa responsabilité ?

Les différents choix possibles ouvrent sur des parcours de vie très différents. C'est l'enfant qui révèle les capacités des parents à assumer leur rôle, et non l'inverse : on ne choisit pas en fonction des forces que l'on a ou que l'on croit avoir. On découvre l'étendue de ses capacités et on construit ses compétences en fonction du choix que l'on a fait. Personne ne sait vraiment de quoi il est capable...

C'est le couple qui affirme sa confiance en l'avenir et son désir d'enfant, dans un processus d'autonomie et de responsabilité jamais achevé, mais absolument respectable. C'est l'adulte atteint de mucoviscidose qui trouve son chemin hors d'un projet parental, et témoigne ainsi de sa propre vision responsable.

Autant de chemins différents et personnels, à accompagner pour rendre le parcours du jeune couple moins lourd et l'aider.



» Mon enfant atteint de mucoviscidose

est un adulte à présent, avec son propre désir d'enfant, et je ne sais quoi répondre à sa question : Qu'est-ce que tu dirais si j'avais un enfant ?

De la responsabilité parentale à l'autonomie du jeune adulte

Ⓢ Quelle est la responsabilité des parents vis-à-vis de leur enfant atteint de mucoviscidose devenu adulte, lorsque ce désir d'enfant se manifeste ?

La responsabilité que ressentent les parents fait écho à leur ardeur à protéger leur enfant depuis son plus jeune âge, à prendre soin de sa santé, de son avenir. Même si cela est différent s'il s'agit d'une fille ou d'un fils, car celui-ci ne met pas véritablement sa santé en danger, mais fait néanmoins peser sur sa conjointe le poids de son infertilité.

La question peut se poser pour les parents en termes de « capital santé » protégé depuis les premiers jours et dont ils peuvent se dire qu'il va être entamé par une grossesse.

La véritable question est donc celle de l'autonomie transmise par les parents à leur enfant devenu adulte. Comment faire pour que cette autonomie devienne réelle au fil du temps ? L'avancée en âge déplace progressivement la responsabilité du traitement, et du maintien de sa santé, sur le patient lui-même. C'est probablement une condition préalable nécessaire à une autonomisation réelle du jeune, reconnue par les parents.

C'est au médecin du jeune adulte d'estimer le risque médical qu'implique le désir d'enfant. Les parents doivent laisser au médecin, dans sa relation avec le patient, l'aspect médical de la question.

Quel est le rôle des parents face au désir d'enfant de l'adulte atteint de mucoviscidose ?

Prendre le temps de se dire son sentiment profond, joie mêlée d'inquiétude, mais aussi cette preuve de confiance dans l'avenir, que manifeste tout désir d'enfant ! Et pourquoi pas une intense fierté d'avoir réussi ensemble à franchir tant d'obstacles pour en arriver aujourd'hui à imaginer concrètement de prolonger cette filiation tellement particulière ?

Certains parents peuvent avoir une réaction très angoissée qui tend à s'opposer au désir d'enfant de l'adulte atteint de mucoviscidose. On peut s'interroger aussi sur cette angoisse. Où prend-elle sa source, s'alimente-t-elle de vieilles histoires de famille, qui s'invitent de façon plus ou moins violente, à l'occasion de la naissance de l'enfant malade, ou à la perspective de filiation de l'adulte atteint de mucoviscidose ?

Pourquoi charger ces jeunes adultes de nos propres souffrances ? Elles appartiennent à notre passé, à une autre époque médicale. Les choix que nous avons faits en leur temps s'inscrivent dans ce contexte : nous sommes devenus insensiblement les témoins d'une époque, d'une page qui se tourne.

Il faut comprendre d'abord que le questionnement de ce jeune couple est nécessairement différent de celui qui pouvait être le nôtre. Ils sont épris de la certitude de ne pas avoir un enfant atteint de muco-

viscidose. C'est leur avenir et le sien qui les occupent.

Comment les parents, qui ont toujours accompagné la vie, pourraient-ils freiner tout à coup ce désir d'enfant ? Le désir d'enfant peut rester le moteur au travers de nos comportements et de notre relation au jeune couple.

Que dire ou ne pas dire alors en tant que futurs grands-parents ? Ne devraient-ils pas être dans l'accompagnement, comme ils l'ont toujours été, à toutes les phases du développement de leur enfant ? Que peuvent-ils faire pour rendre le parcours vers le projet parental du jeune couple moins lourd, comment être concrètement aidants ?

Ces futurs grands-parents vigilants et attentifs peuvent encore veiller et encourager le couple pour qu'il dispose de tous les éléments de réflexion, en temps utile, et puisse prendre sa décision sans précipitation. Il ne faut pas occulter les difficultés pratiques, les lenteurs dues au manque de moyens dont disposent les centres d'AMP, les échecs possibles. Le temps est un facteur d'autant plus difficile à gérer pour un patient dont la maladie continue à évoluer. Du fait des délais, un projet d'enfant qui paraissait raisonnable lors de la 1^{ère} tentative peut, en cas d'échec et du fait des délais, être remis en question.

Il est important d'avoir conscience que, en s'engageant sur ce chemin, le jeune couple



va faire de son désir d'enfant le centre de sa vie, durablement, et souvent prioritairement à d'autres engagements. Car rien n'a jamais été donné simplement à ce jeune adulte, mais bien plutôt conquis à force

d'espoir et de résolution, de sagesse et de volonté. C'est le moment de leur faire confiance, tout en réalisant qu'il faudra parfois être disponible en cas d'hospitalisation ou de grande fatigue par exemple.

L'accueil de la famille élargie

Le nombre de personnes concernées évolue au fil du temps : au couple parental, familles «de départ», fratrie, aujourd'hui au seuil d'accueillir une nouvelle génération, s'ajoutent les conjoints des frères et sœurs, le conjoint du jeune adulte malade, et toute une nouvelle famille qui aborde l'univers de la maladie, comme un nouveau rivage.

Il faudra apprendre à parler de la mucoviscidose avec les autres parents, partagés eux-aussi entre joie et inquiétude. Leur laisser le temps d'accepter, de comprendre les symptômes, les aléas, et les limitations parfois, les contraintes souvent.

La famille du conjoint de l'adulte atteint de mucoviscidose est en questionnement :

ce n'est pas toujours ce qu'elle imaginait pour son propre enfant, mais c'est le choix qu'il ou elle a fait. Ce choix est à respecter et autant que possible à accompagner.

Pour la compagne d'un adulte atteint de mucoviscidose, c'est aussi un «parcours du combattant» qui s'engage : du fait de l'infertilité du conjoint, le parcours de FIV est presque inévitable et parfois la grossesse se complique. Le partage de ce chemin difficile témoigne de l'engagement du couple, berceau de l'enfant à venir. En tant que parent, comment être là pour ce jeune couple? Sommes-nous prêts, quelle que soit sa décision, à l'assurer de notre soutien, de notre compréhension devant ses difficultés, ses hésitations et à l'aider à franchir les obstacles à son rythme ?



Questionnements

Le regard des autres

Nous pouvons nous sentir faibles et sans arguments devant autrui pour pouvoir dire tranquillement notre conviction. Autrui peut parfois nous déstabiliser.

Alors Autrui ? Chance ou danger ? Consolation ou agression ?

Celui qui écoute ? Celui qui motive ? Celui qui sait regarder ? Celui qui sait être présent ?

Ou au contraire celui qui nous « casse » ?
Devant celui qui souffre, notre propre angoisse peut nous paralyser ou notre peur nous faire fuir. Son visage pourtant tel que le définit *Emmanuel Levinas* m'interpelle : n'est-il pas mon semblable avec qui je partage une même humanité ? Avec ses limites, sa finitude et ses formidables richesses. Comment m'en faire proche ? Que nous révèle-t-il ?

L'autre nous renvoie à nous-mêmes. Il nous convoque ou nous provoque à une décision, à choisir entre le détruire ou l'aimer.

Selon *Paul Ricœur*, chacun souhaite pour soi « la vie bonne ». Celle-ci consiste à « vivre bien » avec et pour autrui.

La souffrance

Ce qui est difficile dans la souffrance, c'est qu'elle fait souffrir.

Tout en elle fait souffrir, son sens, son but, elle anéantit, elle fragilise, elle fatigue.

Mais aussi, c'est parce que l'on vit que l'on souffre. Les choses qui nous entourent ne souffrent pas.

De cette vie, que pouvons-nous sortir de bon pour expliquer ou comprendre la souffrance ?

Ces questions inquiètent et déchirent l'humanité depuis toujours.

Nous crions du plus profond de nous : « Pourquoi ? Pourquoi suis-je malade ? Pourquoi mon enfant est-il malade ? » C'est face à ce mystère qu'il nous faut avancer, décider.

Certains sauront accueillir la souffrance, d'autres souhaiteront la supprimer, d'autres encore se révolteront ou seront accablés.

Mais c'est peut-être en regardant autour de nous, en posant un regard qui rejoint l'autre dans ce qu'il vit, que la souffrance sera un peu soulagée.

La solitude

Solitude, solitude tu me tiens, tu t'accroches. Pour certains, la solitude est un style de vie, pour d'autres elle « s'impose », elle est une épreuve.

Être malade, c'est à la fois rencontrer la souffrance et la solitude, c'est parfois beaucoup.

C'est parfois toute ma vie qui est mise dans un état d'isolement, physique, psychique.

Et aujourd'hui, seul, il me faut explorer un chemin inconnu, être en tête. Personne ne sait avant moi comment je vais réagir à ma décision, comment je vis, comment j'ai mal.



Je crie ma solitude... Ai-je quelque chose à attendre de cet état d'isolement moral ? Je suis confronté(e) au lieu le plus intime de moi-même, le lieu le plus secret mais aussi le lieu profond de ma liberté intérieure, là où personne ne peut me regarder. Est-ce que je vais fuir cette solitude ? Est-ce que je vais prendre le temps de l'habiter ? Est-ce que je vais «goûter» cette liberté et laisser jaillir l'inspiration de ma pensée, de mes actes ? Voilà ce à quoi chacun d'entre nous peut un jour être confronté.

La confiance

Je te fais confiance...

J'ai confiance...

La confiance, c'est croire à quelqu'un ou quelque chose et c'est aussi croire en soi.

Voilà des petites phrases souvent prononcées, entendues. La confiance est présente dans notre vie de tous les jours, nous ne nous en rendons pas forcément compte. Elle peut être présente dans les transports, dans l'éducation, les décisions, l'écoute, les achats...

La confiance implique une certaine réciprocité, une démarche, un état d'esprit.

Faire, Avoir, Donner, Être, tous ces verbes peuvent se conjuguer avec la confiance, c'est à la fois simple et complexe.

C'est aussi laisser «l'autre» exister, surgir, avec sa mucoviscidose peut-être, avec ses limites de toutes les façons.

Le contraire de la confiance, c'est ne pas faire confiance, c'est vouloir tout maîtriser,

c'est ne pas prendre de risques, c'est avoir peur.

Quel pont entre les deux ? Y a-t-il une confiance partagée ? Comment se comprendre ?

Peut-être avec beaucoup de respect, d'écoute : «non, je ne partage pas ta confiance ou au contraire ton souci de tout maîtriser, mais oui, j'accueille ta décision, j'accueille ta confiance dans la vie, j'accueille ta confiance dans la science.»

Repères pour faire un choix

1. Poser la bonne question, une seule question à la fois : qu'est ce qui me tient vraiment à cœur ?
2. Choisir pour soi, tout choix est personnel. Partir du concret de notre vie et se projeter dans l'une ou l'autre situation. Laisser surgir les sentiments. Être attentif aux signes qu'ils nous laissent : joie ou inquiétude par exemple.
3. Prendre l'habitude de faire des «petits choix», ils nous construisent chaque jour et nous donnent confiance en nous-mêmes.
4. Se rendre disponible. Essayer d'être ouvert, c'est-à-dire libre intérieurement.
5. Prendre du temps, cela aide à mesurer les conséquences familiales, professionnelles, relationnelles. Cela permet de s'informer, de dialoguer, de parler. «Il est parfois urgent d'attendre».
6. Oser choisir, faire un choix permet de vivre et d'avancer.



Que Faire pour bien Faire ?

Nous voilà au seuil de cette randonnée, la réflexion qui vient d'être proposée est soutenue par le désir de l'enfant à naître, ses parents, parfois ses grands-parents, dans un contexte de mucoviscidose. Nous avons essayé de réfléchir aux différentes situations que peuvent rencontrer les couples aujourd'hui.

Nous n'émettons ni jugement, ni réponse. Nous espérons que le parent ou futur parent trouvera une lumière, un indice qui l'aidera à mener sa propre réflexion, à dialoguer avec ses convictions, sa culture. Il est sans doute indispensable de réfléchir ensemble, avec une équipe de professionnels, pour que la pensée continue de circuler, en échangeant valeurs, progrès, sens. Cela aide à sortir de l'émotionnel, à prendre une décision singulière au sein de la société.

Il faut, dans un climat de confiance, prendre un temps de pause, d'écoute, d'information.

C'est l'avenir qui nous appelle, qui nous engage à partir du plus intime de nous-mêmes.

Le DPN, le DPI, sont parfois banalisés dans l'opinion. De plus en plus répandu, ce parcours, moins tabou, est donc moins stigmatisant pour le patient mais il n'est jamais banal pour un couple.

À cette question qui nous interpelle : que faire pour bien faire ?

L'éthique interroge chacun sur ses valeurs de référence.

L'éthique fait appel à ce qui fait « sens » dans chacun de nos actes.

L'éthique nous amène dans une démarche responsable vis-à-vis d'autrui.

L'éthique ne fait qu'interroger.

Alors permettons-nous une dernière interrogation : Amour et Éthique... Aimer est-il une démarche éthique ? L'Amour est-il convoqué dans notre réflexion ?

N'est-ce pas tout simplement la réponse que nous sentons au fond de nous-mêmes, celle qui nous emmène dans ce chemin à parcourir, celle qui nous aidera à surmonter d'inévitables obstacles ?

Difficile de conclure ce partage, nous n'avons pas de leçon à donner, pas de conseil, juste le souhait que chacun garde son énergie intacte afin de décider, en toute liberté.

La vie c'est au quotidien, chaque jour, humblement. Il faut aider à susciter le meilleur en chacun, aussi bien du côté des chercheurs, des équipes médicales, que du côté du couple, de la famille.



Lexique

- AMP** Aide médicale à la procréation
- AEEH** Allocation d'éducation de l'enfant handicapé
- CCNE** Comité consultatif national d'éthique / www.ccne-ethique.fr
- CRCM** Centre de ressources et de compétences en mucoviscidose
- FIV** Fécondation in vitro
- IAD** Insémination artificielle de sperme de donneur
- ICSI** Injection intra cytoplasmique de spermatozoïdes
- IUI** Insémination intra utérine
- MDPH** Maison départementale des personnes handicapées

Pour aller plus loin

Brochures conçues et éditées par Vaincre la Mucoviscidose.
 À consulter sur vaincrelamuco.org, rubrique Médiathèque.



» **Le Guide de l'assistance médicale à la procréation**



» **Mucoviscidose : les enjeux du dépistage**



Annexe 1

Conseil génétique / Fertilité et procréation

Conseil génétique

Ⓣ Qui est porteur sain de la mucoviscidose ?

Toutes les personnes nées avec une copie du gène défectueux de la mucoviscidose et une copie du gène normal sont porteuses saines de la maladie.

En France, environ une personne sur 30 est porteuse du gène à l'origine de la mucoviscidose. Les porteurs sains ne sont pas atteints de mucoviscidose et ne présentent aucun symptôme de la maladie.

Par contre, étant donné que la mucoviscidose est une maladie héréditaire que les parents transmettent à leurs enfants par leurs gènes, les porteurs peuvent transmettre le gène défectueux à leur progéniture.

Ⓣ À qui propose-t-on un test de dépistage ?

Le test de dépistage est recommandé pour toutes les personnes ayant des antécédents familiaux de mucoviscidose, celles dont le partenaire a des antécédents familiaux de mucoviscidose et celles qui sont atteintes d'un trouble médical qui pourrait être lié à la mucoviscidose, comme l'infertilité masculine.

On effectue généralement des tests de dépistage à des fins de planification familiale.

Puisque les porteurs ne sont pas atteints de la maladie, ce n'est que lorsqu'ils dési-

rent avoir des enfants (ou encore, quand leurs enfants d'âge adulte désirent concevoir à leur tour) que cette caractéristique devient importante. Un conseiller en génétique pourra vous orienter dans vos démarches.

Ⓣ Que signifie un résultat négatif ?

Un résultat de test négatif signifie qu'il est très peu probable que vous soyez porteur du gène responsable de la mucoviscidose. Cependant, parce qu'on ne peut pas identifier toutes les mutations du gène et que les tests ne permettent pas de déceler les mutations extrêmement rares, vous courez un très faible risque d'être porteur.

Ⓣ Que signifie un résultat positif ?

Un résultat de test positif indique que vous êtes porteur du gène à l'origine de la mucoviscidose. Vous n'avez pas la mucoviscidose, mais vous pourriez concevoir un enfant atteint de cette maladie uniquement si votre partenaire est aussi un porteur du gène. Si vous êtes porteur d'un gène de la mucoviscidose, l'analyse de votre partenaire prend toute son importance.

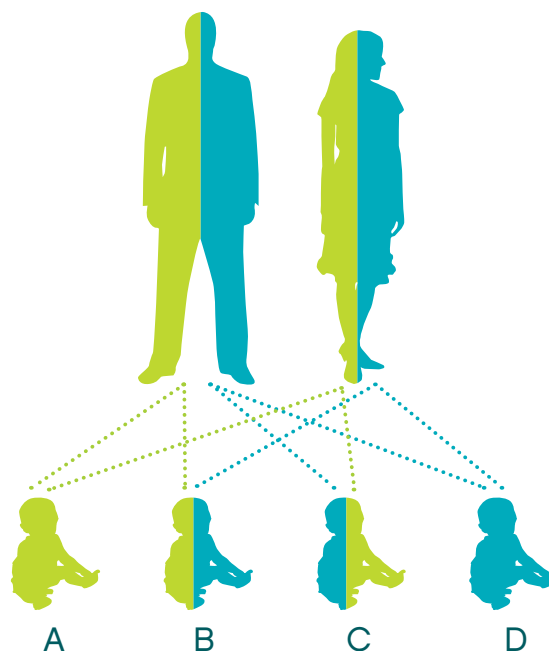
Si le résultat de son test est négatif, vous courez encore un risque, mais très faible, car il existe une légère probabilité que votre partenaire soit porteur d'une mutation qui n'a pas été détectée par les tests.



» Et si vous et votre partenaire obtenez tous deux un résultat positif?

La mucoviscidose survient lorsqu'un enfant hérite de deux copies défectueuses du gène responsable, soit une de chaque parent. Pour chaque grossesse, les probabilités sont les suivantes :

- 25% de probabilité de donner naissance à un enfant qui n'est pas atteint et qui n'est pas porteur du gène responsable de la mucoviscidose ;
- 50% de probabilité de donner naissance à un enfant qui n'est pas atteint, mais porteur d'une copie défectueuse du gène responsable de la mucoviscidose ;
- 25% de probabilité de donner naissance à un enfant qui possède les deux copies défectueuses du gène, et est donc atteint de mucoviscidose.



A : enfant non touché (25%)
 B : enfant porteur } (50%)
 C : enfant porteur
 D : enfant atteint de mucoviscidose (25%)

» Fertilité et modalités de procréation chez les patients atteints de mucoviscidose

Patients	Appareil génital	Fertilité	Techniques d'AMP
Hommes	Atrésie bilatérale des canaux déférents (absence de spermatozoïdes dans le sperme)	stérilité > 95%	Prélèvement chirurgical de spermatozoïdes et ICSI IAD
Femmes	Appareil génital normal Glaire du col de l'utérus épaisse (pouvant gêner le passage des spermatozoïdes)	Fertilité réduite mais grossesse spontanée possible	IIU FIV

AMP: aide médicale à la procréation
 IAD: insémination artificielle de sperme de donneur
 FIV: fécondation in vitro

ICSI: injection intra cytoplasmique de spermatozoïdes
 IIU: insémination intra utérine

Pour en savoir plus, consultez la brochure « **Le Guide de l'assistance médicale à la procréation** » éditée par l'association Vaincre la Mucoviscidose



Annexe 2

La solidarité aujourd'hui, les aides existantes

Soins

SOINS	Enfants	Parents pour leurs enfants	Adultes	Proches	Instance de décision
Prise en charge à 100 % par l'Assurance Maladie	x		x		Caisse d'Assurance Maladie
Exonération forfait journalier hospitalier	x si AEEH (allocation d'éducation de l'enfant handicapé)				
Prise en charge des frais de transport sanitaire	x		x		Caisse d'Assurance Maladie
Accès au dossier médical	x	x	x		

Congés et aménagements du temps de travail

	Enfants	Parents pour leurs enfants	Adultes	Proches	Instance de décision
Congé pour enfant malade		x			
Congé de présence parentale		x			Caisse d'Assurance Maladie
Congé de solidarité familiale		x		x	
Congé de soutien familial		x		x	Non encore défini
Aménagements d'horaires individualisés		x	x	x	Employeur
Mi-temps thérapeutique			x		Caisse d'Assurance Maladie



Allocations

	Enfants	Parents pour leurs enfants	Adultes	Proches	Instance de décision	Versée par
Allocation journalière de présence parentale		x			Caisse d'Assurance Maladie	CAF
Allocation d'éducation de l'enfant handicapé		x			MDPH	CAF
Indemnités journalières			x		Caisse d'Assurance Maladie	Caisse d'Assurance Maladie
Pension d'invalidité			x		Caisse d'Assurance Maladie	Caisse d'Assurance Maladie
Garantie de ressources pour les personnes Handicapées			x		MDPH	CAF
Majoration pour la vie autonome			x		Automatique	CAF
Prestation de compensation			x		MDPH	Conseil général

Cartes

	Enfants	Parents pour leurs enfants	Adultes	Proches	Instance de décision
Carte d'invalidité	x		x		MDPH
Carte priorité pour personne handicapée	x		x		MDPH
Carte de stationnement	x		x		MDPH



Vaincre la Mucoviscidose

Une association organisée autour de quatre missions pour les malades et leur famille

🔗 Guérir

C'est la première finalité de l'association qui développe une stratégie de recherche diversifiée (80 projets pour environ 3,5 millions d'euros par an), en lien permanent avec la recherche internationale. Vaincre la Mucoviscidose est le premier financeur de la recherche en mucoviscidose en France : génétique, thérapie cellulaire, recherche clinique, etc.

🔗 Soigner

En améliorant la qualité des soins. Plus de cent postes de soignants et projets sont financés dans les CRCM et les centres de transplantation chaque année par Vaincre la Mucoviscidose. L'association forme les soignants, développe des programmes innovants de soins et de prévention des aggravations.

🔗 Aider à vivre mieux

Vaincre la Mucoviscidose propose un accompagnement individuel des patients et de leurs proches pour tous les aspects de la vie quotidienne (scolarité, emploi, droits...). L'association agit également auprès des pouvoirs publics pour que les droits et difficultés des patients soient mieux considérés. Plus d'un millier de patients ou familles bénéficient de conseils personnalisés et d'aides financières (environ 700 000 euros par an).

🔗 InFormer et sensibiliser

Cette maladie complexe et évolutive nécessite une information importante et régulière des familles et des professionnels. Enfin, la sensibilisation favorise la mobilisation du grand public.

Une association transparente, rigoureuse et contrôlée



Vaincre la Mucoviscidose est membre du Comité de la charte du don en confiance et se soumet donc annuellement au contrôle de cet organisme, s'engageant à respecter les règles de rigueur de gestion et de transparence définies par celui-ci.

À votre service

Département médical :

01 40 79 91 70 ou 01 40 78 91 97
(informations sur les coordonnées des consultations de conseil génétique)

Département qualité de vie :

01 40 78 91 68 (assistantes sociales)
01 40 78 91 67 (vie professionnelle/scolarité)

Ce document est édité par Vaincre la Mucoviscidose
grâce à la générosité du public, de ses partenaires
et de ses membres.

**Pour nous aider à poursuivre la publication de
documents destinés aux patients, aux familles et aux
professionnels de santé, vous pouvez nous soutenir :**

- » en faisant un don ;
- » en adhérant à l'association.

vaincrelamuco.org



VAINCRE LA MUCOVISCIDOSE
ASSOCIATION RECONNUE D'UTILITÉ PUBLIQUE,
HABILITÉE À RECEVOIR DES LEGS, DONATIONS ET ASSURANCES-VIE

181, rue de Tolbiac - 75013 Paris
Tél. 01 40 78 91 91 - Fax 01 45 80 86 44
vaincrelamuco.org

