Le Pr Yves Aigrain *(à gauche)* et le Pr Christophe Chardot réalisent la greffe multiviscérale d'Erika, en 2010, à l'hôpital Necker. DR

La fillette aux 7 organes greffés

Damien Mascret
@dmascret

Une incroyable opération a été réalisée à l'hôpital Necker, il y a presque quatre ans, dans la plus grande discrétion. Erika, jeune Allemande aujourd'hui âgée de huit ans et demi, a bénéficié de la greffe de 7 organes, de l'estomac au colon en passant par les reins. Nous l'avons rencontrée la semaine dernière à Paris, où elle passait une visite de contrôle.

Du haut de ses huit ans et demi, la petite Erika sait-elle ce qui lui est arrivé ? *« Oui, certainement*, répond-t-elle. *Je sais que j'ai eu un cadeau d'une autre petite fille : mon ventre. Nous nous entendons bien et je parle souvent avec ma sœur dans mon ventre »*, ajoute-t-elle avant de partir dans un grand éclat de rire. Une vie pour une vie, Erika a déjà compris. Quand elle sera plus grande, ses parents pourront lui raconter comment, lorsqu'elle avait cinq ans, une équipe française de l'Assistance publique-Hôpitaux de Paris lui a greffé sept organes.

Retour en 2010*, au bloc opératoire de l'hôpital Necker. Trois chirurgiens sont penchés sur le corps endormi d'une petite fille de cinq ans. Son ventre ouvert est vide, avant la mise en place du greffon multiviscéral. Erika est atteinte d'une maladie congénitale, la maladie de Hirschsprung, dans une forme très rare étendue de l'estomac au rectum : les nerfs de sa paroi digestive étant malformés, son tube digestif n'a pas les contractions normales qui permettent la progression des aliments puis des selles de l'estomac vers le rectum (transit intestinal). Erika est donc en sub-occlusion (quasi-arrêt du transit) depuis la naissance, malgré plusieurs interventions palliatives visant à décomprimer son intestin.

« À ce moment, le chirurgien doute »

Elle ne peut s'alimenter normalement et doit recevoir une nutrition artificielle envoyée directement dans les veines (nutrition parentérale). Mais son foie en souffre et devient fibreux. Les grosses veines, par lesquelles doivent passer les cathéters de nutrition parentérale, sont presque toutes bouchées. Enfin, ses reins fonctionnent très mal, et la dialyse sera bientôt nécessaire. La seule solution est de remplacer tous ces organes malades. Christophe Chardot, Sabine Irtan et Yves Aigrain, les trois chirurgiens présents au bloc, assument une lourde responsabilité. C'est l'opération de la dernière chance pour Erika.

Petites lunettes rondes, gestes souples et assurés, le Pr Chardot se souvient encore parfaitement de cet instant précis : *« On n'a plus le choix, il faut que ça marche. »* Le souvenir est tout aussi vif pour le Pr Yves Aigrain, homme grisonnant à la voix posée, professeur de chirurgie pédiatrique depuis un quart de siècle. *« C'est très impressionnant de voir un abdomen entièrement vide. Cette situation rappelle l'autopsie »*, raconte-t-il. *« C'est à ce moment que le chirurgien doute »*, témoigne le Pr Yann Révillon, pionnier de la greffe d'intestin, qui a osé, à Necker déjà, la première transplantation intestinale en 1987.

Sabine Irtan est partie prélever le greffon en province. Pendant ce temps, l'équipe de Necker a préparé la petite Erika. Christophe Chardot et Yves Aigrain ont commencé l'intervention, mais n'ont rien entrepris d'irréversible avant que l'équipe de prélèvement ne soit revenue à Necker avec le greffon. *« C'est une course contre la montre, il ne doit pas s'écouler plus de six heures d'ischémie pour que le greffon ne souffre pas »*, explique le Pr Chardot. L'ischémie, c'est la période pendant laquelle le greffon n'est plus irrigué par du sang. Une fois que le tube digestif est prélevé chez le donneur, il doit être greffé dans les six heures. Pour Erika, le compte à rebours a débuté à 10 h 45.

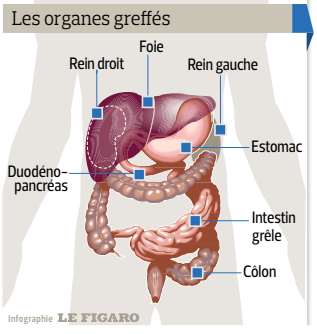
À 15 h 32, le précieux greffon est sorti du liquide de conservation à 4 °C. Il est constitué de 7 organes : estomac, duodéno-pancréas, intestin grêle, colon droit, foie et deux reins. Les vaisseaux du greffon sont connectés à ceux d'Erika, puis la circulation est rétablie. Il est 16 h 41 : la durée d'ischémie du greffon a été de 5 h 56. *« C'est un moment très émouvant lorsque l'on voit les organes greffés se recolorer progressivement avec le sang d'Erika »*, raconte le Pr Chardot. Moment particulièrement stressant en revanche pour le Dr Nadège Salvi, qui conduit l'anesthésie. Le petit cœur d'Erika va-t-il pouvoir assurer la circulation dans tous ces organes nouveaux ? Heureusement, tout se passe bien. Le soulagement est palpable au bloc.

La France en pointe

Au décours de l'intervention, Erika est prise en charge par l'équipe de réanimation du Pr Philippe Hubert. Il faudra encore plusieurs semaines de soins complexes, impliquant de multiples spécialités comme l'hépatologie, la gastro-entérologie, la néphrologie, l'immunologie, l'infectiologie, la pharmacologie, la radiologie, l'anatomopathologie, pour qu'Erika puisse enfin rentrer à la maison.

Habituellement, le traitement de l'insuffisance intestinale, c'est-à-dire de l'incapacité de l'intestin à absorber les nutriments, repose d'abord sur la nutrition parentérale, qui consiste à les apporter directement dans une grosse veine par perfusion. *« La France a toujours été en pointe dans ce domaine*, souligne le Pr Aigrain, *cette technique a été mise au point dans les années 1960 et perfectionnée dans les décennies suivantes. Chez certains patients atteints d'insuffisance intestinale définitive, traités par nutrition parentérale à domicile, le recul atteint dépasse actuellement trente ans : ainsi chez une enfant de dix ans, qui avait perdu accidentellement tout son intestin grêle, la nutrition parentérale a été débutée à Necker par l'équipe du Pr Claude Ricour il y a trente-trois ans. Aujourd'hui, cette patiente va bien. Elle est responsable des ressources humaines dans une grande entreprise, voyage régulièrement et a eu deux enfants. Elle reste dépendante d'une nutrition parentérale qu'elle gère elle-même en branchant et débranchant quotidiennement la poche d'alimentation sur son cathéter veineux. »*

Les organes greffés



Infographie LE FIGARO

> « Cela nécessite l'expertise de tellement de spécialités différentes qu'on ne les trouve réunies que dans quelques structures comme l'Assistance publique des hôpitaux de Paris »
> Pr AIGRAIN

Mais dans le cas d'Erika, la nutrition parentérale devenait délicate. Dès 2006, la transplantation intestinale est envisagée et en 2009 la transplantation multiviscérale (plusieurs organes à la fois) devient inéluctable. Cependant, trouver un greffon avec des organes de taille adaptée à l'enfant receveur peut prendre plusieurs mois, voire plusieurs années. *« Fort heureusement, les décès d'enfants sont rares, et donc les petits greffons sont rares »*, souligne le Pr Chardot.

« Je fais du shopping avec maman »

En 2010, les greffes intestinales pédiatriques débutaient à peine en Allemagne et Necker reste aujourd'hui le premier centre européen dans ce domaine. *« Cela nécessite l'expertise de tellement de spécialités différentes qu'on ne les trouve réunies que dans quelques structures comme l'Assistance publique des hôpitaux de Paris »*, insiste le Pr Aigrain. Désormais, Erika ne vient plus que deux ou trois fois par an à Paris pour des bilans de suivi auprès de ses pédiatres spécialisés : le Dr Florence Lacaille et le Pr Olivier Goulet, de l'équipe d'hépato-gastroentérologie et nutrition pédiatrique ; le Dr Marina Charbit, de l'équipe de néphrologie pédiatrique dirigée par le Pr Rémi Salomon. Mais c'est la première fois que la fillette parle à un journaliste.

« Je n'aime pas venir à l'hôpital mais j'aime bien Paris… Je fais du shopping avec maman », s'amuse-t-elle. Bien sûr, Erika n'a pas exactement la même vie que les autres enfants de son âge. Ne serait-ce que parce qu'elle garde encore une gastrostomie : un petit bouton qui permet d'administrer des compléments alimentaires directement dans l'estomac durant la nuit. *« Je vais à l'école et mes meilleures amies, Isabelle et Amélie, viennent aussi chez moi »*, ajoute Erika.

« Nous sommes juste très attentifs à l'hygiène, explique sa mère, *par exemple tout le monde doit bien se laver les mains. »* Car Erika est sous immunosuppresseurs, des médicaments qui permettent d'éviter le rejet du greffon, mais diminuent aussi les défenses de l'organisme. *« L'intestin est l'un des organes les plus immunogènes (suscitant une réaction de rejet), aussi faut-il recourir à un traitement immunosuppresseur extrêmement puissant, et donc aborder la greffe en dehors de toute infection »*, souligne le Pr Chardot. Ce sont les nouveaux médicaments immunosuppresseurs qui ont rendu possible les greffes intestinales. Les infections sont la hantise des parents d'Erika. *« À l'école, les autres parents sont prévenus de la situation d'Erika*, ajoute sa maman, *ils nous signalent dès que leur enfant est malade, même un simple rhume. »* Malgré ces précautions, Erika a d'ailleurs dû être réhospitalisée à plusieurs reprises depuis la greffe pour des infections, notamment des diarrhées virales.

Une opération aussi lourde que celle d'Erika n'est pas seulement le fruit des progrès de la médecine. Quand on demande à la maman qui elle remercie pour avoir sauvé sa fille, c'est d'abord aux proches de la petite donneuse qu'elle pense : *« Ce sont eux qui ont sauvé Erika. »* ■

**La date exacte n'est pas précisée pour préserver l'anonymat du don.*