

## Témoignage de la maman de Clara : Syndrome de microdélétion 22q11.2

Clara naît à terme le 8 mars 2005 à 11h17, aux Cliniques St Jean à Bruxelles. L'accouchement est magnifique et je le revis souvent dans les moments un peu plus difficiles.

Le 9 mars 2005, nous fêtons tous ensemble mon anniversaire à l'hôpital. Dans la nuit du 9 au 10 mars, Clara pleure de façon inquiétante. J'appelle l'infirmière qui trouve qu'elle a une vilaine couleur et préfère l'emmener un peu en néonatalogie.

Le 10 mars 2005 vers 9h, après avoir été réanimée et intubée, Clara est transférée par le Dr Thierry Detaille dans un état critique aux soins intensifs pédiatriques de Cliniques Universitaires St Luc à Woluwé (SIB).

Le 11 mars 2005, nous rencontrons la cardiologue, le Pr Caroline Ovaert, qui nous explique que Clara a une interruption de l'arche aortique, une CIA, une CIV et qu'il faut attendre qu'elle récupère avant de pouvoir l'opérer. Le 15 mars 2005, nous rencontrons les Dr Cathy Barrea et Dr Marie Deprez qui confirment que Clara est atteinte du syndrome de microdélétion 22q11.2, à l'origine de sa pathologie cardiaque.

Le 15 mars 2005, nous rencontrons également le Pr Jean Rubay qui nous explique les risques liés à l'opération à cœur ouvert du lendemain. Il préfère que mon papa, qui est médecin généraliste, assiste pas à l'intervention...

Le 16 mars 2005, Clara subit l'intervention pour réparer son aorte et fermer la CIV.

Le 17 mars 2005, nous rencontrons le Pr Thierry Sluysmans qui, après un cathétérisme diagnostique, nous informe que Clara présente des artères pulmonaires très/trop petites.

Le post-opératoire est difficile pour Clara mais elle quitte quand même les soins intensifs pour l'unité 91 mi-avril 2005.

Le 01 mai 2005, Clara fait une rechute alors que nous profitons de sa première "sortie week-end".

Le 02 mai 2005, les Pr C. Ovaert et Pr Th. Sluysmans diagnostiquent par échocardiographie une sténose supra valve aortique et un nouveau rétrécissement de l'aorte, ce qui nécessite une nouvelle intervention à cœur ouvert rapidement.

Le 03 mai 2005, le Pr C. Ovaert réalise un cathétérisme avec dilatation de l'aorte en présence du Pr J. Rubay ; ils ne peuvent que constater la fragilité de Clara et l'épuisement de son cœur.

Le 04 mai 2005, le Pr J. Rubay réalise en urgence l'intervention à cœur ouvert de Ross-Kono (remplacement de la valve aortique par la valve pulmonaire et homogreffe de la valve pulmonaire). Le cœur de Clara ne redémarre pas en fin d'intervention et Clara est mise sous ECMO (extracorporeal membrane oxygenation).

Du 04 au 10 mai 2005, Clara survit ; plusieurs importantes hémorragies font subir un énorme stress à Caroline, l'infirmière en charge de Clara aux SIB la première nuit, et imposent au Pr J. Rubay de reprendre Clara à 2 ou 3 reprises en salle d'opération.

Le 10 mai 2005, l'ECMO est retiré.

Le 11 mai 2005 en milieu de nuit, après une importante stimulation médicamenteuse prodiguée par les mains expertes du Pr S. Clément de Cléty, contre toute attente, le cœur de Clara reprend.

Le post-opératoire est à nouveau très difficile.

Le 7 juin 2005, le Pr Th. Sluysmans réalise avec succès ce que nous avons osé appeler le "cathétérisme de la dernière chance", il parvient à dilater l'aorte ascendante et la crosse mais la tentative au niveau des branches pulmonaires est inefficace.

Clara sort finalement des soins intensifs début juillet 2005 pour l'unité 91, qu'elle quitte le 14 août 2005 pour RENTRER A LA MAISON avec de l'oxygène et une sonde naso-gastrique.

S'en suivent des mois avec des hauts et des bas.

Clara fait de nombreuses bronchites spastiques et infections virales nécessitant plusieurs hospitalisations.

Clara porte sa sonde naso-gastrique jusqu'en février 2006 ; avec l'aide de toute l'équipe interface pédiatrique, nous apprenons à Clara à se nourrir par elle-même, à la cuillère car elle refuse toute sorte de tétine de biberon.

Entre septembre 2005 et juin 2006 Clara doit subir 4 cathétérismes, au niveau du cœur droit, des artères pulmonaires ; Clara porte des stents au niveau de l'entrée des artères pulmonaires depuis le 29 novembre 2005.

Après un dernier cathétérisme diagnostique ce 6 février, les nouvelles ne sont pas réjouissantes. La dilatation de l'aorte envisagée n'a pas été réalisée et il faut que Clara subisse une nouvelle opération à cœur ouvert le 28 février prochain, pour une plastie des valves mitrale et tricuspide, la fermeture de sa CIA et une éventuelle plastie pour nouvelle sténose supra valve aortique.

Voilà pour l'aspect médical, ces données empiriques suffisent.

Pour l'aspect sentimental, il m'a été jusqu'ici très difficile de mettre des mots sur les moments que nous avons vécus et sur les sentiments qui m'ont déchirée depuis le 8 mars 2005. Aujourd'hui, j'ai décidé de me lancer, je me sens prête.

Certes il y a (eu) un immense chagrin, une incommensurable angoisse, un profond sentiment d'injustice, de culpabilité aussi, du désarroi et de la colère. A côté de cela, et sans pour autant nier que je suis encore inquiète et triste, je me bats chaque jour contre ces démons pour que ma vie soit avant tout remplie de joie, de plaisir et, j'ose le dire, de sérénité. J'ai du me rendre à l'évidence que la seule façon d'aller de l'avant et de rendre à Clara toute cette force qu'elle me donne, c'est de me lever le matin en me disant que, quoi qu'il arrive, ce jour qui se lève vaut la peine, que la journée va être riche et qu'il n'est pas question de remettre à demain la moindre seconde de bonheur dont je pourrais profiter aujourd'hui. Plus facile à écrire et à dire qu'à faire. Il en a fallu des rappels de mon entourage proche, ma famille, mes amis, bien que cela soit souvent très difficile pour les plus proches de trouver le courage de donner de tels conseils dans les moments difficiles. Alors, encouragée par ces proches, je me suis entourée d'autres personnes, le Dr Kindts, psychiatre, et Vanessa Engels, massothérapeute. Ces personnes m'ont aidée et m'aident encore à surmonter la fatigue

physique et psychique, le stress, en offrant des moments à moi, indispensables pour reprendre des forces.

Comme il me plaît de les relire régulièrement, je partage avec vous ces quelques lignes de Marc Levy qui traduisent bien cet état d'esprit :

« Chaque matin, au réveil, nous sommes crédités de 86400 secondes de vie pour la journée, et lorsque nous nous endormons le soir il n'y a pas de report à nouveau, ce qui n'a pas été vécu dans la journée est perdu, hier vient de passer. Chaque matin, cette magie recommence, nous sommes recrédités de 86400 secondes de vie et nous jouons avec cette règle incontournable : la banque peut fermer notre compte à n'importe quel moment, sans aucun préavis : à tout moment la vie peut s'arrêter. Alors, qu'en faisons-nous de ces 86400 secondes quotidiennes ?... La vie est magique, et je t'en parle en connaissance de cause, et je goûte le prix de chaque instant. Alors je t'en prie, profitons de toutes ces secondes [il] la prit dans ses bras et lui murmura dans l'oreille : « Chaque seconde avec toi compte plus que toute autre seconde » ».

Les semaines passées à la maison en famille sont des moments de pur bonheur. Clara et Martin s'entendent à merveille. Très tôt Martin est révélé être un grand frère très attentionné.

Notre Martin comment faire pour lui montrer, à lui aussi, combien je l'aime, à travers et au-delà de ces tourments ? Il n'est pas dans l'ordre des choses qu'à la place d'aller fièrement avec Papa chercher Maman et Clara, petite sœur tant attendue, à la maternité, le grand frère voit Maman rentrer en pleurs, accrochée au bras de Papa, tentant d'expliquer que Clara est très malade et que les médecins s'occupent mieux d'elle à l'hôpital. Mes larmes, je ne les ai jamais retenues ni cachées alors que mon amour est resté longtemps enfermé dans ma poitrine, comme s'il avait peur de sortir. Aujourd'hui, je ne rate pas une occasion de lui dire mon amour pour lui, pour sa sœur, pour leur Papa et à chaque fois je m'en sens heureuse et ressourcée.

Avec le magnifique soutien de toutes les équipes de pédiatrie de St Luc (infirmières, puéricultrices, aides soignantes et secrétaires des unités de soins intensifs, 91 et 82, kinésithérapeutes, assistantes sociales, psychologue, animatrices de la salle de jeux, etc), je garde aussi de très bons souvenirs des hospitalisations. Heureusement. Cela m'aide ce soir à préparer la valise de Clara pour ce nouveau voyage vers l'inconnu qui nous attend, demain, et après. Bien consciente que tous, proches, parents, médecins, et autres, nous ne souhaitons que le bien de Clara, je vais tenter d'aller dormir quelques heures pour reprendre des forces et demain en me levant j'essayerai de puiser mes ressources dans ce que je viens d'écrire.

Fanny  
26/02/2007