

*Jeune fille sans bras ouvrant un coffre fermé à clef avec son pied gauche.*  
Gravure sur bois sur un prospectus imprimé en 1616. - Un texte en vers nous apprend entre autres choses que cette jeune fille, âgée de quinze ans, née en Autriche, n'a pas de bras et parle avec la même facilité l'italien, le français, le hollandais et l'allemand.



**MALFORMATIONS  
DES MEMBRES**

**CTNERHI :**

Centre Technique National d'Etudes et de Recherches  
sur les Handicaps et les Inadaptations

# MALFORMATIONS DES MEMBRES

*Etude et témoignages*

Docteur Gérard TAUSSIG, Docteur Didier PILLIARD  
Madeleine ALECKI, Bernadette BOULOT  
Anne-Marie DERRIEN, Marie-Laure DEVANZ

*Institut National de Réadaptation  
Saint-Maurice (94)*

avec la participation de  
*Association Nationale d'Entraide aux Enfants Dysméliques (ANEEAD)*  
*Association d'Etude aux Enfants Amputés (ASSEDEA)*

## ***Extrait du catalogue***

- ◆ La Détection des anomalies foetales  
Analyse sociologique - tome 1  
Analyse juridique - tome 2  
CTNERHI, 1995, 2 tomes, 309 p., 270 F.
- ◆ Handicap mental et vieillissement (2e édition)  
CTNERHI, 1996, 140 p., 100 F.
- ◆ L'abandon des enfants trisomiques 21.  
de l'annonce à l'accueil  
CTNERHI, 1996, 176 p., 130 F.
- ◆ Troubles sévères du développement  
le bilan à l'adolescence  
CTNERHI, 1995, 262 p., 180 F.

## ***À paraître***

- ◆ Personnes handicapées : droits et démarches  
mise à jour au 1er juin 1996  
CTNERHI, (2e semestre 1996)

# Sommaire

---

Remerciements .....	1
Avant-propos.....	3
Introduction .....	9
Objectifs de l'étude.....	11
Participants à l'étude .....	13
Contribution de l'ANEED .....	15
Contribution de l'ASSEDEA .....	17
Epidémiologie et cause des malformations des membres.....	19
Méthodologie de l'étude .....	23
Plan de l'étude .....	25
Population de la recherche.....	27
Identification de la population .....	29
Description des malformations.....	35
La famille .....	47
La grossesse.....	71
Déroulement de la grossesse .....	73
Echographies .....	77
La naissance.....	97
La reconnaissance de son enfant .....	99
L'accouchement .....	101
L'annonce à la naissance .....	103
Perspectives .....	127



Traitement des malformations des membres supérieurs.....	131
Généralités sur l'atteinte des membres supérieurs.....	133
Atteinte unilatérale d'un membre supérieur.....	137
Atteinte bilatérale des membres supérieurs.....	163
La chirurgie dans les malformations des membres supérieurs.....	175
Traitement des malformations des membres inférieurs associées ou non à une malformation des membres supérieurs.....	179
Intégration sociale et scolaire.....	293
Etude particulière des adultes.....	243
Commentaires et réflexions.....	259
Conclusion.....	271
Bibliographie.....	275
Annexes.....	279
Lettre aux parents.....	281
Questionnaire rempli par les parents.....	283
Fiche de dépouillement informatique des questionnaires.....	292



# Remerciements

---

- À toutes les familles et à leurs enfants, à tous les adultes qui ont par leurs réponses permis la réalisation de ce travail.
- Aux médecins qui ont accepté en entretien de nous faire part de leur expérience :

*Dr R. BESSIS, obstétricien, échographiste, Paris,*

*Dr P. BOULOT, gynécologue obstétricien, responsable de l'unité de médecine foetale, Montpellier,*

*Dr F. DAFFOS, Chef de Service de Diagnostic prénatal et de Médecine foetale, Institut de Puériculture, Paris,*

*Dr I. NISAND, Chef de Service de la Maternité de l'Hôpital de Poissy,*

*Pr B. LE MAREC, Professeur de Pédiatrie et de Génétique médicale, Faculté de Médecine, Rennes.*

- À Jean-Marie SERVENT qui a assuré la programmation informatique.
- À toutes celles et ceux qui ont mis ce rapport en forme.



# Avant-propos

---

Annoncer à des parents que leur enfant nouveau-né présente une malformation d'un ou plusieurs membres constitue pour ceux qui en ont la charge une lourde tâche et peut être une lourde responsabilité, d'autant plus que l'on s'adresse à une femme qui vient d'accoucher.

Contrairement à beaucoup d'autres malformations, celles qui frappent les membres sont évidentes à la naissance, parfois même avant la naissance depuis la généralisation de l'échographie. C'est pourquoi une réponse valable à l'anxiété et aux questions des parents présente un caractère d'urgence. Mais elle nécessite une connaissance suffisante du sujet qui permette d'esquisser une idée de l'avenir de l'enfant, tout en les avertissant qu'une réponse plus complète et plus précise ne pourra leur être donnée que par une équipe formée à la prise en charge de ces enfants.

Cet ouvrage, oeuvre de l'équipe du service de chirurgie orthopédique et de rééducation pédiatrique de l'Institut National de Réadaptation (Saint-Maurice) a donc pour but de donner à ceux qui sont confrontés aux premières demandes des parents des éléments de réponse et de mesurer l'impact éventuel de cette première annonce sur l'avenir personnel, familial et social de l'enfant. Il est le résultat d'une enquête dont on ne peut se cacher la complexité.

L'étude présente repose sur une expérience de 25 ans. Il est bien évident que durant cette période les idées ont évolué à la lumière des faits.

Néanmoins, dès la création du service, il est apparu à tous qu'il ne s'agissait pas de traiter des malformations mais de considérer l'enfant dans sa globalité et d'apporter en outre une réponse à tous les problèmes posés à l'entourage. Il fallait au préalable les connaître, ce qui ne s'est fait que petit à petit. Des chirurgiens orthopédiques spécialisés ne pouvaient pas

seuls acquérir les connaissances nécessaires, formés comme ils l'étaient au seul traitement des malformations. Il leur fallait être entourés d'une équipe comprenant médecins, infirmières, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, psychologues et prothésistes. Des équipes de cette importance étaient exceptionnelles à cette époque, pour ne pas dire inexistantes. Pour le traitement, les idées différaient sans reposer sur des études suffisamment larges. Steinbeck écrivait en 1952 dans «*A l'est d'Eden*» : «*Un homme qui perd ses bras dans un accident doit lutter longtemps pour s'adapter à sa nouvelle conformation, mais celui qui naît sans bras souffre uniquement de sa singularité, n'ayant jamais eu de bras, ils ne lui manquent pas.*» Tenir compte de la souffrance due à la singularité est une nécessité. Considérer que le bras ne manque pas à l'enfant n'est qu'une hypothèse. Cette affirmation ne devait-elle pas être remise en cause en fonction des progrès de la prothèse ? En appareillant les enfants très précocement ne pouvait-on pas leur créer une image corporelle intégrant la prothèse ? Question sans réponse que seul le temps pouvait peut-être apporter mais qui a servi de base à l'action de l'équipe du service de l'INR dont la pluridisciplinarité permettait l'intervention d'autres paramètres : l'état d'esprit de l'époque ou des époques successives, l'attitude de l'entourage, les conditions d'application du traitement. Cette liste n'est pas exhaustive. C'est le mérite de la présente étude que d'avoir tenté une interprétation de ces éléments sans prétendre qu'ils ont tous été pris en compte.

Une étude analytique des lésions anatomiques bien précises est relativement facile, mais ne peut apporter qu'une énumération. Elle montre la grande variété des atteintes et des associations, et démontre que même sur ce plan, même sur une population importante pour un tel sujet, chaque sous-groupe ne peut comporter qu'un nombre limité de sujets. L'étude synthétique et statistique serait de ce fait rendue très difficile et les conclusions, par conséquent, sujettes à caution. Apprécier l'effet de la thérapeutique orthopédique, c'est-à-dire l'appareillage et le cas échéant la chirurgie, peut paraître relativement aisé. Il n'en est rien. La diversité des atteintes, la difficulté d'appréciation des possibles adaptations fonctionnelles des pa-

tients à leur état, l'équilibre demandé entre la fonction et l'esthétique, le gain obtenu par la prothèse mais la gêne qu'elle entraîne par ailleurs, sont des paramètres si nombreux que l'étude en est rendue malaisée.

Et cela d'autant plus que toutes ces données évoluent tout au long de la vie et se modifient selon l'attitude de l'enfant et de l'entourage à un moment donné, les besoins fonctionnels qui peuvent changer à tout moment, l'importance attachée à l'esthétique, en particulier à l'adolescence.

Tous ces éléments étudiés en détail permettent de se faire une idée mais ne permettent pas non plus de conclusions statistiques. Ils sont cependant d'une extrême utilité pour ceux qui seront confrontés à ce problème car ils apportent de nombreux sujets de réflexion et incitent à une grande flexibilité dans la thérapeutique orthopédique, tant en fonction de chaque individu à un moment donné qu'en raison de son évolution.

Le risque d'une étude sur un nombre trop limité de cas est d'attribuer trop d'importance à l'un ou l'autre des faits observés. Un grand nombre de cas, comme dans cette étude, relativise l'influence d'un cas particulier sans toutefois l'éliminer complètement.

Si l'individu évolue au cours de sa croissance, d'autres éléments évoluent parallèlement. Dans la présentation de l'avenir qui attend l'enfant malformé, il faut en tenir compte. Dire qu'un appareillage pourra plus tard aider l'enfant - ce qui est à démontrer - suppose que cet appareillage soit connu. Nous sommes loin de l'époque où la seule solution possible était de munir l'enfant d'une prothèse mécanique (dite pince Link), très inesthétique et commandée par un harnais gênant. La prothèse actuelle mue électriquement et plus esthétique est un progrès, mais peut-être y en aura-t-il d'autres qui aideront les parents à accepter plus facilement le handicap de leur enfant.

L'annonce de la malformation peut entraîner de la part des parents des réactions très diverses et parfois difficiles à interpréter. Ces réactions peuvent procéder d'une philosophie de la vie qui évolue pour chaque individu mais également pour la société qui l'entoure. Ce travail le montre bien.

L'échographie a fait naître un désir d'eugénisme que d'aucuns refusent d'emblée, mais que d'autres envisagent, quel que soit le degré du handicap.

Il est à noter que l'importance des handicaps ne joue pas un grand rôle dans l'attitude des parents : les uns acceptent une agénésie grave d'un ou plusieurs membres, alors que d'autres s'effraieraient d'une malformation même sans conséquence fonctionnelle ni esthétique.

Les explications qu'on leur donnera pourront influencer leur décision mais pourront parfois n'être pas crues. C'est dans ce cas qu'une association de parents peut avoir une influence, dans un sens comme dans l'autre. Mais cela ne peut se faire que dans un deuxième temps.

L'avortement thérapeutique, impensable il y a quelques années, est entré dans les mœurs. Certains faits rapportés en montrent bien la demande. Une même réflexion nécessaire exclut l'urgence et pourtant la décision doit parfois être prise rapidement. Elle ne peut pas l'être dès le résultat de l'échographie connu.

Prise sous le choc de la première annonce, elle risque de provoquer par la suite des regrets contre lesquels on ne peut plus rien. Certains parents disent qu'ils auraient regretté cette décision malgré l'état de l'enfant dont ils ont découvert par la suite les capacités d'adaptation et auquel ils se sont attachés.

Quoi qu'il en soit, l'épreuve est difficile à surmonter dès la naissance. Elle se poursuivra pour les parents tout au long de la vie. Leur attitude sera influencée par leurs problèmes personnels, par ceux de l'enfant, par les réactions de l'entourage immédiat et par celles de la société en général, tous éléments évolutifs qui exigent une adaptation permanente dans l'aide qu'on cherche à leur apporter. L'épreuve subie par les parents et l'enfant se répercute inévitablement sur le personnel soignant qui doit faire preuve d'une grande souplesse dans cette aide, parfois demandée, parfois rejetée. Il lui faut beaucoup de patience. Il faut savoir accepter les changements d'attitude sans en prendre ombrage, en un mot, être constamment disponible.

Toutes ces considérations ont été prises en compte dans l'étude réalisée. Mais elles expliquent qu'il ne peut s'agir d'une étude abstraite où la statistique prend le pas sur le contact humain.

Ce qui précède montre bien l'immense difficulté de l'entreprise de l'équipe de Saint-Maurice. Et pourtant, ces difficultés ont été surmontées par la qualité de ceux qui ont mené à bien ce travail. Il fallait, pour tirer une conclusion, ou plutôt des conclusions, une connaissance profonde du sujet et une grande objectivité dont pouvait faire preuve, disons-le encore, une équipe soudée depuis longtemps, informée de tous les aspects du problème, ayant les mêmes objectifs et sans contradiction d'une personne à l'autre.

Lourde était l'entreprise dont le succès est à la mesure de l'audace.

Docteur Paul Masse<sup>1</sup>

---

<sup>1</sup> Chirurgien orthopédiste, Chef de service du Pavillon B de l'Institut National de Réadaptation de Saint-Maurice de 1968 à 1984.



# Introduction

---

Les enfants nés sans bras ou sans jambe ont de tout temps existé. Ces malformations congénitales des membres touchent tout le règne animal. On en retrouve la trace à travers l'art : témoignage de cas particuliers par le dessin, la gravure ou la littérature, oeuvres d'artistes ayant travaillé avec la bouche ou les pieds et qui nous sont parvenues avec des commentaires sur leurs malformations.

On ne peut dire si la fréquence de ces malformations est plus importante aujourd'hui.

La naissance d'un enfant malformé des membres constitue, quelle que soit l'importance de la malformation, un drame et une épreuve pour le couple et la famille.

Le drame de la thalidomide et le procès de Liège dans les années 1960, lié aux multiples naissances d'enfants malformés des membres, en particulier au Benelux et en Allemagne, ont amené Madame Denise Legrix<sup>2</sup>, elle-même malformée des 4 membres, et Radio Luxembourg à lancer l'opération "*Espoir*" qui a permis de récolter des fonds remis au Ministère de la Santé et de créer l'Institut National de Réadaptation dans le cadre de l'Hôpital National de Saint-Maurice, destiné au traitement d'enfants présentant des handicaps moteurs congénitaux ou acquis.

Confrontés depuis plus de 25 ans à la prise en charge des enfants et de leur famille, et conscients de l'importance de la manière d'annoncer la malformation à la naissance, il nous a semblé nécessaire de répondre à l'appel d'offre sur l'annonce du handicap proposé par le CTNERHI<sup>3</sup> en 1990.

---

<sup>2</sup> Fondatrice de l'ANEED en 1970, avec quelques parents.

<sup>3</sup> Centre Technique National d'Etudes et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations - 236 bis rue de Tolbiac, 75013 Paris.

Cette recherche a été menée à bien grâce à l'étroite collaboration de l'Association d'Etude et d'Aide aux Enfants Amputés (ASSEDEA) et de l'Association Nationale d'Entraide aux Enfants et Adultes Dysmélyques (ANEEAD).

Le Docteur E. Raverdy<sup>4</sup>, pédiatre de l'Institut National de Réadaptation, avait, en effet, attiré l'attention en 1972 sur le drame que constituait pour un couple la naissance d'un enfant malformé. Elle avait insisté sur la nécessité d'une écoute et d'une information dès la naissance pour aider les parents et l'enfant.

Le diagnostic anténatal n'existait pas encore à l'époque. Il est apparu et s'est développé depuis.

Il s'en faut que le diagnostic soit toujours fait avant la naissance, et lorsqu'il est fait, de nouvelles questions se posent au médecin et à la famille auxquelles il faut pouvoir trouver des réponses adaptées. Nous y reviendrons.

**L'écoute, l'information et le respect des parents et de l'enfant demeurent une priorité.**

---

<sup>4</sup>Cf. bibliographie

## Objectifs de l'étude

---

Les objectifs de cette étude répondent à l'appel d'offre du CTNERHI.

1. Étudier l'impact des malformations congénitales des membres sur la vie familiale, scolaire et sociale.
2. Étudier les modalités de l'annonce à la découverte de la malformation, à la naissance ou avant la naissance par l'échographie.
3. Essayer de voir s'il existe des corrélations entre la qualité de la vie de la personne malformée et les modalités de l'annonce, afin de définir des attitudes à respecter au moment de l'annonce et de préciser l'aide à apporter aux parents au moment et dans les suites de l'annonce ou de la découverte.

**Pour réaliser ces objectifs, il était indispensable de présenter la vie de l'enfant malformé des membres et de sa famille pour permettre à ceux qui auront à faire cette annonce de pouvoir parler de l'avenir.**



## Participants à l'étude

---

Ce travail a été réalisé par l'Equipe médicale du service de chirurgie orthopédique et de rééducation pédiatrique<sup>5</sup> :

- 2 Chirurgiens : Docteur Didier Pilliard  
Docteur Gérard Taussig
- 2 Ergothérapeutes : Madeleine Alecki  
Anne-Marie Derrien
- 2 Psychologues : Bernadette Boulot  
Marie-Laure Devanz

en collaboration avec :

- l'Association Nationale d'Entraide aux Enfants et Adultes Disméliques (ANEEAD)<sup>6</sup> ;
- l'Association d'Étude et d'Aide aux Enfants Amputés (ASSEDEA)<sup>7</sup>.

---

<sup>5</sup> Le service de chirurgie orthopédique et rééducation pédiatrique est situé à l'Institut National de Réadaptation, 14, rue du Val d'Osne, 94410 Saint-Maurice

<sup>6</sup> 10, rue du Jura, 75013 Paris

<sup>7</sup> 50, rue Mouraud, 75020 Paris



# Contribution de l'ANEEAD<sup>8</sup>

---

## Point de vue d'un parent

Le document que vous allez découvrir est le résultat d'une étude menée depuis 3 ans. Elle est intéressante pour de multiples raisons. Je n'en soulignerai que trois :

1. Le maître d'oeuvre de cette étude est l'équipe médicale du Pavillon B de l'I.N.R. de St Maurice, laquelle a mené cette recherche en collaboration avec les parents, les jeunes, les associations, aussi bien au moment de l'élaboration du questionnaire et de la diffusion de l'enquête que de la collecte des réponses, jusqu'au premier dépouillement. Les parents et les associations ont l'habitude de solliciter les avis des médecins. L'inverse, en revanche, est encore trop rare, il est important d'en faire la remarque et d'en remercier l'équipe de Saint-Maurice. Cela rend le document accessible à un plus large public.

2. Cette étude nous enlève un certain nombre d'illusions. Par exemple, celle de la confiance aveugle que nous accordions à l'examen échographique (sur 148 grossesses suivies par échographie, dans 119 cas le diagnostic d'une ou plusieurs déformations n'a pas été fait). Ou encore sur la renommée des associations dans les maternités (4 % seulement sur 253 familles ont entendu parler d'associations au moment de la naissance). Ces constatations ouvrent un grand chantier de travail pour le milieu médical et pour les associations, car les conditions d'annonce du handicap sont encore loin d'être satisfaisantes.

---

<sup>8</sup> Association Nationale d'Entraide aux Enfants et Adultes Dysméliques

### 3. Enfin, cette étude est tonique.

Sur le plan associatif, s'il est vrai que 4% seulement des 253 familles ont entendu parler d'associations au moment de la naissance, elles se retrouvent sur le listing plus de 25% adhérentes à l'une et/ou l'autre des associations au moment de l'enquête.

Sur le plan familial, si difficiles que soient les débuts d'un certain nombre d'entre elles, il semble que beaucoup, par la suite, s'en tirent mieux et parfois bien. Les chiffres de la scolarité ou de la vie des jeunes adultes confirment cette impression, que rejoint aussi l'expérience familiale. Plusieurs familles n'ont-elles pas vu leur bébé handicapé, dont l'avenir semblait limité, devenir un enfant et un jeune plein d'allant, contournant l'obstacle, inventant d'autres façons de faire, et vivant finalement comme les autres, et parfois mieux qu'eux ?

Il ne s'agit pas de nier le handicap, parfois si écrasant que toute la vie d'une famille peut en être perturbée, mais de se réjouir lorsque les barrières tombent, que les difficultés s'aplanissent, et que le handicap n'est plus qu'une des composantes de la personnalité, laissant intacte son aptitude au bonheur.

Catherine Gimaret

## Contribution de l'ASSEDEA<sup>9</sup>

---

L'ASSEDEA se réjouit de cette collaboration entre associations et milieu médical, qui semble être une première sur ce sujet en France.

Les résultats de l'enquête montrent que l'accueil à la naissance n'est pas toujours réussi et pourtant cette enquête n'a touché que des parents qui sont passés par des centres médicaux ou qui ont adhéré à une association.

Malheureusement d'autres parents sont isolés et portent la naissance d'un enfant handicapé comme un fardeau. L'angoisse et la honte font qu'ils évitent tout contact avec un centre médical.

C'est d'abord pour ceux-là et ceux dont la réponse montre le désarroi encore latent que l'ASSEDEA souhaite une amélioration de l'accueil, qui passera d'abord par une meilleure formation psychologique du personnel d'accueil du nouveau-né et de ses parents, les sages-femmes, les infirmières et les médecins, formation à inclure dans leur cursus universitaire. L'accueil d'un enfant handicapé est d'autant plus douloureux à vivre par les parents que l'entourage médical apparaît lui aussi désemparé ou fuyant au moment de l'annonce.

Le rôle d'une association comme la nôtre est de compléter l'information donnée par l'équipe médicale, par un soutien psychologique rassurant peu après l'annonce ; il y a encore beaucoup à faire auprès des maternités, des services sociaux, des centres de soins.

Cela encourage l'ASSEDEA à poursuivre dans la voie qu'elle s'est fixée :  
- information systématique des équipes médicales et sociales sur son activité de soutien,

---

<sup>9</sup> Association d'Etude et d'Aide aux Enfants Amputés (ASSEDEA)

- fourniture de brochures permettant à ces équipes de nouer le dialogue sur les questions qui angoissent les parents (leur responsabilité dans le handicap, l'avenir de leur enfant),
- rencontre la plus précoce possible avec les familles qui le souhaitent.

En conclusion l'ASSEDEA souhaite que ce travail soit l'amorce d'une collaboration encore plus étroite avec l'I.N.R. et les autres centres de soins, pour améliorer l'information et le confort moral des familles à l'annonce du handicap.

Le bureau de l'ASSEDEA

# Épidémiologie et cause des malformations des membres

---

Les malformations congénitales des membres sont reconnues dès la naissance.

Les personnes malformées ont été longtemps aux confins de la médecine : ni malades, ni réellement traitées. L'enfant malformé et sa famille se débrouillaient dans leur contexte socioculturel et parfois pas si mal, comme le montre l'exemple de Madame Denise Legrix qui est à l'origine de nombreuses initiatives socio-médicales en leur faveur.

La thalidomide, médicament tératogène (provoquant des malformations) dans 20% des cas de prise en début de grossesse a été la cause de plusieurs milliers d'enfants malformés. L'ampleur de cet événement a suscité autour d'eux un intérêt particulier dans les années 60.

## I. Épidémiologie

Il existe peu de données épidémiologiques concernant ces malformations faute d'une organisation nationale permettant un recueil de données pourtant réalisable grâce à l'informatique.

Les chiffres en France.

1. Il n'existe, à notre connaissance, que deux registres des malformations congénitales :

- le registre de la région Centre-Est piloté par le Professeur J.M. Robert à Lyon<sup>10</sup>.
- le registre de Paris piloté par le Docteur J. Goujard<sup>11</sup>.

---

<sup>10</sup> Institut Européen des Génomutations, 86, rue du Docteur Edmond Nocard, 69005 Lyon.

<sup>11</sup> INSERM U 149, 123, Boulevard de Port-Royal, 75014 Paris

2. Le taux de malformations réductionnelles des membres a été de 3,64 pour 10.000 naissances dans la région Centre-Est en 1991.

3. Le tableau 1 indique pour Paris et la région parisienne le taux de malformations réductionnelles des membres dont sont exclus les membres courts.

Évolution du taux de réduction de membre  
Taux pour 10.000 naissances

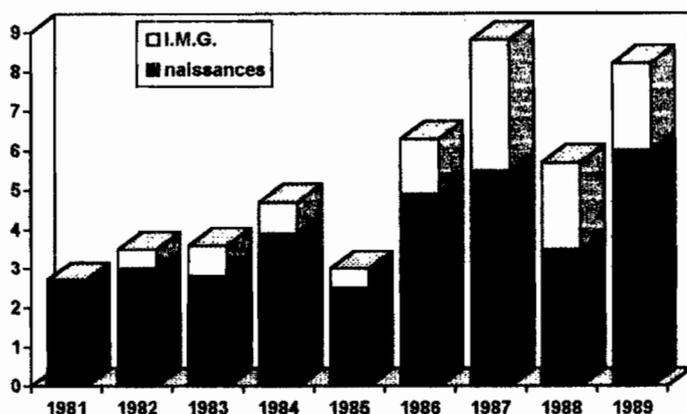


Tableau 1

	1981	1982	1983	1984	1985	1986	1987	1988	1989
<sup>12</sup> I.M.G.	0	0,5	0,8	0,8	0,5	1,4	3,3	2,2	2,2
Naissances	2,7	3	2,8	3,9	2,5	4,9	5,5	3,5	6

Registre de Paris  
Résidents Paris et périphérie.

Ces chiffres sont supérieurs à ceux estimés habituellement dans la littérature mondiale : entre 0,2 et 1,8 pour 10.000 naissances.

<sup>12</sup> I.M.G. : Interruption Médicale de Grossesse.

## II. Les causes des malformations

### 1. Mécanisme

Rappelons que les membres se développent au cours de la 6ème semaine de la vie intra-utérine. Ces malformations peuvent correspondre à 3 mécanismes :

- absence de développement : on parle d'agénésie
- défaut de développement : on parle de dysmorphogénèse
- disparition d'un membre qui s'était normalement développé comme dans la maladie de brides amniotiques.

Cette distinction, fondamentale sur le plan scientifique, n'a aucune incidence pratique.

### 2. Facteurs déclenchants

Dans la majorité des cas, on ne retrouve aucune explication, ce qui est mal ressenti par les parents.

Les facteurs suivants ont été annoncés et prouvés :

- agression chimique : médicaments, produits toxiques.
- agression physique : les radiations
- agression infectieuse
- brides amniotiques déjà évoquées, strangulant le membre et pouvant le faire disparaître. Il s'agit le plus souvent d'anomalies des doigts ou des orteils
- anomalies utérines : utérus bifide, fibromes utérins, grossesses tubaires
- hérédité (0,5%) :

certaines malformations sont réellement héréditaires

- \* agénésie du pouce
- \* main fendue ou pied fendu ("pince de homard")

d'autres s'inscrivent dans le cadre de syndrome avec des malformations viscérales associées :

- \* cardiaque : syndrome de HOLT-ORAM
- \* sanguine : anomalie des plaquettes
- \* cutanée : C.H.I.L.D. syndrom
- \* musculaire : syndrome de POLAND

La transmission de ces cas semble récessive autosomique.

Le plus souvent, ces anomalies sont réellement isolées, mais nous devons signaler que dans notre série, une mère et sa fille ont une malformation bilatérale des membres supérieurs et que 2 soeurs ont une anomalie voisine des 2 membres supérieurs.

L'existence des cas génétiques doit rendre claires et prudentes les explications aux parents sur le risque de récurrence de la malformation dans la fratrie et sur les risques pour la descendance de l'enfant malformé :

- un conseil génétique est nécessaire, surtout si l'atteinte est bilatérale et symétrique.

- la surveillance échographique des grossesses ultérieures s'impose.

# Méthodologie de l'étude

---

## I. Origine des patients

- Les enfants ou adultes venus consulter et/ou suivis dans notre service de Saint-Maurice.
- Les enfants ou adultes dont la grille questionnaire nous a été transmise par l'ANEEAD ou l'ASSEDEA.
- Nous nous sommes autorisés à ajouter 29 cas n'ayant pas répondu à l'enquête, mais que nous avons suivis et traités dans le service jusqu'à l'âge adulte et dont le dossier médical nous a permis de répondre aux questions posées.

## II. Grille questionnaire (annexe)

- Le questionnaire a été établi par l'équipe de recherche, en concertation avec les associations de parents, puis transmis aux familles qui l'ont renvoyé entre septembre 1991 et décembre 1992.
- Il a été rempli par les parents seuls, les adultes concernés ou les parents et l'adolescent, tous informés de l'utilisation qui serait faite de leur réponse. Ils ont volontairement participé à l'étude sauf les 29 patients déjà mentionnés.
- Chaque fois que cela a été possible et quand la famille ou l'adolescent étaient consentants, les grilles ont été remplies au cours d'entretiens avec les psychologues, les ergothérapeutes ou les médecins du service. Des entretiens téléphoniques ont permis de compléter les informations.
- Un programme informatique<sup>13</sup> a été réalisé par Monsieur J.M. Servent.

---

<sup>13</sup> en annexe

Il a permis d'introduire toutes les données sur micro-ordinateur afin d'établir les données chiffrées sur la population concernée, et les corrélations entre différents paramètres : en particulier le type de malformation, les modalités de l'annonce, la qualité de la vie de l'enfant et de sa famille en terme de scolarité, loisirs, intégration sociale, et le vécu familial.

### **Remarques :**

Nous avons conscience que cette étude repose sur une population sélectionnée :

1. Par son mode de recrutement :

- enfants suivis dans le service où depuis plus de 25 ans, sous l'impulsion du Docteur P. Masse, notre philosophie a toujours été que l'enfant vive dans sa famille et dans le milieu ordinaire, ce qui est réalisable dans la plupart des cas.

- adhérents à une association, ce qui, en soi, constitue une démarche volontaire.

2. Par la forme même du questionnaire : seuls ont répondu ceux qui voulaient et pouvaient le faire.

3. Nous avons également conscience que le questionnaire ne comportait pas de questions précises relatives à la vie personnelle du père, de la mère, du couple, et de la personne malformée. Les questions touchant à l'éthique de vie ont été volontairement non abordées par respect envers ceux qui nous ont témoigné leur confiance.

4. De la même manière, la famille élargie aux ascendants, aux collatéraux et à la fratrie n'a pas fait l'objet d'une étude particulière. Nous savons pourtant bien cependant que la présence d'un enfant malformé peut avoir des répercussions sur les frères et soeurs qu'il ne faut pas négliger.

5. Enfin, reconnaissons qu'il s'agit du travail réalisé à partir d'une enquête plutôt que d'une véritable recherche et que nos analyses ont porté essentiellement sur les réponses aux questionnaires.

## Plan de l'étude

---

- Population de la recherche
  - La grossesse
  - La naissance
  - Le traitement
- Intégration sociale et scolaire
- Etude particulière des adultes
- Commentaires et réflexions
  - Conclusions

Pour chacun des chapitres, seront exposés :

- les données chiffrées,
- les corrélations possibles,
- les témoignages,
- nos commentaires.

Nous ne pourrions éviter certaines redites, en particulier sur les possibilités d'intégration sociale en fonction de la malformation. On voudra bien nous le pardonner.

Tous les problèmes de traitement, s'ils ne font pas partie de l'objectif de l'étude, stricto sensu, ne pouvaient être ignorés car le traitement contribue à aider et la famille et l'enfant dans la réalisation de leur projet individuel.



---

# Population de la recherche

---

- IDENTIFICATION DE LA POPULATION
- DESCRIPTION DES MALFORMATIONS
- LA FAMILLE



# Identification de la population

---

253 questionnaires sont utilisables :

## I. Origine des observations :

- Saint-Maurice	:	191
- ANEEAD	:	33
- ASSEDEA	:	21
- Autres	:	8

## II. Réponse aux questionnaires :

- Parents	:	133
- Parents + adolescents	:	46
- Adultes	:	10
- Parents + 1 membre de l'équipe	:	31
- Adulte + 1 membre de l'équipe	:	4
- Équipe médicale seule	:	29

### Remarques :

- 405 lettres sont parties de Saint-Maurice, 96 de l'ANEEAD, 110 de l'ASSEDEA.

Pour les 405 questionnaires envoyés de Saint-Maurice, 152 sont restés sans réponse. 77 fois le courrier est revenu en raison d'un changement d'adresse, ce qui souligne les difficultés d'un suivi rétrospectif.

- Le pourcentage de réponses nous paraît cependant important, témoignant de l'intérêt des parents pour cette enquête dont ils attendent beaucoup et dont les conclusions leur ont été transmises.

- Nous avons retenu tous les questionnaires pour les enfants vivant en France, même s'ils étaient nés à l'étranger, mais pour des raisons de pratique culturelle, nous n'avons pas retenu les dossiers de personnes vivant à l'étranger.

- Ce sont le plus souvent les mères qui ont répondu au questionnaire.

### **III. Sexe :**

118 filles et 135 garçons.

### **IV. Âge :**

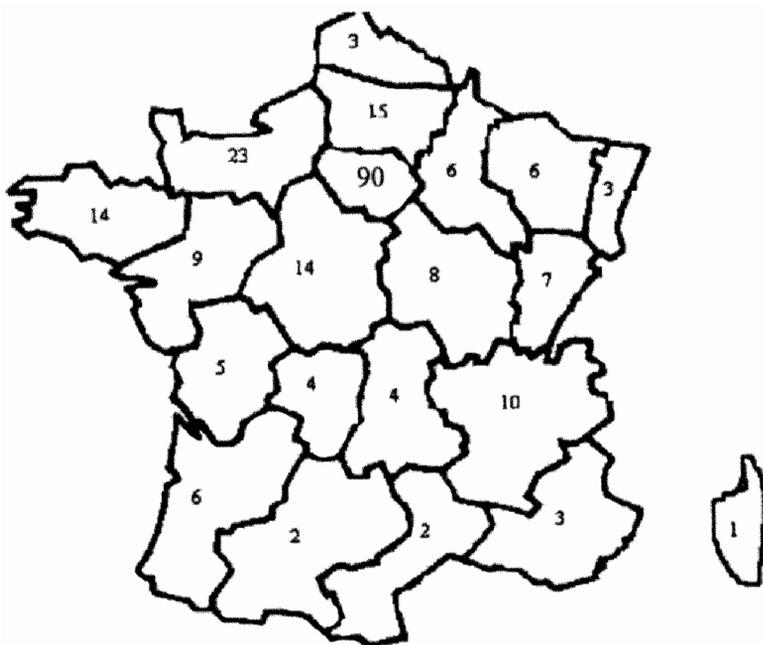
Cet âge a été arrêté au moment de la réponse à l'enquête et au plus tard au 31 décembre 1992. Une échelle des âges a été retenue correspondant aux étapes de la vie scolaire normale.

- moins de 3 ans	:	30
- 3 à 6 ans	:	30
- 6 à 12 ans	:	70
- 12 à 18 ans	:	65
- plus de 18 ans	:	58
<b>Total</b>	:	<b>253</b>

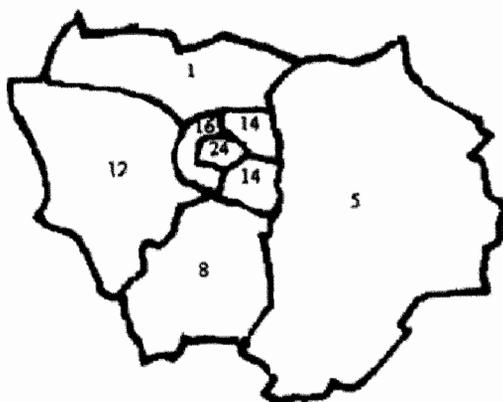
### **V. Département de naissance et domicile :**

Nous avons regroupé les départements selon les régions administratives, en ne différenciant pas Haute et Basse-Normandie.

Notre implantation en Région Parisienne explique que 37% des patients y soient nés ou y vivent.



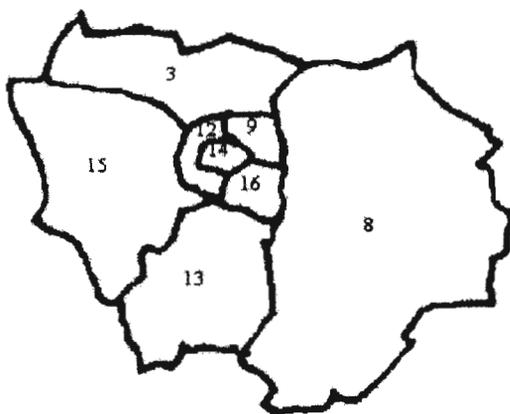
Nombre de cas par région de naissance



Département de naissance (Ile de France)



Nombre de cas par région de domicile



Département de domicile (Ile-de-France)

## VI. Filiation

243 enfants sont légitimes, 10 ont été abandonnés : 9 d'entre eux ont été adoptés et 1 vit dans une famille d'accueil.

Tableau 2 : Année de naissance

Année de naissance	10	50	58	59	60	61	62	63	64	65	66	67	68	69	70	71	72	73	74
ABC		1								1			1			2	3	1	4
TCP																	1	2	
ADG																		1	1
MISC Uri																			1
MISC Bil				1															
1 M Sup													1						
2 M Sup			1							1			1						
1 M Sup + 1 M Inf																			1
1 M Inf				2			1						1					1	
2 M Inf											1				1				
3 M bres													2	1	1			1	2
4 M bres	1			2					1			2			2	3	5	3	
Total	1	1	1	5			1		1	2	1	2	6	1	4	5	11	9	7

\* Les sigles utilisés dans ce tableau sont explicités pages 36 et suivantes.

Tableau 2 (suite)

Année de naissance	75	76	77	78	79	80	81	82	83	84	85	86	87	88	89	90	91	92	Total
ABC	1	3	2	3	5	6	4	6	6	6	3	3	6	8	3	1	1	1	81
TCP	2		2		1	3	1		2	1	2			2		2	2	4	27
ADG	1							1	2	1	1	1	1		1	1	3		15
MSC Uni						1					1						1		4
MSC Bi		1			1				3		1		1	1	1	1	1	1	13
1M Sup	1						2	1						1		2		1	9
2M Sup			2			1	1	3		1	1			1			1		14
1M Sup + 1M Inf	1	2																	4
1M Inf	2		1	3		2	2	4								3		2	24
2M Inf		1	1	1	1					1			1	1					9
3Mres		1		2	2			4		1	1			1		1			20
4Mres	2	3			2	2				1	1			1		1	1		33
Total	10	11	8	9	12	15	10	19	13	12	11	4	9	16	5	12	10	9	253

\* Les sigles utilisés dans ce tableau sont explicités pages 36 et suivantes.

## Description des malformations

---

Des termes nombreux : amélie, dysmélie, ectromélie, amputation congénitale désignent souvent une même réalité anatomique. De nombreuses classifications ont été proposées. On nous pardonnera de ne pas faire toujours une description scientifiquement exacte. Nous préférons parler de niveau d'amputation ou de malformation correspondant à des possibilités fonctionnelles et thérapeutiques différentes. Il importe de dire si la main malformée est capable de saisir ou si on peut donner la préhension par la chirurgie, et si le membre inférieur a, ou non, une possibilité d'appui sur le pied, même malformé.

Les anomalies longitudinales correspondent à des anomalies d'un os ou d'un membre en continuité alors que les anomalies transversales correspondent à une absence du segment sous-jacent, comme on le rencontrerait dans une amputation traumatique. La grille d'exploitation des données individuelles (annexe) a permis de préciser :

- le nombre de malformations et le côté malformé,
- le type d'anomalie, longitudinale ou transversale,
- le type de malformation,
- la qualité de la préhension,
- la possibilité d'appui, appareillé ou non.

La multiplicité des types de malformation rendait toute étude difficile si on ne regroupait pas les patients en cohortes les moins hétérogènes possibles : le lecteur trouvera en annexe les données chiffrées concernant topographie, nombre, sexe, associations, etc... et dont la présence dans le corps du rapport aurait pu décourager certains de poursuivre.

Le choix, que l'on retrouvera dans la présentation des résultats, a été le suivant :

## ***Malformations des membres supérieurs***

**EPA** - agénésie transversale au niveau de l'épaule

**BRA** - agénésie transversale au niveau du bras

**ABC** - agénésie transversale au niveau de l'avant-bras

**TCP** - amputation transversale au-dessous du poignet

**ADG** - absence de doigts ( ces 3 anomalies

**APC** - absence de pouce ( ont été regroupées

**MFD** - malformations des doigts ( en ADG

**PHO** -phocomélie : cette anomalie comporte un seul os très court au bras terminé par une main malformée, toujours préhensible

**MSC** - membre supérieur court : cette anomalie comporte un membre supérieur raccourci avec ou sans articulation de coude et une main malformée, préhensible ou non

**PFX** - indique une main ayant une préhension

**PFN** - indique une main n'ayant pas de préhension

## ***Malformations des membres inférieurs***

**FCA** - fémur court allongeable : le fémur et l'articulation de la hanche ont une structure proche de la normale. Le raccourcissement en fin de croissance est toujours inférieur à 12 cm et donc accessible à un allongement pour corriger l'inégalité de longueur. Cette malformation est habituellement beaucoup plus répandue qu'elle ne l'a été dans notre série. Elle n'est pratiquement jamais diagnostiquée à la naissance et nous avons décidé de ne pas l'inclure dans cette étude.

**FTH** - fémur très hypoplasique : cette anomalie où le fémur est court s'accompagne toujours d'une anomalie de l'articulation de la hanche. Tantôt le fémur est amputé transversalement à la partie moyenne ou basse et ce membre nécessite un appareillage, tantôt il s'accompagne d'une anomalie sous-jacente, agénésie péronière et/ou tibiale, et malformation du pied. Certaines formes bilatérales avec conservation d'une jambe et d'un pied peuvent permettre l'appui sans appareil. Tous les autres cas nécessitent un appareillage.

**APR** - agénésie péronière : cette anomalie s'accompagne le plus souvent d'une anomalie du pied déjeté en dehors et qui peut nécessiter une correction chirurgicale avant la marche pour assurer un appui correct. L'inégalité de longueur peut être dans certains cas accessible à un allongement tibial.

**ATB** - agénésie tibiale : elle peut être totale ou partielle, avec conservation du pied déformé en dedans et malformations d'orteils. Le raccourcissement de la jambe est constant et important, parfois accessible à un allongement quand on a réussi une solidarisation chirurgicale du péroné au tibia restant. Nous avons inclus, dans cette rubrique, les amputations transversales de la jambe.

**PID** - malformations des pieds ( ces 2 anomalies sont

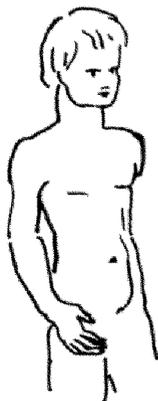
**MOR** - malformations des orteils ( regroupées en PID.

**APA** - appui possible sur les pieds sans appareil

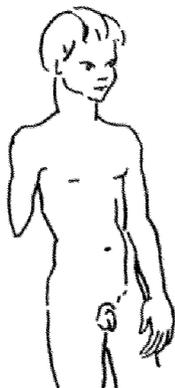
**APN** - appui impossible sur les pieds ou la jambe sans appareil.

## Membres supérieurs

### Quelques malformations observées



Agénésie transversale d'épaule (EPA)



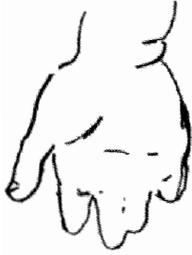
Agénésie transversale de bras (BRA)



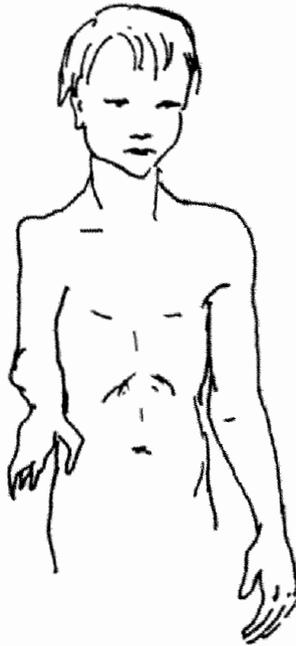
Agénésie transversale  
d'avant-bras (ABC)

## Membre supérieur

### Quelques malformations observées



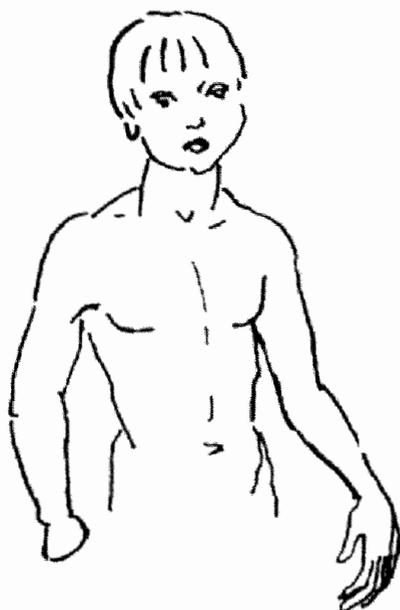
Malformation des doigts  
(ADG)



Membre supérieur court  
(MSC)

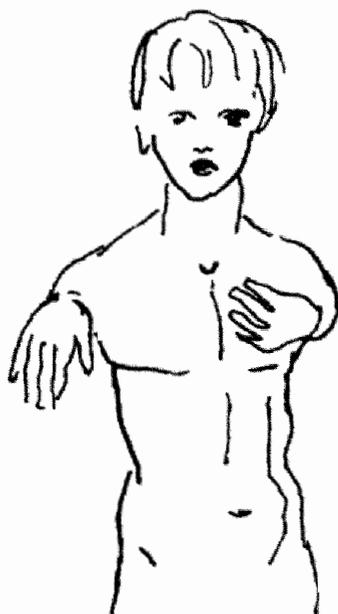
## Membres supérieurs

### Quelques malformations observées



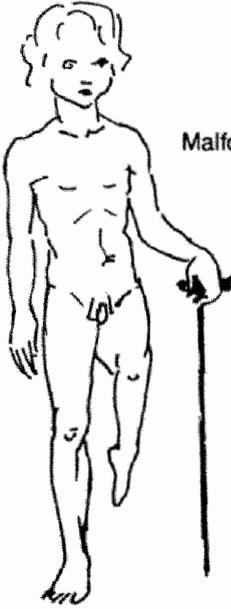
Amputation transcarpienne (TCP)

Phocomélie (PHO)

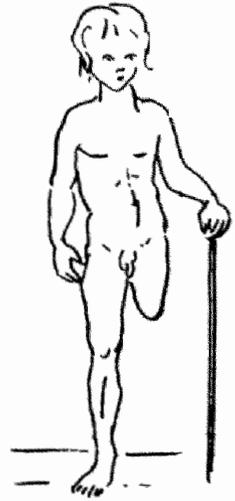


## Membres inférieurs

### Quelques malformations observées

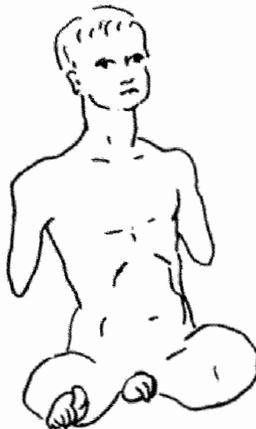


Malformation Fémorale longitudinale (FTH)  
et Péronière (APR)



Amputation du fémur (FTH)

Malformation  
des 4 membres



Pour des commodités de présentation, certaines anomalies ont été regroupées ; la présentation en sera la suivante :

Tableau 3

ABC (agénésie transversale d'avant-bras)	81
TCP (agénésie transcarpienne)	27
ADG (agénésie des doigts)	15
MSC unilatéral (membre supérieur court)	4
MSC bilatéral (membre supérieur court)	13
BRA et EPA (agénésie transversale de bras ou d'épaule)	9
2 membres supérieurs (BRA bilatérale et BRA et EPA bilatérale)	14
1 membre sup. + inf. (atteintes variées de 2 membres)	4
1 membre inférieur (atteintes variées d'un membre inférieur)	24
2 membres inférieurs (atteintes variées de 2 membres inférieurs)	9
3 membres (atteintes variées de 3 membres)	20
4 membres (atteintes variées des 4 membres)	33

Le chiffre indique le nombre de cas de chaque groupe : le lecteur retrouvera en annexe la description exacte de chacune des anomalies rencontrées.

Les tableaux 4 et 5 indiquent le type de malformation par côté et par sexe.

Tableau 4 : Nombre de malformations par côté

	D	G	Total
EPA (Epaule)	8	8	16
BRA (Bras)	16	20	36
ABC (Avant-bras)	40	49	89
TCP (Transcarpienne)	10	22	32
ADG (Doigt)	23	25	48
PHO (Phocomélie)	7	7	14
MSC (Membre supérieur court)	28	23	51
FTH (Fémur très hypoplasique)	23	22	45
FCA (Fémur court allongeable)	6	1	7
APR (Agénésie périonière)	25	18	43
ATB (Agénésie tibiale)	13	17	30
PID (Pied)	13	14	27
<b>Total</b>	<b>212</b>	<b>226</b>	<b>438</b>

Tableau 5 : Nombre de malformation par sexe

	F	H	Total
EPA (Epaule)	6	4	10
BRA (Bras)	14	12	26
ABC (Avant-bras)	43	45	88
TCP (Transcarpienne)	14	17	31
ADG (Doigt)	17	21	38
PHO (Phocomélie)	3	5	8
MSC (Membre supérieur court)	14	18	32
FTH (Fémur très hypoplasique)	15	13	28
FCA (Fémur court allongeable)	2	5	7
APR (Agénésie péronière)	14	19	33
ATB (Agénésie tibiale)	14	6	20
PID (Pied)	7	12	19
<b>Total</b>	<b>163</b>	<b>177</b>	<b>340</b>

Remarques :

- Nous avons déjà dit que l'anomalie du membre est le plus souvent isolée, mais qu'elle pouvait aussi s'inscrire dans le cadre d'anomalies multiples. Nous avons observé dans la population étudiée :

- malformations viscérales variées : 6
- anomalies cutanées, C.H.I.L.D. syndrom,... : 11
- malformations vertébrales avec scoliose : 1

- Dans 13 cas, une scoliose non malformative a été découverte au cours de la croissance.



# La famille

---

## Antécédents familiaux

Dans 2 cas existaient des antécédents de malformation :

1 cas d'agénésie familiale des doigts ;

1 mère phocomèle bilatérale a donné naissance à une fille avec les  
2 membres supérieurs courts.

2 filles sont nées d'un même couple, à quelques années d'intervalle avec des anomalies des 2 membres supérieurs, plus graves chez la seconde, associées à une luxation congénitale de hanche. A cette époque, l'échographie n'existait pas.

## Traitement de stérilité

Il y a eu une grossesse après traitement de stérilité, dont on ignore les modalités.

Il n'y a pas eu de fécondation in-vitro ;

2 filles sont nées, après insémination artificielle directe, une avec amputation d'avant bras gauche, l'autre avec une amputation transcarpienne gauche.

## Les familles

Nous avons déjà vu que 243 enfants sont légitimes et que 10 enfants ont été abandonnés à la naissance.

## Niveau socioculturel

Plutôt que de tenir compte de la profession des parents, nous avons pensé qu'il était plus judicieux d'évaluer le niveau socioculturel : cette appréciation a été faite en équipe. Elle tient compte du niveau d'étude des parents,

de leur profession et surtout de leur capacité personnelle à réagir et à faire face aux difficultés créées par la naissance de l'enfant malformé.

Nous avons regroupé ces niveaux socioculturels en 3 groupes. L'information existe pour 250 familles.

Tableau 6

Niveau 1	milieu favorisé	100 familles (40 %)
Niveau 2	milieu moyen	87 familles (34,8 %)
Niveau 3	milieu défavorisé	63 familles (25,2 %)

Nous avons relevé le nombre important des professions médicales ou paramédicales (31 familles) et des enseignants (33 familles). Nous faisons l'hypothèse qu'ils ont plus de facilités pour accéder à une information. Nous le reverrons au chapitre «Corrélations».

Dans les cas d'adoption, c'est le niveau socioculturel des parents adoptifs qui a été retenu.

## Niveau socioculturel et malformation de l'enfant :

Tableau 7 :

	Nbre/Total	Nbre d'informat	1	2	3
ABC	81	79	36	26	17
TCP	27	27	14	7	6
ADG	15	15	5	7	3
MSC unilatéral	4	4	1	1	2
MSC bilatéral	13	13	5	3	5
1 membre sup	9	9	4	5	
2 membres sup	14	14		7	7
1 m sup + 1 m inf	4	4	2	2	
1 membre inf	24	24	12	7	5
2 membres inf	9	9	2	4	3
3 membres	20	20	7	9	4
4 membres	33	32	12	9	11
<b>Total</b>	<b>253</b>	<b>250</b>	<b>100</b>	<b>87</b>	<b>63</b>

## Age des mères à la naissance de l'enfant malformé

L'information est connue pour 234 mères. 3 mères ont moins de 20 ans et 3 plus de 40 ans.

Tableau 8

	Nbre de cas	Nbre d'info	<20 ans	20-24 ans	25-29 ans	30-34 ans	35-39 ans	40-50 ans
ABC	81	79		11	27	28	12	1
TCP	27	27	1	10	10	5	1	
ADG	15	15		3	8	2	2	
MSC unilatéral	4	4		2	1	1		
MSC bilatéral	13	11		1	5	4		1
1 membre sup	9	9		2	2	2	3	
2 membres sup	14	11		3	3	4	1	
1 m sup+1 m inf	4	4		2	2			
1 membre inf	24	22	1	7	9	5		
2 membres inf	9	8		1	4	2	1	
3 membres	20	20		7	8	5		
4 membres	33	28	1	8	9	7	2	1
Total	253	234	3	57	88	65	22	3

## Age des pères à la naissance de l'enfant malformé

L'information est connue pour 238 pères. 4 ont plus de 50 ans. L'âge des pères est plus élevé que celui des mères.

Tableau 9

	Nbre de cas	Nbre d'info	<20 ans	20 à 24 ans	25 à 29 ans	30 à 34 ans	35 à 39 ans	40 à 55 ans
ABC	81	79		6	21	28	15	9
TCP	27	27		4	13	5	4	1
ADG	15	15			8	5	1	1
MSC unilatéral	4	4		1	1	1		1
MSC bilatéral	13	11		1	2	6	1	1
1 membre sup	9	9		1	1	1	4	2
2 membres sup	14	11		2	3	6		
1 m sup +1 m inf	4	4			4			
1 membre inf	24	23		3	8	10	1	1
2 membres inf	9	8			4	3		1
3 membres	20	19		4	6			
4 membres	33	28		5	7	10	3	3
Total	253	238		27	78	80	32	21

## Nombre d'années de vie commune à la naissance de l'enfant malformé :

Il y a 237 couples

Tableau 10

	Nbre de cas	Nombre nfo	1 an	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	> 15
ABC	81	79	20	7	6	7	8	4	7	6	5	1	4	2	1	1
TCP	27	26	10	2	3	1	3	3	1	1		1		1		
ADG	15	15	3	1	3	4	1		1				1			1
MSC unilatéral	4	4	1				2		1							
MSC bilatéral	13	11	3		1		2	1		1	2			1		
1 membre sup	9	9	2	1	1		2						1	1	1	
2 membres sup	14	13	5	2	1		2	1			1			1		
1 m sup + 1 m inf	4	4	1	2	1											
1 membre inf	24	21	6	2	3	4	1	1	1	3						
2 membres inf	9	8	1	1		3	1				1			1		
3 membres	20	20	4	1	5	1	4	1	1	1	1			1		
4 membres	33	27	6	2	4	3	2	4		3	2	1				
Total	253	237	62	21	28	23	28	15	12	15	12	3	6	8	2	2

Nous verrons, aux corrélations, s'il existe un rapport entre le Vécu familial et la durée de vie commune au moment de la naissance de l'enfant malformé.

## Séparation des couples

21 couples se sont séparés.

Le tableau n'indique le type de malformation que dans le cas de séparation.

Tableau 11

Type de malformations	Nbre total	Nbre de séparations	Durée de vie commune													
			1 an	3 ans	4 ans	5 ans	6 ans	8 ans	9 ans	11 ans	12 ans	14 ans	18 ans	20 ans	22 ans	
ABC	81	7	1	1	3		1						1			
TCP	27	3		1					1				1			
1 membre sup	9	1				1										
2 membres sup	14	1	1													
1 membre inf	24	2				1					1					
3 membres	20	3						1		1						1
4 membres	33	4									1	1	1	1		
Total	208	21	2	2	3	2	1	1	1	1	2	3	1	1	1	1

Tableau 12 : Rang de l'enfant malformé au moment de la séparation

Enfant unique	5 fois
Premier de 2 enfants	6 fois
Premier de 3 enfants	1 fois
Second et dernier	7 fois
Quatrième de 4 enfants	1 fois
Quatrième de 5 enfants	1 fois

Tableau 13 : Niveau socioculturel des parents séparés

Niveau 1	11
Niveau 2	7
Niveau 3	3

Tableau 14 : Vécu Familial des parents séparés (voir notion de Vécu Familial page 58)

VF	1 + 2	3	4 + 5
	5	9	7

**Commentaires :**

21 familles se sont séparées sur 237 couples, soit 8,86%.

Les séparations sont rares, souvent tardives et sont moins nombreuses que dans la population générale.

Il convient de noter que l'enquête couvre une période de plus de 20 ans et que la fréquence des séparations des couples s'est modifiée au cours de cette période.

Nous ne pouvons pas affirmer que la naissance de l'enfant malformé ait été la cause de la séparation.

## Rang de l'enfant malformé dans la fratrie.

Nous avons regardé si la naissance d'un enfant malformé était suivie ou non d'une autre naissance. Nous avons exclu les familles adoptives.

Tableau 15

	Nbre Cas	Nbre Info	1/1	1/2	1/3	1/4	1/5	1/6	2/2	2/3	2/4	2/5	2/6	3/3	3/4	3/5	4/4	4/5	5/5	6/6	6/7	7/7
ABC	81	79	17	10	3				23	5	1			9	2		4	3	1		1	
TCP	27	27	3	10	3		1		7					3								
ADG	15	15	2	4	2				2	1		1		1			2					
MSC unil	4	4	1						2					1								
MSC biat	13	11		1	1	1			2	1				4							1	
1 membre sup	9	9	2	2					2					3								
2 membre sup	14	12	3	1	2				2				1		2					1		
1 ms + 1 mi	4	4	2	1					1													
1 membre inf	24	21	5	3	2				5	1	1	1		3								
2 membre inf	9	8	1		1				2	1	1			2								
3 membres inf	20	20	2	4	3	1			4	1				3	1		1					
4 membres inf	33	28	5	4				1	5	4	1			1	1	1	2		1	1		1
Total	253	238	43	40	17	2	1	1	57	14	4	2	1	30	6	1	9	3	3	2	1	1

Le chiffre 1/1 exprime que l'enfant malformé est unique et 2/5 qu'il est le 2ème enfant d'une famille de 5 enfants.

43 fois l'enfant malformé est unique. Actuellement on ne peut, pour les couples jeunes, affirmer qu'il le restera à l'avenir.

197 fois l'enfant malformé n'est pas resté unique.

Il est l'aîné 63 fois, l'intermédiaire 32 fois et le dernier 102 fois.

95 couples ont eu une grossesse consécutive à la naissance d'un enfant malformé.

Remarque : dans 5 cas, le couple a adopté un ou plusieurs enfants après la naissance de leur enfant malformé.

Tableau 16 : Âge de la mère à la naissance de l'enfant malformé qui est actuellement unique.

	Nbre total	Nbre d'enfants uniques	20-29 ans	30-39 ans	40-50 ans
ABC	81	18	3	9	6
TCP	27	4	1	3	
ADG	15	1	1		
MSC unilatérale	4	1	1		
1 Mbre sup	9	2		2	
2 Mbres sup	14	3		2	1
1 Mbre inf	24	5	3	2	
2 Mbres inf	9	1		1	
3 Mbres	20	1		1	
4 Mbres	33	3		2	1
<b>Total</b>	<b>253</b>	<b>39</b>	<b>9</b>	<b>22</b>	<b>8</b>

31 mères étant âgées de moins de 40 ans, on peut penser qu'elles sont susceptibles d'avoir encore des enfants.

Tableau 17 : Âge de la mère à la naissance de l'enfant malformé qui est actuellement second ou dernier

	Nbre de cas	Nbre enfants 2/2	20/29 ans	30/39 ans	40/49 ans
ABC	81	23	9	14	
TCP	27	7	4	3	
ADG	15	2	1	1	
MSC unilatéral	4	2	2		
MSC bilatéral	13	2	1	1	
1 membre sup	9	2	1	1	
2 membres sup	14	2	1	1	
1 m sup + 1 m inf	4	1	1		
1 membre inf	24	5	2	3	
2 membres inf	9	2	1	1	
3 membres	20	4	4		
4 membres	33	5		4	1
<b>Total</b>	<b>253</b>	<b>57</b>	<b>27</b>	<b>29</b>	<b>1</b>

Les remarques faites pour les mères d'enfants uniques sont valables pour les mères d'enfants seconds et actuellement derniers.

## **Le «Vécu Familial» : VF**

Pour chacune des familles, nous avons essayé de définir en équipe ce que nous avons appelé le «Vécu Familial» (VF). Il correspond à notre appréciation à partir de tous les éléments dont nous disposions. Cela a été possible pour 239 familles.

Nous avons conscience que cette appréciation est forcément subjective, mais elle nous a paru incontournable.

Nous avons classé ce vécu en 5 groupes :

- VF 1 : bouleversement familial total et durable,
- VF 2 : famille avec de grandes difficultés,
- VF 3 : famille avec des difficultés qui s'améliorent avec le temps,
- VF 4 : famille avec des difficultés, mais qui réagit positivement,
- VF 5 : famille avec réactions positives dès le début et qui persistent au moment de l'enquête.

Remarques :

- le classement dans un groupe ne peut que traduire la situation au moment de l'enquête et ne préjuge pas de l'évolution ultérieure.

- nous avons observé pour des familles que nous connaissons depuis 25 ans des évolutions du VF au cours des années. Quand ces VF se sont modifiés, cela a toujours été dans un sens positif.

Tableau 18

VF1	31 (12,97 %)
VF2	28 (11,71 %)
VF3	40 (16,73 %)
VF4	57 (22,84 %)
VF5	83 (34,72 %)
<b>Total</b>	<b>239</b>

### **Abandon - adoption**

Les enfants malformés abandonnés sont au nombre de 10 dans notre enquête :

- 6 garçons, 4 filles ;
- 8 abandonnés à la naissance, 2 abandonnés plus tardivement ;
- 9 ont été adoptés et ont vécu en pouponnière ou en institution jusqu'à leur adoption ; 1 a été retiré à sa famille dans sa petite enfance, finalement abandonné, et placé dans une famille d'accueil qui l'élève mais ne l'a pas adopté (agénésie d'avant-bras - né en 1977, difficultés psychologiques importantes).

Les premières adoptions datent de la fin des années 70. On sait les réticences, sinon les interdictions légales qui existaient jusque là pour proposer un enfant présentant un handicap quel qu'il soit à une famille souhaitant adopter.

Les âges à l'adoption se situent en majorité dans les deux premières années :

- 1 adopté à 5 mois - né en 1982
- 1 adopté à 8 mois - né en 1983
- 1 adopté à 12 mois - né en 1981
- 1 adopté à 16 mois - né en 1985
- 1 adopté à 18 mois - né en 1978
- 1 adopté à 20 mois - né en 1982
- 1 adopté à 30 mois - né en 1975

Les deux autres enfants ont été adoptés beaucoup plus tardivement :

- un enfant âgé de 8 ans, né en 1976, après un échec de première adoption (agénésie totale des bras, agénésie totale des deux fémurs et des deux péronés).
- une enfant âgée de 9 ans, née en 1976, ayant toujours vécu en collectivité mais sans avoir été abandonnée à la naissance.

Sauf pour 1 qui a une agénésie d'avant-bras, pour les 9 autres les malformations concernent 2 ou 4 membres et dans des formes sévères :

- pour 4 : les 2 membres supérieurs
- pour 2 : les 2 membres inférieurs
- pour 3 : les 4 membres

L'importance des malformations ne représente donc pas un obstacle à l'adoption. En effet les malformations des enfants étaient toutes connues des parents :

- soit parce qu'ils s'étaient volontairement proposés pour l'adoption d'un enfant «handicapé» sans autre précision (3 fois) ;
- soit parce qu'on les avait prévenus (7 fois). Ils ont donc accepté l'enfant tel qu'il était, après certaines hésitations mais sans pouvoir toujours bien mesurer ce que cela impliquait.

L'âge des pères, à l'adoption, va de 29 à 45 ans.

L'âge des mères, à l'adoption, va de 29 à 48 ans.

Les familles sont en majorité de grandes familles :

- 1 enfant unique
- 1 aîné de 2 adoptés
- un 2ème sur 4, tous adoptés, dont 3 handicapés
- un 3ème sur 4
- un 4ème sur 4
- un 1er sur 5, aînée par l'âge mais arrivée la dernière, enfants naturels et adoptés
- un 7ème sur 8
- un 8ème sur 8 ; 2 enfants naturels, puis 6 adoptés
- un 6ème sur 9 tous adoptés, les 3 derniers trisomiques.

Ce sont donc des familles avec un charisme particulier.

Le Vécu Familial est coté à :

4 pour 2 familles

5 pour 4 familles

Il témoigne d'une adaptation réciproque très positive de l'enfant et de sa famille. Le sentiment de culpabilité que ressentent certains parents naturels n'existe pas.

En revanche, nous avons noté un Vécu Familial à

- 2 pour 1 famille (agénésie des 2 membres inférieurs, 6ème adopté/9 dont 3 trisomiques) ;
- 1 pour 2 familles (2 avant-bras courts, asthme et énurésie, 4ème adopté/4) ; atteinte sévère des 2 membres supérieurs, 2ème de 4 adoptés, dont 3 handicapés, mère seule).

Ces Vécus Familiaux plus difficiles représentent davantage un ensemble de problèmes concernant globalement le groupe familial, dans lesquels l'enfant agénésique a sa place, mais n'est pas forcément seul en cause. Les services d'adoption savent bien qu'une si grande générosité est parfois difficile à gérer.

## **Corrélations avec le Vécu Familial**

Nous avons cherché à établir des corrélations entre les différents paramètres étudiés. Elles ne peuvent qu'essayer d'exprimer la «réalité» des 239 familles. Il serait fallacieux de vouloir généraliser les conclusions. Certains chiffres sont non significatifs, d'autres permettent de dégager des tendances.

Les corrélations entre le Vécu Familial et la qualité de l'annonce en anténatal ou à la naissance seront indiquées aux chapitres correspondants. Nous invitons le lecteur à s'y reporter.

Ces corrélations ont été faites en fonction du Vécu Familial défini précédemment.

Pour avoir les groupes les moins hétérogènes possibles, nous avons regroupé les «Vécu» 1 et 2, les «Vécu» 3 et les «Vécu» 4 et 5.

## VF par rapport au type de malformation

Tableau 19 :

	Nombre Total de cas	Nombre d'informations	VF 1 et 2	VF 3	VF 4 et 5
ABC	81	75	10 13,33 %	12 16 %	53 70,66 %
TCP	27	26	10 38,46 %	2 7,69 %	14 53,84 %
ADG	15	13	3 23,07 %	1 7,69 %	9 69,23 %
MSC unil	4	4	2 50 %		2 50 %
MSC bilat	13	13	4 30,76 %	3 23,07 %	6 46,15 %
1 membre sup	9	9	2 22,22 %	3 33,3 %	4 44,44 %
2 membres sup	14	14	5 35,71 %	3 21,42 %	6 42,85 %
1 m sup + 1 m inf	4	3	2 66,66 %		1 33,33 %
1 membre inf	24	23	2 8,69 %	3 13,04 %	18 78,26 %
2 membres inf	9	9	4 44,44 %	3 33,33 %	2 22,22 %
3 membres	20	19	5 26,31 %	3 15,78 %	11 57,89 %
4 membres	33	31	10 32,25 %	7 22,5 %	14 45,16 %
Total	253	239	59 24,68 %	40 16,73 %	140 58,57 %

- Toutes malformations confondues, 58,57% ont un VF à 4 ou 5.  
16,73% ont un VF à 3  
24,68% ont un VF à 1 ou 2

On note un meilleur VF dans les cas

- d'agénésie de l'avant-bras (70,66%)
  - de malformation des doigts (68,20%)
  - de malformation d'un seul membre inférieur (78,26%)
- alors que dans la malformation des 4 membres, le VF 4 et 5 représente 45,16%.

Nous sommes bien conscients que l'interprétation des résultats est à nuancer dans la mesure où chaque type de malformation est inégalement représenté. D'autre part, dans les groupes où existent plusieurs membres malformés, les atteintes distales ne sont pas distinguées des atteintes plus importantes. L'analyse plus fine a été faite dans ce sens, mais les groupes étaient tellement restreints qu'aucune conclusion n'était possible. Cela vaut aussi pour le tableau suivant.

### Vécu Familial et nombre de malformations

Tableau 20 :

	Nombre total	Nombre d'informations	VF 1 et 2	VF 3	VF 4 et 5
1 membre	160	150	29 19,33 %	21 14 %	100 66,66 %
2 membres	40	39	15 38,46 %	9 23,07 %	15 38,46 %
3 membres	20	19	5 26,31 %	3 15,78 %	11 57,89 %
4 membres	33	31	10 32,25 %	7 22,58 %	14 45,76 %
<b>Total</b>	<b>253</b>	<b>239</b>	<b>59</b>	<b>40</b>	<b>140</b>

La malformation d'un seul membre entraînerait un VF meilleur que les malformations multiples.

## Vécu Familial et niveau socioculturel<sup>12</sup>

Cette corrélation cherche à déterminer si le niveau socioculturel de la famille influe sur le vécu familial.

Tableau 21

Niveau socioculturel	Total du groupe	Total de l'information	VF 1 et 2	VF 3	VF 4 et 5
1	100	100	18 18 %	17 17 %	65 65 %
2	87	82	24 29,26 %	12 14,63 %	46 56,09 %
3	63	57	17 29,82 %	11 19,29 %	29 50,87 %
Total	250	239	59 24,68 %	40 16,73 %	140 58,57 %

Les milieux socioculturels favorisés semblent avoir un meilleur Vécu Familial que les milieux moins favorisés : on peut faire l'hypothèse que ce résultat reflète la situation de la population générale.

---

<sup>12</sup> Se reporter à la page 46 pour la définition des niveaux socioculturels.

## Vécu Familial et professions particulières.

Tableau 22.

Professions	Nombre total	Nombre d'informations	VF 1 et 2	VF 3	VF 4 et 5
Enseignants	33	33	5 15,15 %	4 12,12 %	24 72,72 %
Médicaux et paramédicaux	31	30	9 30 %	3 10 %	18 60 %
			30 %	10 %	60 %
<b>Total</b>	<b>64</b>	<b>63</b>	<b>14 22,22 %</b>	<b>7 11,11 %</b>	<b>42 66,66 %</b>

Il apparaît que les enseignants ont un Vécu Familial supérieur à la moyenne générale : leur attachement à la réussite scolaire est important et permet de valoriser les capacités intellectuelles de leur enfant.

Les membres des professions médicales et paramédicales ont un VF légèrement inférieur à la moyenne générale de la catégorie socioculturelle à laquelle ils appartiennent. On peut émettre l'hypothèse que ces personnes dont la mission est de veiller à la bonne santé des autres acceptent moins bien la réalité d'une malformation. Une autre hypothèse est que le dialogue entre parent-médecin ou paramédical et médecin-soignant ou équipe soignante est peut-être plus difficile.

## Vécu Familial et nombre d'années de vie commune des parents.

L'information existe pour 213 familles.

Tableau 23.

Nombre années de vie commune	VF 1 + 2	VF 3	VF 4-5
1 an	17 32,0 %	8 10,9 %	28 52,83%
2 ans	7 35 %	2 10 %	11 55 %
3-4 ans	10 20 %	5 10 %	35 70 %
5-9 ans	15 20,8 %	11 15,27%	46 63,88 %
> 10 ans	5 27,77 %	5 27,7 %	8 44,44 %

Pour les couples ayant de 3 à 9 ans de vie commune, on constate que le nombre de Vécu Familial 4 et 5 est bien supérieur (70% et 63,88%) au nombre de Vécu Familial 4 et 5 de la population de la recherche (58,57%).

## VF et âge de l'enfant à la première consultation

Tableau 24.

Age de la 1ère consultation	Total des informations	VF 1 et 2	VF 3	VF 4 et 5
<= 1 mois	113	35 30,96 %	16 14,45%	62 54,86 %
2 mois	25	2 8 %	4 16 %	19 76 %
3 mois	21	3 14,28 %	5 23,80 %	13 61,9 %
4 mois	7			7 100 %
5 mois	9	3 33,33 %	1 11 %	5 55,55 %
6 mois	14	4 28,57 %	2 14,28%	8 57,14 %
7 à 9 mois	10	3 30 %	3 30 %	4 40 %
10 à 12 mois	11	6 54,54 %	1 9,09 %	4 45,45 %
> 12 mois	19	2 10,52 %	6 31,57 %	11 57,89 %
<b>Total</b>	<b>229</b>	<b>58</b>	<b>38</b>	<b>133</b>

Les familles ayant consulté entre 2 et 6 mois ont un VF à 4 et 5 pour 68,42% contre 38,09% si elles consultent entre 7 et 12 mois. La chute du VF 4 et 5, si la consultation a lieu entre 7 et 12 mois, montre bien l'intérêt d'une prise en charge précoce.

Les 23 parents qui ont consulté pour la première fois au delà de 1 an l'ont fait aux âges suivants :

- 7 entre l'âge de 1 an et 2 ans
- 8 à l'âge de 2 ans
- 4 entre 3 et 6 ans
- 2 entre 6 et 12 ans
- 2 entre 14 et 16 ans

Les témoignages de certains parents permettent de dire que lorsqu'ils ont consulté après l'âge de 1 an et bien au-delà, c'était souvent parce que ce recours médical ne leur paraissait pas indispensable. Cela peut expliquer ce chiffre de 57,89% (VF 4 et 5) plus élevé que pour le groupe précédent.

## Vécu Familial et âge des patients au moment de l'enquête

Nous avons cherché à savoir si l'âge de l'enfant jouait sur le Vécu Familial.

Tableau 25.

Tranche d'âge	Nombre total	Nombre d'informations	VF 1 et 2	VF 3	VF 4 et 5
<= 3 ans	30	29	8 27,58 %	3 10,34 %	18 62,06 %
3 à 6 ans	30	27	7 25,92 %	9 33,33 %	11 40,74 %
6 à 12 ans	70	65	17 26,15 %	9 13,84 %	39 60 %
12 à 18 ans	65	62	12 19,35 %	8 12,90 %	42 67,74 %
> 18 ans	58	55	13 23,63 %	11 20 %	31 56,36 %
<b>Total</b>	<b>253</b>	<b>238</b>	<b>57</b>	<b>40</b>	<b>141</b>

Les groupes ne sont pas comparables entre eux car les enfants sont nés à des époques différentes. En revanche chaque groupe peut être étudié séparément. Nous avons réfléchi aux hypothèses suivantes :

- les enfants de moins de 3 ans ont pu bénéficier des progrès de l'accueil à la naissance et de l'évolution des mentalités.

- les enfants de 3 à 6 ans entrant à l'école sont confrontés à un univers social nouveau et n'ont pas encore prouvé leur compétence par le biais des résultats scolaires.

- les enfants de 6 à 18 ans rassurent leurs parents en prouvant leur capacité d'autonomie.

- les adultes représentent un groupe hétérogène par leur âge, les circonstances de leur début dans la vie et leur parcours personnel : ce chiffre de 56,36% pour les VF 4 et 5 montre que la capacité à faire face est remarquable.

---

# La grossesse

---

- **DÉROULEMENT DE LA GROSSESSE**
- **ÉCHOGRAPHIES**
  - Généralités
  - Diagnostic anténatal non fait
  - Diagnostic anténatal fait et non dit
  - Diagnostic anténatal fait et dit



# Déroulement de la grossesse

---

Sans que la question ait été précisément posée, 23 questionnaires sur les 253 (9%) ont décrit spontanément des particularités ou des difficultés avant ou au cours de la grossesse, qui ont impliqué une surveillance plus attentive, des examens complémentaires plus nombreux, parfois des hospitalisations plus ou moins longues.

On relève :

- 2 inséminations artificielles directes (I.A.D.),
- 1 grossesse après traitement de stérilité,
- 3 grossesses faisant suite à 1 ou 2 fausses-couches, ou à la naissance d'un enfant mort-né,
- 5 grossesses gémellaires : dans ces 5 cas, seul un jumeau sur les deux présente une malformation congénitale. Dans 1 cas, le 2ème foetus est décédé in utero.
- 1 grossesse abdominale non décelée,
- 2 grossesses à risque (une mère âgée de 43 ans, une mère éthylique et diabétique),
- 7 complications du début de la grossesse (malaises excessifs des premiers mois, saignements, menace de fausse-couche, obligeant parfois à un cerclage),
- 1 hémiplégie maternelle au décours de la grossesse,
- 1 toxémie gravidique.

Ces 23 grossesses ont toutes fait l'objet d'une ou plusieurs échographies. Dans un seul cas, un diagnostic anténatal a été fait (ABC, 1988).

Il semble plus difficile pour les parents d'admettre que la malformation n'ait pas été décelée malgré cette surveillance accrue et leur incompréhension est souvent écrite :

*«Malgré une grossesse difficile, deux hospitalisations pour menace d'accouchement prématuré à 6 mois 1/2 et 7 mois 1/2, et trois échographies, on n'a rien trouvé avant la naissance. Alors, à quoi servent ces examens ?» (membre supérieur court + absence de doigts - 1991 - 3 échographies).*

*«Je suis restée allongée 2 mois 1/2 en clinique, je ne me levais jamais ; j'avais courage et optimisme. Chaque jour passé était un jour gagné. Je savais que j'avais un bel enfant bien constitué, puisque les échographies n'avaient rien décelé. Alors, à quoi ça sert ?» (agénésie d'un pied -1990 - 6 échographies).*

*«Pourtant, pendant ma grossesse, je passais des échographies tous les 15 jours ; de plus il y a eu pose d'un cerclage. Merci Docteur» (agénésie d'un membre inférieur + malformation cardiaque -1982 - 14 échographies)*

*«Après une fausse-couche de 5 mois 1/2 d'un beau petit garçon, on a décelé des jumeaux à la première échographie, mais un des deux a disparu. J'ai fait le maximum pour garder cet enfant. Quel chagrin au moment de la naissance d'avoir une ravissante petite fille avec une seule main»(agénésie d'avant-bras-1982 - plusieurs échographies).*

Cette incompréhension semble avoir une influence directe sur le Vécu Familial : avec une très forte augmentation des niveaux 1 et 2 par rapport à la population de la recherche.

Tableau 26

	Total de l'information	VF1	VF 2	VF 3	VF 4	VF 5
Population de la recherche	239	31	28	40	57	83
%	100	25		16	59	
Grossesses difficiles	23	7	6	3	3	4
%	100	56		13	31	

**Vécu familial** : une grossesse difficile est déjà éprouvante pour la mère, mais elle se sent protégée par une surveillance médicale accrue. Si en dépit de cela, l'enfant qui naît n'est pas intègre, les parents peuvent estimer qu'il y a tromperie et - comme dans les cas de diagnostic échographique fait et non dit que nous verrons plus loin - vivre difficilement la malformation. C'est une question de confiance.



# Échographies

---

*«Depuis 15 ans, les échographies ont fait leur apparition. Je pense que la difficulté de la naissance doit être différente bien qu'encore douloureuse et frustrante»* dit une jeune adulte présentant une agénésie d'avant bras.

## Généralités

Dans notre population, les échographies font leur apparition en 1975 et s'intensifient à partir de 1979-1980. On sait que les premiers appareils ont été en démonstration dans certaines maternités à partir de 1972-1973.

S'il y a encore des grossesses suivies sans échographie jusqu'en 1983, à partir de 1984 toutes les grossesses bénéficient de cette nouvelle technique d'investigation.

L'étude du nombre d'échographies par département et par année montre une grande disparité qui se poursuit à l'heure actuelle.

Sur les 253 questionnaires, il apparaît que

- 98 mères n'ont pas eu d'échographie :
  - 71 parce que cela ne se faisait pas (avant 1975)
  - 27 à une période où il pourrait y en avoir eu (entre 1975 et 1983)
- 140 ont eu une ou plusieurs échographies (nombre connu)
- 8 ont eu une ou plusieurs échographies (mais nombre non précisé)
- 7 n'ont pas répondu à la question

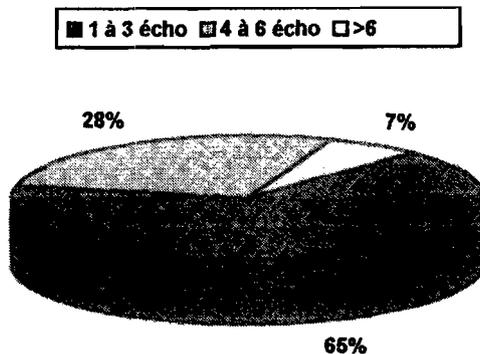
Sur les 253 cas, le nombre d'échographies le plus fréquemment retrouvé est :

1 échographie	27 fois
2	29 fois
3	35 fois
4	22 fois

Au-delà de 4, il y en a peu

5	7 fois
6	9 fois
7	4 fois
8	5 fois

**Tableau 27**  
Nombre d'échographies par grossesse



Pour 2 grossesses, le nombre d'échographies est très important :

9 (alors que l'enfant naît avec l'agénésie d'un avant bras en 1988 - diagnostic non fait)

14 (alors que l'enfant naît avec une malformation sévère d'un membre inférieur associé à une malformation cardiaque en 1982 - diagnostic non fait).

Dans plusieurs cas, la fréquence des échographies en fin de grossesse peut évoquer un diagnostic qu'on veut confirmer mais qui ne sera pas forcément annoncé aux parents.

De même, bien que nous n'ayons pas demandé dans le questionnaire s'il y avait eu des radiographies du contenu utérin, 4 mères ont signalé spontanément en avoir eu, dans les 2 jours précédant la naissance. Y cherchait-on des indications concernant l'accouchement proche, ou un complément d'information sur l'enfant ?

*«Le jour de l'accouchement, on m'a fait faire une radio que j'ai d'ailleurs encore et où l'on voit très bien qu'il n'y a pas de doigts à la main droite. Je ne sais pas pourquoi le médecin ne l'a pas vu»* (malformation transcarpienne -1983 - diagnostic non fait)

En général les parents d'enfants malformés nés avant la pratique de l'échographie font peu de commentaires, mais certains expriment avec confiance les avantages qu'ils imaginent :

*«À toute jeune femme enceinte d'un bébé malformé, un médecin doit annoncer clairement, sans hypocrisie, sans phrases détournées, la nature du handicap»* (malformation bilatérale des jambes - 1966).

En réalité, cela n'est pas aussi simple. Ainsi que nous l'a dit le Professeur Le Marec, pédiatre et généticien à Rennes, l'échographie est une *«invention diabolique»* car les patients ne comprennent pas que ce progrès scientifique ait des *«ratés de dépistage»*.

Peut-être faudrait-il que ces failles possibles soient plus clairement expliquées aux couples qui attendent un enfant, par les médecins mêmes qui pratiquent les échographies.

## Diagnostic anténatal non fait

119 familles ont coché cette rubrique, à partir du moment où il y avait eu au moins une échographie pendant la grossesse.

Il est intéressant de voir tout ce que l'apparente clarté de cette réponse cache de doutes, de présomptions et d'incertitudes qui émergent des récits, comme le résume brièvement cette mère :

*«Diagnostic non dit, mais peut-être fait. Comment savoir ?»*

Il peut s'agir :

- d'une conviction que les échographistes peuvent et doivent déceler toutes les anomalies :

*«Cela a été obligatoirement fait»* (agénésie d'avant-bras -1988 - 3 échographies).

*«Je pense que ce type de malformation est forcément décelable à l'échographie»* (agénésie partielle du pied -1990 - 6 échographies).

**- d'une incompréhension encore plus grande à cause de l'importance des malformations :**

*«Ni pour les membres inférieurs, ni pour l'anomalie rénale alors qu'il y avait un cas dans la famille. C'est visible à l'échographie de 6 mois 1/2 pour n'importe qui regardant après la naissance»* (membre supérieur court bilatéral, bec-de-lièvre et malformation rénale -1992 - 3 échographies).

*«Je suis convaincue que les malformations ont été vues, mais qu'on ne nous l'a pas dit. J'ai eu 4 échographies à 15 jours d'intervalle en fin de grossesse»* (malformation des 2 mains, fémur court et malformation du pied -1988 - 5 échographies).

*«Aux dires du gynécologue, qui avait suivi ma grossesse (gémellaire), les malformations n'avaient pas été repérées auparavant. Nous avons toujours des doutes»* (agénésie d'avant-bras, malformation des doigts, agénésie tibiale -1979 - 5 échographies).

**- d'un malaise ressenti devant une certaine attitude du corps médical après la naissance :**

*«Le médecin est arrivé tout de suite après la naissance, sans que j'aie vu mon bébé : il avait été averti par l'échographiste sans que rien ne m'ait été dit»* (agénésie d'avant-bras -1982 - plusieurs échographies).

*«Le médecin accoucheur qui était aussi celui qui avait suivi ma grossesse est resté distant, inexistant, sans explication, gêne de sa part ou même culpabilité»* (agénésie d'un bras -1988 - 9 échographies).

Parfois les parents, après la naissance, ont revu l'échographiste qui a confirmé qu'il n'avait pas fait le diagnostic.

*«Nous avons enregistré mes échographies en cassettes vidéo. Après la naissance, nous les avons visionnées avec l'échographiste qui a reconnu en effet qu'il aurait pu diagnostiquer la malformation au 8ème mois de la grossesse. C'est en effet très visible. Un oubli de sa part, ou s'est-il tu volontairement ? Nous ne saurons jamais la vérité»* (malformation transcarpienne -1990 - 4 échographies).

*«Le surlendemain, j'ai eu la visite de mon gynécologue qui nous a dit avoir appris la nouvelle après l'accouchement, qu'il n'avait rien vu aux échographies»* (membre supérieur court, absence de doigts, agénésie fémorale - 1990 - 8 échographies).

Parmi ces parents à qui le diagnostic d'une malformation n'a pas été révélé, beaucoup ne font aucun commentaire. Les autres peuvent être séparés en deux groupes :

- **ceux qui regrettent**

- ceux qui pensent a posteriori qu'ils auraient peut-être pu choisir une interruption de grossesse, et l'écrivent :

*«Si on l'avait su avant, on ne l'aurait pas gardé»* (agénésie d'avant-bras - 1977 - pas d'échographie).

*«Si le diagnostic avait été fait, peut-être que nous aurions choisi l'I.V.G.»* (agénésie d'un bras - 1981 - 1 échographie).

*«Si on l'avait su avant, on n'aurait pas poursuivi la grossesse»* (absence bilatérale de doigts, fémur court - 1988 - 5 échographies).

- ceux qui ne prennent pas de position aussi radicale, mais pensent qu'un diagnostic anténatal leur aurait permis de prendre une décision, quelle qu'elle soit.

*«Ce qu'il faut : faire un diagnostic tôt ; les parents sont assez grands pour choisir une solution en leur donnant les moyens de prendre une décision réfléchie»* (agénésie d'avant-bras- 1980 -1 échographie et 1 radio à 36 semaines).

- ceux qui expriment une contradiction très douloureuse.

*«Bien sûr, lorsque je constate comme N. est un beau bébé, je me dis comment ose-t-on s'en débarrasser ? Pourtant je sais bien que si on m'avait dit à la 12ème semaine de grossesse : «votre enfant a une malformation dont on ne pourra mesurer la gravité qu'à la naissance, je n'aurais pas hésité, meurtre et blessée»* (agénésie partielle d'un pied -1990 - 6 échographies).

- **ceux qui pensent que c'est mieux ainsi**

- parce que, par principe, ils n'acceptent pas l'idée d'une I.T.G. (Interruption Thérapeutique de Grossesse).

*«De toutes façons, même si on m'avait annoncé 'des anomalies', je ne l'aurais pas supprimée»* (absence de doigts, agénésie bilatérale partielle du pied - 1980 - 1 échographie).

- parce que n'ayant pas connaissance de la malformation, la grossesse a pu ainsi se terminer plus sereinement :

*«A mon avis la malformation a été vue à l'échographie du 9ème mois, mais pas dite, heureusement»* (absence de doigts -1989 - 4 échographies)

*«A un mois de l'accouchement, il n'aurait pas été possible de l'annoncer aux parents»* (agénésie des deux bras au-dessus du coude - 1984 - 1 échographie).

*«La désolation des médecins de ne pas s'en être rendu compte aux échographies et moi de me demander ce que ça aurait changé»* (agénésie d'un bras -1983 - 4 échographies).

Si on examine les chiffres, on voit que le pourcentage de diagnostics non faits a beaucoup chuté dans les trois dernières années, passant de presque 75% à un peu plus de 50% pour le groupe des enfants de moins de 3 ans.

Tableau 28

Groupe d'âge	Nombre total	Diagnostic non fait	%
<=3 ans	30	16	53,33
>3 et <=6 ans	30	22	73,33
>6 et <=12 ans	70	52	74,29
>12 et <=18 ans	65	27 ayant au moins 1 écho et ayant répondu précisément à la question	
	195	117	

Cela indique une progression du nombre de diagnostics anténataux dans les 3 dernières années.

Pour ces parents, à qui le diagnostic n'a pas été dit, les Vécus Familiaux sont comparables à ceux de l'ensemble de la population de la recherche.

Tableau 29

	VF1	VF2	VF3	VF4	VF5	Total
Population de la recherche	31	28	40	57	83	239
%	25		16	59		100
Cas de diagnostic non fait	11	17	19	25	42	114
%	24		17	59		100

Depuis toujours et jusqu'au début des années 80, la découverte de la malformation à la naissance a été la seule réalité et le demeurait encore dans la plupart des cas jusqu'au début des années 90.

Tableau 30

	Diagnostic non fait	Diagnostic fait et non dit	Diagnostic fait et dit
1990	8	2 : 1 certitude 1 : présomption	2
1991	5	1 (doutes tus)	3
1992	3	1 (certitude)	5

Depuis 1992, un changement s'amorce puisque pour la première fois, il y a eu davantage de diagnostics faits et dits que de diagnostics non faits. Entre ces deux possibilités, il existe une petite marge de diagnostics faits et non dits que nous allons observer maintenant.

## Diagnostic anténatal fait et non dit

Cela correspond à une question précise de notre enquête.

16 familles ont répondu affirmativement, à partir du moment où il y avait eu une échographie au moins pendant la grossesse.

Mais à la lecture détaillée des réponses, on s'aperçoit que la distinction entre «*Diagnostic non fait*» et «*Diagnostic fait et non dit*» n'est pas aussi simple qu'il y paraît.

8 parents n'ont pas commenté davantage leur réponse : «*Diagnostic fait et non dit*» et on ne sait donc pas ce qui leur permet cette affirmation.

Il n'y a que 8 cas pour lesquels le médecin a bien reconnu qu'il avait fait le diagnostic, avec parfois un certain degré d'incertitude, mais ne l'avait pas révélé aux parents, en tout cas d'une façon compréhensible pour eux.

*«Deux médecins m'ont dit que ce n'était qu'une demi-surprise pour eux, vu le résultat des échographies»* (2 membres inférieurs courts - 1985 - 3 échographies)

*«Le médecin l'a reconnu à la naissance»* (agénésie transcarpienne - 1990 - 4 échographies).

*«Le diagnostic de l'agénésie était bien signalé sur le compte-rendu de la 2ème échographie (28 semaines) mais le médecin ne nous a rien dit. Les termes employés étaient abrégés et difficilement compréhensibles par des parents non spécialistes médicalement»* (agénésie d'avant-bras - 1987- 2 échographies, parents enseignants).

*«En fait il n'y a pas eu d'annonce anténatale, simplement des doutes sur le bras droit au 8ème mois :» C'est bizarre, on ne voit pas le bras droit»...* mais, rassurant «*on voit les doigts qui bougent* » (phocomélie droite - 1992 - 6 échographies dont 3 dans le dernier mois).

*«L'échographiste nous a dit qu'il avait eu des doutes mais qu'il n'avait rien dit»* (absence de doigts - 1991 - 3 échographies).

Si la plupart déplorent en premier lieu de ne pas avoir été mis au courant de la malformation, aucun d'entre eux n'écrit formellement quelle décision un diagnostic anténatal leur aurait permis de prendre.

Par contre, certains parents reconnaissent à l'échographiste :

- le droit de n'avoir qu'une «quasi-certitude» de la malformation, et de ce fait de ne pas l'avoir annoncée formellement ;

- le droit de décider pour eux, parfois.

*«De l'évidence pour l'obstétricien, que le handicap soit physique ou non, un avortement thérapeutique n'était pas souhaitable»* (absence de doigts - 1987 - 4 échographies, naissance suivant le décès à la naissance d'un enfant trisomique 18 - Parents médecins).

Certains admettent éventuellement que cette information ne leur ait pas été donnée, mais pensent qu'elle aurait dû figurer dans le dossier médical, permettant à l'équipe obstétricale de se préparer à la naissance et à l'accueil d'un enfant différent.

*«Le médecin présent à l'accouchement était totalement ignorant du fait»* (agénésie transcarpienne - 1988).

*«Nous reprochons au Docteur qui me suivait de ne pas avoir prévenu ses collègues pour l'inscrire sur le dossier de l'accouchement. Ainsi le Docteur qui m'a accouchée n'aurait pas été aussi surpris»* (agénésie transcarpienne - 1990).

Quoi qu'il en soit, les récits de la grossesse, de l'accouchement et de l'annonce de la malformation à la naissance ne diffèrent pas des autres récits de façon particulière, avec une majorité de grossesses simples et d'accouchements eutociques.

Grossesses :	14	simples
	1	cerclage
	1	suivi particulier après la naissance d'un enfant trisomique 18 décédé

Échographies :	1	2 cas
	2	5 cas
	3	3 cas
	4	2 cas
	5	1 cas
	6	1 cas
	7	1 cas
	14	1 cas (cerclage)

On peut souligner 4 fois un nombre très important d'échographies.

Accouchements : 15 normaux  
1 césarienne

L'annonce a été : correcte 1 fois (cf définitions page 110)  
maladroite 1 fois  
inacceptable 6 fois.

Le Vécu Familial est connu pour 13 familles :

Tableau 31

	VF1	VF2	VF3	VF4	VF5	Total de l'info
Population de la recherche	31	28	40	57	83	239
%	25		16	59		100
Cas de diagnostic fait et non dit	3	2	2	3	3	13
%	39		15	46		100

Bien que cette population soit limitée en nombre, on relève pour elle davantage de niveaux 1 et 2 que dans la population de la recherche.

Peut-on conclure que pour ces parents, la conviction :

- que des éléments aussi graves n'aient pas été décelés par des spécialistes,
- ou ne leur aient pas été annoncés de façon claire,
- et n'aient pas été transmis à l'équipe obstétricale,

ne leur permet pas d'envisager l'avenir de leur enfant aussi positif que pour les autres, parce qu'ils ont été dépossédés d'une information et d'une décision qui devaient leur revenir de droit ?

## Diagnostic anténatal fait et dit

Avec l'apparition des échographies, le diagnostic anténatal est devenu une réalité.

*«Je trouve que de nos jours, où l'on peut savoir le diagnostic avant la naissance et que c'est possible, on devrait avertir les futurs parents et les prévenir pour qu'ils sachent ce qui peut leur arriver et aussi toutes les informations relatives à la vie»,* écrit une jeune fille née en 1972 avec une agénésie d'avant-bras, que ses parents, très choqués à la naissance, n'ont prise avec eux qu'à plus d'un mois.

En tout cas, les parents dont les enfants sont nés avant, y voient presque tous un progrès.

Nous avons retenu, pour la recherche, 15 cas de diagnostic annoncé, et dont la grossesse a été menée à terme.

L'origine de ces 15 dossiers est ainsi répartie :

1 ASSEDEA

1 ANEEAD

1 inconnu

12 St Maurice

Sur les 12 dossiers de St Maurice, 8 couples ont rencontré notre équipe (dont un par téléphone) pendant la grossesse, après la découverte échographique de la malformation, sur le conseil (parfois impératif) de l'obstétricien ou de l'échographe qui a fait l'annonce.

Nous n'avons connu les 4 autres qu'après la naissance. Parmi ceux-ci, un dossier est particulier puisqu'il s'agit d'un garçon adopté, dont la famille adoptive a pu savoir que le diagnostic avait été fait au 8ème mois de la grossesse et que les parents avaient demandé aussitôt une césarienne en vue d'un abandon (malformation des 4 membres - 1985). Il s'agit d'ailleurs du premier diagnostic anténatal connu de notre service.

## Étude des dossiers :

- 7 filles, 8 garçons
- Répartition géographique : Paris et la grande couronne en majorité (11 cas)

Des couples venant parfois de loin (Orléans, Rouen, Nancy, Montpellier) ont été adressés à des services d'obstétrique parisiens en raison de leur notoriété.

- Le premier diagnostic anténatal de notre recherche a été posé :
  - 1 fois en 1985 - atteinte sévère des 4 membres
  - 1 " en 1987 - membre supérieur court bilatéral
  - 2 " en 1988 - agénésie d'avant-bras  
agénésie d'avant-bras
  - 1 " en 1989 - membre supérieur court bilatéral (génétique)
  - 2 " en 1990 - agénésie d'avant-bras  
agénésie d'un pied
  - 3 " en 1991 - absence de doigts unilatérale  
absence de doigts unilatérale  
agénésie transcarpienne
  - 5 " en 1992 - agénésie transcarpienne  
agénésie transcarpienne  
agénésie d'avant-bras  
agénésie transcarpienne  
agénésie péronière

Notre équipe, spécialisée en orthopédie pédiatrique, a rencontré en consultation anténatale les parents d'un des enfants nés en 1990, deux des trois enfants nés en 1991, et les cinq enfants nés en 1992.

Nous avons rencontré en consultation anténatale 6 nouveaux couples pour l'année 1993, qui ne font pas partie de la recherche.

Peut-on parler de progression du nombre de diagnostics anténataux ? Cela paraît probable, mais il faudra le confirmer dans les années à venir.

L'annonce a été faite :

- par un échographiste 11 fois
- par un gynécologue 3 fois
- non précisé 1 fois

à l'échographie de :

- 16 semaines 1 fois
- 20 semaines 3 fois
- 21 semaines 1 fois
- 22 semaines 1 fois
- 24 semaines 3 fois
- 25 semaines 1 fois
- 26 semaines 3 fois
- 28 semaines 1 fois
- 32 semaines 1 fois

Sauf pour un enfant où le diagnostic a été précocement posé (à 16 semaines, agénésie d'un pied, 1990) les malformations ont été découvertes à partir de 20 semaines, une fois très tardivement à 32 semaines, (malformation sévère des 4 membres, 1985), de toutes façons au-delà des délais légaux en France d'interruption volontaire de grossesse.

L'annonce de la malformation à l'échographie est ressentie comme un verdict dramatique ; souvent c'est la confirmation d'un doute qui avait été plus ou moins clairement exprimé aux parents à qui on avait assuré jusque là que tout allait très bien.

*«J'étais rassurée, car j'avais déjà eu six échographies où il était noté que la structure était complète»* (agénésie d'avant-bras, 1988, décelée lors d'une échographie à 26 semaines).

*«Elle m'a toujours dit que c'était une grossesse qui se déroulait parfaitement bien, que tout allait bien, y compris l'échographie obligatoire à 22 semaines»* (agénésie des doigts, 1991, découverte lors de la quatrième échographie à 26 semaines).

La plupart du temps, l'annonce a été rapportée comme brutale, sans explications sur la malformation, sans envisager l'avenir possible de l'enfant, sans prendre en compte le désarroi des parents pour qui tout s'écroule et qui, presque tous, ont immédiatement pensé qu'ils ne pouvaient pas poursuivre cette grossesse, pourtant désirée et bien avancée.

*«L'annonce du handicap nous a été jetée en plein visage. Aucune explication, aucun recours, aucun soutien moral ne nous a été fourni»* (agénésie d'avant-bras, 1990).

Et pourtant, même si cette pensée les a un moment effleurés, ils ont été choqués quand le médecin a proposé un avortement, notamment une jeune femme phocomèle bilatérale qui a appris lors de sa deuxième grossesse que sa malformation était génétique et que le bébé qu'elle attendait présentait la même malformation qu'elle (1989).

Il s'ensuit une période cahotique qui a pu durer plusieurs semaines où les parents ont été ballottés entre des sentiments contradictoires, des avis médicaux parfois opposés, où ils se sont sentis seuls, réclamant souvent eux-mêmes des examens complémentaires.

*«Nous étions seuls face à notre décision. Aucun renseignement sur l'avenir du bébé, les possibilités, les risques d'un autre handicap, la possibilité d'une maladie génétique»* (agénésie d'avant-bras, 1988).

*«Ce n'est que quelques jours après avoir repris nos esprits que nous avons agi en demandant une amniocentèse, mais nous l'avons fait par nous-mêmes, sans aucun soutien»* (agénésie d'avant-bras, 1991).

*«On nous avait dit qu'il y avait aussi quelque chose à la colonne vertébrale. Il s'est passé huit jours entre l'annonce du handicap et l'examen de contrôle à Paris. Le futur papa et moi, nous avons envisagé plusieurs choses : si notre enfant devait vivre avec quelque chose à la colonne vertébrale, nous ne voulions pas le garder, et nous pensions à l'interruption de grossesse éventuelle ; mais, si notre enfant avait une main en moins seulement,*

*nous voulions le garder. On s'est dit qu'on ne tuait pas quelqu'un qui perdait accidentellement sa main» (agénésie des doigts, 1991).*

Mais ils ont fini par rencontrer - parfois grâce à leur seule volonté - des médecins qui ont pu leur parler de leur enfant en des termes positifs, rassurants, envisageant l'avenir possible.

*«Il nous a dit que A. serait appareillable, que ce handicap était bien connu et bien suivi» (agénésie d'avant-bras, 1988).*

*«Heureusement que j'ai eu tous ces contacts. Les premiers réflexes, c'était de tout arrêter. Il m'a fallu un mois pour accepter» (agénésie péronière, 1992).*

**Cette notion qu'il faut laisser les parents prendre leur temps et ne rien faire dans l'urgence est primordiale, quel que soit leur projet.**

Il semble que ces parents-là attendaient d'être rassurés pour envisager la poursuite de la grossesse, en général, d'une façon relativement sereine,

*«J'ai attendu la naissance sereinement, en ne cherchant pas à m'angoïser sur cette histoire de main, afin que mon bébé ne soit pas perturbé» (agénésie des doigts, 1991)*

mais pas toujours :

*«Mes 4 derniers mois de grossesse ont été très difficiles. Je voulais accoucher avant, et par césarienne» (agénésie péronière, 1992, troisième enfant).*

Au moment de la naissance, la vision de la malformation, qui est attendue malgré tout avec une anxiété certaine, a toujours été reconnue moindre que ce que les parents s'étaient imaginés ; certains se sont même dit *«rassurés de voir»* qu'il n'y avait rien d'autre.

*«Je n'ai pas été choquée par sa jambe et son pied» (agénésie péronière, 1992).*

*«J'ai trouvé que c'était moins que tout ce que j'avais imaginé» (agénésie transcarpienne, 1992).*

*«Ça s'est bien passé. Il n'y a pas eu d'effet choc, parce qu'on s'y attendait» (agénésie transcarpienne, 1992).*

Le personnel de la maternité, averti de la malformation de l'enfant à naître, a toujours eu, sauf dans un cas, une attitude positive pendant l'accouchement et la suite du séjour.

**Nous avons constaté** un impact globalement positif du diagnostic anténatal pour la majorité des parents au moment de la naissance malgré une annonce parfois brutale et une période d'errements déstabilisante. Ces parents veulent savoir. Ils n'acceptent pas que d'autres prennent des décisions pour eux, notamment la perspective d'une interruption de la grossesse, même si eux-mêmes ont évoqué cette possibilité. Ils peuvent réagir ensemble, même si chacun le fait avec ses propres valeurs, et la famille élargie est incluse dans ce parcours, si possible. La rencontre avec une équipe spécialisée permet de mieux envisager l'avenir de l'enfant en des termes de vie possible, d'appareillage ou de traitement éventuel. A la naissance, le choc paraît moins important.

Relevons que peu de parents acceptent de rencontrer à ce moment-là - avant la naissance - d'autres parents d'enfants à l'anomalie semblable. Mais cette possibilité offerte a été plusieurs fois reprise après la naissance.

Il est pour l'instant prématuré de tirer des conclusions sur le Vécu Familial.

Volontairement, nous n'avons pas retenu pour la recherche les couples qui nous ont été adressés après le diagnostic, mais dont nous n'avons pas pu savoir la suite donnée, ou pour qui nous savons qu'il y a eu une interruption de grossesse (ce qui représenterait 8 autres dossiers). Nous voulions, dans l'esprit, respecter cette décision : il y a certains couples à qui nous n'avons pas demandé leur nom et leur adresse, tellement nous avons senti que ce serait pour eux une nouvelle violation dans ces moments particulièrement éprouvants. Nous avons rencontré là des couples terriblement déterminés à interrompre la grossesse, parce que la vie de leur enfant malformé leur

paraissait impensable, même pour une malformation minime, s'il en fut. Pour eux, il est possible que l'entrevue avec une équipe spécialisée ne modifie par leur conviction.

Nous nous sommes rendus compte que si l'acceptation de l'enfant à naître était, certes, liée à la façon dont le diagnostic était annoncé aux parents, la personnalité de ceux-ci, leur propre expérience, leur réflexion sur la vie, ce qu'eux-mêmes avaient projeté pour cet enfant, tout cela était également très déterminant pour la suite.

Pour des parents qui ne se sentent pas capables de l'aimer et n'envisagent rien pour lui, est-ce sauver leur enfant que de le laisser naître avec les malformations qu'on a décelées à l'échographie ?

#### **Perspectives :**

La possibilité d'accéder à un diagnostic anténatal est désormais un fait de société, mais les limites de l'échographie ne sont peut-être pas bien connues du grand public. Les perfectionnements techniques constants et une meilleure formation des médecins devraient permettre dans les années à venir des diagnostics plus sûrs (échographie tridimensionnelle) ou surtout plus précoces (échographie transvaginale).

**Dans l'immédiat, lorsqu'une malformation congénitale des membres est découverte pendant la grossesse, il faut accompagner le couple de parents à qui on vient de faire cette annonce, quelle que soit la suite donnée à la grossesse.**

Il naît beaucoup moins d'enfants porteurs de grandes malformations des membres. Est-ce dire que le diagnostic anténatal en est plus aisé et que le consensus se fait rapidement entre le corps médical et les parents pour ne pas poursuivre la grossesse ?

Par contre, nous assistons maintenant à la révélation par l'échographie de malformations de plus en plus fines et nous nous heurtons bien là à un problème de limites, de ce qui est acceptable et compatible avec la vie, ou non, pour les parents et pour les médecins.

Cela déborde notre travail de recherche et rejoint les réflexions actuellement en cours sur les problèmes d'éthique.



---

## La naissance

---

*«Le moment le plus dur a été la naissance. Après, M. a toujours fait comme tout le monde». (agénésie de l'avant-bras - 1973).*

*«Les plus gros problèmes que j'ai rencontrés depuis 16 ans avec A. L. ont été paradoxalement les grosses lacunes en tous genres au moment de l'annonce du handicap (agénésie bilatérale des bras, agénésie péronière bilatérale -1975)».*

- LA RECONNAISSANCE DE SON ENFANT
- L'ACCOUCHEMENT
- L'ANNONCE À LA NAISSANCE
- PERSPECTIVES



## La reconnaissance de son enfant

---

Dans ce moment dramatique qu'est la naissance d'un enfant malformé, on verra combien il est fréquent de ne pas montrer l'enfant, de le cacher et même de l'éloigner.

Pourtant il ne faudrait jamais oublier à quel point cette première rencontre entre la mère et son enfant qui vient de naître est un instant d'une importance capitale qu'il faut aménager sans brusquerie et avec beaucoup de respect.

*«Dès que je l'ai prise dans mes bras et que je l'ai touchée, j'ai su que je pourrais et que je devrais rester sa mère. C'était parti» ; (malformation des doigts, agénésie d'avant-bras - 1977).*

*«Le pédiatre m'a proposé de la voir. Je me suis mise à hurler, je ne voulais que mon mari, il n'était plus là, il avait eu un malaise. Le pédiatre est allé chercher A., mais j'ai mis un certain temps avant de le regarder. Une fois que je l'avais vu, ça allait mieux» (absence de doigts, membre supérieur court, fémur très hypoplasique - 1990).*

- Annonce après réveil de césarienne : *«La sage-femme m'a demandé si je voulais voir ma fille. Bien sûr j'ai dit oui. Elle m'a donc mis S. dans les bras et m'a demandé si je voulais voir. J'ai dit non. J'ai attendu d'être seule avec mon bébé et j'ai regardé son petit bras. Elle était adorable. Pour moi, à partir de cet instant c'était mon bébé. Pour moi c'était un bébé comme les autres» (agénésie d'avant-bras, 1984).*

*«Très désemparée, je me suis accrochée au magnifique visage de mon bébé». (absence de doigts -1989).*

Le père : *«Tu verras, il est quand même très beau» (agénésie des deux jambes -1979).*

Ces témoignages sont essentiels.



## L'accouchement

---

Après une grossesse qui, nous l'avons vu, pour la grande majorité, s'est déroulée simplement, nous avons relevé deux types de complications de l'accouchement qui peuvent modifier les conditions mêmes de l'annonce de la malformation congénitale qui va être découverte :

- 25 césariennes sous anesthésie + 1 anesthésie générale pour l'expulsion. Le réveil tardif de la mère ne permet pas une annonce immédiate, en même temps qu'à son conjoint s'il est présent.

- 11 prématurités qui peuvent justifier des soins particuliers au nouveau-né : placement en couveuse ou éloignement en centre spécialisé dont l'urgence peut compromettre le premier contact entre la mère et son enfant. Mais ces cas restent relativement rares et les accouchements sont en général eutociques.



## L'annonce à la naissance

---

Pour 228 familles, (nous avons exclu les 10 enfants adoptés et les 15 diagnostics anténataux) la naissance a été le moment de la découverte de la malformation, celui où l'attente d'un grand bonheur s'est transformée en un instant terrible auquel personne ne s'attendait : ni les parents, ni le personnel de la salle de travail.

Après avoir analysé les récits de l'annonce à la naissance, nous essaierons de voir si l'on peut constater une évolution, notamment depuis la parution de la circulaire ministérielle du 21 décembre 1985 sur l'accueil de l'enfant handicapé, et aussi s'il existe une relation entre les modalités de l'annonce et les Vécus Familiaux.

Ensuite nous tenterons de tirer les grandes lignes d'une conduite à tenir, si c'est possible, et peut-être surtout des écueils à éviter pour que ce moment, qui ne peut pas ne pas être dramatique soit, malgré tout, le plus correct et le plus humain possible.

Notre équipe n'a jamais été auteur d'une telle annonce. Nous sommes bien conscients de l'apparente facilité de notre position d'observateurs et de conseillers a posteriori.

La malformation congénitale des membres est rare et peu connue. Elle fait rarement partie des craintes ou des angoisses de la femme enceinte, en tout cas dans notre culture.

Les deux seuls couples évoquant une sorte de prémonition sont :

- l'un de culture latino-américaine :

*«Pendant ma grossesse, vers le 6ème ou 7ème mois, j'ai eu en rêve la sensation qu'il se passait quelque chose. Le jour où mon fils est né sans main, j'ai su que c'était ça et j'en ai parlé au médecin»* (agénésie transcarpienne -1984).

- l'autre de culture africaine :

«On savait qu'il y aurait un problème : un voyant africain nous l'avait dit»  
(fémur très hypoplasique -1980).

## Modalités de l'annonce

Cette partie du questionnaire était particulièrement ouverte, avec des suggestions de points particuliers. Certains parents ont peu écrit. Pour de nombreux autres, elle a donné lieu à des récits et des reviviscences de souvenirs où le bouleversement peut être encore terriblement vif plusieurs années après. C'est un moment projectif d'une grande force émotionnelle. La pédiatre de notre service, dans les années 1970, interrogeait déjà les parents sur les circonstances de l'annonce. Pour certains, les mots des parents qui figurent sur le dossier médical sont les mêmes que ceux qui sont écrits pour notre enquête quelque vingt années plus tard. En analysant ce que les parents ont écrit, nous avons isolé 3 items principaux.

### 1. Qui a fait l'annonce ?

Tableau 32.

Total des cas	Total des info	Accoucheur	Sage-femme	Pédiatre	Conjoint	Personne : découverte par les parents	Aucune annonce
228	208	92	52	6	19	27	12
%	100 %	45 %	25 %	3 %	9 %	18 %	

Dans la grande majorité des cas (70 %), c'est la personne qui a fait l'accouchement, médecin ou sage-femme selon les maternités, qui a fait l'annonce et c'est ce qui semble normal aux parents.

«*C'est le gynéco*» ou «*C'est la sage-femme qui nous a prévenus aussitôt après la naissance*» est la phrase qu'on retrouve le plus souvent.

Lorsqu'un médecin et une sage-femme sont tous les deux présents à l'accouchement, un reproche implicite peut être adressé au médecin s'il a laissé dire la sage-femme.

«*Fuite du gynéco qui ne dit rien et a laissé la sage-femme seule avec nous pour l'annonce et la constatation du handicap*» (agénésie d'avant-bras - 1982).

Peu fréquent (6 fois), l'appel au pédiatre introduit une personne inconnue qu'on n'accepte pas forcément.

«*Ce n'était même pas le gynécologue qui m'a accouchée, mais un pédiatre*» (malformation très importante des 4 membres - 1979).

C'est aussi le cas - qui ne se retrouve que pour des malformations de membres inférieurs - des inégalités de longueur qui ne sont pas visibles immédiatement.

«*On me l'a dit lors de l'examen passé immédiatement après la naissance par le pédiatre. C'est ce dernier qui a constaté une différence de longueur entre les deux jambes*» (fémur très hypoplasique - 1990).

Parfois, c'est le père qui a été prévenu et à qui on a demandé d'aller avertir sa femme.

«*On a appelé mon mari qui avait assisté à l'accouchement. On lui a montré son fils et on lui a dit d'aller m'expliquer ça*» (4 malformations dont phocomélie bilatérale des membres supérieurs - 1989).

S'agissant cependant d'une malformation évidente à la naissance, il n'est pas rare que la mère ou le père, ou les deux ensemble soient les premiers à s'en apercevoir et qu'il n'y ait pas eu vraiment d'annonce.

«Je l'ai remarqué tout de suite quand la sage-femme l'a sorti. J'ai posé la question : mais qu'a-t-il à la main ?» (malformation transcarpienne - 1988)

«Mon mari s'en est aperçu tout de suite : il a blêmi» (agénésie d'avant-bras 1984).

«Nous nous sommes aperçus du handicap à la naissance, mon mari quelques secondes avant moi» (agénésie d'avant-bras -1984)

Pour 12 d'entre eux, il n'y a pas eu d'annonce parce que personne n'a pris la décision de le faire.

«Je n'ai connu le handicap de K. que le lendemain de l'accouchement. Le médecin n'a pas eu le courage de me l'annoncer. Mon mari ne le savait pas non plus» (agénésie d'un membre inférieur - 1982).

Ce retard nous amène au point suivant :

## 2. Quel a été le moment de l'annonce ?

Tableau 33

Total des cas	Total de l'info	Immédiate père et mère	Immédiate mère Retard père	Immédiate père Retard mère	Retard père et mère
228	157	56	26	53	22
	100 %	36 %	16 %	34 %	14 %

La présence du père à l'accouchement est maintenant une réalité courante (plus de deux tiers dans notre étude) et permet donc une annonce immédiate aux deux parents ensemble, ce qui est préférable.

Les circonstances font parfois que le père n'a pas pu assister à l'accouchement. La mère est avertie aussitôt, avant que son conjoint n'ait pu arriver (16%). C'est alors pour elle une très grande solitude en l'attendant et une nouvelle épreuve lorsqu'il lui faut annoncer la malformation.

*«Et je suis restée seule avec mes larmes et mon désespoir. Mon époux est venu dans l'après-midi, et tout était à refaire»* (agénésie transcarpienne - 1973).

Le pourcentage important (34%) d'annonces immédiates au père mais retardées à la mère suscite plusieurs réflexions :

- il peut, bien sûr, s'agir de césariennes où l'on avertit le père en premier, et la mère ensuite à son réveil, mais notre étude ne montre que 25 césariennes sur 53 annonces immédiates au père et retardées à la mère, et l'usage de plus en plus fréquent de l'anesthésie péridurale devrait à l'avenir permettre, même en cas de césarienne, d'avertir les deux parents en même temps ;

- il s'agit, en fait, souvent d'une pseudo-protection de la femme qui vient d'accoucher et à qui on veut épargner cette «mauvaise nouvelle».

*«On a expliqué à mon mari dans le couloir. Puis on lui a dit : vous pouvez partir. On le dira plus tard à votre femme»* (agénésie des deux membres inférieurs - 1979).

Il y a d'ailleurs parfois des discussions pour savoir à quel moment annoncer la malformation, et par qui.

*«Le gynéco ne voulait pas me le dire. Il voulait me le dire le lendemain. Mon mari a refusé. Il a dit qu'il valait mieux que je le sache tout de suite»* (agénésie d'avant-bras 1991).

*«L'accoucheur voulait que ce soit mon mari qui me le dise. C'est la sage-femme qui a poussé l'accoucheur à parler lui-même»* (membre supérieur court bilatéral - 1982).

Parfois le père est averti en premier, mais on lui interdit de dire quoi que ce soit.

«Le médecin a annoncé le handicap de notre fille à mon mari, avec interdiction de m'en parler avant le lendemain pour que je me repose mieux»(membre supérieur court - 1973).

Les 22 cas d'annonce volontairement retardée aux deux parents sont souvent ceux de présentation retardée de l'enfant, nous le verrons plus loin. Il s'agit le plus souvent des malformations graves, ou des enfants dont l'état à la naissance peut nécessiter des soins particuliers, mais pas toujours.

«N. a été transférée à la pouponnière sans qu'on l'ait vue. On m'a dit ce qu'elle avait, seulement au quatrième jour» (agénésie complète des membres supérieurs - agénésie fémorale bilatérale - 1976).

«On a emmené C. sans que je le voie. Au bout de cinq jours, on m'a dit qu'il avait des malformations, mais sans dire exactement quoi» (malformation grave des quatre membres - 1970).

«A. est partie quatre heures après sa naissance au centre hospitalier de A. pour cyanose et cordon autour du cou. Elle était emmaillottée. On n'a su que le lendemain ce qu'elle avait» (fémur très hypoplasique - 1981).

Il semble en tout cas que cette pratique tende à disparaître.

### 3. Quand a-t-on présenté l'enfant ?

Les réponses sont assez proches de celles du moment de l'annonce :

Tableau 34.

Total des cas	Total de l'information	Immédiate père et mère	Immédiate mère Retard père	Immédiate père Retard mère	Retard mère et père
228	175	63	26	51	35
	100 %	36 %	14 %	29 %	21 %

La plus grande différence entre les réponses concerne la présentation retardée au père et à la mère (cf. tableau n° 33).

Au-delà des problèmes médicaux qui réclament une action en urgence (mais il y en a réellement eu peu), cette non-présentation de l'enfant montre bien le malaise d'un personnel démuni face à une naissance inattendue.

Des phrases telles :

*«On l'a tout de suite enveloppé.»*

ou

*«La sage-femme l'a caché dans son tablier»*

ou

*«Tout le monde est parti dans la pièce à côté»*

apparaissent souvent, sans parler des transferts en pouponnière que les parents n'ont appris qu'après coup.

## Qualité de l'annonce

De ces 3 critères que nous venons d'étudier :

- qui a fait l'annonce ?
- quel a été le moment de l'annonce ?
- quand a-t-on présenté l'enfant ?

nous avons, quand cela a été possible (157 fois), établi une appréciation globale de la qualité de l'annonce du handicap, en 4 niveaux :

1. **Descriptive** (27 fois/157) lorsque la malformation est simplement décrite, sans détour et sans délai.

*«On m'a dit immédiatement : votre enfant a une malformation congénitale de la jambe»* (agénésie péronière - 1978).

*«Votre enfant n'a pas de main gauche»* (agénésie d'avant-bras -1978).

*«C'est une fille, elle a un problème, elle n'a pas de main droite»* (agénésie d'avant-bras -1981).

## 2. Correcte (52 fois/157).

A la description de la malformation, s'ajoutent :

- une dimension d'empathie qui soutient les parents :

«*Cela a été dit avec beaucoup d'attention et d'émotion*» (agénésie d'avant-bras - 1978).

«*L'annonce a été faite au moment où mon mari m'a posé le petit dans les bras. L'annonce a été douce et avec délicatesse*» (agénésie transcarpienne -1978).

- le sentiment d'une équipe obstétricale présente et cohérente :

«*Votre enfant a un problème ; il est né sans main droite. La sage-femme m'a présenté au mieux la situation et les infirmières de l'accouchement ont été très gentilles avec moi*» (agénésie d'avant-bras - 1979)

«*A la naissance, le gynécologue nous l'a annoncé. Il a énuméré toutes les malformations visibles et la sage-femme nous a apporté un réconfort moral*» (absence de doigts bilatérale, malformation d'orteils, agénésie haute de la jambe. Syndrome d'Anhart -1984).

- la volonté de parler du bébé autrement que par sa malformation : «*La sage-femme m'a dit que j'avais un beau bébé, mais qu'il avait un problème au bras*» (membre supérieur court - 1980).

- l'évocation de l'avenir :

«*Cela nous a été dit aussitôt et sans ménagement, ce qui est bien, et tout de suite on nous a expliqué les possibilités d'amélioration*» (agénésie péronière -1978).

## 3. Maladroite (22 fois /157).

La malformation est annoncée simplement mais avec un souci excessif de minimiser la réalité, d'atténuer la gravité de ce qu'on a à dire, ou en manifestant de l'embarras :

«*Avec difficulté et trop de précautions*» (agénésie d'avant-bras -1983).

«*La sage-femme nous a dit qu'il y avait seulement un petit problème*» (agénésie des doigts + agénésie transcarpienne controlatérale -1980).

«Il lui manque un bras, c'est pas grand chose» (agénésie d'avant-bras 1984).

«Votre bébé, Madame, a une petite malformation» (agénésie d'avant-bras -1988).

«Il y a un petit problème, votre fille n'a qu'une main mais rassurez-vous, ça n'est pas trop grave» (agénésie d'avant-bras -1983).

«La sage-femme était en pleurs».

Cette attitude, qui peut paraître condescendante, n'est pas acceptée par les parents.

«Messieurs les médecins, on vous demande à ce moment-là quelques paroles efficaces et non pas une attitude de gêne ou débordante» (agénésie bilatérale des bras, malformation importante des jambes -1975).

«La seule chose qui m'a paru injuste à ce moment-là, c'est le «c'est rien» ou «c'est pas grave». L'intention est sans doute de ne pas nous alarmer ou de nous rassurer, mais ce n'est pas à des personnes qui ont leurs deux mains de décider si c'est rien ou pas. Ce sont des paroles blessantes à ce moment-là» (avant-bras court -1983).

«Cela part de bonnes intentions de la part du personnel médical qui veut protéger les parents, mais en même temps les sous-estime et veut peut-être se protéger aussi lui-même» (absence de doigts, agénésie tibiale - 1976).

#### 4. Inacceptable (56 fois/157)

Ce qualificatif, autour duquel nous avons beaucoup réfléchi, est un ensemble d'appréciations qui tient à la fois :

- à la façon dont l'annonce de la malformation a été faite :

«J'ai entendu : «c'est horrible, emmenez-le vite». Puis le Docteur a fait la présentation à mon mari de A. sous les traits les plus négatifs» (malformation importante des 4 membres -1979).

«J'ai entendu : «il est mal foutu». Qui il ? C'est moi qui ai demandé si c'était une fille ou un garçon» (syndrome aglosso-adactylie - 1976).

«*Ne le regardez pas, c'est un monstre*» (agénésie bilatérale des pouces, agénésie tibiale bilatérale - 1971).

«*C'est la faute de votre femme, elle est bretonne*» (agénésie transcarpienne -1979).

«*Le gynéco s'est placé à la tête de la table d'accouchement, je le voyais à l'envers*» (absence de doigts -1985).

#### **- à la façon de ne pas dire la malformation :**

- la fuite et le silence, qui vont souvent de pair avec l'acte délibéré de ne pas montrer l'enfant :

«*Personne n'a rien dit*» (agénésie du pied-1992).

«*Les deux personnes de l'accouchement sont sorties de la pièce, sans rien dire ; on est restés seuls. Mon mari a été obligé d'aller récupérer une personne de service pour la délivrance*» (agénésie d'avant-bras -1980).

«*On a emmené mon bébé sans que je le voie, puis tout le monde a disparu*» (agénésie d'avant-bras - 1982).

«*On nous montre A. en vitesse, puis on l'emène. Silence. Tout le monde s'active, mais personne ne parle. Aucune joie comme on pourrait s'y attendre*» (agénésie d'avant-bras -1974).

#### **- la négation :**

«*La mère demande ce qu'a son bébé : «c'est rien, ça va se décoller» lui dit-on. C'est tout*» (membre supérieur court bilatéral, malformation des 2 jambes -1970).

#### **- la minimisation :**

«*Qu'a-t-il à la main ? «Oh, ce n'est rien» me dit la sage-femme, «juste une petite malformation». Elle l'a nettoyé, me l'a montré, l'a mis dans la couveuse et a continué son travail*» (agénésie transcarpienne -1973).

«*Le Docteur m'a dit que mon bébé avait un petit pied légèrement tordu (pied bot), ce qui ne m'a pas inquiétée. Ce fut tout. Je ne l'ai su que 7 jours plus tard, à la sortie du service des prématurés*» (agénésie complète d'un bras -1968).

«*Dès que ma fille est née, la sage-femme m'a précisé qu'il y avait un petit problème au(x) pied(s), sans plus*» (agénésie tibiale bilatérale -1988).

- l'échelonnement de l'annonce :

*«Après la naissance, le père a été prévenu pour les mains, puis moi quelques heures après pour l'ensemble des malformations»*(membre supérieur court bilatéral, agénésie péronière bilatérale -1975).

- la suggestion d'abandon :

*«Avez-vous envie de le garder ? a demandé la sage-femme à mon mari, qu'elle avait fait venir dans la pièce à côté»* (agénésie d'avant-bras -1983).

- à l'évocation de complications possibles, de lésions associées ou de l'éventualité d'un décès de l'enfant, sans certitude réelle :

*«Le gynéco ne nous a pas caché que ce genre de malformation pouvait s'accompagner de polymalformations organiques ou cérébrales»* (agénésie transcarpienne -1990).

*«Le médecin m'a laissé entendre qu'il pouvait y avoir des lésions cérébrales»* (agénésie transcarpienne -1972).

*«Il m'a dit qu'il ne vivrait sans doute pas, que dans ce cas il changerait très vite de couleur, que pour cette raison il préférerait me le retirer et le laisser en attente»* (syndrome aglosso-adactylie -1970).

- à l'obligation, pensons-nous, faite au parent prévenu le premier d'aller avertir seul son conjoint, s'il ne le souhaite pas et sans soutien du personnel :

*«Maintenant, il faut que vous alliez l'annoncer à votre femme»* (agénésie d'avant-bras -1980).

*«On lui montre son fils et on lui dit de venir m'expliquer tout ça»*(phocomélie bilatérale des membres supérieurs, malformation des membres inférieurs -1988).

Il s'agit bien sûr de souvenirs qui pour certains datent de plusieurs années, avec toute la part de projection qu'ils comportent, mais peut-être aussi d'atténuation avec le temps ; d'objectivité également puisque bien des parents sont capables de dire que la naissance s'est passée *«le mieux possible»*.

Tableau 35

	Nombre total	Total des Annonces	Non précisé	Découverte par les parents	Descriptive	Correcte	Maladroite	Inacceptable	Total des Annonces par personnel
ABC	81	77	12	6	16	21	8	14	59
TCP	27	23	2	3	1	5	7	5	18
ADG	15	13	3	4	0	5		1	6
MSC unil	4	4	1	0	0	1	0	2	3
MSC bila	13	11	3	3	1	1	1	2	5
1 M. Sup	9	9	3	1	0	2	0	3	5
2 M. Sup	14	14	4	1	1	2	3	3	9
1 M. Inf	24	22	4	2	4	7	0	5	16
1 M. Sup 1 M. Inf	4	4	1	2	0	0	0	1	1
2 M. Inf	9	9	2	1	0	3	1	2	6
3 Mbres	20	20	6	4	2	3	2	3	10
4 Membres	33	32	6	7	2	2	0	15	19
Total	253	238	447	34	27	52	22	56	157
					79		78		157

Ce tableau laisse apparaître qu'il y a eu finalement autant d'annonces descriptives et correctes que d'annonces maladroites et inacceptables.

Il semble évident que l'annonce de la malformation la plus courante (agénésie d'avant-bras) se passe globalement mieux ; il faut reconnaître qu'il est certainement moins difficile d'expliquer une agénésie transversale qu'une malformation longitudinale avec des éléments manquants, malformés et en mauvaise position anatomique.

A l'inverse, l'annonce des malformations des 4 membres s'est pratiquement toujours faite dans des conditions inacceptables.

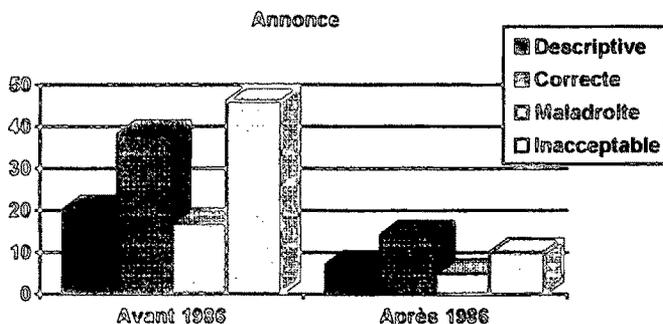
A part cela, il n'est pas évident de trouver une relation directe entre la gravité de la malformation et la qualité de l'annonce.

On peut se demander s'il y a eu une évolution dans le temps, notamment depuis la parution de la circulaire ministérielle : «*L'accueil de l'enfant né avec un handicap, rôle des maternités*» du 21.12.85.

Tableau 36

Annonce	Avant 1986		Après 1986	
	Nombre	Pourcentage	Nombre	Pourcentage
Descriptive	20	48 %	7	21
Correcte	38		14	
Maladroite	17	63	5	15
Inacceptable	46		10	

### Qualité de l'annonce



Il y a depuis 1986 une nette diminution des annonces «maladroites» et «inacceptables», ce qui montre bien une évolution des mentalités, et une meilleure formation des personnels de maternité pour l'accueil des enfants différents et le soutien à leurs parents.

Les parents des enfants les plus âgés souhaitaient cette évolution.

*«Dans la formation du personnel médical, il serait sans doute souhaitable de donner une place à la préparation des naissances difficiles et à l'accompagnement des pères et mères. Sans doute cela n'éviterait pas les blessures profondes pour les parents, mais permettrait au moins de réduire les traumatismes provoqués par les réactions de panique, de cafouillage du personnel, voire de rejet et de mise à distance» (syndrome aglosso-adactylie -1975).*

*«Un personnel qui soit là pour donner la vie avec ou sans problème» (agénésie d'avant-bras -1980).*

Nous avons ensuite réfléchi sur les critères suivants :

- attitude du personnel médical,
  - attitude du personnel paramédical,
- pour voir comment s'était déroulée la suite du séjour à la maternité :

### Attitude du personnel médical

Tableau 37

Total de l'information	Désagréable	Maladroite	Correcte	Bonne
119	47	23	27	22
100 %	40 %	19 %	22 %	19 %
	59 %		41 %	

Ce qui est relevé contre les médecins, c'est encore une fois :  
l'absence :

*«A partir de la naissance, je n'ai plus jamais revu le gynéco qui m'avait suivie» (malformation des 4 membres -1975).*

le manque de connaissance ou de projet pour l'enfant :

*«Il était très perturbé. Il ne savait pas quoi me dire au sujet de l'enfant» (agénésie d'avant-bras -1970).*

*«Les médecins étaient embêtés, ils n'étaient pas préparés à cela» (membre supérieur court bilatéral -1982).*

*«Devant notre désarroi, un pédiatre est venu à la clinique, mais sans avoir aucune expérience en la matière il ne nous a rien dit et ne nous a donné aucun renseignement» (agénésie d'avant-bras -1979).*

une insistance pour trouver des causes à la malformation :

*«Le lendemain de l'accouchement, nous avons été littéralement «cuisinés» par le Chef de Service de la Maternité qui voulait connaître les antécédents éventuels de la malformation, la recherche de médicaments pendant la grossesse, sans aucun ménagement ni écoute de la souffrance que pouvait représenter cette naissance» (agénésie d'avant-bras -1988).*

Les parents acceptent que les médecins de la maternité ne puissent pas tout savoir des malformations possibles, mais en attendent beaucoup sur le plan humain et pour les orienter vers les spécialistes ou les services véritablement compétents.

## Attitude du personnel paramédical

Tableau 38

Total de l'information	Désagréable	Maladroite	Correcte	Bonne
81	18	12	22	29
100 %	22 %	15 %	27 %	36 %
	37 %		63 %	

A part les deux points suivants qui soulignent, dans des domaines cependant différents, la mauvaise qualité du dialogue avec la jeune mère :

- arrêt provoqué de la montée de lait (signalé plusieurs fois) ;
- chambre seule imposée à des mères qui auraient justement eu besoin de présence, ou à l'inverse, refus d'accéder à une demande de chambre particulière par principe, sans savoir ce que souhaitent les parents (signalé également plusieurs fois).

L'attitude du personnel para-médical est perçue de façon plus positive, même si ce n'est pas toujours explicité.

Il est vrai qu'autant le médecin est seul dans sa position hiérarchique, autant le personnel soignant est plus à même d'assurer un relais et un soutien, même si des maladroites ponctuelles sont citées.

On pense parfois aussi à une possible solidarité féminine qui rendrait le partage de l'émotion plus simple. Une mère nous a dit, il y a une vingtaine d'années, qu'après la naissance de son bébé malformé de 3 membres, elle était seule et effondrée ; une jeune stagiaire est venue, lui a tenu la main toute la nuit ; au matin elle s'est sentie plus forte et plus sereine.

En l'absence de proposition d'avenir faite par le médecin, c'est plusieurs fois quelqu'un du personnel qui a engagé le dialogue avec les parents, connaissant dans son entourage plus ou moins proche quelqu'un présentant une malformation similaire.

Il est donc important de noter que la **qualité de la prise en charge du séjour à la maternité par l'équipe paramédicale peut amorcer la réparation d'une annonce qui s'est passée dans des conditions maladroites ou inacceptables.**

## Séparation de l'enfant et de sa mère

On a relevé les cas où l'enfant avait été séparé de sa mère sans que les raisons en soient claires parce que nous savons bien les conséquences ultérieures de ces séparations des premiers jours.

Il y en a 30 (alors qu'il n'y a que 11 naissances prématurées).

Tableau 39

Enfants isolés	Total de l'info	VF 1	VF 2	VF 3	VF 4	VF 5
30	28	8	4	8	6	2
		12		8	8	
	100 %	43 %		28,5 %	28,5 %	
Norme de la population de la recherche		25 %		16 %	59 %	

On observe une baisse très importante des Vécus Familiaux 4 et 5, allant de pair avec une augmentation des Vécus Familiaux plus difficiles, ce qui vient confirmer à quel point il est nécessaire de laisser s'établir, dès les premiers instants, entre la mère et son enfant malformé qui vient de naître, des relations les plus normales possibles.

## Information sur l'avenir

Les dernières questions cherchent à mettre en évidence en quels termes l'avenir de l'enfant malformé a été abordé pendant le temps de la maternité.

De nombreux parents mentionnent :

- l'absence totale d'informations d'ordre thérapeutique :

*«Nous sommes sortis de la maternité avec notre petite fille, sans information aucune»* (agénésie d'avant-bras -1980).

*«La grosse difficulté est la sortie de la maternité sans indication sur le service spécialisé à voir. Les parents sont lâchés dans la nature»* (agénésie d'avant-bras -1987).

*«On se retrouve seuls, confrontés à de multiples questions restant sans réponse»* (agénésie d'avant-bras -1988).

*«Le vrai problème semble celui du niveau premier de l'information et du délai de délivrance de cette information»* (agénésie bilatérale des jambes -1982).

- leur souhait, resté vain, de rencontrer des personnes vivant le même problème, d'avoir connaissance des associations de parents.

*«Comme nous aurions aimé rencontrer, dès les premiers jours, des parents dans notre cas ! »* (agénésie bilatérale des doigts, agénésie bilatérale des pieds -1980).

*«Absence d'information en sortant de la maternité sur l'existence des Associations de Parents»* (agénésie des doigts -1987).

*«Il serait bien qu'on puisse être informés sur toutes les possibilités qui existent, d'avoir des témoignages, des réactions d'autres parents ou adolescents»* (agénésie transcarpienne -1991).

Nous avons mis en évidence la réponse affirmative à ces questions :

- |  |         |
|--|---------|
| - a-t-on parlé de cas semblables ?                   | 15 fois |
| - a-t-on parlé du devenir de l'enfant ?              | 21 fois |
| - a-t-on parlé des possibilités médicales ?          | 59 fois |
| - a-t-on fait appel immédiatement à un spécialiste ? | 33 fois |

- a-t-on donné des adresses de médecins ? 48 fois
- a-t-on parlé d'Associations de parents ? 4 fois

en sachant que plusieurs de ces thèmes peuvent avoir été abordés avec les mêmes parents.

Pour l'analyse, nous avons regroupé ces différents points, trouvant qu'une réponse positive à un seul d'entre eux était déjà un élément très important, pouvant permettre de dire qu'il y avait eu une volonté de prise en charge de l'enfant et de sa famille dès les premiers jours.

*«Le Docteur m'a expliqué ce qu'avait mon enfant. Ensuite il m'a passé le livre de Denise Legrix»* (agénésie péronière -1980).

*«Le pédiatre de périnatalité a présenté des choses positives : «il n'a aucun problème médical et un appareillage est possible»* (agénésie bilatérale des jambes -1979).

*«La possibilité d'un appareillage nous a été présentée dès le lendemain par un chirurgien orthopédique avec la certitude de pouvoir accéder à une grande autonomie. Cela a été pour nous un fort encouragement dans les jours qui ont suivi la naissance de notre fille»* (agénésie des doigts, avant-bras court, agénésie tibiale -1979).

*«Ni le gynécologue, ni le pédiatre ne nous ont parlé d'appareillage, mais les parents d'une petite fille ayant le même problème que J. sont venus nous voir. Ça a été une grande joie pour nous de nous apercevoir que cette petite fille faisait plein de choses que l'on croyait impossibles»* (agénésie d'avant-bras -1980).

*«Il a été question d'appareillage, à notre demande, dès la première semaine mais nous n'avons alors obtenu aucune information sur le moment. Nous avons toutefois obtenu l'adresse de l'Association X pour prendre contact avec des gens dans ce même cas»* (agénésie d'avant-bras -1985).

Le tableau suivant résume cette question de l'information donnée à la maternité :

Tableau 40

	Total des cas	Total de l'information	Aucune question abordée	Au moins une question abordée
ABC	81	76	40	36
TCP/ADG	42	35	20	15
1 M. Sup	13	13	7	6
2 M. Sup	27	18	10	8
1 M. Sup + 1 M. Inf	4	4	3	1
1 M. Inf	24	16	9	7
2 M. Inf	9	8	3	5
3 Membres	20	17	9	8
4 Membres	33	25	18	7
	<b>253</b>	<b>212</b>	<b>119</b>	<b>93</b>
		100 %	56 %	44 %

Donc plus de la moitié des parents n'ont reçu aucune information dans les premiers jours, ni conseil, ni évocation de l'avenir possible de leur enfant. C'est une réalité assez consternante. On peut comprendre que le facteur humain vienne compliquer le moment même de l'annonce et que la rareté de ces malformations de membres explique un certain degré de méconnaissance en la matière.

Il est plus difficile de penser que l'équipe de la maternité, pendant les quelques jours où la mère et l'enfant sont sous leur surveillance, n'ait pu s'informer sur ce qu'on peut envisager pour cet enfant.

Les parents eux-mêmes font des propositions pour pallier cette insuffisance :

*«Création d'un fichier où les maternités pourraient avoir les adresses à communiquer aux parents» (agénésie d'un bras -1980).*

*«S'il y a un effort à faire dans l'annonce du handicap, c'est celui-là en tout cas : mettre immédiatement les familles en relation avec une association ou en contact avec des familles qui vivent la même chose»(agénésie d'avant-bras -1983).*

*«Voir d'autres cas identiques ou proches permet de refaire surface après que le ciel vous soit tombé sur la tête. Qu'une association établisse la liste des personnes volontaires pour accueillir les gens avec les mêmes problèmes» (agénésie d'avant-bras -1980).*

*«Je pense qu'il serait souhaitable d'informer les médecins pour qu'ils puissent mieux renseigner les parents traumatisés par une telle situation sur les conséquences d'une telle agénésie : d'abord rassurer sur l'avenir de l'enfant, puis informer sur l'appareillage existant et sur les centres gérant ces problèmes» (agénésie d'avant-bras -1972).*

## **Qualité de l'annonce et vécu familial**

Il s'agit maintenant de savoir si la qualité de l'annonce est déterminante dans l'acceptation de l'enfant agénésique, et a une influence quelconque sur le Vécu Familial et la vie ultérieure de l'enfant :

Tableau 41

	Total de l'info	VF 1	VF 2	VF 3	VF 4	VF 5
Population de la recherche	239	31	28	40	57	83
%	100 %	25 %		16 %	59 %	
Qualité de l'annonce Info connue	152					
Annonce descriptive et correcte	77	6	4	15	25	27
%	100 %	13 %		20 %	67 %	
Annonce maladroite ou inacceptable	75	10	12	13	13	27
%	100 %	30 %		18 %	52 %	

Les résultats de ce tableau viennent confirmer l'**impact positif d'une annonce descriptive et correcte** avec une proportion forte de Vécus Familiaux à 4 et 5.

À une qualité d'annonce maladroite ou inacceptable correspondent davantage de niveaux 1 et 2.

Cette constatation nous encourage à reformuler les différents points qui peuvent permettre de rendre ces moments dramatiques plus humains, en instaurant entre le corps médical et les parents une relation d'écoute et d'information.

En fait, tout ce qui va suivre figure déjà dans le texte de la circulaire ministérielle *«relative à la sensibilisation des personnels de maternité à l'accueil des enfants nés avec un handicap et de leurs familles»* parue au Journal Officiel du 21 décembre 1985.



# Perspectives

---

Éléments à retenir pour que l'annonce d'une malformation congénitale se fasse dans les conditions les plus favorables :

## A la naissance

- Annonce immédiate en présence de l'enfant, même si on doit l'éloigner ensuite, donc présentation immédiate :

- à la mère si elle est seule :

*«Je pense que la mère doit être avertie le plus vite possible. Elle vient d'accoucher, elle voit qu'il y a quelque chose d'anormal et elle veut savoir»* (agénésie d'avant-bras -1980).

*«J'aurais souhaité que l'enfant me soit montré tout de suite, et d'autre part qu'il ait été là au moment où on m'a annoncé sa malformation»* (agénésie transcarpienne -1983).

- aux deux parents en même temps si c'est possible :

*«C'est difficile d'annoncer ce genre de nouvelle, mais il est souhaitable de le faire aux deux parents réunis. Quel soulagement d'être deux pour accuser le coup»* (membre supérieur court -1974).

sinon, en accompagnant le parent prévenu le premier au moment où l'autre parent est averti :

*«L'annonce du handicap a été faite au papa qui était sorti dans le couloir. Puis c'est ensemble, le Docteur obstétricien et lui-même qui m'ont appris que ma petite C. n'avait pas de main droite»* (agénésie d'avant-bras-1978).

- Annonce par la personne qui vient de faire l'accouchement, avec le soutien d'une équipe obstétricale cohérente.

- **Description complète de la malformation** dans des termes simples, sans désinvolture, mais sans hyperémotivité, en parlant de l'enfant sans le limiter à sa malformation et en évoquant l'avenir, sans affirmation définitive erronée :

*«C'est un cas unique, ça n'existe nulle part ailleurs»* (agénésie transcarpienne -1979).

- **Laisser du temps aux parents pour faire la connaissance de leur enfant.**

**Ensuite :**

- **Écouter les parents.** Être attentif. Ne pas les laisser dans le silence et la solitude.

*«Nous étions seuls avec notre souffrance. C'était le désert. Il n'y a eu pour nous aucun soutien»* (agénésie d'avant-bras -1976).

*«A la maternité, le vide, le trou. Personne, quoique tout le monde ait été très gentil. J'aurais eu besoin qu'on m'écoute»* (malformation des doigts, agénésie d'avant-bras - 1977).

*«Au moment où nous aurions eu besoin d'aide, le vide s'est fait autour de nous»* (agénésie d'avant-bras -1980).

*«A aucun moment, la sage-femme qui m'a accouchée ne m'a plus adressé la parole après la naissance. Elle avait dû avoir très peur»* (syndrome aglosso-adactylie - 1976).

- **Ne pas oublier la famille élargie :**

*«Solliciter les familles des parents. Leur expliquer qu'ils ont un rôle à jouer que leur présence les aidera»* (agénésie d'avant-bras -1980).

- **Parler de l'enfant, de ce qu'il est, de son avenir :**

*«Jamais de paroles concernant le handicap, ou des réponses évasives à mes questions»* (agénésie d'avant-bras -1983).

- **Faire appel, s'il le faut, à des spécialistes** qui soient compétents en la matière.

Le moment est, par exemple, mal venu pour déjà envisager une intervention qui ne représente qu'une mutilation supplémentaire, ou rechercher sans délai les causes éventuelles de la malformation :

*«Le lendemain, un spécialiste me proposait une intervention sur son seul pied. J'ai refusé net et j'ai eu raison, ma fille se sert maintenant de ce seul pied»* (agénésie bilatérale des bras, agénésie d'une jambe, malformation de l'autre jambe -1975).

*«Le chirurgien appelé a proposé une greffe d'orteils. Il s'est fait chasser à coups de pied»* (agénésie transcarpienne -1979).

*«Trop de médecins ne pensent qu'à leur spécialité et non à l'enfant. Les spécialistes des greffes sont pour le transfert d'orteils comme seule solution possible. Les prothésistes sont contre des interventions chirurgicales et chacun se contredit. Et il est très difficile pour les parents de savoir ce qui sera le meilleur pour l'enfant»* (agénésie transcarpienne -1991).

- Parler des Associations de parents existantes.

- Évoquer la possibilité de rencontrer des parents également concernés.

**Enfin, il ne faut pas laisser l'enfant et sa mère sortir de la maternité sans avoir évoqué, de quelque manière que ce soit, la poursuite de la vie, en tenant compte de la malformation. Le temps de séjour à la maternité se raccourcit de plus en plus ; il faut donc faire vite, il y a urgence dont peut dépendre l'équilibre d'un enfant et de sa famille.**



---

## Traitement des malformations des membres supérieurs

---

- GÉNÉRALITÉS
- ATTEINTE UNILATÉRALE
- ATTEINTE BILATÉRALE
- CHIRURGIE



# Généralités sur l'atteinte des membres supérieurs

---

L'annonce du handicap, c'est aussi l'annonce des perspectives de l'enfant agénésique compte tenu du type de la malformation.

Le manque d'information sur le devenir de leur enfant est une des plus importantes critiques que font les parents à l'équipe médicale de la maternité. C'est dans cet esprit que tous les dossiers ont été étudiés afin d'envisager les perspectives d'avenir et de prise en charge de l'enfant et de sa famille :

- chirurgie
- appareillage
- ergothérapie
- éducation où l'enfant doit optimiser ses possibilités.

L'appareillage contribue-t-il à faire évoluer l'enfant et sa famille pour qu'ils acceptent le handicap à travers la notion de réparation ?

Contrairement aux atteintes du membre inférieur où l'appareillage prête peu à discussion - il faut tenir debout et marcher -, au membre supérieur l'indication est beaucoup plus complexe. La fonction du membre supérieur est elle aussi plus complexe : il doit concilier sensibilité, préhension et esthétique. Ce sont des éléments essentiels pour la vie sociale.

Il faut savoir qu'un appareillage ne redonnera jamais de la sensibilité, que sa préhension ne sera jamais aussi performante que celle du membre sain. Le choix de l'appareillage repose donc sur un compromis permanent entre le fonctionnel et l'esthétique.

Avec ou sans appareillage, ce qui est important c'est que l'enfant suive un développement psychomoteur tout à fait semblable à la normale, et qu'il intègre dans son schéma corporel son membre malformé et son membre appareillé.

## Les différents appareillages

### Les prothèses peuvent être esthétiques ou fonctionnelles :

- **prothèse esthétique** (ou main de vie sociale) : à l'extrémité de l'emboîture est fixée une main en plastique de la taille de la main normale de l'enfant, recouverte d'un gant dont la couleur est choisie en fonction de la couleur de la peau. Ce gant qui simule bien une main n'a pas qu'une valeur esthétique. La souplesse des doigts permet de maintenir des objets dans une commissure (par exemple maintenir le guidon du vélo chez le jeune enfant).

Cette prothèse esthétique a remplacé «*le patch*» sorte de moufle en plastique que les jeunes adultes de notre étude ont connu il y a 20 ans.

- **prothèse fonctionnelle** : elle réalise la symétrie de longueur par rapport au côté opposé. La préhension est le plus souvent grossière mettant en face l'un de l'autre un élément fixe et un élément mobile, qu'il s'agisse d'une pince, telle la «*pince link*» particulièrement inesthétique et peu proposée sauf comme prothèse-outil, ou d'une main prothétique animée.

L'animation de ces prothèses peut être assurée :

- par des moyens mécaniques : un câble fixé à un harnais passé autour de l'épaule opposée.

Trois types de prothèses : la main mécanique des Anciens Combattants, la main Denoël, la main Monestier pour les adultes.

- par des sources d'énergie extérieures : comme la prothèse myoélectrique où la commande est assurée par la contraction des muscles épicondyliens et épitrochléens et transmise à un moteur miniaturisé animé par une batterie rechargeable.

Les emboîtures seront remplacées au fur et à mesure de la croissance (1 à 2 fois par an).

Un apprentissage est nécessaire et doit être suivi de très près par une équipe d'ergothérapeutes entraînés.

**Les contraintes :** tout port de prothèse représente une contrainte certaine.

- contrainte lors de la réalisation de l'appareillage qui doit suivre la croissance, et un enfant «ça grandit».
- contrainte d'apprentissage : toute mise de prothèse devrait être accompagnée d'ergothérapie. En effet, il est indispensable d'apprendre l'utilisation de la prothèse. Il faut en connaître les possibilités ainsi que les limites, mais surtout en automatiser l'usage.
- contrainte d'entretien.

Toutes ces contraintes demandent aux parents une grande disponibilité où entrent en compte travail, éloignement, famille (frère ou soeur de l'enfant agénésique).

Il faut trouver un compromis satisfaisant pour tout le monde. Et quelquefois ces contraintes représentent plus de désagréments que la prothèse n'apporte d'avantages.

## **La consultation médicale pluridisciplinaire**

Qu'elle débouche ou non sur un appareillage avec ses implications fonctionnelles, elle revêt une grande importance par le soutien qu'elle peut apporter à l'enfant et à sa famille :

- aide psychologique à l'enfant qui rencontrera d'autres enfants agénésiques comme lui (lors de la consultation ou de séances d'apprentissage en ergothérapie) et contribuera à ce qu'il ne se sente pas «seul au monde» avec sa malformation ; il pourra aussi parler de sa malformation dans un cadre de recherche d'adaptations positives pour lui.
- aide psychologique aux parents,
- prise en charge de la famille par une équipe spécialisée,
- éventuellement rencontres de parents.

Cette consultation permet d'être à l'écoute des enfants et des familles, leur permettant de trouver des solutions dès qu'un problème se posera. La famille pourra, quand elle le désirera, recontacter l'équipe car elle connaîtra

les possibilités d'aide qu'elle représente.

Ce sentiment de prise en charge «latente», si l'on peut dire, fait défaut aux familles à qui l'on ne peut proposer d'appareillage à l'enfant, compte-tenu de ses malformations. On a alors l'impression qu'ils n'ont pas eu toutes les informations nécessaires et que les parents se sentent perdus et seuls face au problème de leur enfant.

Les résultats de l'enquête sont présentés sous forme de fiches correspondant au niveau et nombre des agénésies, constituant chacun des groupes pour lesquels les problèmes ne sont pas les mêmes. Ainsi quiconque pourra se renseigner pour informer les parents.

## Atteinte unilatérale d'un membre supérieur

---

Atteinte unilatérale signifie que le patient possède un membre supérieur totalement valide, ce qui le rend autonome pour la majorité des activités de la vie quotidienne. Cela est à moduler en fonction de la dextérité du membre sain et de l'aide que peut apporter le côté malformé.

Le membre malformé ne sera jamais utilisé comme membre dominant.

Outre l'apport fonctionnel, la décision d'appareillage est aussi une question de philosophie de l'équipe soignante, du rapport du patient à son handicap, et du désir de la famille.

Pour étudier les différentes atteintes unilatérales, soit **136 dossiers**, nous avons fait des regroupements en fonction des interrogations suivantes :

1. existe-t-il une possibilité de préhension réelle du côté malformé, que l'on appellera pince fonctionnelle ?
2. ou bien une possibilité de préhension, mais pauvre, du fait du manque de force ou d'une mauvaise position des doigts restants que l'on appellera pince non-fonctionnelle ?
3. ou encore pas de possibilité de préhension comme dans les **agénésies transversales** au niveau de l'épaule, du bras, de l'avant-bras, ou du carpe ?

## Malformation unilatérale d'un membre supérieur avec pince fonctionnelle

Sur les 15 dossiers étudiés, on retrouve différentes malformations :

- membre supérieur court
- malformation de doigts
- absence de doigts ou de pouce

On trouve : 4 bébés - 8 enfants de 4 à 12 ans - 3 jeunes adultes.  
11 garçons, 4 filles.

- 12 n'ont jamais eu d'appareillage
- 3 ont fait l'essai d'un appareillage, ce sont les jeunes adultes mais un seul a poursuivi :

- 1 a eu une prothèse esthétique à 6 ans qu'il n'a jamais voulu mettre ;

- 1 a eu une prothèse esthétique à 9 mois mais prothèse esthétique aménagée sur sa malformation, qui a alors un double rôle de prothèse et d'aide technique et qui améliore considérablement la qualité de sa pince fonctionnelle ;

- une jeune fille appareillée tardivement à 15 ans ; elle a peut-être vu dans la prothésisation un moyen d'être mieux dans son corps. L'essai n'a pas été concluant et elle a abandonné la prothèse car le «mal-être» se situe à un autre niveau.

- 4 sur 15 ont eu de la chirurgie toujours à visée fonctionnelle pour améliorer la qualité de préhension. L'objectif a été atteint pour tous.

- Par ailleurs le mode de garde a été modifié pour un enfant.

- Durant la scolarité, on ne trouve pas de réelles difficultés liées au handicap.

- Au niveau des loisirs, on ne retrouve rien de particulier

- Le Vécu Familial est à 4 et 5 dans 57% des cas, et 35% ont un vécu à 1 et 2.

## **Malformation unilatérale d'un membre supérieur, avec une pince qui est non-fonctionnelle**

Sur les 4 dossiers étudiés, on retrouve différentes malformations :

- membre supérieur court.
- absence de doigt ou de pouce.
- malformation de doigts. Les doigts existants sont vestigiaux ou sans possibilité d'opposition, ils ne peuvent donc permettre une pince efficace.

On trouve : 1 bébé, 2 enfants et 1 jeune adulte.

2 garçons, 2 filles.

- pas d'appareillage chez 3 enfants sur 4 : cette non-proposition ou non-demande d'appareillage peut être expliquée par le fait qu'un doigt terminal peut aider à tenir, coincer, pousser de façon très fine, et même si ce n'est pas une pince réelle, c'est quand même une fonction très importante.
- la jeune adulte a été appareillée de 3 à 6 ans avec une prothèse esthétique qu'elle portait à mi-temps au départ, puis le port a été de plus en plus occasionnel et enfin il y a eu un abandon de la prothèse. Cette demande d'appareillage correspondait au début de la scolarisation, peut-être pour faciliter l'entrée à l'école. L'appareillage a été abandonné dès le C.P. quand l'enfant s'est sentie dans un univers connu.
- un seul a eu de la chirurgie : un enfant de 6 ans qui vient d'avoir une greffe d'orteil. Quelques mois après cette chirurgie, la famille note un bon résultat fonctionnel.
- il n'y a eu aucune influence sur le mode de garde pendant la petite enfance.
- aucun problème de scolarité ni de loisirs n'est relevé.
- on ne peut tirer de conclusion sur le Vécu Familial pour une population aussi restreinte.

# **Agénésies unilatérales transversales**

Nous abordons maintenant, à partir de 117 dossiers, les agénésies transversales, celles qui sont, en fait, le plus souvent appareillées. Nous les étudierons par niveau : agénésie transversale unilatérale d'épaule, de bras, d'avant-bras, de carpe.

Pour les avant-bras, nous détaillerons en fonction du port de la prothèse, car c'est ce qui semble le plus important.

## **1) Agénésie transversale unilatérale d'épaule : 2 dossiers**

On trouve : 1 bébé et 1 adulte.  
2 garçons.

Les conclusions sont difficiles à établir du fait du faible nombre de dossiers.

- âge du 1er appareil : à 1 mois pour le bébé.

à 18 mois pour l'adulte.

- l'adulte a eu un port continu de prothèse depuis la pince Link, la main mécanique, la main électrique pour finalement revenir à la main esthétique qu'il trouve plus légère et plus maniable. Il a fait des études supérieures et travaille.

## **2) Agénésie transversale unilatérale de bras : 7 dossiers**

On trouve : 6 enfants et 1 jeune adulte.  
3 filles et 4 garçons.

- Âge du 1er appareil :

6 avant 1 an ( tous ont été appareillés avec  
1 à 3 ans ) une prothèse esthétique

Chronologie de l'appareillage :

- les 2 plus jeunes portent encore leur prothèse esthétique
- les 5 autres ont eu des prothèses fonctionnelles : une prothèse mécanique d'abord, puis 4 sur 5 ont eu une prothèse électrique (la 5ème est encore trop jeune).
- 3 l'ont abandonnée :
  - 1 adulte qui ne porte plus rien
  - 2 jeunes qui vers 9 ans ont pu exprimer leur désir, même si celui de leurs parents était différent : l'un ne porte plus rien et l'autre une prothèse esthétique.

On note, pour ces abandons de prothèses fonctionnelles, différents inconvénients avancés par les enfants :

- le poids
- les sangles
- les difficultés de commande : coude/poignet/main
- la transpiration

Sur ces 7 dossiers :

- 5 finalement portent une prothèse
  - 2 esthétiques, et 1 mécanique ( jeunes enfants )
  - 1 myoélectrique, et 1 esthétique (les plus grands)
- 2 ne sont pas appareillés.

La malformation ne semble avoir joué aucun rôle, ni sur le mode de garde de la petite enfance, ni sur la scolarité.

- 1 seul adulte dans cette population. Il a fait des études supérieures et travaille.

- 3 ont un Vécu Familial à 4 et 5.
- 2 ont un Vécu Familial à 2.
- 2 ont un Vécu Familial à 3.

### 3) Agénésie transversale unilatérale d'avant-bras

On aborde là l'étude la plus intéressante car le nombre de dossiers est le plus important : 81. Seulement **76 dossiers** ont pu être exploités dans le cadre de ce chapitre.

Deux personnes sur 76 n'ont jamais été appareillées. Ce sont deux garçons adolescents nés et habitant dans la Région parisienne. L'information sur l'appareillage leur a été faite mais il n'a pas été donné suite.

*«C'est un choix de la famille et du jeune».*

Témoignage de parents :

*«Il est important pour l'enfant de ne pas cacher son handicap devant les autres, dès la naissance, pour ne pas créer chez lui le sentiment de gêne et de honte, et à travers cela provoquer un sentiment d'infériorité. Nous avons estimé qu'il était indispensable qu'il se débrouille comme il est au départ sans appareil» (né en 1979).*

Cette attitude de non appareillage n'est pas définitive mais peut être réenvisagée en fonction des désirs de l'enfant.

*«Peut-être voudra-t-il avoir une prothèse esthétique plus tard, mais nous ne le savons pas encore».*

A noter que ces 2 enfants ont eu une ablation de leurs bourgeons de doigts. Le mode de garde, dans la petite enfance et la scolarité, n'a pas posé de problème.

Par contre, pour les loisirs, on note des regrets pour la musique.

Vécu Familial à 5 dans ces 2 familles.

## Port de prothèse pour activités précises : 5/76

Nous avons : 5 jeunes de 8 à 18 ans,  
4 garçons et 1 fille.

Ils sont tous à l'aise, avec ou sans prothèse, ou en panachant l'utilisation des prothèses en fonction des activités de la journée. La prothèse prend vraiment sa fonction d'outil.

- Âge du 1<sup>er</sup> appareil : - 3 précocement avant 14 mois
- 2 tardivement à 16 et 17 ans

Pour les jeunes appareillés tôt :

\* 1 a été appareillé uniquement avec une prothèse esthétique et la prothèse a servi exclusivement pour le vélo.

\* 2 ont été appareillés avec une prothèse mécanique myoélectrique. L'un alterne prothèse myoélectrique, esthétique ou rien. L'autre finalement ne porte que la prothèse esthétique de temps en temps dans la journée. Ce sont des jeunes qui n'hésitent pas à faire du sport ou autre activité sans prothèse et qui ne l'utilisent que lorsque le besoin est réel. Ils ont défini leurs besoins.

- Pour les jeunes adultes : ils s'étaient toujours débrouillés sans prothèse. La demande d'appareillage a été tardive et correspondait à des activités précises :

\* une demande était surtout esthétique.

*«C'est quand même plus simple avec une prothèse pour éviter le regard des autres» (né en 1974)*

Mais la prothèse est retirée dès que la confiance est établie car ce jeune reste plus à l'aise sans prothèse.

\* l'autre demande était plus fonctionnelle pour répondre à des exigences d'autonomie. Une prothèse myoélectrique a résolu en partie les problèmes (repas-mobylette) et est portée en alternance avec l'esthétique ou bien il ne porte rien.

- Le mode de garde dans la petite enfance et la scolarité se sont déroulés sans problème.
- Ces jeunes n'ont pas rencontré de difficultés particulières lors de leurs loisirs ou celles-ci ont pu être résolues par prothèse ou aide technique.
- Tous ont un Vécu Familial à 4 et 5.

### **Port continu de prothèse esthétique : 27/76**

Nous avons 27 dossiers (16 filles et 11 garçons) :

6 enfants (3 bébés et 3 enfants encore trop jeunes pour avoir une prothèse fonctionnelle),

21 jeunes de 5 à 33 ans appareillés en esthétique par choix délibéré (11 enfants de 5 à 13 ans - 5 adultes).

- Âge du 1er appareil :

22 appareillés avant 1 an,

4 appareillés entre 2 et 3 ans,

1 appareillé tardivement, à 17 ans, par manque d'information.

- Port de l'appareil : port continu avec une adaptation progressive lorsqu'il s'agit du 1er appareil.

\* une seule enfant retire sa prothèse le temps de couper sa viande et la remet aussitôt, la prise de la fourchette est alors assurée par le pli du coude.

\* l'adulte appareillé tard se sent plus à l'aise sans prothèse mais sa situation professionnelle l'oblige à la porter 12 heures par jour

\* le port est plus irrégulier l'été, à cause de la transpiration dans l'emboîture.

- 11/27 ont voulu un appareillage fonctionnel à un certain moment :

\* 4 enfants ont eu une prothèse myoélectrique :

o 1 a été appareillé en province et était un peu jeune (2 ans et demi), l'apprentissage a été peu concluant, non adapté car fait dans un service d'adultes qui avait peu l'habitude des prothèses myoélectriques ;

o les 3 autres ont été appareillés entre 4 et 8 ans. L'apprentissage a été fait mais la prothèse n'a jamais réellement été intégrée. Au bout de 6 mois à 1an, le port de la prothèse esthétique a dominé.

\* 3 filles ont eu une prothèse mécanique. Elles n'ont pas été satisfaites : elles ont été gênées par le harnais, par le câble qui casse, et finalement elles n'ont pas désiré essayer autre chose de fonctionnel, mais sont plutôt revenues à un appareillage plus simple ;

\* 2 «plus anciens» ont eu une pince Link ; son côté inesthétique explique que cet appareillage n'a pas été poursuivi ;

\* 2 jeunes adultes ont eu une prothèse myoélectrique : l'un y avait trouvé des avantages pour les loisirs quand il était adolescent, mais maintenant il préfère l'esthétique car celle-ci est nettement plus légère. Quant à l'autre jeune fille, elle n'a pas réussi à intégrer et automatiser l'utilisation de sa prothèse malgré un apprentissage approprié. Même si certains enfants reviennent à un appareillage esthétique, ces périodes d'appareillage fonctionnel sont importantes pour eux. On ne peut les considérer comme des échecs car l'apprentissage s'est déroulé dans de bonnes conditions. C'est aux jeunes de faire leurs expériences et de définir réellement ce qu'ils attendent de leur prothèse. Sans l'avoir essayée, ils n'auraient pu avoir que des regrets, ce qui ne serait pas bénéfique pour leur vécu personnel. La fonction ne leur a pas apporté un «plus» : le poids, le fil de raccordement à la batterie extérieure, la contrainte des piles leur ont semblé difficile à supporter, par contre, porter une prothèse semble pour le moment faire partie de leur schéma corporel.

- Une seule fois, le mode de garde pendant le petite enfance a été modifié.

- Tous ont été scolarisés en milieu ordinaire. Il n'y a pas eu de redoublement. Par contre, on remarque que :

- \* 2 enfants ont eu des problèmes d'écriture : droitiers avec agénésie droite ;

- \* 1 enfant a eu du mal à tenir sa feuille ;

- \* 1 signale que la prothèse est gênante pour la géométrie ;

- \* un seul a eu une aide technique : un tapis antidérapant.

Deux interventions ergothérapeutiques ont été assurées à la demande des parents, en maternelle, pour expliquer l'appareillage et son contexte. (ergothérapeute accompagnée par une psychologue).

Une mère signale :

*«Quelques difficultés après chaque déménagement dues à la curiosité des enfants de la classe pour la prothèse et le handicap en lui même».*

Les instituteurs, informés par nos soins, ont dû intervenir pour faire passer les informations. Ce point est souvent souligné par les parents.

On remarque peu de loisirs impossibles. Certains sont plus difficiles, d'autres ne sont pas choisis car les jeunes présentent une difficulté, mais comme dit une maman :

*«On ne l'a jamais entendu dire : je ne vais pas pouvoir y arriver»* (né en 1981).

Pour la musique, il y en a quand même 3 qui ont des regrets :

*« Car les instruments qu'il pouvait faire ne lui plaisait pas».*

(né en 1980)

- 6 sont adultes :

- \* 3 sont mariés, ou vivent maritalement, et les 3 plus jeunes sont célibataires.

- \* 3 travaillent, 2 sont encore en études supérieures, 1 a eu un B.E.P (au chômage actuellement).

- 18/27 viennent de province, mais ce ne sont pas seulement les Parisiens qui ont essayé les prothèses fonctionnelles. Le lieu d'habitation ne semble donc pas à prendre en compte pour le choix d'une prothèse esthétique.

- 16/27 ont un Vécu Familial à 4 et 5
- 8/27 ont un Vécu Familial à 1 et 2.
- 1/27 a un Vécu Familial à 3.

### **Port continu de prothèse mécanique : 6/76**

On trouve : 5 enfants de 5 ans à 11 ans, et 1 adulte.

Tous sont des garçons.

Âge du premier appareil : 4 avant 1 an, 2 entre 1 et 2 ans. Tous ont eu tôt une prothèse esthétique.

Tous portent leur prothèse mécanique toute la journée.

Sur ces 6 patients :

\* 3 sont encore petits, et la prothèse myoélectrique n'est envisagée pour aucun des 3 pour les raisons suivantes :

- manque de maturité
- enfant trop turbulent
- manque de disponibilité des parents

\* 1 utilisera probablement une prothèse myoélectrique car il est gêné par le câble de la prothèse mécanique qu'il porte actuellement.

\* 1 est un adulte absolument convaincu et satisfait de la prothèse mécanique (prothèse Denoël, plus performante que la prothèse mécanique des Anciens Combattants). Cette prothèse correspond à son mode de vie. La prothèse électrique ne correspondrait pas à sa vie sportive de bord de mer et elle manque d'autonomie à cause des batteries à recharger.

\* 1 pour lequel on ne sait pas s'il évoluera vers un autre type d'appareil.

On peut remarquer que peu ont choisi la prothèse mécanique (6 sur 76) en raison des inconvénients mis en avant :

- la contrainte du harnais,
- la fragilité : le câble qui casse, le gant fragile,
- le temps de réparation pendant lequel l'enfant est privé de sa prothèse,
- l'aspect peu esthétique de ce type de prothèse.

- On ne note aucun problème de mode de garde lors de la petite enfance, ni de scolarité.

- Pour les loisirs, on note des regrets pour la guitare, le piano, ou de ne pouvoir monter à la corde.

- Aucun Vécu Familial à 1 et 2 dans cette série.

\* 4 Vécus Familiaux cotés à 4 et 5.

\* 2 Vécus Familiaux cotés à 3.

### **Port continu de prothèse myoélectrique : 19/76**

19 enfants : 10 garçons et 9 filles

Âge du premier appareil : 15 avant 1 an - 4 avant 3 ans.

Tous ont eu une prothèse esthétique.

Âge de la 1ère prothèse myoélectrique : 13 entre 3 et 5 ans.

Le plus grand nombre se situe vers 4 ans et demi, qui est l'âge le plus favorable pour un apprentissage, en tout cas dans la mesure du possible avant l'entrée en CP.

Par contre vers 2 ans et demi - 3 ans, cela semble un peu tôt, car l'enfant a du mal à se concentrer et à comprendre les consignes de l'apprentissage.

- 4 entre 5 et 7 ans.

- 2 entre 10 et 12 ans.

Chronologie de l'appareillage :

- 10 ont eu des prothèses mécaniques car ils étaient trop jeunes pour la prothèse électrique et ressentait un besoin d'appareillage fonctionnel,
- les 9 autres ont préféré attendre l'âge idéal de la prothèse myoélectrique car ils refusaient le harnais ou une main mécanique ressentie comme moins performante.

L'apprentissage a été en général bien suivi.

12 enfants viennent de province et 7 de la région parisienne.

Certains enfants de cette série ont tellement intégré leur prothèse qu'ils ne peuvent pas sortir quand ils ne l'ont pas. L'attribution simultanée de prothèses électrique et esthétique les a considérablement aidés.

Un enfant préfère retirer sa prothèse électrique pendant la récréation, car elle est ressentie comme fragile.

3 enfants la portent principalement pour l'école et la retirent en général à la maison pour mettre l'esthétique ou rien. La prothèse myoélectrique a là vraiment sa fonction d'outil (recensée dans le port continu, car le temps scolaire représente les 3/4 de la journée d'un enfant).

A noter que 2 enfants ont abandonné la prothèse myoélectrique pendant 1 ou 2 ans, puis ils en ont refait la demande car ils en ressentait la nécessité.

A noter aussi que les enfants appareillés avec une prothèse myoélectrique sont jeunes : les plus âgés ont 14 ans. La plupart ont été appareillés depuis 1983, au moment de l'introduction de la prothèse myoélectrique pour enfant en France.

- Le mode de garde de la petite enfance n'a pas posé de problème.

- Tous sont scolarisés en milieu ordinaire. Un seul a redoublé, 2 ont deux ans d'avance. 1 a eu des problèmes d'intégration dans une école publique et a dû changer pour une école privée.

1 a un tapis antidérapant pour tenir sa feuille, un autre a un tapis antidérapant sous la règle pour faciliter les figures géométriques.

Aucune intervention ergothérapique n'a été nécessaire à l'école.

Peu de difficultés sont rencontrées lors des loisirs. Pour le vélo, le rétropédalage ou les commandes du frein et du changement de vitesse sont placés du même côté. 4 regrettent de ne pouvoir faire du piano ou de la flûte traversière.

- 17/19 ont un Vécu Familial à 4 et 5 soit 89.5%
- 2/19 ont un Vécu Familial à 3.

### **Agénésie d'avant-bras ayant abandonné tout appareillage : 17 cas**

17 dossiers :           8 enfants de moins de 12 ans  
                              5 adolescents de 13 à 16 ans  
                              4 jeunes adultes  
                              11 filles et 6 garçons.

Âge du 1er appareil : 12 avant 1an, 5 entre 1 et 3 ans.

Tous ont eu des prothèses esthétiques (les «plus anciens» ont eu un patch).

Différents types d'appareillage ont été utilisées:

- 5 n'ont eu que des prothèses esthétiques
- 12 ont eu des prothèses fonctionnelles :
  - \* 6 seulement des mécaniques
  - \* 5 des mécaniques suivies de myoélectriques
  - \* 1 d'emblée une prothèse myoélectrique après l'appareillage avec une prothèse esthétique.

L'apprentissage pour les prothèses myoélectriques a été bien respecté pour 5 et on manque d'informations pour 1.

4 enfants venaient de province et le suivi a été plus difficile.

Le port de prothèse n'a pas toujours été constant. On note des ports irréguliers depuis les premières prothèses : interruption du port de la prothèse, puis des reprises..., certaines n'ont jamais été portées.

L'âge d'abandon

\* Chez 5 bébés, la première prothèse n'a pratiquement jamais été mise

\* 1 fois à 3 ans et demi après essai de la prothèse mécanique.

\* 6 fois autour de 7 à 8 ans

\* 5 fois entre 11 et 15 ans, véritable choix des enfants et non plus celui des parents.

Parmi ces jeunes on trouve :

- 1 jeune en filière professionnelle qui a abandonné toute prothèse au profit d'un outil adapté à ses activités d'atelier. Le reste du temps, il ne porte rien.

- 4 sont des adultes qui ont eu tous les appareils : Patch - esthétique - pince Link - mécanique - et myoélectrique pour certains.

Les causes d'abandon : elles sont multiples et peuvent provenir de l'enfant ou de sa famille, ou de l'appareillage lui-même.

L'âge du premier appareil ne semble pas intervenir car tous ont été appareillés avant 3 ans.

Elles nous paraissent être liées :

- à l'enfant et sa famille :

Des problèmes familiaux au moment de l'appareillage, des contraintes parentales de déplacement, de disponibilité pour réaliser la prothèse et en faire l'apprentissage.

L'intégration de la prothèse dans le schéma corporel semble rarement avoir été faite : port discontinu ou rare.

La sensation de se sentir plus libre sans appareil.

- à l'appareillage :

Déception par rapport à l'appareillage jugé inesthétique, insuffisamment performant et contraignant par rapport aux avantages.

La multiplicité des appareils : lassitude de ceux qui ont tout expérimenté, au fur et à mesure des progrès de l'appareillage.

- les décisions d'appareillage n'ont peut-être pas été prises avec assez de rigueur, avec une appréciation suffisante de la motivation de l'enfant et de sa famille.

Une nouvelle cause d'abandon des prothèses électriques est en train de se dessiner : le non-remboursement intégral de cette prothèse risque d'obliger des enfants satisfaits de leur prothèse à revenir à un appareillage plus simple et moins onéreux, mais pris en charge.

### **Un abandon n'est pas forcément un échec :**

*« Vers 8-9 ans, notre fille a préféré se passer d'appareil, mais il est vraisemblable qu'adolescente ou adulte, elle aura une main esthétique pour sortir et peut-être une «myo» pour des travaux précis ; en tout cas, elle sait que cet appoint existe et peut lui être utile».*

- Dans ce groupe de 17 abandons on trouve peu de renseignements sur la vie sociale (mode de garde, école, loisirs).

- On trouve moins de Vécus Familiaux à 4 et 5 dans cette catégorie que dans les autres : 41%.

Il n'est pas possible de préciser si l'abandon de l'appareil est dû exclusivement à des problèmes liés à l'appareillage ou à d'autres raisons.

### **Conclusions sur les agénésies unilatérales d'avant-bras**

On peut retenir que sur 81 patients, seuls 2 n'ont jamais été appareillés.

Âge du 1er appareil :

- 58 avant 1 an
- 16 entre 1 et 4 ans

- 3 au delà de 14 ans
- 2 n'ont pas été retenus par manque d'information'

On peut remarquer une volonté d'appareillage de la part des équipes soignantes.

Port de prothèse :

- 52 patients portent leur prothèse toute la journée et on note un port sensiblement équivalent de prothèses esthétiques (27) et de prothèses fonctionnelles (25) : mécaniques et myoélectriques.

- 5 portent une prothèse (2 myoélectriques - 3 esthétiques) pour des activités précises.

- 3 : temps de port inconnu

*Si on récapitule :*

- 31 prothèses esthétiques
- 6 prothèses mécaniques
- 23 prothèses myoélectriques

soit 60 enfants actuellement appareillés sur 81

74,7% des agénésies d'avant-bras étudiées dans cette enquête sont appareillées actuellement.

Appareillage le plus utilisé en fonction des tranches d'âge :

- \* de 4 à 9 ans : légère prédominance de l'électrique (11 électriques -9 esthétiques)
- \* de 10 à 18 ans : équilibre entre esthétique et électrique (9 esthétiques - 8 électriques)
- \* au delà de 18 ans : esthétique largement majoritaire (7 esthétiques -1 électrique).

Remarque :

Les adultes actuels sont ceux qui ont expérimenté toutes les nouveautés d'appareillage depuis le patch, en passant par la pince Link jusqu'à l'essai des premières prothèses myoélectriques.

- 12 électriques abandonnées sur 35 électriques mises, au profit de : 6 esthétiques et 6 arrêts d'appareillage

- 10 mécaniques abandonnées sur 16 mécaniques mises, au profit de : 4 esthétiques et 6 arrêts d'appareillage

### **Vécu Familial et appareillage :**

- Nous avons essayé de voir s'il pouvait être établi une corrélation entre le port ou non d'un appareillage et l'appréciation de ce que nous avons appelé le Vécu Familial.

Rien ne permet de tirer des conclusions. Il semble qu'un Vécu Familial que l'on pourrait qualifier de positif à 4 et 5 correspond en réalité au fait que les parents et l'enfant, avec l'aide d'une équipe médicale sont arrivés à un choix qui paraît les satisfaire, qu'il s'agisse d'appareillage ou de non appareillage.

- L'étude du lien entre l'appareillage d'avant bras et le milieu socio-culturel a été faite, elle ne permet pas d'établir de corrélation significative.

### **4) Agénésie unilatérale transcarpienne : 27 dossiers**

27 dossiers : 7 bébés, 17 enfants de 3 à 17 ans, 3 jeunes adultes  
18 garçons, 9 filles.

\* Pour l'appareillage, ils se répartissent en 3 catégories :

- 14/27 n'ont jamais eu d'appareillage ni d'aide technique ; mais 6 sont des bébés, 3 ont moins de 6 ans. On ne peut donc préjuger de leur désir d'appareillage ;

- 3/27 ont eu uniquement des aides techniques portées pour des activités précises. Elles sont adaptées dès qu'une demande du jeune enfant est formulée. Elles sont réalisées pour l'autonomie-repas : bracelet pour tenir la fourchette pendant que la main saine coupe la viande (3 fois). Elles sont adaptées aux loisirs : tenue des rênes du cheval ou aide pour tenir le guidon pour faire du vélo-cross ;

- 10/27 ont porté un appareillage. Il est rarement proposé d'emblée compte-tenu du pli de flexion du poignet qui, d'une part, donne une possibilité de préhension, si l'on peut dire, d'autre part, rend le côté appareillé plus long que le côté sain, ce qui est regrettable d'un point de vue esthétique.

Âge du 1er appareil : assez tardif :

2 avant 1 an, 1 à 18 mois, 6 entre 3 et 6 ans, c'est-à-dire au moment de la socialisation à l'école, 1 non précisé.

Différents types d'appareillage sont utilisés. Certains se sont succédés :

- 9/10 ont eu une prothèse esthétique
- 2/10 ont eu une prothèse mécanique (dont un en 1er appareil)
- 4/10 ont eu une prothèse électrique, jamais mise d'emblée : 3 fois suite à une prothèse esthétique - 1 fois suite à une prothèse esthétique et une prothèse mécanique.

Port continu pour 4 enfants : 3 avec une prothèse esthétique (1 bébé et 2 adolescents), 1 avec une prothèse électrique (cet enfant a eu les 3 types de prothèses).

A noter que 2 sur 4 ont alterné port de prothèse et rejet temporaire d'appareillage.

Un jeune adulte est appareillé pour des activités précises : il a porté continuellement une prothèse de 3 à 14 ans, puis l'a abandonnée et a repris à 16 ans avec une prothèse myoélectrique dont il a défini l'utilisation.

Abandon : 5 ont abandonné l'appareillage. On trouve des enfants appareillés pour la 1ère fois entre 4 et 6 ans, et des prothèses peu portées en général (2 esthétiques - 2 mécaniques - 1 électrique).

Simultanément, ou à la suite de l'abandon, 2 jeunes ont demandé des aides techniques pour des activités précises : repas, loisirs.

En conclusion, l'appareillage a pu être essayé par de nombreux jeunes (10/27), mais a été rarement conservé (5/27).

La demande a été avant tout esthétique, mais la prothèse a été peu portée, car le jeune s'est rendu compte qu'il faisait moins de choses avec, il était privé de sensibilité et de son pli de flexion du poignet.

L'appareillage fonctionnel, lui, a répondu à un besoin pour certains, mais le fait que le côté appareillé soit plus long que le côté sain (nécessité de loger la main prothétique) rend l'appareillage contraignant. Les seuls qui, finalement, l'ont conservé, ont un raccourcissement associé de l'avant-bras malformé.

Le mode de garde a été modifié une seule fois à la suite de la naissance de l'enfant.

Il n'a pas été mentionné de problème de scolarité. Aucun n'est scolarisé en milieu spécialisé. Certains ont un retard scolaire mais qui n'a pas été attribué à la malformation.

Des aides techniques légères sont nécessaires à l'école (règle antidérapante - ciseaux adaptés), mais restent tout à fait limitées.

Une intervention ergothérapeutique en maternelle a été nécessaire 1 fois pour expliquer les possibilités de l'enfant malgré sa malformation.

Un enfant a été suivi en orthophonie mais pour des raisons dites sans rapport avec l'agénésie.

Aucun loisir n'est impossible mais parfois des aides techniques en facilitent la pratique.

Sur les 5 jeunes adultes : 4 sont célibataires et 1 vit en couple. Ils sont autonomes avec des aides techniques.

1 BAC - 2 BEP (1 travaille) - 2 CAP

14/27 ont un Vécu Familial à 4 et 5, 2 un VF à 3 et 10 un VF à 1 et 2

Le vécu familial n'a pas pu être précisé dans 1 cas.

## Conclusions sur l'appareillage d'une malformation unilatérale du membre supérieur, tous niveaux confondus

### - Développement normal de l'enfant :

- 3 mois : l'enfant découvre ses mains et joue avec
- 7 mois : il attrape les objets à 2 mains, tient assis avec le support des bras
- 8 mois : il s'assied seul
- 1 an : il acquiert la pince fine pouce-index
- 2 ans : il utilise les 2 mains pour assembler un jouet. Il aime tirer, pousser, démonter, construire, grimper
- 3 ans : la coordination bimanuelle s'affine de plus en plus
- 4 ans : les actions sont de plus en plus fines et complexes et coordonnées dans le temps. Il perd peu à peu ses syncinésies
- 5 ans : la maturation est presque terminée, la coordination oeil-main est bonne, l'enfant a une bonne maîtrise neuro-musculaire

Ce sont ces étapes décisives dans le développement psychomoteur de l'enfant qui guideront la prothésisation. Nous avons donc choisi d'analyser une première tranche d'âge :

- de 0 à 4 ans
- puis les périodes suivantes :
- de 4 à 9 ans
  - de 10 à 18 ans
  - au-delà de 18 ans

- de 0 à 4 ans : le bébé est appareillé dès 7 mois, avec une prothèse esthétique, dès qu'il tient assis et a besoin d'une symétrie dans la préhension. Ses gestes ne sont pas encore assez précis, et l'enfant n'est pas assez mature pour nécessiter une prothèse plus performante.

Tableau 42

de 0 à 4 ans	Jamais appareillé	Esthétique	Mécanique	Electrique	Abandon	Aide Technique
EPA.PC port continu		1				
BRA.PC		2				
ABC.PO port occasionnel						
ABC.PC		5				
ABC sans appareil						
TCP.PO						
TCP.PC		1				
TCP sans appareil	7					

Ce tableau indique bien qu'**actuellement** les enfants de moins de 4 ans ne sont appareillés qu'avec une prothèse esthétique.

Les sigles utilisés sont explicités page 36 et suivantes.

- de 4 ans à 9 ans : 4 ans, c'est le début de la prothésisation fonctionnelle, électrique le plus souvent, mais aussi mécanique. La coordination s'affirme de plus en plus. L'enfant a besoin de dissocier ses deux mains lorsqu'il joue. Il perd peu à peu ses syncinésies, la prothèse est parfaitement commandée. L'âge idéal est vers 4/5 ans pour que l'automatisation de l'utilisation de la prothèse soit acquise avant l'entrée au cours préparatoire.

Tableau 43

De 4 à 9 ans	Jamais appareillé	Esthétique	Mécanique	Electrique	Abandon	A.T. Aide Technique
EPA PC Port continu						
BRA.PC			1	1		
ABC.PO Port occasionnel		1				
ABC.PC		8	3	11		23
ABC.sans appareil						
TCP.PO					3	
TCP.PC						
TCP sans appareil	3				1	1

25 ports de prothèse dont 12 électriques et 9 esthétiques, 4 abandons.

Les sigles utilisés sont explicités page 36 et suivantes.

**- de 10 à 18 ans :** c'est l'âge où l'enfant s'affirme et choisit son appareillage même si ses idées ne sont pas toujours conformes à celles de ses parents. Il a déjà expérimenté différents types de prothèses et choisit en connaissance de cause. Les abandons de prothèses se rencontrent plus facilement à cette période.

Tableau 44

De 10 à 18 ans	Jamais appareillé	Esthétique	Mécanique	Electrique	Abandon	A.T. Aide technique
EPA.PC <i>Port continu</i>						
BRA.PC		1		1	1	
ABC.PO <i>Port occasionnel</i>						
ABC.PC		9	2	8		32
ABC sans appareil	2				10	
TCP.PO		1				
TCP.PC		2		1		
TCP sans appareil	2				2	1

22 ports de prothèse : 10 électriques, 10 esthétiques, 2 mécaniques, 13 abandons.

Les sigles utilisés sont explicités page 36 et suivantes.

- au delà de 18 ans : on peut considérer que le choix d'appareillage ou de non-appareillage est stable, et que le jeune adulte a trouvé un équilibre par rapport à sa malformation. Dans le tableau 45, on ne retrouve pratiquement pas de prothèse électrique. On n'a pas pu en proposer avant l'adolescence car à l'époque la prothèse électrique n'existait pas pour les enfants. Cette période de l'adolescence n'est peut être pas propice pour supporter les contraintes d'un apprentissage.

Si on pense qu'une prothèse électrique peut être utile à un patient, il faut qu'elle lui soit proposée avant 10 ans quand c'est possible.

Tableau 45

Au delà de 18 ans	Jamais appareillé	Esthétique	Mécanique	Electrique	Abandon	A.T. Aide technique
EPA.PC Port continu		1				
BRA PC					1	
ABC PO Port occasionnel		1		1		
ABC.PC		6	1			13
ABC sans appareil					4	
TCP.PO				1		
TCP.PC						
TCP sans appareil	1					2

11 ports de prothèse : 2 électriques, 8 esthétique, 1 mécanique, 5 abandons.

Les sigles utilisés sont explicités page 36 et suivantes.

Tableau 46. Abandons de prothèse électrique tous niveaux confondus

de 0 à 4 ans	Jamais appareillé	Esthétique	Mécanique	Électrique	Abandon	Aide Technique
EPA.PC port continu		1				
BRA.PC		2				
ABC.PO port occasionnel						
ABC.PC		5				
ABC sans appareil						
TCP.PO						
TCP.PC		1				
TCP sans appareil	7					

Sur 42 prothèses électriques réalisées :

- 24 la portent (57,2%) ;
- 9 l'ont expérimentée puis sont revenus à une prothèse plus simple ;
- 9 ont actuellement arrêté l'appareillage.

**Il n'y a pas d'échec thérapeutique, car il faut proposer toutes sortes d'appareillages au patient pour qu'il puisse choisir celui qui lui convient.** Par contre pour les 18 prothèses électriques abandonnées sur les 42 mises, il y a sans doute un retentissement économique (coût des prises en charge des prothèses, des consultations et des séances d'apprentissage), mais leur utilisation a pu rendre service à l'enfant à un moment donné.

Les suggestions d'un parent nous serviront de conclusion :

*«je pense qu'il est bon de parler et d'essayer l'appareillage (fonctionnel) le plus tôt possible mais je crois qu'il ne faut pas insister trop quand l'enfant arrive tout seul avec ses moyens et ses astuces, et quand l'appareil est souvent trop lourd, encombrant et pas trop fonctionnel souvent. Pour l'appareillage «esthétique», je pense que l'enfant le demande un jour ou l'autre et qu'il le rejettera sans doute aussi un jour ou l'autre. Attention, les parents ne doivent pas se tromper, les désirs des enfants ne sont pas forcément les mêmes que les désirs des parents»*

## Atteinte bilatérale des membres supérieurs

---

Sur 253 dossiers étudiés, 27 ont une atteinte bilatérale des membres supérieurs, exclusivement.

On ne peut parler d'appareillage sans différencier les atteintes :

- les atteintes bilatérales relativement symétriques avec pinces fonctionnelles ;
- les atteintes bilatérales relativement symétriques sans pinces fonctionnelles ;
- les atteintes bilatérales asymétriques.

Dans chacun de ces chapitres on considérera l'appareillage par prothèse, assez peu suivi en général, ou le petit appareillage par aide technique ciblé sur une activité précise.

Ces analyses ne pourront évidemment être détachées du contexte où évolue l'enfant - l'école et la maison - afin de pouvoir parler de l'autonomie et des loisirs.

## **Les atteintes bilatérales relativement symétriques, avec possibilité de pince fonctionnelle : 15/27**

Nous avons 15 dossiers ; 5 sont encore des bébés.

Ce sont tous des enfants présentant des membres supérieurs courts, avec des mains incomplètes. Il n'y a donc pas uniquement une anomalie des extrémités, mais un membre globalement malformé :

- une main directement rattachée à l'épaule ;
- un bras avec ou sans coude fonctionnel ;
- une ébauche de main rattachée au segment de membre, une main incomplète et sans force.

Une attelle de correction a été nécessaire dès la naissance (1 fois sur 15) pour réaligner l'axe du membre et de la main. Une correction chirurgicale a été ensuite nécessaire.

La pince fonctionnelle a elle aussi pu être améliorée par la chirurgie, soit pour ouvrir une syndactylie et donner une meilleure qualité de préhension, soit pour repositionner un doigt, ou un segment de membre, le réaxer ou le stabiliser (7 fois sur 15). Cette chirurgie sera toujours à visée fonctionnelle.

Compte tenu de la possibilité de préhension, ce sont des enfants à qui l'appareillage a été peu proposé (1 fois sur 15). Une adulte phocomèle raconte après un apprentissage de prothèse pneumatique :

*«Cet appareillage était lourd et m'encomrait par la longueur des bras, par le poids des bouteilles de gaz. J'avais la chance d'avoir 10 doigts, avec plus ou moins d'habileté. Mes parents ont tout essayé pour développer mon autonomie, cela m'a permis peut-être de mieux apprécier d'avoir mes mains complètes». (née en 1965)*

- Les autres n'ont pas eu d'appareillage ; même si certaines équipes ont envisagé un appareillage, les parents se sont aperçus que ce n'était pas utile, compte-tenu des possibilités de leur enfant à appréhender le monde avec ses mains.

Autant l'appareillage semble limité dans ces cas où il existe une possibilité de préhension, autant il en est tout autrement des aides techniques qui, là, vont pouvoir aider un geste, voire compenser un manque de longueur, de force, ou de préhension.

Les aides techniques ne seront pas forcément proposées à tout le monde (5 sur 15 en utilisent). Elles seront achetées dans le commerce, si possible, mais le plus souvent seront personnalisées pour l'enfant, réalisées par des ergothérapeutes et parfaitement adaptées à son problème. Elles l'accompagneront dans ses lieux de vie successifs : crèche, école, maison, activités de loisirs.

### L'autonomie

- Repas : un enfant qui a une possibilité de préhension peut, en général, tenir son couvert sans adaptation particulière : aucune adaptation n'a été réalisée pour ces 15 enfants.

Un tapis antidérapant est souvent utile pour maintenir l'assiette ; ce sont des choses simples.

Par contre, pour couper la viande, des difficultés plus importantes peuvent se rencontrer. Des mains incomplètes manquent en général de force ; l'autonomie peut quelquefois être obtenue grâce à un bon couteau qui compense cette faiblesse, mais pour certains il faut se résoudre à demander de l'aide (pour 5 enfants sur 10 en âge de couper la viande).

- Habillage : un manque de force (main incomplète) et un manque de longueur (membre supérieur court) rendent cette autonomie difficile pour 5 enfants sur 10 en âge de le faire.

«Un bâton prolongateur» est souvent proposé pour augmenter la longueur et il permet une certaine aide pour s'habiller, se déshabiller. Mais certaines activités comme le boutonnage, enfiler ses chaussettes ou secoiffer, res-

tent difficiles, voire impossibles, même avec aide-technique.

**Une grande motivation de l'enfant** est nécessaire, car il faut persévérance et contorsions pour arriver à ses fins. **La famille doit croire en l'enfant**, en ses possibilités, doit choisir ses vêtements en conséquence et participer à ses efforts.

**Un bilan-réadaptation de quelques jours peut être nécessaire et suffisant pour trouver des solutions, surtout quand des parents inventifs se sont eux aussi déjà penchés sur le problème.**

- *L'autonomie WC* cause aussi beaucoup de soucis, car dès le CP, la nécessité de cette autonomie est quasiment obligatoire pour être admis en école ordinaire.

Il faut alors pouvoir compter sur un copain compréhensif ou un instituteur ; l'enfant peut aussi apprendre à se régler en dehors des heures scolaires. Les aides-techniques doivent donc être discrètes et pouvoir se loger facilement dans le cartable. Quand des solutions n'ont pas été trouvées rapidement, un suivi plus lourd et régulier par un SSED (service de soins et d'éducation à domicile) est nécessaire (1 fois sur 9). 4 sur 9 ne sont pas autonomes.

### **La scolarité**

Elle se fait en général en milieu ordinaire, public ou privé, par choix des parents ou par nécessité. 2 enfants sur 15 ont été refusés dans leur école publique de quartier à cause de leurs malformations.

Un enfant est malgré tout scolarisé en milieu spécialisé, cela semblait naturel et plus facile aux parents ; il n'y a donc pas eu d'essai d'intégration. Cette scolarité en milieu ordinaire est primordiale et à rechercher pour tous les enfants, néanmoins il ne faut pas qu'il existe trop de différences entre le rythme de l'enfant et celui de la classe. Tout régime de faveur différent, mal ressenti par l'enfant, peut très vite se transformer en rivalités et jalousies à son encontre.

Témoignage d'une adulte (née en 1965) :

*«Je me faisais rarement disputer»*

*«Je n'allais pas souvent au tableau car je n'écrivais pas assez haut»*

*«Je restais en classe pendant les récréations car je tombais facilement.»*

Sur ces 15 cas, il y a eu quelques adaptations de matériel pour le découpage, la règle, le compas. Le tapis antidérapant a été utilisé pour tenir la règle ou le plan incliné pour assurer une meilleure statique du dos. Il est nécessaire que ces aides techniques soient discrètes pour ne pas trop distinguer l'enfant des autres.

En raison de membres supérieurs courts, et pour protéger le dos, plus simplement, les tables ont pu être réhaussées, ou le format des cahiers légèrement diminué.

Témoignage d'une adulte (née en 1965) :

*«Je n'avais pas une amplitude d'écriture suffisante pour couvrir une feuille de haut en bas ; il est difficile de toujours laisser le haut de la page blanche».*- Une institutrice lui a coupé son cahier en 2 : *«c'est plus valorisant d'écrire sur la 1ère et la dernière ligne de sa feuille».*

3 enfants sur 15 ont eu besoin d'une machine à écrire à l'école, dès que le rythme scolaire s'est accéléré, car on remarquait une fatigue à la tenue du crayon et une détérioration de l'écriture.

Des interventions ergothérapeutiques à l'école (4 sur 10 enfants actuellement scolarisés) ont été nécessaires, ponctuellement pour expliquer à l'instituteur les possibilités ou difficultés de l'enfant, la raison des aides-techniques ou du matériel adapté.

Ces échanges avec l'instituteur ont permis de faire partager les difficultés rencontrées au quotidien avec l'enfant.

**Il est important que les «petites difficultés» puissent être réglées rapidement avant qu'elles ne deviennent des problèmes qui remettraient en cause l'intégration.**

Ces interventions ont été aussi plus systématiques et régulières quand il y a eu nécessité d'un apprentissage de machine à écrire pour que l'enfant puisse suivre le rythme de la classe (1 fois).

## **Pour conclure :**

**on touche parfois aux limites de l'autonomie par rapport au handicap**  
limites difficiles à accepter, certes, mais réelles.

Quand il manque trop de longueur et que le moyen de préhension est trop précaire, on ne peut pas toujours trouver des solutions grâce aux aides-techniques, ou alors elles demandent trop d'énergie par rapport au bénéfice qu'elles procurent. Pouvoir s'habiller seul, mais être fatigué pour commencer sa journée d'école, où sont les priorités ?

## **Les loisirs**

Les sports sont pratiqués en général avec des enfants valides.

- Par contre, pour la natation, certains (5 sur 10) ont préféré apprendre à nager dans un club Handisport, puis ont repris leur activité-piscine dans un cadre ordinaire.

- Des vélos ont été adaptés pour mieux sentir l'équilibre (guidon rehaussé, frein à pied, rétropédalage). Une jeune fille de 16 ans qui n'a pas voulu d'adaptation ne peut faire de vélo pour le moment.

La pratique d'un instrument de musique n'est pas toujours facile, car il faut choisir un instrument compatible avec la malformation et le désir de l'enfant. La flûte pratiquée en milieu scolaire pose en général problème. Mais tous les enfants ne sont pas musiciens.

## **Témoignages**

A la question : «loisirs impossibles», un adulte écrit :

*«Peut-être qu'il y a des choses que j'aurais aimé faire, mais je ne m'y suis jamais attardée, il y a déjà tant à faire dans la limite de nos possibilités que le temps est trop court pour se lamenter sur ce qu'on aurait pu faire si.....»*

Une maman parlant de son fils dit :

*« Il réussit tout ce qu'il entreprend, grâce à l'aide plus ou moins consciente de son grand-père qui le considère comme un autre et le pousse à tout faire».*

Des parents disent :

*« La volonté de la famille doit exister de les faire vivre normalement avec les autres, nécessité de partager les loisirs des valides, centres aérés, vacances..... afin qu'ils ne soient plus regardés comme des bêtes curieuses. »*

Avec ou sans appareillage ou aide technique, ce qui compte c'est de mener à bien sa vie. Sur nos 15 cas, 3 sont adultes, 2 sont mariées avec des enfants, et ont une autonomie partielle mais compatible avec une vie de couple et de mère.

Vécu Familial : 8 ont un Vécu à 4 et 5.  
2 à 3

5 ont un Vécu très difficile (1 et 2) exprimé par les parents plus que par l'enfant qui lui se débrouille bien.

**Les atteintes bilatérales relativement symétriques sans pince fonctionnelle : 4/27**

Dans ce chapitre, peu d'enfants : 3 garçons et 1 fille. Ce sont des enfants qui n'ont pas de main. Ils n'ont donc pas de possibilité de préhension à proprement parler, sauf s'ils peuvent coincer un objet dans le pli du coude. Ce moyen de préhension reste avant tout sommaire, et la prise la plus efficace semble être bilatérale entre les deux moignons. L'enfant peut aussi développer l'utilisation de ses pieds comme moyen de préhension complémentaire.

Un appareillage prothétique a été proposé tôt, 3 fois sur 4 (2 avant 1 an, 1 à 18 mois). Le 4ème enfant n'était pas appareillable compte tenu de ses malformations.

- 2/4 présentaient une agénésie bilatérale de bras. L'appareillage a été abandonné assez vite car une prothèse avec un coude et une main à com-

mander est un appareillage lourd et contraignant. Le relais a été pris par les aides techniques pour assurer une autonomie pour la tenue du crayon et pour le repas. Ces aides techniques ont l'avantage d'assurer un contact sensible entre la peau et l'objet et donc sont plus maniables et plus précises.

- 2/4 ont une agénésie bilatérale d'avant-bras. Un a eu des prothèses esthétiques qui ont été mises à 18 mois, et cet appareillage a été poursuivi (une prothèse électrique du côté dominant et une esthétique aujourd'hui).

Si le choix de prothétisation est fait, il est important qu'elle soit bilatérale : il faut que l'enfant garde une symétrie de longueur (meilleure pour le dos), par contre elle supprime tout contact sensible avec le monde extérieur.

L'appareillage n'est pas incompatible avec les aides techniques ; l'enfant considère prothèses et aides techniques comme des outils et choisit celles qu'il veut mettre en fonction de la facilité d'exécution pour réaliser l'activité voulue.

### **L'autonomie**

- repas : tous arrivent à manger seuls mais sans couper leur viande, avec ou sans aide technique

- l'autonomie WC : reste encore un problème quand les membres sont très courts et que l'enfant a une raideur du dos qui l'empêche de se baisser. L'aide des camarades, de la famille, ou de l'infirmière scolaire peut être demandée quand une solution ne peut être trouvée par une aide technique.

### **La scolarité**

3 enfants sur 4 sont scolarisés en milieu ordinaire ; le 4ème est issu d'un milieu socioculturel très défavorisé et sa scolarité dans un milieu spécialisé lui permet d'être mieux pris en charge et bien encadré.

Des interventions ergothérapeutiques ont été nécessaires 2 fois sur 3 dans les milieux scolaires pour situer les problèmes et expliquer les aides techniques.

Remarque d'une maman :

*«Ma fille porte des aides techniques pour le repas et l'écriture, réellement quand elle en a besoin, c'est à dire le moins possible, car elle se sent mieux naturellement, donc sans rien».*

Les loisirs

Ces enfants, quand ils sont motivés par :

- le sport, réussissent parfaitement à se faire une place et à trouver une solution pour pratiquer l'activité souhaitée. Certains n'hésitent pas à demander des aides techniques et font du vélo, du cheval...

- la musique : tous les instruments ne sont évidemment pas possibles. L'un accompagne ses camarades flûtistes au xylophone, un autre joue du clairon.

Vécu Familial

1 seul Vécu à 5

1 à 3

2 à 1 et 2.

## **Les malformations bilatérales asymétriques : 8/27**

7 enfants et 1 adulte. 6 filles et 2 garçons.

Ces malformations sont très asymétriques avec une anomalie au niveau de l'épaule d'un côté, et la possibilité de pince fonctionnelle de l'autre côté.

L'appareillage est proposé du côté le plus court.

Tous ont été appareillés tôt :    3 avant 1 an  
    5 avant 2 ans

Cet appareillage permet d'obtenir une symétrie de longueur et donc une préhension bimanuelle.

- Le port de prothèse est continu pour 3 enfants sur 8 : 3 prothèses électriques
- Le port de prothèse est occasionnel pour 2 enfants sur 8 : 2 prothèses esthétiques
- 3 enfants sur 8 ont abandonné toute prothèse :
  - \* 2 n'ont jamais intégré la prothèse ;
  - \* 1 a essayé des prothèses esthétiques et mécaniques, mais sa vie n'était pas compatible avec les contraintes de l'appareillage.

Ce sont des appareillages importants, contraignants, car il y a beaucoup d'articulations à contrôler (main, poignet, coude, plus ou moins l'épaule). De plus l'utilisation des pieds pour le développement psychomoteur rend plus de services qu'une prothèse inerte.

- 3 enfants sur 8 ont eu recours à la chirurgie pour créer une pince fonctionnelle.

### **L'autonomie**

Tout dépend bien sûr du niveau des malformations, mais tous ces enfants mangent seuls. Couper la viande est difficile, mais le couteau-fourchette peut représenter une solution quand l'autre main est fonctionnelle.

### **La scolarité**

Elle s'effectue en milieu ordinaire avec peu ou pas d'aide technique, sauf un tapis antidérapant et des ciseaux adaptés (4/8).

Ces enfants n'ont pas eu de difficulté d'intégration, mais il est à noter que les instituteurs ont fait à chaque rentrée scolaire une présentation de l'enfant, en accord avec lui.

Les parents signalent qu'un contact préalable avec le chef d'établissement est primordial.

Pour une enfant, un suivi par un Service de soins à domicile a été nécessaire car le handicap semblait insurmontable à l'institutrice qui demandait plus à cette enfant qu'aux autres.

## Les loisirs

Tout dépend de la motivation de l'enfant : cheval, vélo, natation sont possibles.

Le tennis pose parfois problème et une aide technique peut aider à la pratique de ce sport.

Un jeune adulte fait de la compétition avec Handisport et est médaillé olympique de ski.

Une mère souligne :

*«Il faut tout tenter en fonction de ce que l'enfant demande. Si l'enfant est motivé et le prof OK, ça marche»* (activité judo pour une petite fille désarticulée d'épaule et une pince fonctionnelle de 2 doigts de l'autre côté).

## Vécu Familial

- 3 ont un Vécu Familial à 4 et 5
- 3 sont à 3
- 2 à 1 et 2

## En conclusion :

La plupart de ces enfants sont très dynamiques et arrivent à avoir une diversité d'activités importante.

Ces handicaps sont lourds en raison des difficultés de la préhension, mais il ne faut pas oublier que ces enfants sont totalement autonomes pour la déambulation, ce qui contribue à leur intégration en milieu scolaire ordinaire.

Ce sont des enfants qui se projettent dans une vie adulte : travailler et fonder une famille, même s'ils sont confrontés à des difficultés réelles.

## Témoignage

Une maman souligne :

*«Il ne faut pas rompre le contact avec le monde handicapé car l'enfant en aura plus ou moins besoin. Besoin du monde normal, mais aussi du monde handicapé, en fonction des périodes de sa vie car il a besoin de savoir qu'il existe d'autres enfants comme lui. Cela lui permettra de garder un équilibre. Il ne faut pas non plus minimiser le contact avec d'autres familles qui est enrichissant.»* (né en 1982)



# La chirurgie dans les malformations des membres supérieurs

---

Elle a concerné dans notre enquête 30 enfants sur 220 porteurs d'une malformation des membres supérieurs sans tenir compte du niveau et du nombre des anomalies.

Il n'est pas question ici d'établir un catalogue de toutes les interventions possibles ou réalisées chez les enfants en dehors de l'enquête mais de présenter celles dont ont bénéficié les enfants concernés par l'étude.

Le tableau suivant indique le nombre d'enfants opérés et le nombre d'interventions.

Tableau 47

	Nombre d'enfants	Nombre d'interventions
Traitement de syndactylie	10	20
Réfection de moignon	6	14
Ablation d'ébauches de doigts ou fragments d'ongles	6	6
Réaxation d'un doigt	1	2
Pollicisation de l'index	1	2
Greffe d'orteil	1	1
Correction d'une main bote radiale	2	2
Ostéotomie de l'humérus	2	2
	30	49

### **Traitement de la syndactylie**

Ces opérations séparent des doigts soudés entre eux . Elles visent à créer ou à améliorer la pince.

10 enfants ont été opérés, soit 20 interventions : 1 résultat est qualifié de moyen, les 9 autres ont un très bon résultat fonctionnel.

### **Réfection de moignon**

Certains moignons sont malformés et sont responsables d'un conflit avec la prothèse.

Parfois, un humérus d'une amputation transversale grandit trop et blesse la peau de l'extrémité du moignon, obligeant à des reprises chirurgicales pour recouper l'os, ce qui explique les 14 interventions chez 6 enfants.

Les récurrences possibles d'une repousse osseuse au cours de la croissance expliquent le nombre des interventions.

### **Ablation d'ébauches de doigts ou de fragments d'ongles**

Elles ont été réalisées chez 6 enfants. Ces moignons de doigts peuvent être gênants et les fragments d'ongles sont parfois infectés, justifiant la chirurgie.

Ces interventions ne sont jamais proposées d'emblée car une ébauche de doigt ou un doigt ballant peuvent se révéler ultérieurement fonctionnels.

### **Réaxation d'un doigt**

Elle a été réalisée chez 1 enfant (2 interventions).

### **Pollicisation de l'index** (transformation d'un index en pouce)

Elle a été réalisée chez 2 enfants sans pouce avec un bon résultat esthétique et fonctionnel.

### **Greffe d'orteil**

Elle a été réalisée avec un excellent résultat fonctionnel chez un enfant de 3 ans 1/2 pour créer une pince sur une main qui ne comportait qu'un pouce vestigial.

### Correction de main bote radiale

Cette déviation du poignet et de la main en dehors par rapport à l'avant-bras gêne la fonction de la main. Les 2 enfants opérés ont un bon résultat.

### Ostéotomie de l'humérus

Elle a été réalisée chez 2 enfants

- dans 1 cas, il s'agissait de faire tourner l'humérus pour placer la main malformée dans une meilleure position fonctionnelle avec un bon résultat.

- dans 1 cas, on a créé une angulation de l'humérus dans une amputation transversale du bras pour faciliter l'accrochage de la prothèse avec un bon résultat.

### En conclusion

Dans le cadre de cette enquête, la chirurgie du membre supérieur a une place très limitée et vise à améliorer la fonction, ou à supprimer un élément gênant ou infecté.

L'objectif a toujours été atteint au prix de gestes chirurgicaux ne nécessitant pas d'hospitalisation supérieure à 3 jours.



---

**Traitement des malformations  
des membres inférieurs associées  
ou non à une malformation  
des membres supérieurs**

---



Sur les 253 familles qui ont répondu à notre enquête, **90 enfants présentaient une anomalie d'au moins un membre inférieur.**

La répartition est la suivante :

Tableau 48

1 membre inférieur	24
2 membres inférieurs	9
1 membre inférieur + 1 membre supérieur	4
1 membre inférieur + 2 membres supérieurs	11
2 membres inférieurs + 1 membre supérieur	9
2 membres inférieurs + 2 membres supérieurs	33
	<b>90</b>

Il nous a paru intéressant pour chacun de ces groupes d'étudier différents paramètres :

- l'appareillage et la chirurgie
- l'âge de la marche
- la scolarité
- le Vécu Familial tel qu'il est apparu au travers de l'enquête réalisée,

selon les critères d'appréciation établis précédemment et en nous attachant essentiellement à essayer de trouver les raisons qui faisaient classer certains cas dans les extrêmes (supérieur ou inférieur).

## Malformations d'un membre inférieur

L'étude porte sur 24 cas. Nous avons déjà décrit les types de malformations que comprend ce groupe :

**Le traitement réalisé :**

Tableau 49

Appareillage seul par prothèse	4
Appareillage et chirurgie	13
Chirurgie seule	1
Chaussures adaptées	2
Chaussures et chirurgie	2
Non traité	2
	<b>24</b>

- Les anomalies distales ou les raccourcissements modérés n'ont nécessité qu'une compensation au niveau des chaussures, parfois un geste chirurgical. Deux n'ont eu besoin d'aucun traitement.

- **L'appareillage** a été indispensable pour 17 enfants.

- **La chirurgie** : c'est dans ce groupe où la malformation est unilatérale que la chirurgie a été le plus souvent proposée pour essayer de rendre synthétique les membres inférieurs, notamment par des programmes d'égalisation.

- 16 enfants ont été opérés : soit 87 interventions.

12 fois la chirurgie a permis de simplifier l'appareillage.

1 fois l'objectif d'égalisation a été atteint.

3 fois le programme d'égalisation chirurgicale n'a pu être mené à terme.

### **L'âge de la marche :**

Il se situe en moyenne autour de 20 mois avec des extrêmes entre 15 mois et 3 ans 6 mois. Le premier appareillage a été réalisé entre 12 mois et 3 ans. La marche a été acquise dans un délai de 1 à 4 mois après l'appareillage.

### **La scolarité :**

Les enfants en âge scolaire ont tous été scolarisés en milieu ordinaire : 6 retards de 1 à 2 ans sont notés, ce qui est comparable à la population générale.

### **Le vécu familial :**

Il a été noté à 1 et 2 dans 2 cas : une situation familiale difficile précédait la naissance dans 1 cas, et dans l'autre le diagnostic de la malformation semble avoir été fait et non dit avant la naissance.

Dans 9 cas, le Vécu Familial est à 5 : 8 fois il s'agissait d'anomalies distales n'ayant pas nécessité de traitement ou seulement une adaptation de chaussures ou d'un appareillage simple.

Dans un cas pourtant, l'échec du traitement chirurgical d'égalisation n'a pas modifié le Vécu Familial positif.

## **Malformations des 2 membres inférieurs**

L'étude porte sur 9 cas.

### **Traitement réalisé**

- L'appareillage a concerné 6 enfants.
- L'appareillage et la chirurgie ont été nécessaires chez 3 enfants : 7 interventions pour simplifier l'appareillage. Cet objectif a toujours été atteint.

### **Âge de la marche**

Il se situe en moyenne à 2 ans avec des extrêmes de 16 mois à 3 ans.

### **Scolarité**

Tous ont été scolarisés en milieu normal. 3 retards scolaires ont été notés : 2 de 1 an, 1 de 2 ans.

### **Vécu Familial**

VF à 4 et 5 : 2 cas

VF à 3 : 3 cas

VF à 1 et 2 : 4 cas

Les cas de Vécu Familial à 1 ou 2 correspondent à 1 enfant adopté avec troubles du comportement, 3 enfants chez qui coexistent d'autres malformations et des situations familiales difficiles.

Ces chiffres recourent l'étude réalisée par le Dr D. Thévenin<sup>13</sup>.

## **Malformations associées d'un membre supérieur et d'un membre inférieur**

Ce petit groupe de 4 cas très disparate ne permet pas de tirer de conclusions globales.

- 1 enfant a été appareillé des 2 membres atteints et a été opéré du rachis à plusieurs reprises. Il présentait de très importantes lésions cutanées.

Le Vécu Familial est à 1.

- 1 enfant appareillé d'un membre inférieur présentait par ailleurs des problèmes psycho-intellectuels qui ont justifié une partie de la scolarité en milieu spécialisé.

---

<sup>13</sup> Cf. annexe.

Le Vécu Familial est à 1.

- 1 enfant appareillé du membre supérieur et sans appareillage du membre inférieur a atteint le BAC avec un retard scolaire de 1 an.

Le Vécu Familial n'a pas été précisé.

- Le 4ème enfant, âgé actuellement de 17 ans présentait un syndrome polymalformatif.

Il a une prothèse de jambe. Il suit une scolarité normale.

Le Vécu Familial est à 4.

## **Malformations associées de 2 membres inférieurs et d'un membre supérieur**

L'étude porte sur 9 cas

### **Traitement réalisé**

- 1 enfant présentait des anomalies distales qui n'ont nécessité aucun traitement.

- Tous les autres enfants ont été appareillés : 8 cas.

Appareillage du membre supérieur et chaussures adaptées : 1.

Appareillage des 3 membres : 2, dont l'un a secondairement abandonné la prothèse du membre supérieur.

Appareillage des membres inférieurs seuls : 5

\* Chaussures adaptées : 1.

\* Prothèses ou orthoprothèses : 4.

- 6 fois la chirurgie a été nécessaire :

Membre supérieur : 1 fois pour simplifier l'appareillage.

Membres inférieurs : 5 fois.

\* simplification de l'appareillage : 4 fois et l'objectif a été atteint.

\* égalisation chirurgicale : 1 fois avec échec au prix de 23 interventions.

### **Age de la marche**

Il se situe en moyenne à 18 mois avec des extrêmes de 12 à 36 mois.

### **La scolarité**

- 1 jeune fille présente des malformations importantes de 3 membres. Elle a été scolarisée en milieu spécialisé en terminale et suit des études supérieures à la Sorbonne.
- 1 enfant multiopérée (23 fois) a été scolarisée pendant ses hospitalisations et n'a pas présenté de retard scolaire. Elle a fait un B.E.P et travaille à 24 ans dans une bijouterie.
- 4 retards scolaires sont notés dont un cas chez un enfant présentant des malformations distales n'ayant nécessité aucune prise en charge particulière.

### **Vécu Familial**

- V.F. à 5 : 4 cas. Dans 3 cas il s'agissait d'anomalies distales et dans 1 cas l'entourage familial est exceptionnel.

- V.F. à 1 ou 2 : 2 cas

1 enfant multiopéré (23 interventions)

1 âgé de 24 ans dont la famille dit «avoir vécu un bouleversement total et durable».

## **Malformations associées d'un membre inférieur et des 2 membres supérieurs**

L'étude porte sur 11 cas.

### **Traitement réalisé**

Appareillage :

5 aux membres supérieurs avec abandon de la prothèse dans 1 cas,

8 aux membres inférieurs avec parfois appareillage d'un membre supérieur,

- \* 6 fois par prothèses,
- \* 2 fois par chaussures orthopédiques.

Dans 1 seul cas d'appareillage par prothèse de membre inférieur, il y a eu association d'une prothèse d'un membre supérieur, ce qui souligne la priorité à la marche et les difficultés d'un appareillage multiple.

Les 2 enfants bénéficiant de chaussures orthopédiques ont utilisé une prothèse d'1 membre supérieur.

Aucun enfant, dans cette série, n'a été appareillé des 2 membres supérieurs, ce qui correspond aux résultats de l'atteinte isolée des 2 membres supérieurs vue précédemment.

Chirurgie :

5 enfants ont bénéficié de la chirurgie et l'objectif a toujours été atteint :

- \* 2 enfants au niveau des 2 membres supérieurs (6 interventions)
- \* 3 enfants au niveau d'1 membre inférieur (12 interventions) pour permettre l'appareillage et une fois le programme chirurgical a comporté également une égalisation des membres inférieurs par allongement.

Par ailleurs, 1 fille a été opérée à 11 ans d'une scoliose associée. Elle présentait une atteinte sévère des 3 membres. Elle a été appareillée à 5 ans du membre inférieur agénésique, a marché à 6 ans, a abandonné la marche à 10 ans, et se déplace en fauteuil électrique.

Elle présente un important retard scolaire (3 redoublements).

Le Vécu Familial est à 1.

Pour les 10 autres enfants, l'âge de la marche s'est situé en moyenne à 18 mois, rapidement après l'adaptation d'un éventuel appareil de membre inférieur.

## **Scolarité**

- 1 enfant n'est pas encore scolarisé ; pour les autres, 1 seul retard scolaire a été noté.
- 1 adolescent de 19 ans fait des études supérieures.
- 1 jeune femme de 25 ans, appareillée d'1 membre supérieur (prothèse esthétique) et d'1 membre inférieur (prothèse), est secrétaire trilingue, mariée et mère de famille.

## **Le vécu familial : sur 11 cas**

Il a été coté à 1 ou 2 dans 3 cas :

- 1 fois il s'agissait d'un syndrome polymalformatif intéressant également le visage et dans un contexte familial difficile.
- 1 fille de 10 ans a du subir 4 interventions pour cure de syndactylies au niveau des 2 mains et marche avec 1 prothèse pour amputation fémorale. Il nous semble que le handicap n'ait jamais été accepté par les parents très protecteurs et anxieux pour leur fille.
- Le 3ème cas a déjà été évoqué précédemment. Il s'agit de la fille de 17 ans actuellement en fauteuil électrique.

Dans 3 cas, le Vécu Familial est à 5 :

- 2 fois dans le cas d'anomalies distales.
- 1 fois pour un enfant multiopéré avec des malformations sévères, bénéficiant d'un entourage familial exceptionnel.

## **Malformations des 4 membres**

L'étude porte sur 33 cas.

L'atteinte associée des 4 membres pose évidemment beaucoup plus de problèmes et fait intervenir davantage de paramètres dans le cadre de cette étude.

Il n'est pas possible de les analyser tous car on aboutirait alors à une étude finalement au cas par cas.

Si on veut s'en tenir aux critères des groupes précédents, 27 dossiers sont vraiment exploitables ; 6 d'entre eux sont, soit trop imprécis, soit intéressent des enfants trop petits n'ayant pas encore atteint l'âge de la marche.

### L'appareillage

- 25 enfants ont été appareillés :

\* 21 aux membres inférieurs.

\* 3 aux membres supérieurs et aux membres inférieurs mais les appareillages de membres supérieurs ont été secondairement abandonnés.

\* 1 seulement aux membres supérieurs par des aides techniques.

- 2 enfants sont en fauteuil roulant : l'un d'emblée, l'autre après abandon de l'appareillage trop complexe et contraignant qui supprimait la possibilité d'utilisation des pieds chez une fille présentant une absence totale de membres supérieurs.

### La chirurgie

- 14 enfants ont été opérés (sur 27)

\* 5 fois pour permettre l'appareillage : 15 interventions

\* 9 fois pour le simplifier : 19 interventions.

L'objectif a toujours été atteint.

Nous ne détaillerons pas les types d'opérations très variables d'un enfant à un autre et déjà évoqués dans les autres groupes.

Il faut noter que, pour permettre l'appareillage de grandes malformations des membres inférieurs, il a fallu plus d'interventions (15 pour 5 enfants) que lorsqu'il s'agissait de simplifier un appareillage par la chirurgie (19 interventions pour 9 enfants).

### L'âge de la marche

n'a aucune valeur dans cette série car trop d'éléments interviennent : le niveau des anomalies, l'importance de l'appareillage, la nécessité d'une chirurgie précoce...

## **La scolarité**

26 fois le niveau scolaire a été précisé.

16 retards scolaires ont été notés

10 fois le recours à un établissement spécialisé pour permettre la scolarité s'est avéré nécessaire.

## **Le vécu familial sur 33 cas**

Il a été apprécié à 1 ou 2 dans 6 cas. Ceci concerne les malformations les plus sévères des 4 membres et pour deux d'entre eux ne pouvant relever d'aucun appareillage.

Il a été noté 7 fois (sur 33) à 5

- dans un seul cas, il s'agissait d'anomalies distales ne posant pas de problème fonctionnel.

- par contre, pour les 6 autres enfants on peut noter un environnement familial particulier.

\* 3 enfants ont été adoptés, le handicap était donc connu et accepté par les parents adoptifs, correctement informés et chez qui n'apparaît pas de sentiment de culpabilisation vis à vis de la malformation comme cela a été exprimé par d'autres parents.

\* 3 autres enfants semblent avoir bénéficié d'un entourage familial exceptionnel relevant même, dans un cas, «*comme un défi*» les malformations graves de leur fille.

## **Conclusions sur les malformations associées des membres supérieurs et inférieurs**

Après avoir étudié de façon séparée, par groupes de malformations, les anomalies associées de membres supérieurs et des membres inférieurs, on peut essayer, à partir de l'enquête réalisée, de dégager quelques conclusions concernant cette population très spécifique de 57 enfants.

En se référant aux critères vus précédemment, 49 dossiers peuvent être gardés en référence car ils permettent de répondre à toutes les questions. C'est donc ce chiffre de 49 que nous gardons pour conclure sur les malformations associées des membres supérieurs et des membres inférieurs quel que soit le nombre et le niveau des anomalies.

**L'appareillage a concerné 43 enfants :**

- 40 fois seulement aux membres inférieurs.
- 1 fois seulement aux membres supérieurs et aux membres inférieurs.
- 2 fois seulement aux membres supérieurs seuls.

L'appareillage des membres supérieurs dans ces formes a toujours été abandonné au cours de la croissance.

L'appareillage des membres inférieurs n'a été abandonné qu'une fois pour le fauteuil roulant.

5 enfants ont bénéficié de chaussures adaptées.

**La chirurgie**

153 interventions ont été réalisées chez 45 enfants.

**La scolarité**

- 25 retards scolaires ont été enregistrés.

Ils seront étudiés de façon plus analytique dans un prochain chapitre, mais ne semblent pas devoir être rapportés obligatoirement aux malformations.

- 13 enfants ont dû effectuer une partie de leur scolarité en milieu spécia-

lisé, mais il faut noter que 10 d'entre-eux présentaient des malformations sévères des 4 membres et sont parmi les plus anciens, à une période où l'hospitalisation était plus facilement acceptée ou demandée car l'intégration scolaire en milieu normal n'était pas possible comme elle l'est actuellement.

### **Le Vécu Familial :**

Le Vécu Familial pour les 57 enfants concernés a été noté :

à 1 ou 2 : 19 fois

à 3 ou 4 : 24 fois

à 5 : 14 fois

Le Vécu Familial à 1 ou 2 se retrouve :

- pour des «malformations inacceptables» pour les parents ;
- pour les malformations les plus complexes ;
- pour les malformations auxquelles s'ajoutent un élément inesthétique (malformations associées du visage) ou des anomalies associées extra-squelettiques (viscérales, cutanées) ;
- pour les enfants qui ont fait l'objet de très nombreuses hospitalisations à visée chirurgicale surtout si l'objectif n'a pas été atteint ;
- dans certaines circonstances familiales particulières ou en cas de troubles psycho-intellectuels chez l'enfant.

Il est remarquable que, même dans ces cas où le Vécu Familial a été plus difficile aux dires des parents, ceux-ci ont, dans la majorité des cas, assuré une excellente participation à la prise en charge thérapeutique que nécessitait l'état de leur enfant.

Le Vécu Familial à 5 se retrouve essentiellement :

- pour les malformations les plus distales, sans gêne fonctionnelle ou ne nécessitant que des chaussures adaptées.
- pour les atteintes unilatérales des membres inférieurs où le programme d'égalisation chirurgicale a pu être réalisé avec succès.
- pour les cas de malformations multiples et sévères où la qualité de la famille est exceptionnelle ou dans le cas de familles adoptives.

---

## **Intégration sociale et scolaire**

---



## Préambule

---

Après le choc, la blessure de mettre au monde un enfant malformé, les parents connaissent l'angoissante question :

*« Mon enfant aura-t-il, autant que d'autres, des chances de vivre heureux ? corollaire de bien d'autres interrogations :*

*« Ne sera-t-il pas un « objet médical » dès la naissance ? »*

*« Sera-t-il accepté en crèche ou chez une assistante maternelle sans problème ? »*

*« Ira-t-il à l'école ordinaire ? »*

*« Pourra-t-il y réussir ? »*

*« Pourra-t-il faire un sport ? »*

*« Quelle attitude devons-nous avoir, nous ses parents ? »*

*« Comment réagiront ses camarades ?, et lui (elle) ? »*

*« L'aimera-t-on ? Trouvera-t-il (elle) un compagnon (compagne) de vie ?, une profession ? »*

Autant de questions auxquelles des réponses ne peuvent être qu'apportées par des témoignages d'expériences connues des proches du jeune concerné ou de lui-même.

Nous avons ainsi étudié, par groupe d'anomalies, les conséquences de la malformation sur :

- le temps de séparation à la naissance,
- le mode de garde,
- les conditions de la scolarité,
- les capacités à faire du sport ou les loisirs possibles,
- les réactions psychologiques à l'environnement.

La majorité des réponses exprime une intégration globalement réussie compte tenu des critères normatifs choisis et dans la mesure où les handicaps les plus lourds sont en nombre plus restreint. Il nous a semblé d'autant plus intéressant d'analyser les cas particuliers où la vie des jeunes paraît

difficile afin de comprendre pourquoi, avec les mêmes anomalies physiques, l'intégration sociale peut être vécue de façon différente et négative. La part accordée à ces cas sera donc importante mais n'est pas représentative des conclusions globales.

L'analyse proprement dite sera faite en fonction de l'atteinte et de l'âge.

## Agénésie du bras et de l'avant-bras

Le groupe comprend 92 personnes ; il s'agit du groupe le plus large de l'étude.

Population de quelques mois à 42 ans.

La longueur du bras restant ne paraît pas primordiale même si la possibilité de l'appareillage et la présence d'un coude sont souvent des éléments facilitateurs d'insertion sociale dans les agénésies de l'avant-bras. L'appareil est parfois vécu comme plus utile sur le plan social que fonctionnel, surtout s'il est proposé tardivement.

Nous n'avons pas distingué les personnes appareillées et les autres, les résultats comparatifs n'étant pas significatifs.

Ainsi en témoigne A., née en 1950 :

*«J'ai été appareillée seulement à 17 ans, je suis beaucoup plus à l'aise sans prothèse, mais ma situation professionnelle fait que je la porte au moins 12 heures par jour. Je crois qu'il faut habituer les enfants très jeunes»,* ajoute-t-elle.

### Temps de séparation à la naissance

Seuls 4 enfants sur les 92 du groupe n'ont pu rentrer avec leur mère à la sortie de la maternité. Ils en ont été séparés de 1 à 3 mois.

3 d'entre eux sont parmi les plus âgés de notre population, 1 né en 1968, 2 en 1972. La dernière, née en 1982, est une prématurée de 7 mois, mise en couveuse.

L'impact de cette séparation est important pour les parents :

La mère de N., née en 1972, signale :

*«On nous a dit : votre enfant est transférée pour une anomalie insignifiante. Elle a été mise en couveuse. J'ai été choquée. Nous ne voulions pas la reprendre.»*

Néanmoins, le choc de la séparation n'amène pas une réaction irréversible : par la suite, l'enfant s'est trouvée investie positivement par ces mêmes parents.

Pour 2 autres, après des inquiétudes très perturbantes, les parents ont été rassurés par la facilité de leur insertion sociale.

Pour la dernière petite fille prématurée, il est difficile, encore actuellement, pour la maman de relativiser l'anomalie - agénésie d'un bras au-dessus du coude - et de croire aux possibilités d'insertion de sa fille. Il semble dans ce cas qu'une identification de la mère à la fille, mère très attachée à l'esthétique du corps, ravive la blessure narcissique de la naissance. Le temps de séparation à la naissance (3 mois) et l'incertitude de la période de mise en couveuse ont-ils contribué à renforcer le sentiment que l'enfant ne pouvait pas vivre «*comme ça*» ?

Notons pour conclure que dans les 4 cas cités, on ne note pas un Vécu Familial très positif, ce qui peut souligner l'impact de la séparation.

## **Mode de garde**

Le mode de garde prévu avant la naissance a-t-il dû être modifié après l'arrivée de l'enfant ?

Quel est le type de garde adopté ?

La maison :

Seules 16 mères sur 92 se disent mères au foyer. Elles ont gardé leur enfant à la maison dans la petite enfance et sont comprises dans le groupe des 49 qui ont choisi ce mode de garde. Parmi celles-ci, 2 travaillaient mais avaient une employée de maison. D'autres ont des professions qui leur permettent de garder leur enfant auprès d'elles : gardienne, commerçante, artisan.

Famille d'accueil :

1 seul enfant a vécu en famille d'accueil. Il avait été retiré à sa famille pour des raisons sociales.

Nourrice :

25 enfants ont été confiés à une nourrice après le congé de maternité.

3 familles sur les 25 qui ont choisi ce mode de garde signalent des difficultés :

*«Il a été difficile de trouver une nourrice... d'autres avaient peur de trop le couvrir»*

*«Une première nourrice sollicitée avant la naissance s'est récusée après, puis aucun problème avec une autre.»*

*«J'ai facilement obtenu une place en crèche, mais A. souffrant d'asthme, j'ai dû le placer chez une nourrice : j'ai eu du mal à trouver une nourrice qui accepte le handicap. J'ai fait face au rejet net, aux larmes, à la demande de supplément de frais de garde».*

Famille :

12 ont été gardés par un membre de la famille (grands-parents en majorité)

Crèche :

10 seulement sont allés en crèche. 2 familles insistent sur l'intérêt de la crèche comme moyen d'intégration sociale, plus nécessaire en l'occurrence.

*«J'avais une préférence pour la crèche pour avoir des contacts avec les autres enfants».*

*«On a fortement insisté pour qu'il soit admis à la crèche».*

Une seule famille signale une difficulté d'inscription :

*«le quota d'enfants à problèmes était dépassé ! (agénésie d'avant-bras) . Les parents doivent réagir car l'enfant petit ne demande pas de soins particuliers, il a fallu un entretien avec des personnes influentes de la municipalité pour débloquer la situation.»*

Finalement :

- 4 familles seulement, dans ce groupe, nous ont fait part de difficultés de garde.

- 5 familles seulement, sur les 92, ont préféré changer leurs projets de mode de garde prévu avant la naissance, mais pour 2 d'entre elles, une autre atteinte s'ajoutait à l'agénésie.

Pour l'une :

*«Nous ne voulions le confier qu'à la famille ou à des amis très proches»*  
(agénésie du bras au-dessus du coude et pied bot.)

Pour l'autre :

*«j'ai arrêté de travailler jusqu'à ce que F. ait 10 ans* (Mère secrétaire, père ingénieur, agénésie d'avant-bras et bec-de-lièvre). Cette disponibilité donnée à l'enfant paraît dans ce cas avoir contribué au bon investissement de l'enfant.  
(VF : 4)

Par contre, pour une mère, la décision d'arrêter le travail a été engendrée par une nouvelle blessure :

*«J'ai décidé de prendre un congé parental à la suite de la réaction suivante : m'étant adressée à une personne qui cherchait à garder des enfants, pour connaître son tarif, je me suis entendu dire après lui avoir expliqué l'infirmité de B. : «s'il est handicapé, ce sera plus cher !»*

Un autre exemple met en relief le risque d'un arrêt de travail aboutissant à une surprotection négative :

*«Après avoir demandé 2 ans de congé parental, j'ai préféré élever mon fils qui avait besoin de moi, sa mère, et en aucun cas j'aurais eu trop de scrupule pour le mettre chez une nourrice. Il a trop besoin de moi dans toutes ses activités quotidiennes (se laver, se déshabiller, manger...)».*

Il s'agit d'un enfant présentant une agénésie de l'avant-bras droit et qui a 8 ans lorsque sa mère écrit ces notes (VF 1).

Dans le quatrième cas, l'agénésie de l'avant-bras chez une fillette de 3 ans est perçue dramatiquement, particulièrement par le père (d'un niveau socioculturel favorisé) et a entraîné une cessation d'activité de la maman.

Dans les 3 derniers cas, la cessation de travail de la mère après la naissance de l'enfant malformé s'inscrit dans un tableau de sentiments de difficultés importantes reliées par la famille au handicap. Ce tableau négatif ne correspond pas à ce qui est ressenti de façon générale dans les cas d'agénésie de l'avant-bras (cf. Tableau du Vécu Familial pour les ABC : Tableau 19, page 63).

Un aménagement du temps, pour faire face aux contraintes apportées par le suivi médical de l'enfant, paraît plus profitable à la dynamique familiale. Le compromis rassure :

*«Mon chef de service m'avait refusé l'autorisation de m'absenter pour faire appareiller mon fils, me disant qu'il fallait que j'assume (mère : contrôleur des impôts). J'ai donc demandé un temps partiel pour avoir le temps des visites médicales, ou pour avoir des informations. Nous sommes maintenant tout à fait convaincus des possibilités d'accession au bonheur de notre fils et souhaitons faire part de notre expérience à de futurs parents, leur apporter le maximum de confort moral.»* (agénésie d'avant-bras chez un garçon âgé de 2 ans ; VF: 4).

*«Le handicap n'a d'ailleurs eu aucune influence sur notre travail à l'un ou à l'autre. Le besoin de davantage m'occuper de lui, par amour pur et simple, m'a fait prendre un 4/5 de temps.»*

Beaucoup de parents, qui n'ont rien changé au mode de garde prévu ou à leurs habitudes de travail, soulignent l'exigence d'une certaine disponibilité.

*«nécessité d'une disponibilité pour la prothèse»*

*«Il fallait néanmoins une surveillance plus importante que pour un autre enfant pour que l'enfant ne se fasse pas mal.»* (agénésie avant-bras gauche VF : 4).

En conclusion, on peut dire que les témoignages de parents ou de jeunes présentant une agénésie d'un (ou d'une partie d'un) bras permettent de constater que les parents qui ont changé de mode de garde se situent dans le groupe des VF 1 ou 2. On fait l'hypothèse que c'est la perception dramatique du handicap qui a entraîné le changement de projet, ce qui a en retour, renforcé la perception négative.

La nécessité d'un tel changement n'est d'ailleurs pas ressentie par la grande majorité des familles de ce groupe.

## Cursus scolaire

Notons d'abord que, au sein des 10 familles dont l'enfant présentant une malformation est trop jeune pour aller à l'école, le handicap paraît peser davantage que pour les autres, comme si l'enfant n'avait pas encore donné la mesure de ses possibilités, et qu'il était considéré par rapport à son «manque». La crainte des parents décroît lors de l'entrée en maternelle qui se passe bien.

En maternelle :

Sur les 17 enfants, 4 sont allés en école privée. Pour 1 enfant, il y a eu refus d'une directrice de maternelle publique et un *«rejet d'une première institutrice qui a refusé de présenter le handicap aux autres enfants de la classe qui ont mal accepté A. Il a fallu le changer d'école au bout d'un mois. La prise en compte du handicap par la nouvelle institutrice a permis de ne plus rencontrer de problème.»*

Pour un autre, a été fait le choix d'une pédagogie «Montessori», sans lien avec le handicap.

Pour les autres, il s'agirait d'un choix «sociologique.»

Que ce soit en public ou en privé, les parents insistent sur l'importance de l'institutrice : *«Elle a expliqué aux enfants et cela s'est très bien passé.»*

Laisser les enfants s'exprimer sans intervention de l'adulte ne paraît pas une bonne solution :

*«Questions des autres enfants mais très bonne réaction de la maîtresse.»*

Parfois l'appréhension ressentie par l'enseignante paraît une difficulté à surmonter, mais dans l'ensemble l'enseignante se montre rapidement à l'aise.

Les enfants concernés sont inclus dans toutes les activités du groupe ; un seul parent signale le contact difficile des autres enfants avec le gant de caoutchouc de la prothèse lors des rondes.

Les difficultés pour maintenir la feuille du côté agénésique (pour le dessin et l'écriture) ne sont relevées que pour un seul enfant (avant-bras gauche).

En primaire :

Sur 31 enfants, 25 sont en école publique.

Les appréciations au niveau de l'adaptation scolaire sont majoritairement très favorables : 19 parents pensent qu'il n'y a aucune difficulté.

Certains évoquent des capacités remarquables :

*«J'ai la chance d'avoir une petite fille intelligente qui n'a pour l'instant pas de problème»* (CE1, avant-bras gauche)

*«Très bons résultats»* (CE1, avant-bras droit, garçon)

*«V. étonne par la facilité qu'il a à s'adapter à toutes les situations.»* (avant-bras gauche).

L'attitude des enseignants paraît encore fondamentale dans les premiers moments de découverte du groupe.

*«La première semaine, l'enfant doit répondre aux questions posées par ses camarades. Il faut demander au maître de ne pas le particulariser.»*

La curiosité gênante des autres enfants n'est soulignée qu'une fois (CM1, fille, avant-bras gauche) :

*«Difficulté à chaque déménagement (2 fois), curiosité envers la prothèse et le handicap lui-même.»*

L'intégration différente à certaines activités sportives (utilisant les cerceaux, ou le tennis) n'est soulignée qu'une seule fois.

Un seul enfant - de milieu socioculturel plutôt modeste - manifeste des difficultés de niveau scolaire que ses parents ne mettent pas en liaison directe avec le handicap (garçon, CE2, avant-bras droit).

Par contre nous relevons 4 cas où l'apprentissage de l'écriture s'est avéré difficile. 3 présentent une agénésie de l'avant-bras droit. Pour l'un, des séances d'ergothérapie et d'orthophonie ont été nécessaires. Pour un autre,

il est évoqué une mauvaise mobilité de la main gauche. Un garçon présentant une agénésie de l'avant-bras gauche aurait refusé d'écrire jusqu'au CM1 qu'il a dû redoubler. 2 autres enfants, actuellement au collège, ont connu aussi en primaire des problèmes d'écriture (1 fille et 1 garçon avec une agénésie de l'avant-bras droit) ayant nécessité l'intervention d'un orthophoniste.

Dans la population générale, il semble que le pourcentage d'enfants ayant des difficultés d'apprentissage de l'écriture soit à peu près équivalent.

Une seule famille signale des difficultés de repas (fille, avant-bras droit) :  
*«Elle ne peut manger seule et donc ne peut prendre ses repas à la cantine».*

Mais cette remarque s'inscrit dans un contexte particulier :  
*«Il faut lui faire comprendre que dans la vie, les handicapés rencontrent souvent des gens qui ne sont pas faits pour supporter autrui ; avec une seule main, on est considéré comme à moitié rentable dans une société où l'argent est prioritaire» :*

L'enfant ne se sent-elle pas d'autant plus handicapée que ses parents la considèrent comme telle ?

Une autre famille, dont les 2 parents sont artistes-peintres, relève quelques difficultés dans les travaux manuels.

Parmi les 31 enfants en primaire, 3 ont 1 an d'avance, 1 a redoublé le CP *«en raison de déménagement»*, un autre le CM2.

Dans la population générale, le taux de redoublement au CP est de 8.1% et au CM2 de 25.4%. En primaire, les enfants agénésiques de notre population ont donc proportionnellement de meilleurs résultats !

Au Collège :

13 enfants sont concernés :

2 sont toujours allés à l'école privée, 2 ont connu une alternance. La stabilité du groupe fait rechercher l'école privée pour une famille :

*«L'enfant a toujours eu les mêmes camarades de classe depuis la maternelle puisqu'il n'a pas redoublé, aussi ceux-ci le connaissent et l'acceptent tel qu'il est.»*

Si certains reconnaissent que le primaire est un temps privilégié (ainsi, *«à la campagne dans une école à classe unique avec très peu d'enfants»*) l'aisance des premières années va perdurer pour la plupart durant la scolarité du collège.

*«Excellente élève, riieuse, épanouie... Aux questions des autres enfants, C. répondait avec beaucoup d'aisance qu'elle était née comme ça. Au collège elle a toujours su répondre avec assurance et a forcé l'admiration de ses camarades et de ses professeurs»* (3ème, fille, avant-bras).

L'enfant, en devenant adolescent, peut, contre toute attente, se sentir plus à l'aise dans le groupe :

*«En sport, il a longtemps refusé de retirer sa prothèse, ce qui ne lui permettait pas de faire tout ce qu'il aurait pu, c'était une gêne. Depuis quelques mois, il n'hésite plus à la retirer, c'est une victoire pour lui».*

Sur les 13 enfants, 2 ont 1 an d'avance, 1 seul a redoublé une classe (5ème). Les parents de ce dernier précisent :

*«Les difficultés sont en rapport avec le travail scolaire et pas du tout vis-à-vis de la malformation ou de la prothèse ; les consultations (psychologue, pédiatre, conseiller d'orientation) notent de l'immaturité, un manque de concentration et d'organisation dans le travail scolaire».*

Ces parents ont précisé qu'ils ont souffert du peu de soutien de leur entourage familial face au handicap (garçon, avant-bras).

Fin des études secondaires :

12 jeunes sont concernés.

2 sont restés dans le privé depuis le collège.

Sur les 12, 4 ont eu des résultats scolaires médiocres, chacun avec 2 redoublements. Ces jeunes sont issus des 4 familles de milieu plutôt modeste de ce groupe de 12. L'échec de la scolarité générale conduit à une

orientation technique demandant une habileté manuelle qui pose alors problème. Ainsi une mère écrit :

*«Je ne pense pas que les handicapés ont encore leur chance pour faire une bonne carrière professionnelle.»*

L'échec scolaire est alors corollaire d'une image de soi dévalorisée :

*«Les plus grands problèmes sont d'ordre psychologique, accentués par les problèmes de l'adolescence.»*

Pour les 5 enfants de famille au niveau socioculturel favorisé, il n'y a qu'un cas de redoublement (3ème) où il est noté :

*«difficulté de type relationnel avec des camarades de classe, de manière irrégulière.»*

On retrouve par ailleurs des affirmations très positives :

*«jeune fille épanouie, travailleuse, sérieuse qui sait déjà bien gérer son adolescence et sa future vie d'adulte.»*

L'appareillage est vu de façon différente :

*«J'ai toujours eu de bonnes relations avec les autres, mais éviter les regards avec la prothèse est plus simple»* (élève de 1ère G qui a eu une prothèse à 17 ans).

*«F. n'a pas éprouvé le besoin de l'appareillage... il assume bien son handicap».*

Dans ces cas étudiés, il semble que la réussite scolaire soit plutôt en liaison avec le niveau socioculturel de la famille.

Groupe de 9 adultes :

Il est à noter 8 parcours d'études supérieures :

- préparation d'écoles d'ingénieurs,
- maîtrise de psychologie,
- 2 Maîtrises (DEA + école de peinture),
- INSA,

- DUT Informatique,
- Ecole de commerce,
- SUPELEC (avec 2 ans d'avance),
- Sciences Politiques.

Une seule ayant redoublé CP, CM1, 5ème a connu un refus lié au handicap pour entrer dans une école d'aide soignante et a finalement pu être auxiliaire de puériculture. Elle s'est par ailleurs mariée à 19 ans, à la grande joie de sa mère :

*«Ma fille était la plus jolie des mariées»* (avant-bras droit, non appareillée).

Notons que sur ces 9 personnes, 7 sont issues d'un milieu dit «privilegié». Le constat du lien entre études et milieu socioculturel est encore fait.

#### **Loisirs possibles ou impossibles lorsqu'on n'a qu'un seul bras complet**

Nous ne prenons pas en compte les enfants en âge non scolaire ou en maternelle, trop petits pour faire réellement des loisirs. Seuls 64 enfants sont concernés.

Notons cependant qu'à la maternelle, tous les enfants participent à toutes les activités de psychomotricité. Signalons aussi le bébé nageur de 8 mois ! (avant-bras gauche).

Qu'il s'agisse d'une agénésie de l'avant-bras ou du bras complet, sont signalés très fréquemment :

- le tennis : 19 au-delà de 10 ans ; plusieurs se disent *«très bons»* dans ce sport ;
- la natation : 41 sur 64 jeunes de 6 à 27 ans ;
- le ski : 19 ; plusieurs skient avec un seul bâton ou sans bâton ; ils obtiennent leurs flèches ;
- le foot : beaucoup de garçons en font, mais cela n'a rien d'étonnant dès lors que l'anomalie porte sur les membres supérieurs ;
- le basket, le volley, et le handball sont pratiqués par 4 garçons.

Exemple : garçon de 14 ans : avant-bras droit :

*«Il a des difficultés pour le basket, mais il aime tellement ce sport qu'il s'entraîne énormément, s'y prend différemment et réussit aussi bien que ses camarades».*

- Le vélo : sur 64 jeunes, 26 en font régulièrement, surtout ceux qui ont entre 10 et 12 ans. 3 signalent avoir eu un rétropédalage jusqu'à 8 ans, puis la mise des vitesses et des freins du même côté, ou le frein au pied.
- Le judo : 3 le pratiquent
- La planche à voile, ski nautique et navigation de plaisance : 4, avec une adaptation pour l'un
- Plongée sous-marine : 1 qui en est passionné
- Ping-pong et badminton : 4
- Poney ou équitation : 8
- Athlétisme : 2
- Escrime : 8
- Poterie : 2
- Tricot : 2

Pour la musique, 3 ont choisi le synthétiseur, 3 la trompette, 1 l'épINETTE, 1 le piano, le piano électrique et l'orgue.

Parmi les 9 plus âgés, 3 sont attirés par les activités d'encadrement de jeunes, d'animation de centres de loisirs ou de scoutisme.

8 font du théâtre avec plaisir et 13 de la danse (classique ou modern-jazz). L'une fait du cinéma (réalisation de vidéo) et du chant (2 disques).

Il est intéressant de noter l'importance des activités où l'on est confronté facilement aux regards des autres. Ainsi un enfant de 12 ans (avant-bras G) apprend les techniques du cirque (monovélo, funambulisme, jonglage !). Les commentaires qui s'y associent insistent sur l'aisance de ces jeunes : *«Heureux de vivre, à 20 ans, il est bien équilibré, bien dans sa peau, même s'il n'enlève pas sa prothèse en public».*  
*«Nous avons trouvé au cours des années, des moniteurs de sport toujours prêts à accueillir V. dans leur groupe, sans en faire un cas particulier né-*

*cessitant un traitement de faveur, ce qui fait de V. un enfant épanoui»* (garçon de 7 ans : avant-bras G).

Un jeune de 26 ans a fait le tour du Monde en 6 mois.

La voiture est utilisée par les plus grands avec un permis ordinaire ; l'un a une voiture avec boîte automatique.

**En conclusion, nous pouvons dire que la plupart des sports sont donc pratiqués par ces jeunes dont les parents soulignent souvent l'ardeur**

*«Il a énormément de volonté, il fait à peu près tous les sports qu'il aime»* (garçon de 12 ans, avant-bras gauche + pieds bots).

Les regrets :

Il convient de relever toutefois une impossibilité de faire pour les uns certains sports que d'autres pratiquent malgré leur agénésie.

Certains se posent la question :

*«Si j'avais eu deux mains, n'aurais-je pas fait du tennis(3 fois), de la moto (2 fois), du karting de course (1 fois)» ?*

D'autres regrettent la danse de haut niveau (1 fois), le volley (1 fois), le basket (1 fois), le sport de combat (1 fois), la planche à voile (2 fois), de monter à la corde (1 fois), le judo (2 fois).

L'escalade, qui est regrettée par 3 jeunes, est pourtant pratiquée par 2 jeunes présentant une agénésie de l'avant-bras.

Les instruments de musique sont souvent cités : le violon (2 fois), le piano (9 fois), la guitare (3 fois), la batterie (1 fois), le saxophone (2 fois) - l'un a dû toutefois transformer un saxophone pour en jouer - la flûte (6 fois).

Une mère propose la flûte de Pan à condition de trouver un professeur.

Pour quelques-uns le doute persiste :

*«Heureusement qu'il n'était pas très tenté par la musique».*

*«Il n'a pas demandé à faire de la musique, mais il a peut-être évité de le demander car il ne supporte pas de ne pas être bon dans une activité».*

Des difficultés sont quelquefois surmontées :

*«Cet été il a voulu faire de la planche à voile, mais cela a été très dur. Par contre on ne l'entend jamais dire, je ne vais pas y arriver».*

Un autre remplace, sans regret apparent, la gymnastique aux agrès par des exercices à la poutre.

Seuls 2 enfants se voient interdire leur entrée à un club, l'un pour le vélo, l'autre pour la gymnastique.

## **Conclusion**

Dans tous les cas d'agénésie concernant 1 bras, il semble qu'à part la gymnastique aux agrès et la danse de haut niveau, la pratique d'un sport ou d'un instrument - pour le plaisir et non pas pour devenir professionnel - dépende avant tout de la ténacité de l'enfant et de l'astuce des parents pour trouver des adaptations.

On relève une jeune fille ne faisant que du tricot ; mais le contexte socio-culturel dans lequel elle vit ne l'aide pas à s'extérioriser.

La population examinée dans ce chapitre est particulièrement active.

## **Malformation unilatérale : doigts, agénésie transcarpienne, membre supérieur court**

Le premier groupe comprenait les agénésies transversales souvent considérées comme un «manque», voire une amputation traumatique ; les atteintes de ce groupe paraissent davantage des malformations à proprement parler et semblent avoir un impact différent sur le plan relationnel. L'appareillage en tout cas ne peut que rarement masquer la malformation.

Ce groupe comprend 46 personnes.

**Temps de séparation à la naissance :**

2 cas

1 enfant a été 1 mois en couveuse en raison d'une naissance prématurée à 7 mois 1/2. Pour un autre, on ignore la cause d'une mise en couveuse de 1 mois.

**Mode de garde :**

La malformation a influencé le mode de garde dans 4 cas seulement :  
«Ainsi», dit une mère d'un enfant présentant une absence de 4 doigts à la main droite, *«j'ai cessé toute activité professionnelle afin de me consacrer à la rééducation de mon enfant»*.

Une autre :

*«J'ai préféré travailler à mi-temps, la nuit pour pouvoir m'occuper personnellement de D., car je répugnais à l'idée de le confier à une nourrice plus ou moins attentive»*. (Infirmière puis mère au foyer avec 5 enfants).

Une troisième a pris 2 ans de congé parental (membre supérieur court, manque de 2 doigts).

Pour tous les autres enfants, le mode de garde a été celui choisi avant la naissance. Notons que 16 enfants sur 45 ont été gardés à la maison et 6 en

famille. Une mère pense qu'il y a dans ce choix une «tendance» à cacher l'enfant à la collectivité.

## **Cursus scolaire**

En maternelle :

Sur 5 enfants concernés, 1 seul a des difficultés avec les autres enfants. Pour les autres, bien que certains parents se sentent très atteints, ils constatent avec soulagement une adaptation parfaite, étonnant institutrice et parents :

*«A 4 ans elle est plus sensible aux remarques des camarades mais a une excellente adaptation du handicap aux nécessités quotidiennes».*

Un autre *«montre beaucoup d'adresse, de volonté, et est très autonome».*

Le lien avec l'enseignante est fondamental :

*«des discussions simples, des explications nécessaires. Je prévient la maîtresse qu'elle peut à tout moment discuter avec moi, ou le père et / ou une psychologue de l'INR. Résultat : aucun problème».*

Ce lien sera poursuivi en primaire et dans le secondaire :

*«nécessité de concertation avec les enseignants pour prévenir certaines situations embarrassantes (grimper de corde, flûte) : pas de difficultés»*

En primaire, et au-delà, 7 familles sur celles des 33 enfants scolarisés ont choisi l'école privée.

En primaire :

4 sont actuellement encore en primaire. 2 des 4 enfants concernés paraissent souffrir de leur handicap. Pour l'un, (en CE2, agénésie transcarpienne) il est signalé un problème d'agressivité et d'hyperactivité gênantes :

*«Le problème psychologique d'avoir une main pas comme les autres a commencé dès la rentrée en maternelle à cause du regard des autres enfants et leurs parents ; remarques extrêmement désobligeantes et regards malsains ; il est considéré partout comme fauteur de trouble, instable».*

L'autre connaît des difficultés pour le sport, le découpage, l'écriture (il a une main botée, avec une absence de 2 doigts) mais il «*compense ses difficultés*», écrit sa mère.

Pour les 2 autres enfants, scolarisés en privé, nous n'avons pas d'informations sur l'insertion scolaire.

En secondaire :

3 enfants sont en école privée. L'un est en 1<sup>ère</sup> S sans problème apparent (milieu culturel favorisé). Par contre les 2 autres connaissent des difficultés importantes dans leur scolarité : 2 redoublements. L'une, ancienne prématurée, est perçue comme souffrant de son handicap (agénésie transcarpienne) et est très gênée pour se montrer dans certains sports. L'autre (même anomalie) paraît la victime de son entourage :

*«Les professeurs se moquaient d'elle, lui disaient qu'il n'y avait pas de travail pour des handicapées comme elle».*

Nous avons rencontré cette jeune fille à 15 ans ; elle se croyait seule dans son cas, et comme ses parents, était persuadée que son handicap était un obstacle rédhibitoire à l'insertion sociale. Une absence totale de valorisation, de compensation au sein de sa famille ne lui faisait vivre que des échecs. Sa scolarité semble le refléter.

Cette expérience souligne encore l'absence de relation proportionnelle entre l'impact psychologique d'une atteinte physique et le défaut anatomique à proprement parler. Ainsi en est l'exemple de ce père de culture latino-américaine qui, selon sa femme, ne peut montrer avec fierté son garçon (agénésie transcarpienne).

Dans le reste de la population, soit 26 enfants fréquentant le public, 3 seulement ont connu des difficultés scolaires mais dans un climat global satisfaisant.

L'un - de milieu socioculturel favorisé- présente un bac professionnel et a connu un manque d'intérêt pour le travail scolaire en fin de collège, qui est dit «*sans rapport apparemment avec le handicap*». 2 autres, actuellement en seconde et en bac professionnel, ont des parents ayant eu une orien-

tation professionnelle précoce et ne considérant pas le décalagescolaire comme un échec (VF 5 dans les 2 cas).

Concluons sur le niveau scolaire d'ensemble. Dans la tranche examinée, les 33 jeunes ont de 3 à 19 ans :

- 5 ont connu 1 ou 2 redoublements dès les petites classes (CE1, 6ème), (5ème, 1ère), (CE2, CM2), (CM2, seconde), (1 redoublement, classe inconnue) ;

- 3 sont en avance d'un an ;

- les 25 autres ont des résultats conformes à leur âge. Les perturbations du caractère ne sont d'ailleurs pas corrélées avec les résultats scolaires : l'enfant dit «instable» est toujours le premier de sa classe.

Les annotations sont dans l'ensemble positives :

*«Si en maternelle et en primaire, les autres enfants supportaient mal la prothèse esthétique, au collège et au lycée, pas de problème avec le handicap».*

*«Vie normale tout au long de la scolarité.... n'a besoin d'aucune aide».*

*«Très bonne scolarité, V. ne laisse rien transparaître au sujet de la malformation. Il en parle, mais cela ne semble pas l'importuner.. très sociable, facile à vivre».*

Certains parents se sentent évoluer positivement : *«en grandissant, meilleure acceptation de la part de ses parents !».*

## **Les loisirs**

Tous ceux, précédemment cités, sont représentés, sauf la pratique du saxophone, le tir à l'arc, la corde à sauter

16 jeunes sur les 28 au-delà de la maternelle signalent cependant un loisir qui leur paraît impossible, que d'autres pratiquent avec une anomalie similaire, parfois avec une adaptation.

13 enfants regrettent l'absence de pratique d'un instrument de musique : piano, le plus souvent cité (9 fois), orgue, violon, saxophone. Les regrets s'expriment pour la moitié des enfants de ce groupe, alors que dans la population standard, moins d'1/4 des enfants jouent d'un instrument de

musique.

Le théâtre paraît impossible à l'enfant dont le père « ne peut être fier » (agénésie transcarpienne).

Celui qui regrette le plus les sports et la musique est celui qui par ailleurs en fait le plus : avec une absence de 4 doigts mais une pince fonctionnelle, il pratique le tennis, la natation, le ski nautique, le synthétiseur, les ondes Martenot, le chant, et regrette de ne pouvoir faire du piano, de l'orgue, des agrès, de l'escalade, du volley, de la planche à voile et du tir à l'arc !

Une fois de plus, la personnalité du jeune, son environnement, sont déterminants dans ses choix et surtout ses regrets.

Pour clore ce chapitre, nous citons les conseils des parents d'une fillette de 12 ans présentant une agénésie transcarpienne : *« éviter le double écueil de la dramatisation et de la banalisation, ne pas se précipiter vers des appareillages qui sont seulement des remèdes à l'angoisse des parents. Ne pas vouloir prouver à tout prix que l'enfant à handicap peut faire n'importe quelle activité. Ne pas gommer le handicap, mais faire en sorte que l'enfant l'accepte, sans avoir à faire une permanente course d'obstacles. C'est l'enfant qui trouvera les solutions et les ressources pour assurer sa place et son rapport aux autres. »*

Faire confiance à l'enfant pour se prendre en charge est la difficulté que connaissent bien des parents d'enfants « ordinaires ».

## Malformations des 2 membres supérieurs

27 cas : Population de quelques mois à 34 ans.

### Séparation à la naissance

6 enfants sont concernés sur les 27 cas. La proportion s'accroît par rapport au groupe précédent.

La séparation est liée :

- dans 2 cas à un problème médical.

Il s'agit de 2 soeurs, l'une née en 59 et l'autre en 65 : 1 mois de séparation pour la première présentant mains botes et luxation de hanches, «*en raison de troubles alimentaires*», 3 mois pour la deuxième, phocomèle et également luxée des hanches.

- dans 4 cas à un abandon parental :

1 né en 83 sera adopté à 4 mois (membres supérieurs courts sans pince fonctionnelle).

1 né en 81 sera adopté à 1 an (agénésie des 2 avant-bras).

1 née en 76 est placée en foyer de l'enfance jusqu'à son adoption à 9 ans (membres supérieurs courts).

1 née en 82 est placée en pouponnière avant son adoption à 5 mois (membre supérieur court sans pince fonctionnelle, agénésie de l'avant-bras).

### Mode de garde

Dans près du quart des enfants de ce groupe, le mode de garde n'a pas été celui envisagé avant l'arrivée de l'enfant :

- ainsi pour l'un présentant une agénésie des 2 avant-bras, la mère demande sa retraite anticipée d'institutrice,
- pour un autre, un père s'est arrêté de travailler pendant 1 an pour aider sa femme (syndrome polymalformatif),
- une mère, pourtant seule, s'est arrêtée de travailler,
- un enfant avec un membre supérieur court et pince non fonctionnelle, et

un membre sans doigts n'a pu être accepté par la nourrice qui ne pouvait se rendre tous les jours chez le kinésithérapeute. C'est une personne de la famille qui a dû s'occuper de l'enfant,

- une mère adoptive, ayant déjà adopté 2 enfants, a pris un travail à temps partiel.

Le changement dans la vie professionnelle est fréquent. Par rapport aux cas d'atteintes unilatérales, la différence est nette :

sur 27 enfants, 3 sont gardés en famille, 16 à la maison dans la petite enfance, alors que 12 mères seulement étaient sans profession ou travaillaient à la maison. Notons que l'on ne peut comparer réellement ces groupes, car les situations sociales ne sont pas identiques. Ainsi dans ce groupe, 24 familles sur 27 sont d'un milieu socioculturel dit défavorisé, ce qui explique peut-être le moindre attachement des mères à une profession souvent peu valorisée.

### **Cursus scolaire**

Alors que les 22 jeunes scolarisés de ce groupe présentent des malformations aux deux membres supérieurs souvent importantes, 3 seulement sont allés en milieu spécialisé :

- la première - la plus âgée du groupe : 34 ans, présente une phocomélie bilatérale. Elle explique que son père était anxieux de la voir tomber et lui avait refusé l'entrée à l'école. Elle restait donc à la maison. A 9 ans, son père est décédé et sa mère, obligée de travailler, choisit l'Institut National de Réadaptation de St Maurice où elle rentre en CP, puis l'Ecole de Handicapés moteurs de Bondy jusqu'à 19-20 ans. Elle obtient un CAP de Secrétariat. L'entrée tardive à l'école, le climat de surprotection ne permettaient pas le milieu scolaire ordinaire, surtout il y a 20 ans.

Les 2 autres enfants, l'un présentant une agénésie des bras au-dessus du coude et l'autre des membres supérieurs courts avec pince fonctionnelle, sont issus de familles maghrébines de milieu modeste, non insérées dans le système scolaire français. Ils n'avaient pas été scolarisés en maternelle et sont allés en milieu spécialisé à 6 ans.

**On constate que plus le handicap est grand, plus la collaboration des parents avec les enseignants en milieu ordinaire, surtout dans les premières années, est capitale. Encore faut-il pouvoir l'instaurer.**

4 enfants, sur les 22, ont fréquenté l'école privée. 3 de ces enfants sont des enfants adoptés, le quatrième présentant des membres supérieurs courts avec mains botes, avait été refusé dans le public. Le climat familial, mère beaucoup plus âgée que le père, et dépressive, avait besoin d'un soutien moral plus personnalisé, d'autant que l'état de l'enfant a nécessité de multiples interventions pour une malformation des reins.

En maternelle :

L'accueil se fait facilement si l'institutrice peut en parler naturellement aux enfants :

*«l'institutrice a montré la prothèse aux enfants, leur a expliqué que A. était née sans bras gauche et qu'elle avait donc un bras en plastique, qu'elle pourrait mettre si elle en avait envie».* (Agénésie de l'avant-bras d'un côté et de l'autre une malformation des doigts et pince fonctionnelle).

En primaire :

Si l'on excepte les 3 enfants en milieu spécialisé, aucun des enfants n'a de retard scolaire.

Les parents considèrent que les résultats scolaires sont satisfaisants, mais insistent sur les adaptations nécessaires pour aider les enfants, ce qui n'existait pas dans les groupes précédents :

Sur 9 enfants du primaire, 5 ont eu un plan incliné pour l'écriture (2 enfants) et/ou une machine à écrire électrique (2 enfants), ou encore l'intervention régulière d'un ergothérapeute en classe (2 enfants). D'autres reçoivent *«un peu d'aide par les copains»*.

L'écriture pose souvent problème. Elle est un peu plus lente, mais les enfants suivent quand même le rythme. La machine à écrire ou l'ordinateur sont proposés à cette période et acceptés par l'école. L'un signale des difficultés avec le compas.

**Nous devons signaler que dans le questionnaire nous n'avons pas posé assez de questions sur l'autonomie des enfants.**

Un seul parent relève la nécessité d'une tierce personne pour les toilettes. Il s'agit d'un enfant adopté à 1 an - sans avant-bras - qui est le seul du groupe à présenter une adaptation scolaire plus difficile : il souffre du regard moqueur des autres, présente de l'asthme et une énurésie. Mais quel est l'impact de la première année ?

Les autres commentaires sont plutôt optimistes :

*«A. a toujours été considérée comme une enfant normale, aussi bien dans sa famille que dans le milieu scolaire. Jusqu'à présent, elle se sent bien dans sa peau. Nous essayons de lui expliquer «sa différence» (agénésie des bras au-dessus du coude : 8 ans).*

Le dialogue, la relation verbale paraissent toujours plus sécurisantes que la banalisation un peu provocatrice :

*«C. fréquente une école publique, le centre de loisirs le mercredi, les plages l'été, pour que ces enfants ne soient pas regardés comme des bêtes curieuses» ! (garçon de 7 ans aux 2 membres supérieurs courts avec pince fonctionnelle).*

En secondaire

Au collège, le matériel adapté, la machine à écrire peuvent être nécessaires et sont acceptés. Parfois, le jeune arrive à s'en passer :

*«Jusqu'en 4ème, K. s'aidait d'un pupitre incliné avec feuillet antidérapant. Fin 3ème, K. suit sans difficulté au même rythme que les autres (2 membres supérieurs courts avec pince fonctionnelle) «elle s'adapte très bien à son handicap physique ; très autonome, elle suit tout à fait le même rythme de vie que ses frères et soeurs mais son handicap est d'ordre affectif (9 ans en collectivité avant d'avoir été adoptée).*

Le jeune doit trouver sa place lui-même :

*«Elle a toujours pu reprendre les phrases blessantes, en parler avec ceux qui se moquaient d'elle.»*

*«Ainsi», reprend la jeune fille de 14 ans, présentant des malformations de doigts et une agénésie de l'avant-bras gauche, «je n'ai pas plus de problèmes que d'autres de mon âge». Sa mère sait qu'elle a dû se montrer exigeante, ne pas la «couvrir», ne pas faire à sa place ce qu'elle pouvait faire seule. Elle se félicite du caractère serein de sa fille, ses relations faciles, son énergie, même si elle a dû redoubler sa 4ème «par manque de travail». «Son côté fanfaron nuit au travail mais est peut-être une façon de s'en sortir positivement».*

Aucun des parents des 5 enfants scolarisés de ce sous-groupe ne minimise les difficultés mais ils mettent tous en avant une autonomie remarquable.

Adultes :

Ce groupe compte 4 adultes avec de grandes malformations des 2 membres supérieurs. Nous avons déjà parlé de la jeune phocomèle qui a obtenu un CAP de secrétariat en milieu spécialisé. Les 3 autres ont fait des études supérieures : niveau DEUG ou BTS avec préparation du DESCF (Diplôme d'Études supérieures de Comptabilité Financière).

Pour ces 4 personnes, la perception de la vie est positive (Vécu : 4 et 5). Les 2 plus âgées sont mariées et mères de famille. Une autre vit en communauté caritative très active. Le dernier, âgé de 25 ans, est encore étudiant (agénésie complète d'un bras et phocomélie de l'autre).

## Loisirs

Sur les 20 personnes, 12 ne signalent pas leur regret d'un sport ou d'un instrument de musique : la lourdeur du handicap fait sans doute davantage investir dans les activités possibles. Ainsi l'écrit une jeune femme phocomèle :

*«Peut-être qu'il y a des choses que j'aurais aimé faire mais je ne m'y suis jamais attardée. Il y a déjà tant à faire dans la limite de nos possibilités que le temps est trop court pour se lamenter sur ce qu'on aurait pu faire si...»*

Les 4 adultes ne présentent pas de regret de sport, sauf un qui constate n'avoir que peu participé aux sports scolaires.

Parmi ceux qui regrettent l'impossibilité de certains sports :

- l'une ne fait pas de vélo car elle ne veut pas de vélo adapté. 3 autres ne peuvent en faire,
- le handball, le volley, le basket, le saut à la corde ont manqué à une fille de 14 ans aux membres supérieurs courts. Une autre regrette de ne pouvoir faire le poirier,
- une note la difficulté d'équilibre à cheval,
- une autre pense ne pas pouvoir faire de ski,
- l'absence d'instrument de musique n'est citée que 3 fois, dont 1 fois la flûte à l'école.

Par contre, 18 sur 20 citent plusieurs sports ou activités qu'ils pratiquent avec plaisir :

- le ski : l'un a même eu une médaille de bronze et d'argent aux USA en 1990 aux jeux Handisport.
- la natation (dont 2 avec Handisport)
- le judo : *«Il faut savoir saisir les opportunités»* dit une mère. *«Je n'aurais pas envisagé le judo pour A.C. (agénésie d'un bras et l'autre très court sans doigt fonctionnel) alors que le courant a passé entre le moniteur et elle»*
- le tennis (garçon de 14 ans ayant 2 membres supérieurs courts)
- le vélo avec guidon en hauteur, freins aux pieds
- la danse
- le scoutisme
- la peinture sur soie, le dessin, l'écriture de poèmes
- le clairon, le xylophone (*«pendant que les autres font de la flûte en classe»*), la chorale.

Ces jeunes ne refusent pas d'être considérés comme handicapés mais prouvent qu'ils ne sont pas inactifs. Une mère déclare :

*«Il faut favoriser au maximum l'intégration, mais aussi garder le contact avec le monde du handicap sachant que l'enfant aura plus ou moins besoin de l'un ou de l'autre suivant les périodes de sa vie».*

Ces personnes présentant une atteinte bilatérale, à la différence des cas d'atteinte unilatérale, reconnaissent leur handicap qui ne les isole pas des activités de loisirs habituels.

# Malformation d'un membre inférieur

24 cas : Population de quelques mois à 35 ans.

## Séparation à la naissance

Les enfants sont restés avec leurs parents après la naissance, sauf 4 :

-1 enfant, né en 68, a été mis en hôpital, puis en pouponnière, puis à l'I.N.R. jusqu'à 3 ans avant de rentrer dans sa famille ; mais il présentait d'autres anomalies qu'un fémur court et une absence de péroné (malformation faciale, fente palatine, hernies, malformation de la vessie). Le milieu socioculturel des parents avait été jugé trop précaire.

-1 enfant, né en 75, a eu 1 mois de séparation (fémur court avec nécessité d'appareil) ainsi qu'une fille née en 82 (fémur très hypoplasique, absence de péroné et pied incomplet).

-1 enfant, née en 82, présentant outre une agénésie de la jambe droite, une malformation cardiaque, est restée 4 mois à l'hôpital après la naissance.

## Mode de garde

Nous remarquons une forte majorité d'enfants qui est gardée à la maison : 15 sur 24.

La proportion est plus importante que pour les autres groupes.

3 mères signalent qu'elles ont dû arrêter leur travail : 2 pour les besoins de consultations d'appareillage, 1 pour aider au transport de son fils (âgé de 7-8 ans).

Pour les autres, nous ne savons pas véritablement combien travaillaient avant la naissance de l'enfant. Il est vraisemblable que le traitement médical des malformations des membres inférieurs demande une disponibilité de la famille plus importante que pour celui des malformations des membres supérieurs (appareillage, chirurgie).

## Cursus scolaire

19 enfants sur les 24, car 5 ne sont pas encore d'âge scolaire :

- 1 est allé en milieu spécialisé. Il s'agit d'un garçon présentant à la naissance diverses malformations ; plus tard, il sera décelé un retard mental léger qui a compliqué l'insertion en milieu ordinaire. Il a pu obtenir un CAP d'employé de bureau qui lui a permis de trouver un emploi réservé en tant que mécanographe dans une banque. Il est à noter qu'il est passé, pour sa scolarité, dans 4 établissements différents (il avait déjà eu 3 lieux de vie différents dans sa petite enfance jusqu'à 3 ans). Il a néanmoins trouvé sa place sur le plan professionnel et vit en couple.

- 2 sont allés en école privée, 1 a connu public et privé.

Les 15 autres ont fait leur scolarité dans le public. L'un l'a quitté après une 5ème pour aller dans une école professionnelle spécialisée (E.R.E.A de Garches) où il a obtenu un CAP d'orthoprothésiste. Notons que le plus ancien du groupe (32 ans) a eu, lui, un BTS de podologie.

- 6 ont redoublé, dont 2 deux classes.

L'un d'entre eux a eu des difficultés scolaires liées à des difficultés intellectuelles légères. Il est vraisemblable que le nombre d'opérations souvent important dans les malformations des membres inférieurs joue un rôle non négligeable dans la scolarité. Même si le nombre des opérations n'est pas corrélé avec la présence de redoublements, le traitement souvent long des allongements des membres par exemple, peut entraîner des difficultés.

Cf. le tableau ci-après :

Tableau 50

Nombre d'interventions chirurgicales par enfant	Nombre de redoublements
0	CM1
1	0
1	0
1	0
2	1
2	2
3	0
4	0
4	CE2
8	0
8	CM1 - 5ème
10	0
10	3

Cependant, malgré 3 interventions chirurgicales, l'un obtient son bac avec un an d'avance avec mention, et par la suite obtiendra son CAPES de lettres.

Un autre, avec 18 opérations, a eu un DEA de commerce dans les délais normaux.

2 familles seulement estiment qu'il n'y a pas eu de difficultés dans la scolarité. Une jeune femme souligne cependant que durant toute la scolarité, le handicap (agénésie du péroné, amputation à 6 ans pour permettre un meilleur appareillage) n'avait jamais posé de problème jusqu'à l'inscription au CAPES de lettres. Elle a dû passer devant la COTOREP<sup>14</sup>, ce qu'elle-même et ses parents avaient très mal ressenti.

---

<sup>14</sup> Commission Technique d'Orientation et de Reclassement Professionnel

L'insertion scolaire n'est pas toujours facile avec le traitement. Des parents constatent des *«difficultés au moment de la mise en place de l'appareil d'allongement à 13 ans... les soins journaliers... mauvaise scolarité durant un trimestre ... crainte d'infection à l'école... manque de suivi scolaire dans les hôpitaux»*.

Une mère d'une fillette de 11 ans (agénésie du péroné appareillée) signale que *«sa fille est très vivante, espiègle, très active mais qu'elle se fatigue quand même plus que les autres enfants. Cela entraîne l'obligation de la présence d'un parent en cas de sortie scolaire, ce qu'elle n'accepte plus»*.

Un couple de parents, enseignants eux-mêmes, souligne au contraire la coopération de l'institutrice qui a accueilli sans problème leur fille de 10 ans avec un appareil d'allongement pendant la phase de consolidation.

Dans l'ensemble, si le niveau global des jeunes ne paraît pas affecté en fin de parcours, il faut noter une perturbation souvent prolongée avec laquelle les enfants apprennent à vivre.

### **Les loisirs**

- Avec une agénésie du péroné appareillé, un jeune fait du ski alpin et de fond, du tennis de table, du tennis et du voile.
- Avec la même anomalie, un autre fait de l'aïkido, du football, du vélo, du tennis, du badminton, du ping-pong et un autre pratique aussi le basket, le football, le vélo, le tennis.
- Une fille préfère la natation et le canoë.
- Avec un fémur court, nécessitant le port d'un appareil, une fille de 17 ans dit n'avoir pu faire de sports scolaires, tandis qu'un autre de 10 ans, fait ski de fond, VTT, marche d'endurance, handball, basket, cheval, cricket (outre le violoncelle, le théâtre et la chorale). Mais elle regrette le ski alpin et la danse moderne.

- Une fillette de 11 ans, appareillée pour une agénésie sous le genou, danse et fait du poney mais a des difficultés pour le vélo.

- Une autre, du même âge, regrette le patin à roulettes tout en faisant par ailleurs du tennis (agénésie du péroné).

Une fillette de 12 ans ayant un fémur très hypoplasique, appareillée, ne peut faire du tennis. Elle fait de la natation.

La variété des sports faits par les uns et les autres peut étonner. On s'attendrait, a priori, à beaucoup plus d'impossibilité à la pratique de sports pour ces jeunes à l'appareillage souvent important.

Les familles de 2 garçons de 13 ans présentant une agénésie du péroné appareillée en parlent :

*«Le port d'une prothèse reste gênant mais on arrive à s'y habituer. Les problèmes techniques qui peuvent se poser se résolvent plus facilement lorsque l'enfant grandit et les parents deviennent obligatoirement plus ingénieux».*

Cet enfant rêve pourtant - malgré une liste de sports pratiqués importante - de ne pouvoir goûter aux «arts martiaux violents» et au «foot en club».

La non-acceptation du club est parfois plus mortifiante que les difficultés ressenties par l'enfant dans la pratique d'un sport. Il s'agit là d'une marque sociale de la différence que le jeune arrivait à estomper à ses propres yeux : *«S. s'est retrouvé complexé par le fait que personne n'a pris la décision de lui signer une licence, et par rapport à ses frères et soeurs ainsi que vis-à-vis des copains. Il s'est senti rejeté, ce qui n'avait pas eu lieu jusqu'à présent. Son appareillage ne l'a jamais complexé vis-à-vis des autres. (sauf les chaussures orthopédiques qu'il ne veut absolument pas mettre)».*

L'appareillage qui permet de faire du sport «comme les autres» est accepté dans la mesure où il peut être relativement discret. Le désir d'une meilleure esthétique, la simplification de l'appareillage peuvent faire demander une amputation d'une partie distale déformée.

Il est important de noter le sentiment de «bien-vivre» traduit par les personnes concernées par l'anomalie d'un membre inférieur :

- pour 19 personnes nées entre 1959 et 1982, on relève 14 appréciations positives ou très positives ;
- 2 familles pensent que cela a été mieux quand l'enfant a grandi ;
- 3 familles, dont les enfants ont 10 ans, trouvent toujours la situation difficile. L'un d'eux a eu en outre des problèmes cardiaques et un autre se situe au centre de conflits entre parents et grands-parents.

## **Malformations des 2 membres inférieurs**

9 cas nés entre 1966 et 88 (âges de 4 à 26 ans). Ils ont des malformations très importantes des membres inférieurs.

### **Séparation à la naissance**

4 sur 9 ont connu une séparation :

- pour l'un, il y a eu 2 mois d'hôpital. Il s'agit d'un enfant né en Algérie durant le temps de coopération de ses parents enseignants. Né avec une agénésie des membres inférieurs, une hernie inguinale, une anomalie de la vessie et des malformations des doigts, il a été rapatrié en France ;

- un enfant a été abandonné à la naissance et adopté à 18 mois (2 fémurs très hypoplasiques) ;

- un autre a connu 42 mois de pouponnière spécialisée avant le retour dans sa famille. Le choix n'avait pas été laissé aux parents (enfant né en 77) ;

- un 4ème enfant est allé 4 ans en hôpital. Né en 66 avec 2 malformations de jambes (Agénésie des péronés), il est probable qu'on pensait alors qu'un tel enfant devait aller en milieu médicalisé même si sa mère était au foyer.

## Mode de garde

- 3 enfants sont rentrés à la maison. 1 est allé en hôpital, 1 en pouponnière

puis à la maison, 2 en nourrice, 3 en crèche.

Une mère précise :

*«tant qu'il n'était pas appareillé, aucun problème en crèche, mais la directrice de la crèche m'avait conseillé une nourrice pour la suite car elle craignait que les autres bébés ne le fassent tomber» (Crèche jusqu'à 1 an, nourrice ensuite).*

- 6 familles sur les 9 ont dû modifier leur organisation en fonction de l'enfant handicapé.

Outre l'enfant adopté à 18 mois seulement, celui qui a connu l'hôpital pendant 4 ans et celui qui a été séparé de ses parents coopérants en Algérie, nous relevons :

- la prise d'un temps partiel pour une enseignante afin d'effectuer les transports de son fils 4 fois/jour pour l'école ;
- un changement de nourrice dont la famille manifestait *«une trop grande curiosité»*. La PMI dut proposer une autre nourrice ;
- un changement de travail pour gagner en disponibilité (assistante sociale devenue formatrice) ;
- un arrêt de travail de la mère.

## Cursus scolaire

Une fois de plus, nous relevons qu'avec le même type d'anomalie, l'intégration se fait différemment :

- 7 sur 9 sont allés en école publique ;
- 1 en privé, outre celui qui y est allé en maternelle par défaut d'école publique dans le village ;
- 1 en école spécialisée en externat ;

Les jeunes ont subi moins d'interventions que dans le groupe des atteintes unilatérales des membres inférieurs : sur 9 enfants, 3 seulement ont été

opérés (7 opérations au total).

Pour un enfant opéré à 2 ans, les parents signalent par la suite des difficultés importantes : *«caractère complètement changé»*.

Les problèmes d'accessibilité sont signalés par les familles.

*«En maternelle, la poussette à la porte d'entrée dérangeait»*. Le jeune a maintenant 28 ans.

*«En primaire, pas d'ascenseurs mais l'enfant a été bien encadré humainement : par exemple, lors d'un séjour dans le Vercors, le maître l'a porté sur son dos. Au collège : déplacements épuisants. Au lycée : 4 étages sans ascenseur !»*

Les aménagements facilitent considérablement la vie. Un jeune de 21 ans, en licence de lettres à Villeneuve d'Asq, ayant une agénésie des 2 membres inférieurs, circule en fauteuil roulant dans une résidence adaptée, ce qui lui *«laisse une grande autonomie et le sentiment de pouvoir vivre au mieux même s'il dit choisir ses UV en fonction de l'accessibilité des salles !»*

Ce même jeune avait connu au lycée des problèmes de toilettes non adaptées au fauteuil, ce qui lui avait interdit la possibilité de déjeuner à la cantine. Cette expérience l'a conduit à participer à un projet d'accessibilité du lycée (toilettes, plan incliné) qui a été réalisé après son départ.

Le transport reste un point compliqué pour l'enfant et sa famille. Certains utilisent le GHIP (Groupement pour l'Insertion des Handicapés Physiques) dans les villes, d'autres doivent compter sur la famille. En grandissant, certains jeunes font leurs trajets quotidiens en métro avec le fauteuil roulant.

Au sujet de l'accueil scolaire, 2 familles signalent qu'il n'y a pas de difficulté d'insertion et une bonne «compréhension» de la part des enseignants. Pour une entrée en maternelle, une réunion de CCPE (Commission de Circonscription Pré-Élémentaire) est parfois nécessaire pour fixer les conditions de l'intégration qui sont remises en question chaque année. Une mère le signale : *«Il a été décidé, en première année, un temps partiel puis un temps complet. En deuxième année, petite objection de l'inspecteur*

*pour commencer d'emblée le temps complet. Cela s'est arrangé par la suite. En 3ème année, pas de problème. La condition était : L. doit pouvoir marcher avec une canne et ne pas tomber en cour de récréation (!) (enfant avec 2 fémurs très hypoplasiques et 2 orthoprothèses permanentes).*

**Les parents sont anxieux devant les changements d'enseignants qui peuvent apporter des conditions différentes d'une année sur l'autre.**

Parfois, le secondaire se déroule mieux à un âge où l'enfant paraît davantage autonome dans ses désirs :

*«La scolarité a été plus facile en secondaire qu'en primaire où nous sommes les mauvais parents qui demandons trop à l'enfant».*

En effet, le fait de «normaliser» l'enfant en essayant de lui faire vivre au maximum les expériences des autres, même s'il n'a pas de jambes, est parfois mal vécu par les enseignants ; les parents se voient accuser de dureté envers leur enfant et en position de se justifier ou de se culpabiliser. Les rapports enseignants-parents s'en trouvent entachés. Ainsi, une institutrice pensait qu'elle «aimait» un de ses élèves (fémurs très hypoplasiques) davantage que ses parents qui le protégeaient beaucoup moins qu'elle. Le dialogue avait été complètement interrompu. Il a fallu des interventions d'une ergothérapeute et d'une psychologue de l'I.N.R. pour éclaircir ce malentendu.

Quant au **niveau d'études** atteint, nous retrouvons une hétérogénéité des résultats :

- 2 enfants sont en maternelle sans difficultés ;
- 1 seul enfant est en primaire en CE1. Il connaît des problèmes psychomoteurs : il est suivi en CMPP (Centre Médico-Psycho-Pédagogique) pour le graphisme et la coordination, mais les résultats scolaires sont satisfaisants ;
- 3 enfants sont au collège :
  - \* l'un a redoublé le CM2. Enfant adopté dans un contexte familial difficile, il est en école privée en 5ème.
  - \* une autre, en 5ème en externat spécialisé, a connu 2 redoublements. Le choix du milieu spécialisé paraît une aide importante pour cet

enfant et sa famille de milieu socioculturel peu favorisé (appareillé pour une absence de péroné et un fémur très hypoplasique). Le Vécu Familial est d'ailleurs positif (VF : 4)

\* le dernier, en 5ème, n'a pas de problème de niveau scolaire.

-1 jeune en 1ère S est en avance d'un an. Sa famille, de niveau socioculturel modeste, écrit : *«Aucun problème d'insertion scolaire»*.(fémur très hypoplasique et absence de péroné).

- 2 adultes :

\* l'un (absence complète de 2 membres inférieurs) est en licence de lettres et n'a jamais redoublé. Ses parents sont enseignants ;

\* l'autre a redoublé sa 3ème et sa terminale, mais a pu faire un bac D, une 1ère année de DEUG Math. Physique et 2 années d'Anglais. Il travaille comme technicien du son et images. Il aimerait composer de la musique de films et devenir ingénieur du son.

Son itinéraire est donc tout à fait intéressant, mais sa famille trouve le handicap extrêmement lourd à porter : *«On peut parler d'une influence sur le mode de vie et de pensée des parents et des soeurs... Un sentiment d'accablement, un quotidien où tout aurait perdu le sens, une extrême détresse et aucun encadrement psychologique... L'angoisse chez les soeurs de mettre au monde un enfant handicapé, le refus de la maternité et des années de réflexion avant de souhaiter une naissance. Il aurait fallu peut-être expliquer que le handicap n'était pas héréditaire, ni une tare sociale»*.

Que conclure ?

Le cursus scolaire de ces 7 jeunes n'est pas corrélé avec l'importance de la malformation. On retrouve des facteurs socioculturels ou d'équilibre familial qui influent dans les deux sens - porteur ou défavorable. Le sentiment de pouvoir vivre avec un tel handicap s'exprime de ce fait très différemment.

## Loisirs

Sont cités comme possibles par les 7 jeunes au-delà de la maternelle, que ce soit dans le cadre normal ou dans le cadre de Handisport : le volley (1), le basket (1), le ping-pong (2), la musculation (1), la natation (5 dont un

champion de France), le ski (2 dont 1 skie en fauteuil adapté avec un groupe de handicapés), le cheval (1 avec selle adaptée faite par un particulier), le vélo (1 avec action manuelle), la voile (2), la luge (1), le football (2 dont l'un préfère jouer sans prothèses, en s'aidant pour la marche avec les mains !), le billard (1), la guitare (1), les échecs (1 en compétition).

Qu'en est-il de l'accueil réservé à ces jeunes ?

- 2 signalent leur participation aux sports scolaires, l'un en 5ème, l'autre en CE1.

Pour ce dernier, il est précisé : *«participe avec les autres élèves quand il peut, sinon la maîtresse lui donne un ballon».*

Au contraire, un parent écrit : *«Hormis la natation, J. ne peut prendre part aux activités physiques de l'école à son grand regret : est-il autorisé à en faire officiellement ?».*

Il semble que dans certains cas, le refus de licence soit un barrage à une activité sportive à laquelle l'enfant agénésique se sentirait capable de participer. Ainsi : *«T. aurait aimé jouer comme gardien de but, mais licence et autorisation ont été impossibles».*

Quels sont les loisirs regrettés ?

Un seul n'en cite pas, et un autre écrit *«No comment»* pour traduire l'ampleur de ses regrets. Le football est cité 3 fois et est pour 2 jeunes le seul sport regretté, le vélo 1 fois, le tennis 1 fois, les voyages 1 fois.

On note le peu de loisirs regrettés, soit par incapacité à les nommer, tant la liste serait longue, soit par une sorte de constat résigné.

## **Malformations des membres supérieurs et inférieurs**

Pour le temps de séparation à la naissance et le mode de garde, nous comparerons directement les différentes associations de malformations.

### **Temps de séparation à la naissance**

#### **2 membres supérieurs + 2 membres inférieurs :**

33 cas nés entre 59 et 91, sauf 1 née en 1910 ; 15 ont été séparés de la famille.

Le temps de séparation est de 1 mois (1), 2 mois (1), 3 mois (2), 4 mois (2), 5 mois (1), 6 mois (1), 30 mois (1), 36 mois (1). S'ajoutent 3 enfants qui sont abandonnés à la naissance et adoptés (à 8 mois, à 16 mois, à 30 mois). 2 sont mis en internat spécialisé de longues années (13 ans et 20 ans).

#### **2 membres supérieurs + 1 Membre inférieur :**

11 cas nés entre 68 et 90 ; 1 a été séparé 7 mois.

#### **1 membre supérieur + 2 membres inférieurs :**

9 cas nés entre 68 et 85 ; 1 a été séparé 39 mois.

#### **1 membre supérieur + 1 membre inférieur :**

3 cas nés entre 74 et 76 ; 2 ont été séparés, mais dans les 2 cas, la malformation rentre dans le cadre d'un syndrome qui complique le retour immédiat à la maison.

On peut conclure que - même si les nombres de sujets de chaque catégorie ne sont pas réellement comparables - il y a proportionnellement beaucoup plus d'enfants présentant des anomalies aux 4 membres qui ne sont pas rentrés chez eux après la maternité. Cependant, 11 de ceux-ci sont nés dans les années 70-80, à une époque où on imaginait moins la possibilité d'un retour en famille avec de telles anomalies. Notons que dans la même période, 5 enfants nés avec une malformation de 2 membres supé-

rieurs + 1 membre inférieur et 6 avec une malformation de 1 membre supérieur + 2 membres inférieurs n'ont pas été séparés à la naissance.

### **Mode de garde et changements de projets**

2 membres supérieurs + 2 membres inférieurs :

Sur 33 cas :

Rappelons les 10 qui sont allés plusieurs mois en pouponnière ou à l'hôpital ; par ailleurs, 3 mères disent ne pas avoir pu retravailler.

Exemple : « *Travail de la mère difficilement envisageable à l'extérieur compte tenu de nombreux déplacements jusqu'à 6 ans (kiné - orthophonie)* ».

13 changements de projets sur 33.

2 membres supérieurs + 1 membre inférieur :

Sur 11 cas :

\* une hospitalisation pour 1 enfant

\* une reprise du travail à mi-temps pour 1 mère

1 membre supérieur + 2 membres inférieurs :

Sur 9 cas :

\* une hospitalisation pour 1 enfant

\* une mise en pouponnière pour 1 autre

1 membre supérieur + 1 membre inférieur :

Sur 3 cas :

\* une réduction importante du temps de travail de la mère ; la déformation du visage de l'enfant peut avoir rendu la recherche de la nourrice encore plus compliquée.

### **En conclusion :**

Sur 56 enfants, seules 5 mères ont vu leur travail affecté par l'arrivée de l'enfant ; 13 enfants ne sont pas revenus chez eux à la sortie de la maternité, ce qui a changé les projets de la famille.

Cela signifie que pour 38 enfants sur 56 ayant des malformations de 2 à 4

membres, le mode de garde est resté celui prévu. Une mère qui décrit son enfant : *«Sans bras, sans jambes, avec une esquisse de tibia à gauche et un petit pied de 4 orteils à gauche qui lui sert de main»*, témoigne : *«Le handicap n'a pas eu d'influence sur le mode de garde de l'enfant parce que je suis toujours tombée chez de très, très gentilles gardiennes avec qui nous entretenons toujours de bonnes relations. A. a toujours été gâtée par tout son entourage»*.

Nous verrons maintenant, groupe après groupe, les associations de malformations pour le cursus scolaire et les loisirs.

## **2 membres supérieurs + 2 membres inférieurs : 33 cas**

### **Cursus scolaire et conditions de la scolarité**

Une personne, née en 1910 (agénésie des 4 membres), a été refusée à l'école communale. Elle a dû étudier avec ses parents et une aide scolaire venue à domicile après l'âge de 10 ans.

9 ont suivi des études en internat spécialisé, mais dans le cours de leurs études, 4 ont pu intégrer le milieu ordinaire. Cela n'a pas toujours été facile et le rôle des parents est primordial.

*«Nous trouvions des solutions au coup par coup. La plus grosse difficulté a été celle de scolariser A. dans le milieu ordinaire alors qu'elle présente un très gros handicap. J'ai dû forcer les portes pour que les gens (y compris la CDES<sup>15</sup>) se rendent compte que les difficultés se trouvent plus dans la tête des gens que par le fait du handicap, si lourd soit-il... Les périodes de «parcours du combattant» auraient pu être écartées si la CDES ne s'était pas mêlée de l'intégration !»*.

---

<sup>15</sup> Commission Départementale d'Education Spéciale.

Pour une autre, née en 79, l'intervention des parents, en primaire, était nécessaire lors des sorties scolaires :

2 sont allés en externat spécialisé, après une insertion en milieu normal.

1 a suivi des cours par correspondance.

3 ont redoublé une classe.

6 ont redoublé 2 classes.

8 ont redoublé 3 classes ou plus.

Notons que tous ceux qui ont redoublé 3 classes ou plus ont passé leur enfance en internat spécialisé. Il s'agit d'enfants nés entre 59 et 76 avec d'importantes malformations des 4 membres.

Une personne, née en 59, a pu faire ses études en milieu ordinaire, soutenue par un milieu familial favorisé. Elle a pu obtenir ensuite un poste en Atelier Protégé après un BEP administratif.

Si l'on ne considère que les 27 enfants suffisamment âgés pour être passés dans le secondaire 17 ont redoublé de 1 à 4 classes.

Les difficultés d'insertion scolaire sont donc évidentes :

2 jeunes qui présentent des malformations au niveau des mains et des pieds ont fait des études supérieures. L'un, né en 1971, écrit :

*«Dans la mesure du possible il est nécessaire qu'un enfant handicapé suive une scolarité dans un établissement «normal». Tout enfant handicapé ou non rencontre des difficultés en faisant son apprentissage. C'est en les affrontant qu'il les dépasse. Si les difficultés sont plus importantes pour un enfant handicapé, la méthode doit être néanmoins la même... Les résultats et la réussite sont souvent surprenants».*

Un autre jeune qui vient d'avoir son Bac brillamment est présenté comme un jeune homme plein de vie et de projets (agénésie des mains et d'une partie des membres inférieurs).

Cependant une jeune née en 73, présentant une agénésie des 4 membres, relève les grandes difficultés du handicap lourd, même si elle arrive à poursuivre ses études à l'Université : *«pas d'assistance sanitaire... il faut compter sur les photocopies et le travail des autres, (car N. ne peut écrire assez*

*rapidement en utilisant ses 2 moignons), trouver soi-même le secrétaire pour les examens. Il faut tout reprendre à la maison sur ordinateur».*

**Globalement, si 14 familles se reconnaissent admiratives devant les capacités d'adaptation de leur enfant, il n'en reste pas moins que 19 témoignent des énormes difficultés quotidiennes.**

## **Les loisirs**

Malgré la lourdeur du handicap, tous font état de loisirs.

Les personnes présentant des malformations des 4 membres citent leur goût pour les activités artistiques, que ce soit l'écoute de la musique ou le chant, la peinture par la bouche (5 personnes), la lecture ou la création littéraire. Le théâtre est pratiqué par 3 jeunes filles ayant une agénésie des 4 membres à peu près au niveau des genoux et des coudes pour 2 d'entre elles, et une agénésie encore plus importante pour la troisième.

2 personnes citent l'informatique et les jeux vidéo.

La natation reste un sport pratiqué par des jeunes lourdement handicapés des 4 membres et pour plusieurs en compétition : 14 sur 33 pratiquent ce sport.

Un jeune de 21 ans, présentant des amputations transversales des 4 membres, a pu, dans le cadre d'un internat spécialisé, pratiquer le tir à la carabine (en compétition), le mur d'escalade, le ping-pong, le char à voile et se débrouille pour bricoler.

En milieu ordinaire, l'un, avec 2 membres supérieurs courts sans pince fonctionnelle et des malformations des membres inférieurs, a fait des championnats de karaté.

D'une certaine façon, garçons et filles se sont essayés à beaucoup de sports qui auraient pu paraître impossibles, compte tenu de la lourdeur du handi-

cap : tennis, basket, volley, football, équitation, voire course pour l'un avec une absence de 2 tibias nécessitant un appareillage.

Curieusement, la liste des loisirs interdits est pauvre. Seule une personne avec une amputation des 4 membres précise : *«Une large liste pourrait être établie !»* A l'opposé, une mère d'une jeune fille de 18 ans atteinte du même handicap peut écrire : *«Elle a les autres loisirs des jeunes filles de son âge, balades en ville, cinéma, copines, elle est très liante et a toujours beaucoup d'atomes crochus avec les valides, mais est allée quand même en camp de vacances avec les handicapés».*

Le sport est possible certes, mais les conditions de réalisation sont plus faciles quand les structures s'y prêtent (Handisport ou établissement spécialisé). Certains les refusent et sont admis en milieu ordinaire, leur personnalité étant alors à la base de leur insertion.

On relève cependant, dans les regrets, le ski (2), le tennis (1), la danse ou la gymnastique (4), le football, le vélo (2), l'équitation (1), la plongée sous-marine (1), le judo (1), la pratique d'un instrument de musique (5).

**13 personnes seulement, sur les 33, ont tenu à insister sur les difficultés d'insertion aux loisirs. Pourquoi si peu ? On peut évoquer la capacité de compensation sublimatoire et l'effet valorisant apporté par la difficulté même de réaliser certaines activités de loisirs.**

Ceci pourrait expliquer que la dépendance énorme que provoque une malformation des 4 membres et qui devrait induire une baisse d'estime de soi, soit peu mise en relief.

## 2 membres supérieurs + 1 membre inférieur

11 cas dont 10 en âge de scolarisation. Population de 2 à 24 ans.

### Cursus scolaire

L'établissement spécialisé a été choisi par 2 jeunes seulement. Des installations sont souvent indispensables : *«Dans la salle de classe, je suis installée sur une petite table et j'écris avec le pied droit. Je suis autonome pour prendre mes affaires et m'installer, mais on me transporte dans un buggy (16 ans)»* (agénésie au niveau des épaules et un fémur très hypoplasique)

Pour 6, l'intégration est considérée comme tout à fait normale tout au long de la scolarité.

Pour l'un, au contraire, les difficultés semblent massives, mais une dysmorphie faciale paraît avoir un impact important sur les échanges relationnels. Cet enfant de 13 ans, par une agressivité particulière, témoigne de sa difficulté d'insertion.

D'autres ont connu des difficultés. Ainsi : *«Aucune maternelle publique n'a voulu accepter M. Nous avons poursuivi en primaire, dans le privé, pensant qu'elle serait mieux entourée et plus en sécurité».*

*«Les difficultés d'adaptation sont celles des premiers mois du primaire. Les nouvelles copines posaient des questions à la récréation puis ses camarades se sont habituées à ses petites mains, à sa prothèse de jambe, et l'ont laissée tranquille».*

La poursuite dans une même structure scolaire évite les nouvelles confrontations.

Le tiers temps supplémentaire, pour les examens, est cité une fois seulement ; il est précisé qu'il faut le demander au Rectorat.

Les 2 plus âgés (nés en 68 et 73) ont fait des études supérieures (BTS, DEUG) correspondant à leur classe d'âge.

1 seul, cité plus haut pour ses troubles du comportement, connaît un échec scolaire.

Les autres ont poursuivi une scolarité identique à leurs camarades valides.

## **Les loisirs**

Si certains s'adonnent à la lecture, la peinture, l'informatique, la réalisation de collections, les mêmes et d'autres citent aussi la natation (3), la danse (1), le patinage artistique (1), l'équitation (1), la planche à voile (1), le vélo (1), l'escrime (1), la pratique d'un instrument de musique (2), l'animation de centres de loisirs (1).

Une mère d'un enfant de 8 ans, présentant des anomalies importantes aux 2 bras, avec absence de doigts et un appareillage nécessaire à l'appui d'une jambe, précise : *«Aucune difficulté rencontrée par rapport à son âge et à ses goûts sur le plan des loisirs».*

La possibilité d'avoir au moins un membre sain, alors même que l'anomalie porte sur les membres supérieurs, paraît diminuer les difficultés d'intégration.

## **1 membre supérieur + 2 membres inférieurs**

9 cas. Tous peuvent marcher dont 8 avec un appareil. Dans cette mesure, les conditions de scolarisation paraissent avoir été relativement banales.

## **Cursus scolaire**

4 ont connu un retard scolaire, mais le niveau atteint finalement correspond à la norme. Si 2 parlent de difficultés psychologiques dues à l'affrontement avec les autres, 5 expliquent l'importance des solutions trouvées en commun par les enseignants et les camarades de classe.

## Loisirs

1 seul regrette de ne pouvoir faire de la danse. Les autres sports sont cités. L'un regrette une dispense de sport qui lui a été attribuée d'office à l'école, alors qu'il fait par ailleurs du sport et aurait été prêt à participer au mieux de ses possibilités. Une fois de plus, plusieurs familles relèvent l'intérêt d'être tenace pour l'intégration normale face à certains enseignants réticents.

Le fait d'avoir au moins un membre supérieur normal favorise considérablement l'insertion.

### 1 membre supérieur + 1 membre inférieur

3 cas qui sont autant de cas individuels : 2 de 16 ans, 1 de 18 ans.

L'un connaît de grosses difficultés intellectuelles qui ne paraissent pas être des conséquences psychologiques de l'anomalie. Cette atteinte intellectuelle associée est extrêmement rare dans notre population d'étude. Ce jeune, qui a dû recommencer 3 classes (dernière section de maternelle, 1 classe du primaire et la 5ème), a pu cependant suivre une formation d'aide-comptable et pratiquer le cyclisme et la natation, tout en regrettant le ski alpin.

Le 2ème présente un syndrome comportant une dysmorphie faciale, une absence de doigts d'une main et une agénésie à hauteur du genou pour un membre inférieur. Après une insertion rendue difficile par un refus de la maternelle du quartier, l'enfant a investi dans une scolarité réussie. Il a commencé par sauter le CP et a actuellement le projet d'intégrer une école d'ingénieurs. L'éventail de ses loisirs est large : badminton, informatique, groupe pionnier. Il a fait du canoë-kayak, du judo, du violon. Mais il signale les difficultés pour le choix d'un instrument de musique en raison d'une malformation de la bouche et de la main droite, et aussi dans les sports nautiques (planche à voile, kayak où il est déséquilibré sans une prothèse :

il est dans l'attente d'une prothèse de mains).

La 3ème présente une absence de l'hémicorps gauche et une anomalie de la peau nécessitant des soins quotidiens très importants. Jusqu'à l'âge de 15 ans, elle a paru à l'aise dans son milieu familial et scolaire ordinaire. Très accompagnée par sa mère, dans un cadre de village où chacun la connaissait, elle a eu une scolarité relativement correcte puisqu'il y a eu 2 redoublements : 1 en primaire, 1 en 5ème, mais surtout une bonne insertion au milieu de ses camarades. Echanges entre amis, jeux de société et écoute de la musique lui ont apporté des satisfactions réelles. A l'adolescence, elle a pris conscience de l'écart entre les activités qu'elle pouvait réaliser et celles de ses camarades et a souhaité une vie plus autonome en milieu spécialisé, dans une recherche d'activités adaptées à ses possibilités. Le refus de prise en charge des transports ayant perturbé cette intégration en internat pour handicapés moteurs, son envie de vivre loin de la maison semble s'être estompée. Cette jeune fille continue ses études dans sa famille. Le lien très fort entre la mère et la fille n'a pas permis, pour l'instant, de mener à terme un projet qui pourtant paraissait contrer un état de dépression latent puis patent.

---

## Étude particulière des adultes

---



**L'étude a porté sur 58 dossiers d'adultes.**

Beaucoup de questionnaires ont été enrichis grâce à un échange direct ou par contact téléphonique. Tous ont accepté de répondre aux questions posées et nous les en remercions.

Répartition des âges :

De 18 ans à 83 ans au 31 décembre 1992.

Type de malformations :

- **25 présentent une atteinte de 1 membre (18 à 25 ans) :**

1 membre supérieur : 21 : 9 hommes et 12 femmes

1 membre inférieur : 4 : 3 hommes et 1 femme

- **7 présentent une atteinte de 2 membres répartis en :**

membres supérieurs : 4 25 à 35 ans, 1 homme et 3 femmes

membres inférieurs : 2 23 à 27 ans, 2 hommes

membre supérieur + membre inférieur : 1 homme de 19 ans

- **7 présentent une atteinte de 3 membres ;** tous ont de 20 à 25 ans : 1 homme et 6 femmes

- **19 présentent une atteinte des 4 membres :** 18 sont de jeunes adultes de 18 à 34 ans ; la dernière a 83 ans.

La complexité des réponses et du vécu de toutes ces personnes nous ont amenés à réfléchir sur la notion d'autonomie et de son importance dans la vie de tous les jours.

Étymologiquement, le mot autonomie signifie «la gestion de soi». C'est aussi la capacité d'exercer des choix, de maîtriser sa vie personnelle et sociale. C'est le droit pour tout individu de déterminer les règles auxquelles il se soumettra. Parfois les handicaps, les inadaptations sociales, les souffrances physiques créeront une forme de dépendance ou de marginalité.

Être autonome ne se décrète pas mais s'apprend. On imagine bien la difficulté pour mesurer cette autonomie.

Il ne nous a pas toujours été possible d'obtenir des réponses claires et précises, notamment quand les questions concernaient l'intimité physique. L'autonomie intime est un sujet tabou que les jeunes ne souhaitent pas évoquer, même avec leur famille.

**Nous avons donc considéré comme autonome, toute personne se vivant, se percevant autonome, indépendante, même si parfois une tierce personne devait effectuer certains actes.**

Pour chaque groupe étudié, le même plan a été repris :

- niveau d'études
- travail
- conduite d'un véhicule
- sports et loisirs
- logement
- vie de couple
- remarques

## **Atteinte d'un membre**

25 dossiers étudiés répartis entre 12 hommes et 13 femmes.

Membre inférieur : 3 hommes, 1 femme.

Tous sont appareillés et mènent une vie normale sans gêne excessive pour les déplacements ou le travail.

Membre supérieur : 9 hommes, 12 femmes.

La malformation va de l'anomalie des doigts à la désarticulation de l'épaule. Le côté sain devient obligatoirement le côté dominant. Le membre malformé, qu'il soit appareillé ou non, est alors le membre assistant. Cette aide sera plus ou moins efficace selon le niveau de l'agénésie. Parfois une aide technique (palette d'opposition, couteau-fourchette, etc...) s'avérera nécessaire pour compléter la fonction.

Sur les 25 cas étudiés, 11 ont un travail régulier, 1 est au chômage, 11 font encore leurs études, pour 2 on ne sait pas.

Niveau d'études :

- 2 CAP (orthoprothésiste, employé de bureau),
- 4 BEP (comptabilité, BEP sanitaire et social, BEP agricole, BEP gestion et commerce),
- 1 maîtrise (assistante de direction),
- 11 sont encore en classe terminale ou en études supérieures,
- 2 n'ont pas de niveau scolaire connu.

Travail :

- 11 ont un travail régulier,
- 1 est au chômage en attendant la décision de la COTOREP afin de pouvoir bénéficier d'un emploi réservé,
- 2 n'ont pas donné d'information.

Conduite d'un véhicule :

- 14 conduisent leur voiture avec ou sans adaptation (boîte automatique, boule au volant, etc...),
- 2 ont également un permis-moto.

Sports et Loisirs :

Rien de très particulier à signaler ; toutes les activités sont réalisées avec des valides en fonction des goûts particuliers de chacun, soit en individuel, soit en groupe (natation, vélo, planche à voile, ski, scoutisme, trompette, etc.).

Selon les nécessités ou les besoins de chacun, activités sportives et loisirs sont pratiqués avec ou sans prothèse.

Logement :

Normal sans adaptation.

Vie en couple :

6 sont mariés ou en couple, 3 ont déjà des enfants.

Remarques :

Tous vivent de façon autonome sans problèmes particuliers.

Dans ce groupe de 25, une jeune fille de 20 ans présentant une anomalie partielle d'une main a vécu dramatiquement cette différence : pas d'études, pas de sports, pas de loisirs, pas d'amis ; elle n'a aucun espoir dans l'avenir. Le retentissement a été très important, tant sur elle-même que sur toute sa famille (parents et fratrie).

A travers leurs témoignages, la plupart des jeunes sont très à l'aise, heureux de vivre, bien dans leur peau, même si parfois ils laissent échapper un regret : *«Certains sports, que je ne peux absolument pas pratiquer, m'ont toujours donné envie, peut-être parce que je ne peux justement pas les faire !»*.

Ou encore la remarque d'une mère :

*«Deux étapes difficiles dans la vie d'un jeune, mais qui peuvent bien se passer, notamment au niveau de l'adolescence lorsque le jeune doit admettre ses possibilités, mais aussi ses limites»*.

## **Atteinte de deux membres**

Atteinte de 2 membres inférieurs :

2 hommes de 23 et 27 ans.

L'autonomie des déplacements est obtenue, pour l'un avec un appareillage, pour l'autre avec un fauteuil roulant électrique. Grâce à ce fauteuil, il se déplace seul dans les transports, à l'université, ou lors des sorties entre amis. Il précise toutefois que la ville où il réside a fait de très gros efforts pour l'accessibilité de tous les lieux aux fauteuils roulants.

Niveau d'études :

Bac pour tous les deux puis études supérieures en cours.

Conduite d'un véhicule :

Conduite d'une voiture adaptée pour tous les 2.

Sports et loisirs :

L'un de ces jeunes pratique le billard et a participé au championnat régional.

Logement indépendant pour tous les 2.

Vie de couple :

1 célibataire

1 vient de vivre une séparation. Cet échec a été très rapidement mis en relation avec le handicap.

### **Atteinte de 2 membres supérieurs**

3 femmes et 1 homme présentent une atteinte grave des 2 membres supérieurs à type de phocomélie.

Niveau d'études :

1 CAP de secrétariat

2 niveau DEUG

1 BTS en comptabilité gestion DECA

Travail :

1 jeune femme a travaillé à mi-temps

2 ne travaillent pas par choix car elles souhaitent élever leurs jeunes enfants

1 homme exerce à plein-temps dans un cabinet d'expertise comptable

Conduite de véhicule :

1 conduit une voiture aménagée

1 apprend à conduire.

Sports et Loisirs :

3 pratiquent différents sports avec la Fédération Handisport, participent à des compétitions régionales et nationales et ont obtenu une médaille de bronze et d'argent en 1992, aux Jeux d'Albertville (ski) ;

1 participe à des activités de groupe (chorale, peinture, théâtre, etc...).

Logement :

Normal, sans adaptation pour tous.

Vie de couple :

2 jeunes femmes sont mariées avec des conjoints non handicapés et ont respectivement 2 et 3 enfants. Un de ces enfants présente des anomalies bilatérales au niveau des radius (mère phocomèle).

1 femme vit en communauté par choix.

Tous signalent que certains actes de la vie quotidienne leur sont difficiles, mais ils n'hésitent pas à demander de l'aide à leur conjoint, à la famille ou au voisinage. Ils trouvent leur équilibre dans la vie familiale et se disent heureux et épanouis. Leur âge se situe entre 25 et 35 ans.

Aucun n'a besoin d'une tierce personne en permanence.

### **Atteinte d'un membre supérieur et d'un membre inférieur**

2 jeunes hommes de 18 et 19 ans vivent encore dans leur famille. Ils sont autonomes, y compris pour leurs déplacements (bus, train).

Etudes : Niveau non précisé.

Travail :

1 jeune homme présente de grandes difficultés relationnelles et intellectuelles ; il travaille avec beaucoup de plaisir dans un milieu protégé, en CAT (Centre d'Aide par le Travail) depuis qu'il est sorti du cursus scolaire. Beaucoup plus épanoui, il a pris confiance en lui et se montre très appliqué.

Conduite d'un véhicule : 1 apprend à conduire une voiture aménagée.

Sports et loisirs :

Ils participent à des activités de groupe de sport, de vidéo ou de théâtre avec des valides.

Vie de couple :

En raison de leur âge, rien n'est précisé ; ils vivent encore chez leurs parents.

### Atteinte de trois membres

7 âgés de 20 à 25 ans : 6 femmes, 1 homme.

Deux d'entre eux ont des atteintes mineures des mains et des pieds ; de ce fait, le retentissement fonctionnel n'est pas le même sur les 7 du groupe :

- 5 sur les 7 ont des atteintes sévères
- 5 ont une atteinte des membres inférieurs et d'un membre supérieur (dont 1 des atteintes distales)
- 2 ont une atteinte des 2 membres supérieurs et d'un membre inférieur (dont une atteinte distale).

Niveau d'études et travail :

- 1 jeune femme (fille de parents agriculteurs ) a passé un BEP agricole mais travaille dans le commerce

- 1 jeune de 21 ans est en Terminale dans un lycée normal

- 1 secrétaire de direction trilingue travaille sans aucune gêne fonctionnelle

- 1 jeune femme de 25 ans travaillait comme secrétaire (BTS secrétariat et bureau) à mi-temps en milieu normal, jusqu'à la naissance de son bébé. Elle reprendra ultérieurement son travail lorsque son bébé sera plus grand

- 2 jeunes filles de 20 ans poursuivent des études supérieures brillantes. Toutes deux sont très entourées et ont beaucoup d'amis. L'une d'entre elles (atteinte des deux membres inférieurs et d'un bras) signale des difficultés matérielles à la Faculté en raison de ses malformations des membres inférieurs (appareillée, elle marche en s'aidant d'une canne). Elle rencontre des difficultés pour s'asseoir dans les salles autres que la bibliothèque. Très sociable, elle commence à être gênée pour les longs déplacements

- 1 jeune homme de 24 ans présente une atteinte sévère de 2 membres inférieurs et d'un bras. En raison de l'atteinte des membres inférieurs, il porte des chaussures orthopédiques qu'il supporte moralement très mal. Il se dit très limité, alors que sur le plan physique il peut faire beaucoup de sports (tennis, ski toute la saison, musculation...). Actuellement, il prépare une maîtrise, mais ne parvient pas à se projeter dans un avenir professionnel. Il vit avec l'allocation pour adulte handicapé et trouve normal que son père (qui pourrait prendre sa retraite) l'aide financièrement pour le loyer, le téléphone, etc...

#### Déplacements et conduite d'un véhicule :

- 1 jeune fille, présentant une atteinte des 2 membres inférieurs, marche de façon autonome, mais utilise un fauteuil roulant pour les déplacements un peu plus longs ;

- 4 possèdent le permis de conduire (dont 1 avec des adaptations pour la moto dont le frein et l'accélérateur ont été modifiés).

Pour les 4 autres, pas d'informations.

#### Sports-Loisirs :

- Le jeune homme pratique de façon intensive le tennis, la musculation et la moto

- 1 des jeunes filles présentant une atteinte très distale des pieds et d'une main joue du violon, une petite aide technique permettant la tenue de l'archet.

Tous ont beaucoup d'amis et participent très souvent aux sorties avec les copains de faculté.

#### Logement :

- Ceux qui ne vivent pas chez leurs parents habitent en Cité Universitaire pendant l'année universitaire, sans aide extérieure.

- 1 jeune femme signale toutefois quelques problèmes rencontrés lors de rangements dans les placards ou armoires en raison de la hauteur des éléments. Il est nécessaire à ce moment-là de faire appel à un tiers (conjoint ou ami).

Vie de couple :

- 1 jeune femme, avec une atteinte au niveau des 2 membres supérieurs et d'un inférieur, est mariée et s'occupe de son jeune bébé.

- 1 jeune femme s'est mariée au cours de l'enquête.

- 3 jeunes femmes de 20 ans ne sont pas mariées (peut-être en raison de leur âge ?).

- 1 jeune homme, présentant 2 pieds malformés et 1 atteinte d'un bras, se dit rejeté par les filles en raison du handicap, ce qui le fait présenter par la famille comme étant en plein désarroi et très agressif.

«*Les bras, c'est pas grave, les jambes c'est plus grave*», écrit-il, alors que le même jeune pratique beaucoup de sports d'endurance (tennis, ski) et roule 40.000 km par an avec sa voiture.

Remarques :

Tout au long de cette partie de l'étude, portant seulement sur 7 dossiers, on remarquera que l'atteinte des membres inférieurs pose davantage de problèmes, bien que l'autonomie de la marche ne soit pas mise en cause. Les jeunes ne peuvent pas s'intégrer à toutes les activités de leurs amis, notamment lors de sorties.

Lorsqu'un membre supérieur est sain, l'aide extérieure ne sera que ponctuelle et une adaptation rationnelle du logement permet d'apporter une solution aux problèmes d'autonomie. En effet, la présence d'un membre supérieur sain permet une autonomie plus facile, même si l'atteinte bilatérale des membres inférieurs, nécessitant toujours un appareillage, apporte une limitation importante.

### **Atteinte des quatre membres**

13 dossiers ont été complétés par les familles

7 par le service sur dossiers existants

12 femmes et 8 hommes âgés de 18 à 83 ans

La malformation des 4 membres constitue forcément un handicap très sévère où chaque cas est unique.

## Les hommes

Études et travail :

- 1 a été scolarisé jusqu'à 14 ans. Rien n'a pu être proposé par la suite. Il vit dans sa famille (gitans), bien intégré et entouré ;
- 2 ont un BEP : l'un a bénéficié d'un emploi réservé dans l'administration ; l'autre travaille à la radio (animateur, technicien radio) ;
- 2 ont un BTS de comptabilité et travaillent ;
- 3 poursuivent des études supérieures.

Conduite d'un véhicule : 2 ont une voiture aménagée.

Déplacements :

- 4 se déplacent facilement sans appareil. Ce sont les cas où les atteintes des membres inférieurs se limitent aux extrémités ;
- 7 se déplacent dans un périmètre limité lorsqu'ils sont appareillés, et utilisent le fauteuil roulant pour les déplacements plus importants ;
- 8 ne marchent pas et utilisent exclusivement un fauteuil roulant (3 fauteuils roulants électriques).

Sports-Loisirs :

Beaucoup pratiquent des sports avec la Fédération Handisport :

- 3 médailles à Albertville en ski de fond et alpin,
- natation de compétition,
- le bateau, le char à voile, le tir à la carabine, le camping sont pratiqués.

Tous ont d'excellents amis valides qui les font participer à leurs sorties autant que possible.

Logement : non adapté :

- 1 vit en caravane comme sa famille,
- 1 bénéficie d'un logement en rez-de-chaussée,
- normal sans adaptation pour les autres.

Vie de couple : 1 vit avec une compagne, non handicapée a-t-il tenu à préciser.

## Les femmes

Etudes et travail :

- 1 niveau fin de primaire
- 1 niveau de 6ème
- 2 niveau de 2nde
- 1 niveau de 1ère
- 1 niveau de Terminale
- 1 BEP d'agent administratif, travaille dans un centre d'aide par le travail
- 1 encore scolarisé en milieu adapté
- 1 Bac professionnel poursuivi par un BTS secrétariat de direction
- 2 font des études supérieures
- 1 a eu une activité d'écrivain et de peintre reconnu.

Conduite d'un véhicule :

Aucune n'a passé le permis de conduire. Certaines ont dit qu'elles ne peuvent pas financer les adaptations qui s'avèreraient indispensables sur la voiture.

Sports-Loisirs :

Toutes celles qui le souhaitent ont des activités sportives avec des valides et des handicapés. Il semble toutefois que les femmes pratiquent moins d'activités que les hommes. Une jeune fille a toutefois obtenu une médaille olympique aux Jeux de Barcelone, entraînée par un établissement spécialisé.

Logement : Sans adaptation.

Vie de couple :

Une jeune femme a vécu avec un compagnon non handicapé pendant 6 ans, puis ils se sont séparés.

### **Remarques générales pour les hommes et les femmes :**

Tous mangent seuls, mais beaucoup ne peuvent pas couper leur viande. Plusieurs signalent qu'ils ont une plus grande autonomie à la maison qu'à l'extérieur.

Tous ont besoin d'une tierce personne, ponctuellement ou à demeure.

L'écriture manuelle a été possible pour tous, parfois au prix de gros efforts. La machine à écrire électrique, l'ordinateur, les ont aidés. Au cours des études supérieures notamment, la lenteur les a beaucoup gênés. Beaucoup de difficultés pour ceux qui ont poursuivi des études supérieures à l'Université :

- changements de salles,
- pas de toilettes adaptées,
- déplacements fréquents,
- gros frais de photocopie,
- pas de suivi (les étudiants doivent trouver les personnes qui rédigeront leurs examens).

Il est évident que c'est dans cette série de personnes ayant des malformations des 4 membres qu'on relève le plus de difficultés :

- aucun projet professionnel possible pour 5 d'entre eux sur les 19 du groupe
- autonomie limitée imposant la présence continue d'une tierce personne, vie sociale plus restreinte.

**Mais on peut constater, chez certains, une volonté extraordinaire de poursuivre des études, et de profiter de la vie au maximum.**

Pour terminer ce chapitre des atteintes sévères des 4 membres, nous mentionnerons la préface du Docteur Soubiran, qui écrit déjà en 1960, rendant hommage à Denise Legrix :

*«Née sans jambes et sans bras Denise Legrix a passé son enfance et sa jeunesse dans un milieu à peu près dépourvu de ressources...*

*C'est sans jambes qu'elle a réussi à se déplacer ; c'est sans mains qu'elle est parvenue à manger, à boire, à coudre, à broder et que vivant depuis longtemps de son talent de peintre, elle a écrit le récit de son existence...».*



---

## **Commentaires et réflexions**

---



Cette recherche nous amène à faire part de quelques réflexions qui concernent et dépassent parfois l'effet de l'annonce du handicap :

**Pourquoi peut-on, «bien» ou «mal», vivre une malformation congénitale ?**

Nous regroupons les éléments qui nous paraissent déterminants pour le vécu.

Nous ne nous étendons pas particulièrement sur les cas de grandes malformations multiples : les malformations qui ne laissent pas à l'individu une petite autonomie de la vie quotidienne, - avec nécessité constante d'une tierce personne - paraissent des contraintes bien difficiles à surmonter pour vivre une vie sociale satisfaisante. Nous constatons cependant que l'équilibre psychique de certains jeunes polymalformés semble incontestable.

L'analyse des phénomènes psychiques de tels cas peut être éclairée par celle des cas les plus représentés statistiquement : les enfants présentant une agénésie de l'avant-bras.

En effet, la comparaison d'enfants présentant des anomalies semblables, mais vivant dans des contextes différents, permet de mieux aborder la structuration psychique.

*Avant 1 an...*

Né sans avant-bras, l'enfant va connaître, comme n'importe quel enfant, un schéma corporel qui lui sert à s'adapter au monde extérieur. Comme un autre, il connaîtra les différentes postures (couché, assis, debout) et son corps sera un objet d'exploration.

Comme un autre, il intégrera progressivement toutes les zones, les parties de son corps au départ morcelé. C'est seulement entre 16 et 18 mois que tout enfant - de niveau d'éveil normal - est capable de reconnaître son corps entier dans le miroir : conquête de son unité. Il aura eu besoin de contact physique pour franchir ces étapes et l'on comprend combien les séparations précoces peuvent perturber le corps à corps nécessaire et faire naître des difficultés d'investissement de la mère pour l'enfant, source de sécurité. Il

est d'ailleurs relevé que la séparation précoce serait un facteur favorisant l'état dépressif à l'adolescence, et vice-versa, la séparation viendrait à prouver à la mère que sa présence n'est pas ce qui est le plus fondamental pour ce nouveau-né-là et sous-tend l'idée d'incompétence de la mère.

Il est important d'avoir en tête que l'enfant petit ne souffre pas de «manque», s'il connaît suffisamment la chaleur maternelle (ou parentale) et les expérimentations sensori-motrices inhérentes à ce premier stade de la vie.

### **Entre 1 an et 3 ans...**

L'enfant apprend à maîtriser son corps. C'est le moment de l'éducation sphinctérienne, mais surtout la période où il sait agir. Il est nécessaire alors de lui laisser suffisamment de liberté pour qu'il puisse faire comme un autre l'expérience de ses capacités motrices. Comme pour un enfant «ordinaire», il est utile de ne pas empêcher l'enfant agénésique de faire des exercices moteurs qui parfois sont un peu acrobatiques.

L'enfant, à ce stade, gagne un pouvoir de décider pour lui : jeter, garder, faire plaisir, s'opposer. Il se sent capable d'une certaine autonomie.

À 3 ans, les éléments essentiels du schéma corporel sont installés. L'enfant sait réellement que le corps qu'il a perçu comme une unité à 16 mois est bien le sien ; il acquiert véritablement son identité et ne parlera plus de lui à la 3ème personne. Il dit «je». À cet âge, il voit le monde d'une façon égocentrique, c'est-à-dire qu'il ne le considère que de son propre point de vue. C'est pourquoi il peut ne pas avoir le sentiment de manque ; il fait une unité tel qu'il est. Ses capacités de langage se sont développées et il peut - si on lui donne les mots pour le faire - parler de son corps.

### **Entre 3 et 5 ans....**

Tout enfant connaît une période d'exhibitionnisme où il aime se montrer. Si l'enfant n'entend pas des remarques dévalorisantes pour lui, les questions des autres peuvent ne pas lui être importunes. Cependant, l'enfant agénésique a souvent vécu au sein de la famille dans un cocon qui contrôle généralement les informations dépréciatives et cherche à le faire vivre le plus normalement possible. L'entrée à l'école marque la sortie du cercle

domestique. Il y a là une rupture avec le milieu habituel. Il va faire peu à peu la découverte des réactions des autres à son égard : va naître un certain sentiment d'incohérence.

Il s'aperçoit qu'il n'est pas simplement ce qu'il sent qu'il est, il est aussi ce que les autres perçoivent de lui.

L'incohérence est double :

- incohérence entre l'attitude de son milieu familial et du milieu nouveau ;
- incohérence des perceptions de son identité.

Dans le cas d'une malformation visible, l'entourage peut former une sorte de projection avec une image délimitée :

*«Parce qu'il a un bras en moins, il va connaître un problème de schéma corporel, d'équilibre..»*

**Ce qu'il est est estompé par ce qu'il se doit d'être.**

Le danger est que l'enfant agénésique, face à un consensus d'idées pré-conçues, se mette à faire siennes les idées d'autrui sur son identité. Il s'aperçoit qu'il peut être réduit au signe qui le distingue des autres : *«C'est l'enfant sans bras»*, donc handicapé, donc malheureux et présentant sans doute d'autres imperfections moins visibles...

Il livre malgré lui une information importante sur lui : le regard d'autrui peut alors être vécu comme une intrusion dans sa vie privée.

Les réactions de l'enfant ont des registres différents :

- certains se mettent à cacher leur bras alors qu'ils ne le faisaient pas auparavant.

- quelques-uns manifestent un repli sur soi qui interroge l'entourage. Ce repli peut introduire une non-curiosité, un non-investissement scolaire. Il est parfois une conformité aux désirs parentaux :

*«Si on te demande ce que tu as, tu dis que cela ne les regarde pas !»*

Mais la plupart du temps, il est une sorte d'adaptation à l'entourage, une prise de conscience mature. On lui demande de se considérer comme «normal», «bien dans sa peau» et en même temps de tenir compte de l'effet qu'il provoque sur ceux qui le regardent. Pour être bien accepté, il doit montrer qu'il ne connaît pas de malaise personnellement, et il doit éviter aussi d'en créer autour de lui. Et c'est cette précaution qui va parfois le pousser à vouloir passer plus inaperçu. Le port d'une prothèse esthétique s'inscrit d'une certaine façon dans ce registre sans qu'il traduise un «mal-être» d'être différent.

L'importunité de l'agénésie, c'est-à-dire la gêne fonctionnelle qu'elle apporte, n'est pas première dans l'apparition des troubles quand il y en a. En effet, l'enfant agénésique d'un bras a su trouver des «trucs» pour bien se débrouiller. C'est bien l'impact de la «visibilité» qui joue d'abord.

D'autres enfants paraissent au contraire tirer parti de leurs différences :

- quelques-uns, plutôt rares, développent une agressivité. Le moignon devient une arme : il n'est pas un faible à plaindre

- quelques autres vont avoir une attitude plus exhibitionniste : faire le clown, user d'un naturel dont ils connaissent les effets. L'image sociale donnée est plus valorisante et s'inscrit dans l'exhibitionnisme propre à cet âge. La bonne acceptation de prothèses myoélectriques par les copains entre 3 et 6 ans se situe dans ce contexte où il est bien de pouvoir épater les autres.

Notons en outre que l'enfant qui aura fait sa place dans un milieu où il est connu, où il n'hésite pas à se montrer, va devoir refaire une nouvelle conquête de territoires. Confronté aux malaises qu'il engendre, il doit nuancer ses attitudes en réponse à celles d'autrui.

Lorsque des parents s'inquiètent du changement d'attitude de leur enfant, on peut souligner que l'image que chacun de nous veut donner dans les différents lieux fréquentés sait être aussi différente. Il faut y voir un facteur d'adaptation à l'environnement plutôt qu'une souffrance particulière.

## **Après 6 ans...**

Il est bon de préciser que l'évolution normale de l'enfant fait que vers 6 ans l'enfant a moins envie de se montrer. Il entre dans la période dite de latence où il fait preuve de pudeur. L'enfant perd de sa spontanéité, il a besoin d'être comme les autres.

Il est rare que l'enfant puisse être le même partout. Mais du cercle familial à un autre cercle qui devient familier, l'enfant peut instaurer des contacts de plus en plus faciles, l'expérience aidant. Il risque de constater que parfois la familiarité n'efface pas le malaise d'autrui.

Et c'est alors le sentiment d'estime de soi, de sa propre valeur, qui lui permet de faire face. En effet, les comportements de repli ou d'exhibitionnisme ne sont pas les plus représentatifs à cet âge.

Les témoignages de leurs parents ou leur propre considération sur eux-mêmes, mettent souvent en avant un comportement de fonceurs, voire de leaders, qui recherche le défi physique en particulier et les pousse à accomplir des exploits.

L'estime de soi est considérée comme l'un des besoins fondamentaux de l'enfant pour son développement psychomoteur. Les autres besoins sont, comme on l'a vu, le besoin d'amour et de sécurité, la cohérence d'attitude autour de lui et un milieu permettant des expériences nouvelles où l'enfant se sent acteur et non pas soumis aux situations.

Or l'estime de soi peut se trouver paradoxalement accrue chez bien des enfants malformés. En effet, si l'agénésie a pu devenir «manque» par le regard des autres, et lui a fait douter de l'intégrité qu'il avait conquise dans une évolution normale, il ressent alors une atteinte à sa valeur. Et c'est par cela même qu'il le dévalorise qu'il va chercher à se valoriser. Ainsi disait un enfant de 12 ans porteur de malformations congénitales importantes :

*«Je ne peux vivre qu'en faisant des exploits».*

Certes, parfois les parents sont pris au piège de ce défi, et au lieu d'épauler l'enfant, attendent de lui des performances bien difficiles à atteindre. L'enfant peut alors paraître victime d'un désir irréalisable de ses parents. Cependant dans la plupart des cas, cette énergie semble bien faire partie de

l'enfant lui-même.

On constate que cette valorisation, qui lui permet de bien vivre, est parfois mal ressentie par l'entourage. Celui-ci y voit un effet de compensation un peu pathologique, ou bien les parents sont accusés de trop demander, de nier le handicap, de ne pas accepter leur enfant comme il est.

L'énergie déployée par de tels enfants est pourtant la preuve qu'elle leur est indispensable pour vivre. Bien des parents d'enfants «normaux» savent bien qu'ils n'arrivent pas à imposer des activités physiques, même dans le cadre de loisirs, si leur enfant n'en a pas envie.

Certes, à l'adolescence, les enfants agénésiques mettent en avant le rôle important de leurs parents dans la conquête de leur autonomie : *«Ils étaient durs pour moi, mais ils ont bien fait d'être exigeants, ils savaient que j'étais capable»*.

Est-ce une construction rétrospective pour laver leurs parents des sentiments de désarroi ou de rejet dont ils pourraient les soupçonner ?

Il semble bien, en tout cas, que même au niveau de la scolarité, l'enfant ou l'adolescent agénésique de l'avant-bras connaisse peu l'échec.

Cette nécessité d'exister en se surpassant met en cause le désir de l'entourage - non familial particulièrement - de mettre tout à la portée présumée du jeune. Or lui faciliter trop les choses dénonce le sentiment de sa vulnérabilité et son incapacité à faire face. Il est parfois utile à ce propos de rencontrer le personnel des crèches ou de garde de l'enfant petit, puis à l'école, pour le mettre en garde contre les attitudes provoquées par l'angoisse de s'occuper d'un enfant handicapé :

- angoisse qui leur fait craindre de ne pas assez protéger l'enfant ;
- crainte de le mettre dans des conditions où sa «différence» ressort.

Il faut alors expliquer que la négation de cette différence est parfois plus lourde que le «faire avec» ouvertement et en en parlant.

L'important est que l'enfant exprime ses capacités.

Or, comme pour mieux distinguer ce qu'il est de ce qu'il paraît, l'enfant agénésique a besoin de **faire pour être** et être non pas «comme» les autres, mais faire souvent plus que les autres.

L'enfant ou l'adolescent qui arrive à cette forme de satisfaction par expériences réussies peut répondre comme ce garçon de 17 ans à cette question posée :

*«Que pourrait-on dire à des parents inquiets qui, après une échographie, savent que leur enfant attendu présente une agénésie de l'avant-bras comme toi ?»*

*«Franchement, je leur dirais que ça ira bien pour eux, qu'il ne faut pas qu'ils se fassent de souci pour ça !».*

L'estime de soi, le sentiment de sa valeur apportent la certitude qu'on peut être aimé, qu'on peut plaire, voire qu'on peut être utile aux autres.

Dans le cas où les malformations - plus importantes - suppriment cette capacité de faire dans le milieu «normal», le grand enfant ou l'adolescent peut sentir le besoin de se retrouver en milieu spécialisé où les conditions de vie lui permettent de partager des activités plus adaptées.

Il est certain que pour se construire des images de soi positives, il faut, pour l'enfant, un entourage qui attende quelque chose de lui. Nous rappelons le témoignage d'une jeune fille de 15 ans ayant des agénésies des doigts d'une main, qui se vivait comme incapable de faire quoi que ce soit et connaissait des échecs scolaires peu en relation avec ses potentialités intellectuelles : *«Ma mère m'a dit que je ne peux pas tenir ma petite soeur dans les bras,... éplucher les légumes... faire le ménage !».*

**Se pose bien sûr alors le rôle de l'attitude parentale. Il semble que l'expérience des parents antérieure à la naissance de l'enfant malformé, leur passé, la relation qu'ils ont pu avoir avec leurs propres parents, la dynamique relationnelle du couple, vont être le tremplin de l'existence et de la confiance apportée à l'enfant.**

**Cependant, si la capacité des parents à «faire face» paraît primordiale, il faut aussi croire en la capacité de l'enfant lui-même à faire sa place, à trouver les moyens d'exister. Il doit être encouragé à se faire confiance.**

Il est nécessaire de croire en l'idée que - comme pour un autre enfant - tout est à faire, qu'il y a quelque chose à construire, par son entourage et par lui-même, qu'il a un avenir non déterminé d'avance par l'anomalie, savoir qu'on peut faire des projets pour lui et avec lui : il est avant tout un enfant en évolution.

Pour être persuadés eux-mêmes de l'autonomie possible de leur enfant, les parents doivent rapidement recevoir une information adaptée. Les questions simples - pourra-t-il faire du vélo, comment coupera-t-il sa viande ? - doivent avoir trouvé une réponse avant qu'elles ne se posent dans la réalité.

Des informations claires, véridiques, précocement données à l'enfant par des parents vigilants, sont à la source de la relation qu'il pourra avoir par la suite avec les autres. Les mots pour pouvoir parler lui-même de son anomalie doivent parfois lui être fournis. Ainsi certains enfants expliquent qu'ils ont eu *«un accident dans le ventre de leur maman»*, rencontre circonstancielle de facteurs qui ont, à un moment donné, entravé le développement normal. La verbalisation est une clef qui permet de découvrir ses désirs, évoquer avec lui ce qu'il aimerait pouvoir faire et ne le peut parfois.

Cette fantasmatisation lui rend en quelque sorte son intégrité ; c'est en tout cas ce qui facilite ses possibilités de création, d'invention, de passage au symbolisme indispensable au moment de la scolarité.

L'enfant doit savoir rapidement que c'est lui le moteur des propositions à faire, qu'il n'est pas un «objet» qu'on se doit d'améliorer par des aides techniques, prothèse ou opération chirurgicale. En ce sens, l'appareillage ou les interventions peuvent être vécus comme des éléments dynamiques.

Des adolescents expriment très bien que la qualité de leurs relations avec leur entourage - surtout dans leurs relations de mixité - est déterminée avant tout par leur personnalité : *«Ce n'est pas mon bras qui m'empêche de plaire» ... «je sais bien que je plais aux filles».*

Les causes des difficultés rencontrées doivent être recherchées, comme pour tout autre enfant en difficulté, dans un large éventail d'hypothèses et non pas seulement en référence avec l'anomalie physique. Les psychothérapeutes qui suivent des enfants « ordinaires », et quelques-uns présentant un handicap physique, soulignent avec insistance que l'analyse de leurs troubles se fait de la même manière, que ce n'est pas le handicap qui provoque le trouble, mais la façon dont il est perçu de par le fonctionnement psychique du sujet.

Cela peut expliquer que beaucoup de personnes présentant des malformations congénitales des membres considèrent leur vie de façon particulièrement positive ; les éléments statistiques de l'enquête vont bien dans le sens d'une intégration tout à fait dans la norme, compte tenu du contexte socio-culturel de l'individu.



---

## Conclusion

---



Au terme de cette recherche, qui porte sur 253 cas de malformation congénitale des membres, nous pouvons répondre aux trois objectifs de l'étude :

1. Étudier l'impact des malformations congénitales des membres sur la vie familiale, scolaire et sociale :

Malgré le formidable bouleversement familial qu'entraîne la naissance d'un enfant malformé des membres, la qualité de la vie de l'enfant et de sa famille n'est pas déterminée par cette malformation.

2. Étudier les modalités de l'annonce à la découverte de la malformation à la naissance, ou avant la naissance, par l'échographie.

- Les résultats de notre enquête mettent en avant des modalités d'annonces inadaptées dans un peu plus de la moitié des cas avant 1986 et un peu moins de la moitié des cas depuis 1986.

- Avoir un enfant malformé des membres est une épreuve. Le rôle du médecin et des équipes soignantes est d'accompagner les parents dès les premiers instants.

- Annoncer la naissance d'un enfant malformé est une mission rare et difficile pour une équipe de maternité. Le pire est le silence, la fuite et l'absence de projet pour l'enfant.

La réflexion est amorcée depuis de nombreuses années. Elle est renforcée par la circulaire ministérielle du 21/12/1985 relative à «la sensibilisation du personnel de maternité à l'accueil des enfants nés avec un handicap et de leur famille».

Les attitudes générales évoluent dans ce sens.

Mais trouver les attitudes les mieux adaptées à chaque cas constitue une réelle difficulté. Un travail d'équipe et une réflexion permanente devraient le permettre.

3. Essayer de voir s'il existe des corrélations entre la qualité de la vie de la personne malformée et les modalités de l'annonce afin de définir des attitudes à respecter au moment de l'annonce et de préciser l'aide à apporter aux parents au moment et dans les suites de l'annonce ou de la découverte.

Notre étude montre qu'une annonce correcte à la naissance favorise considérablement l'investissement de l'enfant par la famille, à la base de son évolution : 67% de réponses positives quand l'annonce a été correcte (VF 4 et 5).

Néanmoins, on observe 52% de réponses positives (VF 4 et 5) en cas d'annonce dite «*inacceptable*», ce qui veut dire que cette modalité d'annonce n'est pas l'unique déterminant de l'attitude des parents.

Ce travail de recherche, mené pendant 3 ans, a été, pour notre équipe, l'occasion de réflexions importantes, d'échanges nombreux entre nous-mêmes, les parents et d'autres équipes médicales.

Nous insistons sur le fait que ces conclusions ne sont valables que pour les cas étudiés. Au-delà des résultats chiffrés, elles nous ont permis de faire une analyse des difficultés rencontrées par les personnes malformées congénitales des membres. Au moins 191 enfants ont été suivis par nous-mêmes à Saint-Maurice dans une optique de prise en charge globale de réadaptation et d'intégration dans un milieu normal. Cette étude met en relief les facultés d'adaptation surprenantes d'individus pourtant bien entravés par l'incomplétude de leur corps. Ces résultats ne nous ont pas vraiment étonnés parce que depuis longtemps nous nous étions rendu compte que la plupart de ces enfants et leurs parents montraient une formidable volonté de bien vivre en dépit des difficultés qui auraient pu paraître initialement insurmontables.

A Saint-Maurice, mai 1994

# Bibliographie

## EPIDEMIOLOGIE

Goujard J. (1981-1989). *Le registre des malformations congénitales de Paris.*

Froster U.G., Baird P.A. (1993). Congenital Defects of the limbs in stillbirths : Data from a population-based study, *Am. J. of Med. Genetics*, 46, 476-482.

Héjal A. (1993). Six generations of a family with multiple limb deficiencies, *J. of Ped. Orthop.*, 13. 2. 210-213.

Robert J.M. *Dysplasie 92* Registre Centre-Est de malformations congénitales, Lyon, Institut Européen de Génomutations.

## GENERALITES

Laburthe-Tolra Y. (1987). Les agénésies terminales des membres supérieurs, *Chir.*, 113, 112-129.

Legrix D. (1960). *Née comme ça*, Paris, Segep. Kent..

Masse P. (1992). *Agénésie des membres supérieurs chez l'enfant*. Conférence d'enseignement de la SOFCOT, Paris, Expansion Scientifique Française.

Mur J.M., Chau N., Vigneron J., Schertzer M., Landes P. (1989). Malformations congénitales et catégories socio-professionnelles, *J. Gyn. Obst. Biol. Reprod.*, 18, 32-38.

Pilliard D., Thévenin D., Taussig G. (1990). Malformation et amputation congénitale des membres chez l'enfant, *Enc. Med. Chir. Kinésithérapie*, 263, 90 A 10.

Taussig G. et Coll. (1988). Les malformations congénitales des membres de l'enfant, *Soins*, 82, 3-36.

Thévenin D. (1988). *À propos de 250 agénésies des membres inférieurs de l'enfant*, Thèse, Paris, Saint Antoine, Bibl.

## DIAGNOSTIC ANTENATAL. ANNONCE DU HANDICAP

Belhassen W. (1990-1991). *Problèmes posés par la découverte anténatale d'une agénésie d'un membre : à propos de huit cas*. Mémoire pour l'obtention du diplôme d'Université de médecine foetale, Paris, XIème année.

Commission Nationale des Parents de l'Association des Paralysés de France (A.P.F.) (1990). L'annonce du Handicap. Comment des Parents l'ont vécue, Paris, A.P.F.

Deschamps F., Téot L., Benningfield N., Humeau C. (1992). Ultrasonography of the normal and abnormal antenatal development of the upper limb., *Amn. of Hand and upper limb Surg.*, 11, 5, 389-400.

Macquart-Moulin G., Julian C., Chapel F., Aymé S. (1989). Sensibilité de l'échographie obstétricale dans le diagnostic anténatal des anomalies foetales majeures, *Rev. Epidem. et Santé Publ.*, 37, 197-295.

Raverdy-Nozal E. (1972). La naissance d'un enfant malformé des membres, *Le Pédiatre*, 8, 38, 47-57.

Roy J., Guilleret M., Visier J.P., Molenat F. (1989). Médecin et annonce du handicap chez un nouveau-né, *Arch. Fr. Pédiatr.*, 46, 751-757.

## TRAITEMENT

Bernard J.C. (1989). *Agénésies unilatérales des membres supérieurs. Chirurgie. Appareillage*. Mémoire de dipl. Univ. d'appareillage des handicapés moteurs, Lyon.

- Desoutter E., Peyrard O., Riviera S., Bérard C. (1992). L'appareillage myoélectrique des enfants : aide ou contrainte ?, *J. d'ergoth.*, 14, 3, 94-98.
- Edelstein J.E., Berger N. (1993). Performance comparison among children fitted with myoelectric and body-powered hands, *Arch. Phys. Med. Rehabil.*, 74. 376-380.
- Goenaga-Alecki M. (1986). Présentation de la prothèse myoélectrique pour l'enfant et place de l'ergothérapie, *J. d'ergoth.*, 8, 2, 42-49.
- Masse P., Pilliard D. (1984). Conduite à tenir dans les grandes malformations des membres chez l'enfant, *Cahier d'enseignement de la SOFCOT*, 45-66.
- Pilliard D., Thévenin D., Taussig G. (1989). Les agénésies des membres. Aspect clinique et possibilités thérapeutiques, Paris, *Soc. Echo. Gyn. Obst. Millupa*.

#### REPERCUSSIONS FAMILIALES

- Mason K.J. (1991). Congénital orthopedic anomalies and their impact on the family, *Nursing Clinics of North America*, 26, 1, 1-16.
- Vorni J.W., Rubenfeld L.A., Talbot D., Setoguchi Y. (1989). Family functionary, temperament, and psychologic adaptation in children with congenital or acquired limb deficiencies, *Pediatrics*, 84, 2, 323-330.



---

## **Annexes**

---

- **LETRE AUX PARENTS**
- **QUESTIONNAIRE REMPLI PAR LES PARENTS**
- **FICHE DE DÉPOUILLEMENT INFORMATIQUE DES QUESTIONNAIRES**



INSTITUT NATIONAL DE READAPTATION

RECHERCHE SUR "L'ANNONCE DU HANDICAP  
DANS LE CAS DE MALFORMATIONS CONGENITALES DES MEMBRES"  
financée par le C.T.N.E.R.H.I.

Equipe de Recherche

Dr G. TAUSSIG Chef de projet - Chirurgien

Dr D. PILLIARD - Chirurgien

M. ALECKI - Ergothérapeute

B. BOULOT - Psychologue

A.M. DERRIEN - Ergothérapeute

M.L. DEVANZ - Psychologue

Avec le Concours de  
l'A.N.E.A.D. et de  
l'A.S.S.E.D.E.A.

Saint-Maurice, le 30 septembre 1991

Madame, Mademoiselle, Monsieur,

Dans le cadre d'une étude proposée par le Centre Technique National d'Etude et de Recherche sur les Handicaps et les Inadaptations, le Docteur G. TAUSSIG et le Docteur D. PILLIARD du Service de Chirurgie Orthopédique et de Rééducation pédiatrique de l'Institut National de Réadaptation de Saint-Maurice, réalisent une recherche sur "L'ANNONCE DU HANDICAP DANS LE CAS DES MALFORMATIONS CONGENITALES DES MEMBRES".

Cette recherche se déroule sur 2 ans avec la participation de l'A.N.E.A.D. et l'A.S.S.E.D.E.A. et c'est la raison pour laquelle nous vous écrivons.

A une période où le diagnostic avant la naissance est devenu possible, il est indispensable de pouvoir apporter, aux parents concernés et aux équipes qui suivent la grossesse, toutes les informations relatives à la vie de l'enfant, puis du jeune adulte et de sa famille.

Votre concours sera précieux en tant que parents ou jeune concerné.

Vous pourrez :

- répondre au questionnaire ci-joint (par écrit, par téléphone ou par Minitel)
- demander une rencontre avec un membre de l'équipe de Saint-Maurice ou de l'une des Associations (A.N.E.A.D. ou A.S.S.E.D.E.A.).

Pour participer ou pour toute information complémentaire, vous pouvez écrire ou téléphoner à votre convenance à :

- Service de Chirurgie orthopédique et de Rééducation pédiatriques. Institut National de Réadaptation , 14, rue du Val d'Osne 94410 SAINT MAURICE - Tél (1) 43 96 63 50.

- A.N.E.A.D.: Catherine GIMARET. 16, rue Sainte Croix de la Bretonnerie 75004 PARIS - Tél (1) 42 78 44 47.

- A.S.S.E.D.E.A.: Christiane et Benoît GAUTHIER. 1, avenue des Olympiades 91300 MASSY - Tél (1) 69 30 90 56. - Minitel au N° suivant : (1) 30 21 21 30 code ASSEDEA.

Merci de nous répondre rapidement avant le 31 octobre 1991 si possible.

Soyez assurés, Madame, Mademoiselle, Monsieur, de nos sentiments les meilleurs.



Dr G. TAUSSIG

P.S. Il est possible que ce courrier vous parvienne adressé par l'I.N.R. ou par une Association.

**"ANNONCE DU HANDICAP"**  
**ENQUETE REALISEE PAR**  
**L' I. N. R. DE SAINT MAURICE**  
**AVEC L' A. N. E. A. D**  
**ET L' A. S. S. E. D. E. A.**

---

Remplie par :

l'adulte ou le jeune  par les parents  par les deux à la   
concerné

NOM : .....

Prénom : .....

Adresse complète : .....

.....

Téléphone : .....

(Sauf si vous souhaitez garder l'anonymat)

L'enfant et les parents peuvent répondre sur deux formulaires séparés.  
Vous pouvez rajouter d'autres pages si nécessaire.

A retourner soit :

- à l'I.N.R., service de Chirurgie orthopédique et  
Rééducation pédiatriques.  
INSTITUT NATIONAL DE READAPTATION 14, rue du Val d'Osne  
94410 SAINT MAURICE. Tél 43.96.63.50.
- à l'A.N.E.A.D., chez Catherine GIMARET  
16, rue Sainte Croix de la Bretonnerie  
75004 - PARIS. Tél 42.78.44.47.
- à l'A.S.S.E.D.E.A., chez Christiane et Benoît GAUTHIER  
1, avenue des Olympiades  
91300 MASSY. Tél 69.30.90.56.

P.S. Il est possible que ce courrier vous arrive, adressé par l'I.N.R. ou  
par l'une ou l'autre des associations.

Date de naissance : ..... Sexe : M

Lieu de naissance : ..... F

Nom de la maternité : .....

Type de malformation (s) :

### MODALITES DE L'ANNONCE

Pouvez-vous relater comment s'est faite l'annonce du handicap de votre enfant en essayant de répondre aux questions :

Qui vous a prévenu

A qui cela a t-il été annoncé

Où l'avez-vous appris

Quand (grossesse, aussitôt après la naissance, plus tard)

Comment est-ce que cela a été dit

Quand a t-on parlé de l'appareillage la lère fois

Avez-vous des suggestions à faire à ce sujet

**ECHOGRAPHIE (S)**

non                       oui                       nombre

à quel (s) mois de grossesse ? .....

Le diagnostic a t-il été

fait et dit   
fait, non dit   
non fait

**FAMILLE**

Père : date de naissance :

Profession :

Mère : date de naissance :

Profession :

Mariés   
date :

séparés   
date :

Autre

Fratrie :

Prénom :	Dates de naissance	Frère	Soeur
.....	.....	.....	.....
.....	.....	.....	.....
.....	.....	.....	.....
.....	.....	.....	.....
.....	.....	.....	.....
.....	.....	.....	.....

**MODE DE GARDE PENDANT LA PETITE ENFANCE :**

	de quel âge à quel âge ?
à la maison	.....
chez une nourrice	.....
dans la famille	.....
à la crèche	.....
en pouponnière	.....
à l'hôpital	.....

Le handicap a -t-il eu une influence sur le mode de garde, le travail de la mère ou du père, de quelle façon ?

SUIVI MEDICAL

Lieu (x) : .....  
.....  
.....  
.....  
.....

Age de la première consultation en rapport avec la malformation : .....  
Lieu : .....  
Age de la marche : .....  
Mode de déplacement actuel :.....  
.....

Appareillage : refaire le tableau pour chaque membre appareillé

Membre appareillé :

Type d'appareil	Age	Port (1)	Eventuellement âge de l'arrêt / âge de la reprise du port de la prothèse

(1) Préciser : toute la journée  
pour certaines activités quotidiennes  
en de rares occasions

Chirurgie :

Type d'intervention	date	lieu

SCOLARITE

Quel a été le déroulement de la scolarité ?

Niveau	à quel âge	type d'établissement (public, privé, spécialisé)
Maternelle		
Primaire		
Collège		
Lycée		
Autre		

Redoublement non  oui   
quelle (s) classe (s) : .....

Etudes supérieures .....  
.....

Formation professionnelle .....  
.....

Niveau d'études atteint .....  
.....

Projets .....  
.....

Des difficultés ont elles été rencontrées ?  
Une adaptation particulière a-t-elle été nécessaire ?  
Y a t-il eu des solutions ?

## LOISIRS

Quelles sont les activités de loisirs pratiquées dans le cadre scolaire ou extra scolaire ?

Quelles sont celles qui sont pratiquées en groupe

- avec des personnes ayant un handicap :
- avec des personnes valides :

Y a t-il des loisirs (sports - musique) que vous auriez aimé faire et que le handicap n'a pas rendus possibles :

POUR LES ADULTES

Etudes suivies et diplômes obtenus :

Profession exercée :

ou projets professionnels :

Situation familiale :

Célibataire

Marié

Autre

Nombre d'enfants :

Mode de vie :

Avez vous des problèmes d'autonomie

oui  non

Lesquels ?

Solutions trouvées :

Autres réflexions

Vos observations ou réflexions éventuelles :



## IDENTIFICATION

- NF : / / / / - N° de la Fiche ? : 3 chiffres  
NOM : / - Nom (prénom) ? : 15 caractères  
S : / / - Sexe ? : M ou E  
ORG : / / / / - Origine ?  
ANE : ANEAD ASS : ASSEDEA MA : St. Maurice  
AUT : autre  
DN : / / / - Département de naissance ? : 2 chiffres  
DD : / / / - Département du domicile ? : 2 chiffres  
DNAI : / / / / / - Date de naissance au FORMAT AAMM  
(2 chiffres pour l'année AA, 2 pour le mois MM)  
FL : / / / - Filiation ? LG : Légitime, AB : Abandon, AD : Adoption  
AGA : / / / / - Age à l'adoption ? si en mois : xxM, si en années : yyA  
- (xx ou yy : nombre à chiffres ex : 03M, 06A, 16 M)  
- **ATTENTION** !!! 24 M est interdit, écrire 2A

## MALFORMATIONS

- MF : / / - Nombre de membres atteints : 1 chiffre (1,2,3 ou 4)
- SD1 : / / - MEMBRE SUPERIEUR DROIT
- Anomalie L : Longitudinale, T : Transversale, X : Non précisée
- SD2 : / / / - Les cases SD2, SD3, SD4, SD5 peuvent recevoir les réponses suivantes :
- ABC : Avant-bras
- ADG : Absence de doigt
- APC : Absence de pouce
- SD3 : / / / - BRA : Bras
- EPA : Epaule
- MFD : Malformation des doigts
- MSC : Membre supérieur court
- SD4 : / / / - PFX : Pince fonctionnelle
- PHO : Phocomélie
- PNF : Pince non fonctionnelle
- TCP : Transcapienne
- SD5 : / / /
- 
- SG1 : / / - MEMBRE SUPERIEUR GAUCHE
- Anomalie L : Longitudinale, T : Transversale, I : Imprécisée
- SG2 : / / / - Les cases SG2, SG3, SG4 et SG5 peuvent recevoir les réponses suivantes :
- ABC : Avant-bras
- ADG : Absence de doigt
- APC : Absence de pouce
- SG3 : / / / - BRA : Bras
- EPA : Epaule
- MFD : Malformation des doigts
- SG4 : / / / - MSC : Membre supérieur court
- PFX : Pince fonctionnelle
- PHO : Phocomélie
- PNF : Pince non fonctionnelle
- TCP : Transcapienne
- SG5 : / / /
- 
- ID1 : / / - MEMBRE INFÉRIEUR DROIT
- Anomalie L : Longitudinale, T : Transversale, X : Non précisée
- ID2 : / / / - Les cases ID2, ID3, ID4 et ID5 peuvent recevoir les réponses suivantes :
- APA : Appui sans appareil possible
- APN : Appui sans appareil impossible
- APR : Absence de péroné
- ID3 : / / / - APX : Appui non défini
- ATB : Absence de tibia
- FCA : Fémur court allongeable
- FTH : Fémur très hypoplasique
- MOR : Malformations d'orteils
- ID4 : / / / - PID : Pied
- ID5 : / / /
- 
- IG1 : / / - MEMBRE INFÉRIEUR GAUCHE
- Anomalie L : Longitudinale, T : Transversale, X : Non précisée
- IG2 : / / / - Les cases IG2, IG3, IG4 et IG5 peuvent recevoir les réponses suivantes :
- APA : Appui sans appareil possible
- APN : Appui sans appareil impossible
- APR : Absence de péroné
- IG3 : / / / - APX : Appui non défini
- ATB : Absence de tibia
- FCA : Fémur court allongeable
- FTH : Fémur très hypoplasique
- IG4 : / / / - MOR : Malformation d'orteils
- PID : Pied
- IG5 : / / /

## GROSSESSE

- G** : /\_/\_ - S : Simple    C : Complicée    X : ?  
**U** : /\_/\_ - U : Unique    M : Multiple  
**E** : /\_/\_ - Echographie    O : Oui, mais nombre ignoré, N : Non  
N : Oui, n=nombre d'écho    X : ?  
**DIA** : /\_/\_/\_ - **DIAGNOSTIC**    FED : Fait et dit,    END, Fait et non dit,  
NET : Non fait

## FAMILLE

- AP** : /\_/\_ - Age du père à la naissance de l'enfant : 2 chiffres  
**PP** : /\_/\_ - Niveau socio-culturel du couple : 1-sup. favorisé, 2-moyen, 3-défavorisé  
**AM** : /\_/\_ - Age de la mère à la naissance de l'enfant 2 chiffres  
**PM** : /\_/\_ - Professions particulières, 1 ou 2  
- 1:Médical / Paramédical, 2:Enseignant  
**AN** : /\_/\_ - Nombre d'années de vie commune à la naissance de l'enfant, 2 chiffres  
**AS** : /\_/\_ - Nombre d'années de vie commune entre la naissance  
de l'enfant et la séparation des parents, 2 chiffres  
**B** : /\_/\_ - Nombre d'enfants de la famille, 1 chiffre  
**R** : /\_/\_ - Rang de l'enfant, 1 chiffre  
**M** : /\_/\_ - Mère seule à la naissance    O/N

## ANNONCE ANTENATALE

- AA : / / / - Nombre de semaines à l'annonce, 2 chiffres  
- (0 s'il n'y a pas eu d'annonce anténatale)
- QX : / / - Qui a fait l'annonce : E : Echographiste, Q : Obstétricien, X : ?
- QU : / / - Qualité de l'annonce,  
- C:Correcte, M:Maladroite, I:Inacceptable, DV:Descriptive, X: ?
- EE : / / - Entretien avec équipe spécialisée Q/N
- IP : / / - Impact positif de l'annonce ? Q/N/X

## NAISSANCE

- N : / / - N:Normale, C:Césarienne, X:Non précisé
- Z : / / - Prématurée : Q/N
- QA : / / / - Qui a fait l'annonce,  
- AC : Accoucheur SE : Sage-Femme, IE:Infirmière  
- C:Conjoint PD:Pédiatre SA:Personne
- QI : / / / / - L'annonce a été :  
- IPIM : Immédiate au père et à la mère - IPBM : Immédiate au père, retardée à la mère  
- RPRM : Retardée au père et à la mère, - RPIM : Retardée au père, immédiate à la mère  
- NP : Non précisé,
- PR : / / / / - La représentation a été :  
- IPIN : immédiate au père et à la mère - IPBM : Immédiate au père, retardée à la mère  
- RPRM : retardée au père et à la mère - RPIM : retardée au père, immédiate à la mère,  
- NP : Non précisé - NV : Volontairement non faite,
- QV : / / / - Qualité de l'annonce,  
- C:Correcte, M:Maladroite, I:Inacceptable, DV:Descriptive, X:?
- MD : / / - L'attitude du personnel médical a été :  
- B: Bonne, C:Correcte, M:Maladroite, D:Désagréable, X:Non précisée
- AQ : / / - L'attitude du personnel paramédical a été :  
- B:bonne, C:correcte, M:Maladroite, D:Désagréable; X:Non précisée
- Mi : / / - Mère isolée contre son gré ? : Q/N/X
- Q1 : / / - A-t-on parlé de cas semblables ? : Q/N
- Q2 : / / - A-t-on parlé d'Associations de parents ? : Q/N
- Q3 : / / - A-t-on parlé du devenir de l'enfant ? : Q/N
- Q4 : / / - A-t-on parlé des possibilités médicales ? : Q/N
- Q5 : / / - A-t-on parlé d'adresses de médecins ? : Q/N
- Q6 : / / - A-t-on fait appel immédiat au spécialiste ? : Q/N

## SUIVI MEDICAL

SM : / / - Suivi médical : Q/N  
AB : / / / - Age au dernier bilan (en années) : 2 chiffres  
AC : / / / / - Age de consultation, si en mois : xxM, si en années : yyA  
- (xx ou yy : nombre à 2 chiffres ex : 03M, 06A, 16M)

## APPAREILLAGE

MS : / / - **MEMBRE SUPÉRIEUR** : Q/N  
M1 : / / / - Esthétique D:Droite, G:Gauche, DG:Droite et Gauche  
M2 : / / / - Mécanique D:Droite, G:Gauche, DG:Droite et Gauche  
M3 : / / / - Myoélectrique D:Droite, G:Gauche, DG:Droite et Gauche  
M4 : / / / - Aide technique D:Droite, G:Gauche, DG:Droite et Gauche  
M5 : / / / - Non précisé D:Droite, G:Gauche, DG:Droite et Gauche  
A1 : / / / - Age au 1er appareil si en mois : xxM, si en années : yyA  
- (xx ou yy : nombre à 2 chiffres ex : 03M, 06A, 16M)  
- **ATTENTION !!!** 24 M est interdit, écrire 2A  
PT : / / / - Port de l'appareil  
- EC : Continu, PQ : Occasionnel, PP : Pour activités précises  
- AI : Abandon temporaire AD : Abandon définitif  
KS : / / - Chirurgie : Q/N  
N1 : / / / - Nombre de passages au bloc : 2 chiffres  
MB : / / - **MEMBRE INFÉRIEUR** : Q/N  
B1 : / / / - Chaussures adaptées D:Droite, G:Gauche, DG: Droite et Gauche  
B2 : / / / - Orthèse D:Droite, G : Gauche, DH:Droite et Gauche  
B3 : / / / - Prothèse ou ortho D:Droite, G:Gauche, DG:Droite et Gauche  
A2 : / / / - Age au 1er appareil si en mois : xxM, si en années : yyA  
- (xx ou yy : nombre à 2 chiffres ex : 03M, 06A, 16M)  
- **ATTENTION !!!** 24M est interdit, écrire 2A  
AH : / / / - Age de la marche en mois : 2 chiffres  
K1 : / / - Chirurgie : Q/N  
N2 : / / / - Nombre de passages au bloc : 2 chiffres  
BT : / / / - But : PA: Permettre l'appareillage, SA:Supprimer, FA:Simplifier  
K : / / - Egalisation chirurgicale : Q/N  
J : / / - Objectif atteint : Q/N

## DEAMBULATION

MH: /_/_/	- Marche	<b>MIS</b> :Intérieure seule, <b>MEL</b> :Extérieure limitée <b>MEI</b> :Extérieure illimitée	
AG: /_/_	- Appareillage		: <b>Q/N</b>
AD: /_/_	- Aide de marche		: <b>Q/N</b>
FR: /_/_	- Fauteuil roulant		: <b>Q/N</b>
PC: /_/_	- Perte de la marche en cours de croissance		: <b>Q/N</b>

## VIE SOCIALE ET SCOLAIRE

TS: /_/_/	- Temps ce séparation à la naissance en mois : 2 chiffres	
MG: /_/_	- Mode de garde dans la petite enfance :	
	<b>M</b> :Maison, <b>N</b> :Nourrice, <b>E</b> :Famille, <b>Q</b> :Crèche, <b>H</b> :Hôpital, <b>I</b> :Centre, <b>P</b> :Pouponnière, <b>X</b> :Non précisé	
MM: /_/_	- La malformation a-t-elle influencé sur le mode de garde :	<b>Q/N</b>
SC: /_/_	- Scolarité : <b>N</b> : Non, <b>I</b> :Internat, <b>E</b> :Externat	
EN: /_/_	- Etablissement normal <b>U</b> :Public, <b>V</b> :Privé, <b>L</b> :Alterné	
EA: /_/_	- Etablissement normal <b>M</b> : avec matériel adapté - <b>A</b> : avec aide extérieure <b>R</b> : rien	
ES: /_/_	- Etablissement spécialisé	: <b>Q/N</b>
EM: /_/_	- Ecole maternelle	: <b>Q/N</b>
CA: /_/_	- Classe par rapport à l'âge :	
	- =: Correspond, +: en avance, -: en retard,	
NR: /_/_	- Nombre de redoublements	: chiffre
NE: /_/_	- Niveau d'études atteint :	
	- 1:CAP, 2:Brevet, 3:BEP, 4:Bac, 5:Bac Prof., 6:Etudes sup.	
LS: /_/_	- Loisir : SPORTS ?	: <b>Q/N</b>
LM: /_/_	- Loisir : MUSIQUE ?	: <b>Q/N</b>
LP: /_/_	- Loisir : ARTS PLASTIQUES ?	: <b>Q/N</b>
LA: /_/_	- Loisir : AUTRES ?	: <b>Q/N</b>
PF: /_/_	- Participation active de la famille au "Traitement"	: <b>Q/N/X</b>
VF: /_/_	- Impression sur le vécu familial	
	- 0:inconnue, 1:bouleversement total durable	
	- 2:très grandes difficultés, 3:difficultés mais évolution	
	- 4:difficultés, mais réactions positives,	
	- 5:très positif du début à la fin	
AU: /_/_	- S'agit-il d'un adulte ? <b>Q</b> :Oui, <b>N</b> :Non	

## VIE SOCIALE ET SCOLAIRE (suite)

----- Partie exécutée s'il s'agit d'un Adulte -----

- MT: /\_/ - ACTIVITÉ : 1: Travail en milieu normal  
- 2: Travail en milieu normal après formation en milieu protégé  
- 3: Travail en milieu protégé 4: Emploi réservé  
- 5: Chômage 6: Difficultés d'insertion due à la malformation
- PN: /\_/ - Profession ? N° code INSEE (ou rien)
- MC: /\_/ - 1: Marié, 2: Célibataire, 3: En concubinage
- DS: /\_/ - Descendance ? Q/N/X
- SI: /\_/ - Si descendance :  
- 1: absence de pathologie, 2: anomalie congénitale, 3: Autre pathologie
- ML: /\_/ - Mode de logement :  
- 1: normal, 2: aménagé, 3: collectivité
- AT: /\_/ - Autonomie :  
- 1: complète, 2: partielle, 3: nulle
- AI: /\_/ - Aide d'une tierce personne :  
- 1: Non, 2: à temps partiel, 3: à temps complet



Le Centre Technique National d'Etudes et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations (CTNERHI), association Loi 1901, remercie vivement tous les organismes qui, par leur participation financière, lui permettent d'accomplir ses missions de documentation, d'études, de recherches, et d'édition, notamment :

- Ministère du Travail et des Affaires Sociales
- Mutualité Sociale Agricole (MSA)

Edité par le CTNERHI  
Tirage par la division Reprographie  
Dépôt légal : Juillet 1996

ISBN 2-87710-095-2  
ISSN 0223-4696  
CPPAP 60.119

Le Directeur : Annick DEVEAU

