

« REFLEXIONS ETHIQUES SUR LES VARIATIONS DU DEVELOPPEMENT SEXUEL » AVIS 132 De la souffrance à une réflexion collective

Longtemps ignorées, les « personnes intersexes » sont aujourd'hui mieux connues grâce aux efforts de leurs associations pour faire connaître leurs difficultés et leur ressenti de séquelles d'interventions chirurgicales précoces. Répondant à des demandes associatives ainsi qu'à celle du Directeur général de la santé, le CCNE a entrepris une réflexion sur la situation des personnes concernées par des « variations de développement sexuel ». Cette réflexion a porté sur l'accueil et l'accompagnement des enfants et des parents, leur information, ainsi que sur l'évolution des pratiques. Le CCNE propose plusieurs recommandations s'adressant au corps médical et scientifique, aux personnes concernées et à leur entourage. Il préconise une prise de conscience collective et appelle à un dialogue entre toutes les parties.

Il existe de nombreuses variations du développement sexuel (VDS). Celles-ci peuvent concerner le sexe chromosomique (XX pour les filles, XY pour les garçons), le sexe anatomique (les organes génitaux externes : pénis, clitoris, vagin, seins... et les organes internes : utérus, trompes) et/ou le sexe gonadique (testicules et ovaires). La plupart sont liées à des anomalies génétiques affectant la production d'hormones sexuelles dont on connaît le rôle dans la formation de ces organes pendant le développement embryonnaire et à toutes les étapes de la vie. Les manifestations de ces variations sont multiples : hypertrophie ou au contraire hypotrophie voire absence d'un ou plusieurs organes, présence conjointe (rarissime) et/ou incomplète d'attributs masculins et féminins. A côté de ces cas, on recense un nombre plus important de malformations congénitales comme, chez le garçon, l'absence de descente des testicules (cryptorchidies), ou encore une ouverture inappropriée de l'urètre (hypospadias). La grande majorité des cas de VDS ne pose pas de problème d'assignation à un sexe à la naissance.

Cependant, certaines situations, rares, engagent le pronostic vital. C'est le cas d'une pathologie des glandes surrénales qui retentit sur l'appareil génital féminin mais surtout met en jeu la vie du nourrisson par une perte de sel avec déshydratation et requiert un traitement hormonal urgent et continu. Certaines malformations physiques graves et exceptionnelles (exstrophie vésicale, cloaque¹...) nécessitent également une intervention rapide, chirurgicale, après la naissance.

Le nombre de cas de variations du développement sexuel reste imprécis dans notre pays et diffère selon les sources (0.02% à 2% des naissances voire plus

¹ Exstrophie vésicale : développement incomplet de la vessie et de la paroi abdominale, sous le nombril
Cloaque : se manifeste par un orifice commun urinaire/génital/intestinal



pour certaines associations). Le chiffre des opérations pratiquées, et leur nature, est également imprécis.

Souvent mal connues, les variations du développement sexuel font depuis quelques années l'objet de sensibilisation du public et des politiques par des associations de personnes ayant subi précocement des interventions chirurgicales. Saisi de cette question par des associations et plus récemment par le Directeur général de la santé, le CCNE rend aujourd'hui public son avis 132 « Questions éthiques soulevées par la question des personnes ayant des variations du développement sexuel » dans lequel il analyse la situation des personnes et de leurs parents, la prise en charge médicale et adresse plusieurs recommandations aux différents acteurs.

Souffrance, colère, incompréhension

Le CCNE a constaté, lors des différentes auditions qu'il a organisées entre janvier et mai 2019, la souffrance et la colère de personnes ayant fait l'objet d'interventions chirurgicales précoces. Elles ont insisté sur les traumatismes physiques, psychiques, sexuels et sociaux ressentis et sur leurs relations avec les médecins spécialistes, avec lesquels des conflits sont parfois violents. Le CCNE a également constaté la dimension traumatique pour les parents d'une variation du développement sexuel affectant leur enfant.

Si la très grande majorité des associations refusent la « médicalisation » de leur situation, les médecins expriment de leur côté leurs difficultés face aux critiques qui leur sont adressées, ainsi que des interrogations sur leurs pratiques. Il est à noter que les « recommandations » (protocoles de soins) sont rares dans ce domaine et ne sont pas unanimement partagées dans le corps médical.

En tout état de cause, le manque d'évaluation des interventions passées et le déficit des données rendent délicate la réflexion éthique qui est confrontée à plusieurs réalités : l'irréversibilité des interventions sur des jeunes enfants, le constat de la difficulté du consentement à cet âge, une réalité difficile à vivre pour les parents et les enfants, des divergences fondamentales d'approche entre les différents acteurs. Selon le CCNE « *la perspective éthique actuelle conduit à réfléchir aux droits fondamentaux de la personne, notamment le droit au respect de son intégrité physique et psychique, ainsi que son droit à l'information et à l'auto-détermination* ».

Des recommandations pour dépasser les divergences actuelles

Le CCNE formule plusieurs recommandations résumées ci-après :

- Les cas doivent être traités par des équipes multidisciplinaires, spécialisées et expérimentées, avec un accompagnement de la naissance à l'âge adulte, dans l'une des quatre implantations géographiques constituant le centre de référence des maladies rares relatives au développement génital.



- La formation et le perfectionnement des professionnels doivent être améliorés, notamment pour ceux exerçant hors des sites de référence, dans les services d'obstétrique et de néonatalogie notamment.
- Les actes médicaux et chirurgicaux délivrés par les sites de référence doivent répondre à une nécessité médicale en présentant un bénéfice thérapeutique. La singularité de chaque situation appelle à une analyse au cas par cas, dans le respect de l'intérêt supérieur de l'enfant. Dans tous les cas, une information claire, loyale et compréhensible doit être accordée aux parents et à la personne concernée, lorsque son degré de maturité le permettra, et ce afin de recueillir leurs consentements. Deux situations peuvent être distinguées :
 - a) Celle où un caractère particulier du phénotype du nouveau-né interroge sur la détermination du sexe : La décision d'intervenir doit dans cette situation être repoussée, sauf urgence ou situation particulière, la personne concernée devant ainsi être associée au futur choix thérapeutique qui lui sera proposé.
 - b) Pour les autres situations qui ne posent pas la nécessité d'une assignation sexuelle mais qui, médicalement, sont considérées comme nécessaires, parfois graves, la réalisation précoce d'un acte médical et/ou chirurgical peut se discuter. La décision thérapeutique doit être prise après étude de la balance bénéfices/risques.

Chaque décision devra être documentée dans un dossier médical accessible au patient et inscrite dans un registre national.

- La constitution de bases de données permettrait de documenter les mesures et conséquences de traitement et de non-traitement des VDS.
- Afin de combler l'absence de consensus, de dialogue et de transformer le regard porté par la société sur les variations du développement sexuel, le CCNE propose que s'organisent un Forum des pratiques et de leurs conséquences ainsi que des Assises interdisciplinaires sous forme de conférences régulières de consensus éthique rassemblant toutes les parties et ouverts à la société.

Le Comité consultatif national pour les sciences de la vie et de la santé (CCNE) est une institution indépendante fondée en 1983. Il a pour mission de donner des avis sur les problèmes éthiques et les questions de société soulevés par les progrès de la connaissance dans les domaines de la biologie, de la médecine et de la santé. Ainsi, le CCNE se pose comme un véritable laboratoire de réflexion destiné à nourrir la pensée des pouvoirs publics et de la société en général.

Cette inscription au cœur des débats sociétaux se retrouve notamment à l'occasion de projets de réforme législative: il lui incombe en effet d'organiser au préalable un débat public sous forme d'Etats généraux. Le CCNE les a organisés en 2018 pour la première fois de son histoire à l'occasion de la révision de la loi de bioéthique.

Le Comité est composé de 39 membres issus du monde de la médecine, la recherche, le droit, des principales familles philosophiques et spirituelles... Ils ont été choisis en raison de leurs compétences et de leur intérêt pour les questions d'éthique. Il est présidé par le Pr Jean-François Delfraissy (médecin et chercheur, spécialiste des maladies infectieuses), et sa vice-présidente en est Mme Karine Lefevre (spécialiste du droit et professeure à l'Ecole des hautes études en santé publique).