

# Syndrome d'Ondine : et si vous cessiez de respirer ?

Cette rare maladie prive les enfants qui en sont atteints du réflexe d'aller chercher de l'oxygène lorsqu'ils en ont besoin. Un cauchemar pour les parents.

PAR VIOLAINE DE MONTCLOS

Publié le 10/01/2016 à 09:47 - Modifié le 10/01/2016 à 10:43 | Le Point.fr



Dans la chambre du petit Joany, il y a une bouteille à oxygène, un respirateur artificiel et ses longs tuyaux bleu et blanc, un oxymètre mesurant en permanence le taux d'oxygène du bébé, un aspirateur bronchique, un humidificateur chauffant, toute une invraisemblable machinerie qui bip, sonne, s'allume la nuit au milieu des peluches et des jouets d'enfant. Joany, benjamin d'une fratrie de quatre - est né il y a vingt mois à Fréjus, nord de Marseille. L'arrivée de ce petit dernier dans cette famille une devait être une joie sans nuages, mais l'enfant n'a pas respiré en venant au monde. On l'a réanimé, mais, dès que l'équipe médicale cessait de le ventiler artificiellement, le petit garçon devenait bleu, mystérieusement incapable de trouver, de lui-même, suffisamment d'oxygène. Comme elles furent longues, ces heures durant lesquelles les médecins se sont relayés auprès des parents pour leur dire que l'oxygénation spontanée ne démarrait pas, que l'enfant allait être intubé,

- Facebook icon
- Twitter icon
- Google+ icon
- LinkedIn icon
- StumbleUpon icon
- Facebook icon
- Twitter icon
- Google+ icon
- LinkedIn icon
- StumbleUpon icon
- A+ icon
- A- icon
- Print icon
- Star icon
- Envelope icon

qu'on n'y comprenait rien...  
Le diagnostic est tombé quelques semaines plus tard. Syndrome d'Ondine. Une maladie génétique rarissime qui affecte le tronc cérébral et prive les patients de cet automatisme vital : aller chercher de l'oxygène, sans avoir à y penser volontairement, quand le taux de celui-ci diminue dans le sang. Les enfants Ondine - 1 naissance pour 200 000 dans le monde - cessent de respirer quand ils s'endorment, et ne ventilent pas suffisamment lorsqu'ils font un effort physique ou lorsqu'ils souffrent d'une banale infection. Ils vont bien, vivent la plupart du temps sans leur respirateur quand ils sont éveillés, et pourront parler, marcher, grandir, aller à l'école mais à la condition stricte d'être constamment surveillés. Si la vigilance des parents faiblit, si ceux-ci s'endorment sans avoir pensé à brancher le respirateur de l'enfant, s'ils n'entendent pas les alarmes des machines lorsque le taux d'oxygène baisse, s'ils sont eux-mêmes malades, fatigués, distraits, alors l'enfant est en danger. Peut-on imaginer responsabilité plus terrifiante ?

**Un quotidien bouleversé**  
Après une trachéotomie et quatre mois en réanimation, Joany est rentré chez lui et, pour Xenia et Sergio, ses parents, mais aussi pour ses frères et sœur, la vie a brutalement changé. Plus question de s'absenter le soir, de partir en vacances, plus question de mener une existence ordinaire ni même pour le couple de dormir ensemble. Depuis quatorze mois, chacun se couche à tour de rôle auprès du bébé, vit des nuits chaotiques entrecoupées d'alarmes et de réveils agossés. Xenia et Sergio ont appris à nettoyer eux-mêmes la canule de trachéotomie, à réanimer l'enfant en cas de baisse d'oxygène trop brutale et ils inventent mille stratagèmes pour que Joany, bébé vif et heureux de vivre, n'arrache pas par jeu les tuyaux, ne débranche pas les indispensables machines.



Et puis il y a les grands... Une fille de 10 ans, des jumeaux de 7 ans qu'il faut emmener à l'école, aux activités du mercredi... Pour eux, les parents s'achèvent à maintenir les conditions d'une existence aussi normale que possible. Mais il faudrait pouvoir se reposer un peu, faire de temps en temps des nuits complètes. Or, comme tous les parents d'enfants Ondine, Sergio et Xenia n'ont pas d'aide. Ni la sécurité sociale ni les mutuelles ne financent le soutien de ces familles par des professionnels et les 1 000 euros mensuel versés par la Maison départementale des personnes handicapées aux parents de Joany sont largement insuffisants pour payer une infirmière de nuit ou une nounou à temps plein.

« Je comprends que certains craquent... »  
« J'ai arrêté du jour au lendemain de travailler, car nous avons la chance de pouvoir nous le permettre. Nous nous accordons aussi parfois, quand vraiment nous n'en pouvons plus, une infirmière de nuit ponctuelle à nos frais, mais, pour la plupart des familles qui n'en ont pas les moyens, c'est un enfer », dit Xenia. « J'ai découvert la vie d'adulte familial, avec tout le stress et l'épuisement que cela implique. Je comprends que certains craquent... » ajoute la jeune femme, qui s'active, au sein de l'Association française du syndrome d'Ondine, pour mieux faire connaître cette maladie rare et pour trouver des financements.  
En France, le syndrome concerne à ce jour un peu plus d'une centaine de patients diagnostiqués. Insuffisant pour motiver de sérieux investissements dans la recherche physiopathologique et technique et pour intéresser vraiment les pouvoirs publics. C'est pourtant, pour ces patients, une simple question de vie ou de mort...

EN CONTINU

- 16H48 Rennes : amélioration de l'état de santé des cinq patients...
- 15H46 Suicide à Pompidou : "Y a-t-il eu des failles ? La réponse est oui..."
- 11H18 Accident thérapeutique : Mariot Touraine veut maintenir les essais
- 06H15 Voici pourquoi vous devez muscler votre patinée
- 19H28 Essai thérapeutique : le patient en état de mort cérébrale est décédé

Voir toute l'actualité en continu

BOURSE → Voir la page bourse

■ CAC 40	↑ 0,02%	4210,900
■ BEL 20	↓ -0,89%	3354,200
■ AEX-INDEX	↑ 0,06%	405,830
■ PSI 20	↓ -3,21%	4677,840

★ EN VENTE ACTUELLEMENT

LIRE CE NUMÉRO

Le Point

Voir tous les hors-séries →

NEWSLETTER DU POINT

Recevez chaque jour l'essentiel de l'actualité politique, économique, internationale, culturelle, sociale... sélectionné par la rédaction.

Votre email :

Je m'inscris à la newsletter

MARCHÉ PRÉDICTIF → Hypermind

Qui sera élu président de la république française en 2017 ?

Marine Le Pen	6%
Nicolas Sarkozy	11%
François Fillon	12%
Alain Juppé	41%
François Bayrou	11%
Manuel Valls	3%
François Hollande	18%
Martine Aubry	11%
Autre (y compris Emmanuel Macron)	7%

Voir toutes les prévisions →

Qu'est-ce que le marché prédictif ? hypermind

LIGUE 1

JOURNÉES CLASSEMENT

VENDREDI 15 JANVIER

Nice	2-1	Angers
------	-----	--------