

DECOUVERTE ET ACCOMPAGNEMENT PRECOCES

Roger Salbreux

La découverte et l'accompagnement précoces engagent parents et professionnels dans un dialogue dont la qualité va conditionner l'avenir de l'enfant. Il semble indispensable de ne pas confondre trois notions différentes:

- celle du **dépistage** tel qu'il peut être mis en oeuvre de façon systématique sur des populations plus ou moins étendues, en utilisant des moyens généralement peu coûteux pour identifier par exemple les cas de phénylcétonurie ou d'hypothyroïdie mais aussi ceux de foetus trisomiques chez les femmes tardivement enceintes;
- celle de **découverte**, processus individuel et qui peut être le fait des parents aussi bien que des professionnels;
- et enfin, celle de **diagnostic** qui implique une démarche à la fois psychologique et médicale en vue d'une évaluation et une recherche étiologique.

Les deux dernières situations supposent une relation professionnels - parents dont l'intensité est évidemment proportionnelle à la charge émotive suscitée par la seule évocation d'une déficience intellectuelle et qui sera le point de départ d'un accompagnement et d'une prise en charge sans lesquels toute démarche diagnostique ne servirait qu'à augmenter l'angoisse. Le présent article aborde différents aspects liés à la découverte, aux réactions qu'elle suscite et à l'examen.

LE TEMPS DE LA DECOUVERTE

Les circonstances de cette découverte dans la déficience mentale sont très diverses.

Avant toute conception

L'identification d'une maladie génique chez un membre de la famille peut attirer l'attention sur les conséquences intellectuelles prévisibles pour la descendance et donc entraîner la mise en oeuvre

d'un conseil génétique. La complexité croissante de la détermination des probabilités dans ce domaine nécessite l'intervention d'un généticien avec le concours éventuel de la cytogénétique, de la biologie moléculaire, mais c'est des hommes de terrain que doit partir la demande, obstétriciens et surtout pédiatres dans la majorité des cas de maladies métaboliques graves; cela peut venir également des psychiatres ce qui mérite d'être souligné, comme l'a montré la recherche fructueuse du syndrome de l'X fragile dans certains hôpitaux psychiatriques ou asiles.

En cas de grossesse déclarée

La prévention demeure ici en partie possible mais

Roger Salbreux, Médecin-Directeur du Centre d'Action Médico-Sociale Précoce de l'Institut de Puériculture de Paris, 26, boulevard Brune, 75014 PARIS.

change totalement de forme. C'est tout le domaine de la médecine foetale et des progrès rapides qu'elle a accomplis, depuis la ponction amniotique avec diagnostic de trisomie 21 par culture de cellules foetales desquamées dans le liquide, jusqu'à la possibilité actuelle d'un prélèvement des villosités choriales ou d'une prise de sang au niveau du cordon ombilical, sous contrôle échographique. La première de ces techniques permet des études cytogénétiques plus précoces et la seconde autorise en outre, comme l'amniocentèse, mais beaucoup plus largement, des recherches biochimiques sur le foetus.

La prévention résulte alors de techniques allant de thérapeutiques actives et mieux contrôlées comme dans le cas de toxoplasmose, à l'interruption volontaire (I.V.G.) avant 10 semaines d'aménorrhée ou thérapeutique (I.T.G.) après 10 semaines de grossesse, naturellement après information et décision du couple. Dans toutes les situations d'interruption, surtout dans la seconde, l'offre d'un accompagnement psychologique est de mise, la blessure narcissique et les sentiments de culpabilité étant, en dehors de toute considération morale ou religieuse, toujours présents et parfois envahissants.

A l'heure de la naissance

C'est à ce moment solennel et dans ses suites immédiates, qu'encore actuellement sont constatés les drames les plus traumatisants. Les classiques incompatibilités sanguines foeto-maternelles sont heureusement devenues exceptionnelles et les embryofetopathies ignorées jusque là, tout de même beaucoup plus rares. Mais, après un recul sensible, la fréquence de l'accouchement prématuré marque le pas et augmente ça et là légèrement, du fait de ces enfants que Papiernik (1990) appelle les nouveaux prématurés: enfants issus de grossesses multiples par ovulation induite ou fécondation in vitro (F.I.V. et ses dérivés). La réanimation et l'élevage de ces enfants ont fait, en vingt ans, un véritable bond en avant, mais l'avenir de ceux d'entre eux dont le terme est inférieur à 32

semaines et surtout 28 semaines et qui pèsent, lorsqu'ils sont eutrophiques, respectivement moins de 1,500 g et moins de 1,000 g reste grevé, en dépit d'une mortalité élevée, de séquelles lourdes sur le plan neuro-moteur mais également psychique (Ehrenhaft et coll., 1989).

Les hypotrophes (à terme ou prématurés) paient un tribut encore plus lourd à l'insuffisance intellectuelle: en dehors même des embryofetopathies, le tabagisme, l'alcoolisme (avec le syndrome foeto-alcoolique), la sous-alimentation, par misère ou pour d'autres raisons, et surtout la toxémie gravidique sont les causes habituelles de la survenue d'enfants de poids trop faible pour leur terme, ce qui implique que prématurité et hypotrophie peuvent se conjuguer, comme ce peut être le cas dans les grossesses multiples.

Les nouveaux-nés à terme et de poids satisfaisant ne sont pas pour autant exempts de complications génératrices d'insuffisance intellectuelle habituellement sévère, notamment les redoutables accidents anoxo-ischémiques des accouchements dystociques, mais également les hémorragies, les méningites néonatales, etc... La perspective d'un polyhandicap lourd est d'autant plus difficile à imaginer, que tout s'était bien passé jusque là...

Découverte immédiate

A l'origine d'un traumatisme encore plus brutal, la constatation des dysmorphies évocatrices d'aberrations chromosomiques, tout particulièrement des trisomies 21, est d'autant plus mal acceptée que le dépistage pris en charge par l'assurance-maladie ne concerne que les femmes de plus de 37 ans (il n'y aurait de toute façon pas assez de laboratoires pour examiner tous les prélèvements, si la population le demandait massivement), que le renvoi à l'hérédité est immédiat, au moins dans le fantasme, que le public a de plus en plus le sentiment que l'on aurait pu "éviter cela", qu'il est aussi mal informé que les médecins eux-mêmes sur la semi-éducabilité des

"mongoliens" et qu'en dépit de la circulaire du 29 novembre 1985 *, l'annonce du diagnostic est encore trop souvent faite sans ménagement, accompagnement ou orientation.

Autant il est exceptionnel de ne pas reconnaître dès la naissance les aberrations chromosomiques liées aux autosomes, autant la plupart de celles dues à une atteinte des gonosomes peuvent passer inaperçues et ne se révéler, compte tenu du caractère habituellement modéré de la déficience résultante, qu'à la maternelle ou même au cours de la scolarité primaire.

Ces quelques exemples illustrent bien le fait que, parmi les modalités de découverte susceptibles de répercussions vraiment très différentes sur la dynamique familiale et la qualité de la prise en charge, il faut faire d'une part une large place au caractère visible, évident, immédiat ou au contraire progressif et retardé de la prise de conscience du handicap.

D'autre part l'image toute faite d'une "correspondance" entre le diagnostic et le degré d'insuffisance mentale reste très pregnante dans l'esprit du public et même des professionnels, pesant à son tour sur les réactions familiales et les décisions concernant au premier chef l'avenir de l'enfant. Alors que la pratique quotidienne montre, au moins pour les trisomiques 21, de loin les plus nombreux, la grande variabilité de la déficience intellectuelle, allant des formes légères à l'arriération, avec une prédilection marquée pour les atteintes moyennes / profondes, le pronostic est généralement dans ce cas scellé dès la découverte à la naissance et n'est assorti d'aucun argument motivant ou au moins rassurant de la part du personnel de santé ou des travailleurs sociaux. Au contraire, des contre-attitudes inconscientes aboutissent à des pressions aussi intolérables pour abandonner que pour garder l'enfant à tout prix. Le drame se joue alors en quelques heures, sans donner aux parents le temps de métaboliser le choc initial et d'investir l'enfant. Parfois même, on les en empêche volontairement.

Découverte différée au cours du développement

Tout à l'opposé de ce schéma à la fois simpliste, pessimiste et un passe-partout à propos de la découverte à la naissance, l'évocation d'une insuffisance intellectuelle possible chez des enfants qui ont, par exemple, souffert durant la grossesse ou pendant l'accouchement, n'est ni immédiate, ni directement évidente. Dans ce type de situation, ce qui domine, c'est le dépit face à une espérance ruinée, celle d'une naissance attendue dans la joie et qui de façon imprévue, a pris l'allure d'une aventure, voire d'un cauchemar. Surtout, domine l'angoisse de ce qui pourrait arriver par la suite, à partir du moment où le mécanisme de transmission de la vie, dont on mesure les très fortes implications narcissiques, s'est, pour une raison mal perçue par les parents, dévié de son but ce dont ils ont tendance à porter d'autant plus la responsabilité que la grossesse a été planifiée.

Bien entendu, des souhaits de mort hantent l'esprit des géniteurs, d'autant plus forts et culpabilisants que la période aiguë est plus longue et mouvementée et que l'idée dominante, largement partagée par le corps sanitaire et véhiculée par les médias, est que la mort, et donc un deuil possible, est préférable au handicap, sorte de mort sociale qui n'en finit pas d'être présente.

Si l'enfant survit et même si les pédiatres émettent des réserves d'autant plus claires sur son avenir qu'elles s'appuient maintenant, non seulement sur des données cliniques, irremplaçables pour les médecins, mais effectivement peu suggestives dans l'esprit des parents (hypotonie axiale, hypo ou hyperextensibilité des membres, etc.) mais aussi sur des images (échographie-transfontanellaire, résonance magnétique nucléaire) ou des constatations neuro-physiologiques (électro-encéphalogramme, potentiels évoqués, etc...), la perspective d'une proche sortie, la joie de se retrouver en famille, pour la seconde et vraie naissance (Delamare-Pelafigue, 1981; Salbreux, 1989b) sont fortement valorisées et contribuent au refoulement des craintes précédentes. On aboutit

ainsi à une période d'apaisement relatif d'où l'attente anxieuse n'est pas absente, mais qui permet de renouer avec la vie, en ne cherchant pas trop à "savoir". Cette parenthèse des retrouvailles familiales doit être absolument respectée: cela permet l'investissement de l'enfant, une certaine mise en place des défenses parentales. Les intervenants médico-sociaux, tout en restant disponibles, seront bien inspirés de se garder de toute intrusion systématique à ce moment.

C'est donc à l'occasion de la surveillance du développement de l'enfant, soit au titre de la protection maternelle et infantile (P.M.I.) soit, si les conditions de la naissance et les constatations de la période immédiatement post-néonatale comportent un risque important de séquelles, dans le cadre d'un centre d'action médico-sociale précoce (C.A.M.S.P.), que peu à peu vont apparaître des signes directs ou indirects, d'alarme ou de certitude, conduisant au diagnostic d'insuffisance intellectuelle simple ou incluse dans le cadre d'une encéphalopathie complexe réalisant un tableau plus ou moins proche du polyhandicap lourd. C'est également dans ce cadre, mais sensiblement plus tard dans notre expérience (Salbreux, 1989a; Salbreux et coll., 1988) dans celle de beaucoup d'auteurs (Diatkine et Denis, 1985), que vont apparaître les troubles relationnels évoquant des anomalies du processus de séparation-individuation, lesquels pourront aussi, mais secondairement s'accompagner de déficience mentale ou évoluer vers l'insuffisance intellectuelle.

L'originalité de cette deuxième modalité de découverte est que la dialectique ne se situe pas, dans un premier temps qui peut être assez long, dans le registre de l'insuffisance intellectuelle, mais dans celui, plus propre à la banalisation, de l'anomalie du développement.

Soupçons familiaux

Dans bon nombre de cas, l'anxiété des parents aidant, c'est eux qui signaleront que, par rapport à leurs autres enfants ou à ceux de la parentèle ou du

voisinage, leur bébé a du mal à tenir sa tête, paraît "mou" ou, au contraire, se raidit, se rejette en arrière, semble visuellement ou manuellement peu intéressé par les jouets que l'entourage lui présente, refuse les aliments solides (non moulinsés), paraît mal à l'aise dans son corps et maladroit dans ses gestes, n'anticipant ni dans la relation du nourrissage et du maternage (absence de réponse aux bras tendus vers lui), ni dans les situations motrices nouvelles du portage (s'équilibrer lors des mouvements de la mère, se saisir d'une main d'un objet convoité en se tenant de l'autre, parer une chute, etc.). Au contraire, l'enfant est craintif, peu entreprenant, ne se sentant en sécurité que dans les situations connues, lové contre sa mère, ou se réfugiant dans les stéréotypies motrices (gratter avec les mains, taper compulsivement, etc.).

Ce sont évidemment les difficultés rencontrées dans l'interaction et les troubles du maintien postural qui frappent le plus les parents et évoquent chez eux l'idée, désormais très répandue, d'un retard psychomoteur.

Alarmes médicales

Dans d'autres cas, soit les parents n'ont rien remarqué, soit ils sont venus chercher une parole qui lèvera leurs doutes (Salbreux et Salbreux, 1976, 1979) et ils présentent donc le développement de l'enfant comme satisfaisant. La réalité de la découverte reposera entièrement sur le discours du médecin, les symptômes fonctionnels n'étant pas apparents ou considérés comme tels. Dans ce genre de situation où les mécanismes de défense des parents sont particulièrement fragiles, il convient d'être très prudent, de prendre son temps, et surtout de savoir écouter. Il est bien rare que l'anxiété sous-jacente ne transparaisse pas dans la présentation du problème, dans les gestes faits pour calmer ou pour déshabiller l'enfant (ou le rhabiller) de sorte que l'examen physique, toujours indispensable, gagne à être repoussé après l'interrogatoire et le bilan des compétences.

REACTIONS FAMILIALES

Que la découverte soit précoce ou tardive, le fait des parents ou le fruit de l'examen médical ou même résulte des constatations de l'école, l'effet produit est toujours plus ou moins fortement traumatique, jusqu'à la sidération totale parfois. Beaucoup de parents ne peuvent parler de ce "moment-là" qu'avec une assez grande distance, quelquefois des années après. Ce que l'on apprend alors, dans les remaniements de l'après coup, est parfois proprement effrayant: annonce assénée au terme d'une courte hospitalisation-bilan à une famille que l'on ne connaît pas; choc traumatique en effet, décrit par Solnit et Stark (1961) et par Drotar et coll. (1975), résultant à la fois du caractère inattendu de la nouvelle et de la blessure narcissique intolérable qu'elle implique. Winnicott (1957) a montré dans un texte remarquable qu'en fait elle n'est pas inattendue, mais redoutée et concrétise le fantasme du monstre présent au cours de toute grossesse chez la mère comme chez le père. Ce qui rend impossible ou très difficile les aménagements immédiats et permet ou facilite la sidération et la dépression, c'est l'absence de modèles parentaux, du moins dans la majorité des cas où les parents ont bien eu un père et une mère, mais pas des parents d'enfant handicapé. Même les modèles sociaux font habituellement défaut, ne donnant à la famille aucune ressource en vue d'une adaptation rapide à cette parentalité à risques et aux besoins immédiats d'un enfant qui va se sentir progressivement peu satisfaisant. Dans ce contexte, l'isolement de la famille et la note dépressive, extrêmement fréquente, apparaissent avec la culpabilité, comme les éléments centraux de ces premiers affects qui réclament une aide immédiate de la part des intervenants et de l'entourage (Ferrari et coll., 1988).

La culpabilité est le corollaire direct de la faille dans le processus, si important pour chacun et si valorisé socialement, de la transmission de la vie et cette blessure narcissique est d'autant plus vive que la grossesse a été plus ardemment désirée (stérilité, procréation médicalement assistée) ou refusée

(tentatives d'avortement, souhaits de mort durant la grossesse ou la période néo-natale). Elle est donc liée à la fois au sentiment d'incapacité de se prolonger par un enfant normal et de donner la vie, mais également à l'histoire personnelle des deux parents, à celle du couple et à la nature du désir d'enfant qui, bien entendu, s'enracine dans le premier développement, mais aussi les jeux d'enfant de la petite fille et du petit garçon et, surtout leurs rêves d'adolescents.

Passé cette phase initiale, plusieurs stades ont été décrits qui s'entremêlent plus qu'ils ne se succèdent:

- . le déni;
- . la tristesse et la culpabilité;
- . l'équilibre plus ou moins stable entre des sentiments contraires;
- . la réorganisation.

Parfois la phase de choc manque et surtout l'élaboration ne se fait pas.

L'aspect le plus important dans la pratique est le type d'organodéfensive adopté par chacun en fonction de son passé et de sa structure. Les plus fréquents sont:

- . le **déplacement** de la culpabilité, sur le conjoint (tare familiale), les médecins, particulièrement l'accoucheur, la société (on ne fait rien pour ces enfants-là);
- . le **contre-investissement** dans l'hyperprotection qui donne bonne conscience ou dans le désir éperdu de réparation, voire le sacrifice expiatoire, imposé à soi-même, au conjoint, à la fratrie (Ferrari, 1988);
- . le **déni**, que Solnit subdivise en *disbelief*, le refus de croire: "ce n'est pas vrai", "ils se trompent", "on nous trompe" et *denial*, le démenti: "ça n'est pas possible", "il n'est pas comme ça à la maison", "il suffit de se mettre à sa portée", "il ne parle pas, mais il comprend

tout", "il a un peu de retard, mais nous sommes patients", "le retard, ça se rattrape". Ce déni peut prendre des formes délirantes: "il sait lire quand il communique avec moi psychiquement ou surnaturellement, mais ne le montre pas aux étrangers";

- la **néantisation**: "vous n'en ferez jamais rien", "il n'a pas plus d'intelligence qu'un chien", "dites à ma femme qu'elle se fait des illusions".

Les efforts de réparation peuvent aller jusqu'au sadisme, les déplacements de culpabilité jusqu'à la persécution. Les tableaux les plus graves peuvent être exceptionnellement réalisés, chez les personnes certainement prédisposées, mais il n'y a, comme on le voit, rien de très spécifique dans ces aménagements défensifs et il convient aussi de noter leur réversibilité habituelle, comme s'il "fallait passer par là" pour pouvoir ensuite aborder la phase d'élaboration et celle dite bien à tort "d'acceptation". N'est-il pas préférable de nommer "résignation" ce deuil impossible. Impossible, en raison de l'écart trop grand entre l'enfant dont on avait rêvé et l'enfant réel, cet enfant imaginaire (Soule, 1982) dont on ne fait jamais réellement le deuil (voir les aménagements successifs à chaque nouvelle naissance), et surtout cet enfant réel qui, par sa présence et par son développement même, ravive tous les jours la blessure en confirmant l'étendue de la perte et devenant ainsi le persécuteur de ses parents.

Ce qui marque constamment ces aménagements défensifs, c'est l'ambivalence extrême des sentiments exprimés, du rejet le plus bruyant au dévouement et même à l'exclusivisme le plus total et leur récurrence constante à tous les moments importants de la vie de l'enfant: les premiers pas, l'apparition du langage, l'entrée à l'école, la puberté, l'orientation professionnelle, avec les habituelles questions: "marchera-t-il?", "ira-t-il dans une école spéciale?", "se mariera-t-il?".

Tout semble alors ramené au point de départ, dans un processus de blessure initiale à chaque étape

réouverte, au nouveau deuil à effectuer par rapport aux attentes actuelles et aux conflits anciens, plus ou moins résolus, des parents au même âge.

TECHNIQUES D'ENTRETIEN ET D'EXAMEN

Celles-ci sont bien connues depuis les travaux des développementalistes, dont le chef de file est Gesell (1934), et des neuropédiatres comme Thomas et Saint-Anne Dargassies (1952), Peiper (1956), Milani-Comparetti et Gidoni (1967), Prechtl et Beintema (1976) et de tous leurs successeurs. Ainsi s'est généralisé à la fois l'usage des Baby's tests et celui des échelles de développement, au point que l'on ne sait plus très bien lesquels choisir. La plupart de ces grilles ou de ces tests présentent le grave défaut d'être assez pauvres sur l'aspect interactif et relationnel du bébé et de son entourage, sur lequel on insiste tellement depuis les travaux de Brazelton (1973). C'est cet aspect que Als (1979) et Field (1979) ont repris, avec beaucoup de finesse, dans l'échelle de Brazelton en l'adaptant aux prématurés. Dans un tout autre registre dérivant des travaux des comportementalistes nord-américains, plusieurs grilles de développement, notamment le Portage (Hillard et Shearer, 1976), ont une approche descriptive plus détaillée, plus utile pour définir un plan d'intervention ou de services qu'un diagnostic (Boutin et Terrisse, 1990).

Il est donc finalement très utile de faire plutôt confiance à des échelles composites comme celle de Brunet et Lezine, (1951 - 1965), de Griffiths (1970), de Denver (Frankenburg et coll., 1967), de Bayley (1969), ou de Munich (Shamberger et Schirm, 1982), la première et la plus ancienne ayant de surcroît avantage d'être étalonnée sur des enfants français et rédigée dans cette langue. Le mérite de ces échelles composites est de décrire, à la suite de Gesell et assez artificiellement d'ailleurs, plusieurs axes principaux ou secteurs de développement, à considérer au cours des deux ou trois premières années, par exemple le maintien postural, la coordination oculo-manuelle, la

communication et le langage, et l'aspect relationnel et social.

D'autres subdivisions sont parfaitement possibles, éventuellement plus pertinentes pour tel ou tel usage particulier. Cependant, celles qui précèdent et qui sont désormais classiques se prêtent à l'établissement d'un "profil de développement" bien plus significatif qu'un niveau ou un quotient de développement sans aucun intérêt pronostique et dont on a pu montrer, il y a longtemps déjà (Salbreux, 1978a, 1989a; Salbreux et Terrier, 1989), la grande valeur d'orientation diagnostique. C'est ainsi que, contrairement aux deux profils de la figure 1, lesquels font d'emblée penser, l'un à des troubles neuromoteurs, l'autre à des troubles relationnels graves, "le retard" du futur déficient intellectuel est beaucoup plus homogène ou bien montre au cours de la deuxième année, un inflexionnement dans le domaine du langage, traduisant sur le graphique les constatations cliniques à propos des difficultés d'accès au processus de symbolisation.

Les renseignements précieux recueillis lors de l'entretien avec les parents, au cours du Baby's test et dans toutes les situations interactives entre l'enfant et eux, situations qui ne manquent pas de surgir au cours de ces premières étapes, seront très utilement complétés par un examen physique, dont l'intérêt est multiple:

- Evaluer les troubles du tonus axial et périphérique: extensibilité et passivité (selon l'excellente distinction de Thomas); ceux-ci varient selon l'étiologie. Mais plus encore qu'à la constatation instantanée de leurs modifications (Amiel-Thison, 1974); Touwen, 1976; Touwen et coll., 1977; Amiel-Tison et Grenier, 1980, 1985), on attachera de l'importance à leur évolution dans le temps schématisée dans divers types d'enchaînements (Salbreux et coll., 1988).
- Vérifier la présence ou l'absence de signes associés, par exemple, dans les domaines

neuromoteurs ou sensoriels pour infirmer ou conforter l'hypothèse d'une encéphalopathie complexe ou d'un polyhandicap, plus prosaïquement éliminer une surdité ou encore soupçonner des éléments dysharmoniques permettant une prise en charge précoce, améliorant d'autant les chances de moindre atteinte intellectuelle à long terme.

- Créer des situations relationnelles nouvelles entre l'enfant, sa famille et le médecin, par suite du "traumatisme" relatif que constitue l'examen: séparation de l'enfant limitée dans l'espace et le temps, émoi des parents devant les manipulations, commentaires à chaud sur les compétences ou les incapacités constatées.

Tout en fournissant au médecin des renseignements d'ordre neuropédiatrique ou empruntant les techniques de la médecine physique et de la réadaptation fonctionnelle, cet examen permet simultanément un regard sur le degré de dépendance du bébé, sur ses facultés d'auto-apaisement, sur les craintes de son père et de sa mère, sur la nature des interactions entre tous ces acteurs et sur la perception par les parents du développement de l'enfant.

- Recueillir des indices conduisant à des hypothèses étiologiques: dysmorphies ou déformations cranio-faciales d'une trisomie 21, d'un syndrome foeto-alcoolique, d'une mucopolysaccharidose, anomalies oculaires ou viscérales, signes neurologiques, en particulier de la série convulsive: mouvements des doigts, des yeux, de la tête, taches pigmentées ou achromiques, etc.

Au cours de ce bilan, l'attitude des parents peut se modifier, reconnaissant par exemple que telle difficulté (hypotonie ou raideur) ne leur avait pas échappé; ou au contraire mettant telle contre-performance au débit de l'attente, de l'heure, des conditions de l'examen; se montrant tout à coup surprotecteurs à l'extrême, laissant apparaître leurs mécanismes de défense.

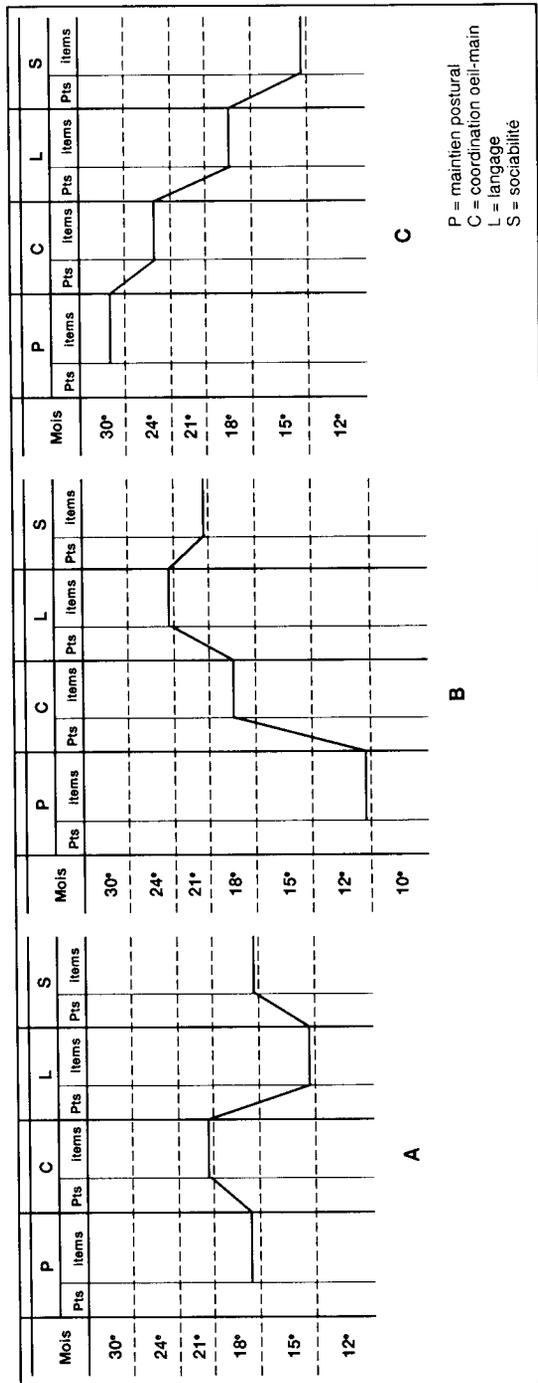


FIGURE 1

Exemple de profils obtenus à l'échelle de Brunet et Lézine

A - Profil d'un enfant déficient intellectuel moyen de 2 ans et 3 mois.

B - Profil d'un enfant atteint de maladie de Litte et âgé de 2 ans.

C - Profil d'un enfant psychotique de 2 ans et demi.

De plus, la façon de leur rendre compte des conclusions, à ce stade encore provisoires, est capitale. Ce que les parents demandent, en général, ce n'est pas du tout un diagnostic comme le pensent nombre de médecins, mais une confirmation ou une infirmation avertie de leurs doutes, donc finalement plus un partage qu'un verdict, savoir que quelqu'un les connaît, eux et leur enfant. Autant ils redoutent d'apprendre la réalité de leurs craintes, autant ont-ils peur qu'on leur cache la vérité. Surtout, ils espèrent repartir mieux armés pour reprendre leur rôle de parents face à cet "enfant qui n'a jamais grandi" pour reprendre le titre de Buck (1950).

Naturellement, il ne s'agit là que d'une schématisation, que chaque particularité historique ou symptomatique de l'enfant et de sa famille va moduler; néanmoins, on peut garder présentes à l'esprit les grandes règles de conduite pratique qui en découlent:

- Seule une écoute attentive permettra d'entendre la demande des parents et de connaître leurs craintes et leur attente.
- Seule une totale honnêteté dans l'entretien permettra de gagner leur confiance et d'entreprendre un travail au long cours, d'autant plus nécessaire que, sauf dans les formes les plus graves, les éléments du diagnostic, et plus encore du pronostic, ne se révéleront qu'avec le temps.
- Cette dernière circonstance, particulière aux anomalies de développement, où les failles ne peuvent devenir apparentes avant l'émergence de la fonction qu'elles affecteront, permet de souligner l'importance du temps, ce délai dont le médecin a justement besoin pour conforter son diagnostic par une dimension évolutive et aussi cette durée si nécessaire au père et à la mère pour métaboliser le traumatisme de la blessure narcissique, dépasser la phase dépressive qui suit le choc initial, réorganiser leurs défenses et élaborer ce qui leur arrive.

- Dire la vérité, c'est donc bien énoncer ce que l'on a constaté (et que la plupart du temps, les parents savent déjà) et non pas spéculer sur l'avenir et, de toute façon, jamais sur ce que le médecin ne sait pas encore. Que d'annonces catastrophiques et ô combien traumatiques ne se sont jamais réalisées: "il ne marchera pas, il n'ira jamais à l'école"! Et comment retrouver la confiance des familles ainsi malmenées?

Dans notre expérience, dans leur récit d'annonces douloureuses, les parents se sont toujours plaints de la "suffisance" des médecins (en fait, la crainte d'avoir l'air de ne pas savoir) ou de "l'ignorance" (le plus souvent, n'avoir pas confirmé ce qui était évident) et jamais des "limites de nos connaissances" (c'est-à-dire, l'aveu circonstancié que la question posée pouvait dépasser les bornes du savoir médical).

Ainsi, la vérité ne peut être que progressive, au rythme de l'apparition des signes de retard du développement et en fonction de la tolérance de la famille, dans une forme de guidance particulière que constitue ce cheminement partagé à la découverte des difficultés et des capacités de l'enfant.

En effet, souligner les compétences de leurs fils ou fille est entendu très différemment par les parents que la description, pourtant complémentaire, en termes de lésion, de déficit ou d'incapacité, c'est-à-dire de manque.

De même, les remarques tendant à faire passer l'enfant handicapé comme un "solde provisoirement négatif dans un compte de profits et pertes", par exemple "faites-en vite un autre...", sont ressenties comme portant atteinte à la personne de l'enfant, donc à la dignité des parents.

Cette remarque montre que non seulement, il faut un temps pour investir, un temps pour évaluer, un temps pour réaliser..., de sorte que l'on comprend mieux les effets pervers de progrès techniques indéniables comme l'échographie par exemple, qui

fournit une image et presque automatiquement un diagnostic, avant même que l'on puisse connaître l'enfant. Cette inversion des temps de perception / connaissance (savoir l'atteinte avant d'avoir perçu la réalité de l'enfant), est d'autant plus mal supportée que la grossesse approche du terme et devient tout à fait intolérable quand il faut entendre de toute façon l'accouchement. Il en est de même quand l'enfant est déjà né, situation qu'illustre bien la constatation d'une porencéphalie à l'échographie transfontanellaire chez un prématuré ou l'annonce d'un diagnostic probable de Trisomie 21, avant d'avoir pris l'enfant dans les bras.

Toujours dans le registre du temps, une loi générale du développement veut que plus une atteinte est sévère, plus elle se manifeste tôt. Inversement, plus elle est légère, plus la découverte de ses conséquences sera tardive. Cette règle se vérifie en matière d'insuffisance intellectuelle, si bien qu'en général, les arriérations, surtout lorsqu'elles s'accompagnent de troubles associés dans le cadre d'un polyhandicap lourd, sont toujours décelées dans le premier semestre de la vie du bébé, quelquefois même dès le premier examen, en moyenne vers trois-quatre mois (en âge corrigé lors d'une prématurité); les déficiences profondes n'échappent que rarement au cours du second semestre et sont repérées en moyenne vers huit-dix mois. Les débilités plus légères possèdent une fourchette de dépistage beaucoup plus large et plus floue: pour ce qu'en France on appelle encore, sur des bases épidémiologiques, la déficience moyenne il faut tabler en général sur la deuxième année, le retard du langage étant souvent révélateur, mais il arrive quelquefois qu'elle soit découverte avant un an; pour les débilités légères, il est tout à fait notoire que bien souvent elles échappent à la perspicacité médicale et sont décelées à l'école maternelle, voire au cours du cycle élémentaire. D'ailleurs, les particularités étiologiques sont également à l'origine de leur découverte tardive, les facteurs organiques étant beaucoup plus rarement en cause. On peut résumer ainsi la situation: le délai ou intervalle libre entre la naissance et les premiers

signes d'insuffisance intellectuelle est d'autant plus court que l'atteinte est plus grave et il peut même se réduire à rien dans les formes les plus sévères, où l'encéphalopathie causale évolue d'un seul tenant vers l'installation des séquelles développementales en particulier psychiques.

Autre constante du développement: la précession habituelle des symptômes de la série neuromotrice sur ceux extériorisant l'atteinte de la sphère psychique (Salbreux, 1978a; Salbreux et Hyon-Jomier, 1983; Salbreux, 1989a). Par voie de conséquence les atteintes neuromotrices sont fréquemment mises en évidence avant les troubles de personnalité, bien qu'à des yeux attentifs des particularités relationnelles soient perceptibles même au cours de la première année alors que l'hypotonie est souvent importante et alarmante (Haag, 1988; Salbreux et coll., 1988). De même, dans l'insuffisance intellectuelle les troubles du tonus (axial et périphérique) précèdent souvent les premières manifestations de dysfonctionnement cognitif.

PLACE AUX EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Quelles que soient les modalités et l'âge de la découverte, un certain nombre d'examen complémentaires sont de mise, non pas pour préciser le diagnostic qui relève plus de la clinique et de la psychométrie (ou des échelles de développement) laquelle n'est qu'une de ses variantes, mais pour préciser dans la mesure du possible l'étiologie.

Plusieurs remarques s'imposent pour aborder rationnellement cette étape à notre avis capitale. Il est sûr que l'étiologie conditionne la prise en charge. On peut citer le traitement de l'hypothyroïdie, le régime de la phénylcétonurie ou de la leucinoïse, mais cela ne représente pas grand chose face à la masse des déficients mentaux. Déjà plus intéressante est la dimension préventive dans la perspective d'un autre enfant à venir (et

aussi dans celle de la descendance éventuelle et future du déficient mental). La recherche d'une étiologie trouve dans le conseil génétique l'essentiel de sa justification médicale, et elle n'est pas mince, mais cela n'explique pas l'acharnement parfois observé dans cette recherche (s'agit-il là d'une compensation à l'absence habituelle de traitement médical?), ou le luxe de certains protocoles et encore moins leur répétition.

Selon nous, il faut essayer de concilier trois objectifs n'allant pas nécessairement dans le même sens. D'une part, ne faire que les examens utiles, en choisissant ceux qui sont les plus contributifs au diagnostic étiologique et en adaptant une stratégie en cascade, évitant de tout faire d'emblée. Il semble en effet que tant qu'on est à la recherche des causes, donc pour une part dans la culpabilité, le père et la mère ne peuvent pas tourner la page et

passer du "pourquoi nous?" au "quoi faire pour lui ou elle?". Enfin la valeur déculpabilisante de la recherche étiologique, lorsqu'elle peut aboutir sur une cause claire, est souvent considérable dans la mesure où ce sentiment de culpabilité est toujours plus tenace en cas d'étiologie inconnue (près d'une déficience mentale sur cinq contre le double il y a 20 ans) qu'en cas de cause repérée où les mécanismes de projection ou de déplacement sont plus aisés.

C'est donc en tenant compte de ces intérêts multiples et pas toujours convergents que l'on devra arrêter, d'accord avec la famille, la liste des examens raisonnables et non dangereux, lesquels permettront de concilier au mieux pour chaque enfant, pour chaque famille, les différents impératifs afin de passer alors à l'étape de la cure et de l'éducation.

BIBLIOGRAPHIE

- ALS, H. (1979) *Assessment of behavioral organization in preterm and full term infants*. Presented at meeting of the American Academy of Child Psychiatry, Atlanta.
- AMIEL-TISON, C. (1974) Neurological evaluation of the small neonate: the importance of head straightening reactions. In: Gluck, L. (Ed.), *Modern Perinatal Medicine*. Year Book Medical Publishers, Inc., Chicago, 347-357.
- AMIEL-TISON, C., GRENIER, A. (1980-1985) *La surveillance neurologique du nouveau-né et du nourrisson*. Masson, Paris.
- BAYLEY, N. (1969) *Bayley's scale of infant development*. New York, Psychological Corporation.
- BICK, E. (1964) Notes on infant observations in psychoanalytic training. *Intern. J. Psychoanal*, 45, 558-566.
- BOUTIN, G., TERRISSE, B. (1990) Programmes d'intervention précoce. In: Ionescu, S. (Ed.), *L'intervention en déficience mentale*, 2, 15-41. Mardaga: Bruxelles.
- BRAZELTON, T. B. (1973) *Neonatal behavioral assesment scale*. Clinics in Develop. Med., 50. William Heinemann Medical Books Ltd.: London.
- BRUNET, O., LEZINE, I. (1965 - 2e édition) *Le développement psychologique de la première enfance. Présentation d'une échelle française pour l'examen des tout-petits*. P.U.F.: Paris, 1951.

- BUCK, P. (1950) *L'enfant qui ne devait jamais grandir*. Stock: Paris.
- BUTLEN, M., CHAUTARD, Y., DAVIGO, M., LAFAY DE MICHEAUX A. M., LEVY, J., MILLE, S., SALBREUX, R., TITRAN, M. (1988) *Rapport du groupe de travail sur les Centres d'action médico-sociale précoce (septembre 1985 - décembre 1986)*. Reprographie, Direction Générale de la Santé, Bureau 2B, Paris, 40 p..
- DELAMARE-PELAFIGUE, A. (1981) *Une deuxième naissance est-elle possible?* Psychanalyse à l'Université, 7, 25, 135-142.
- DIATKINE, R., DENIS, P. (1985) Les psychoses infantiles. In: Lebovici, S., Diatkine, R., Soule, M. (Eds.), *Traité de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent*, 185-224. P.U.F.: Paris.
- DROTAR, D., BASKIEWICZ, A., IRVIN, N., KENNEL, J. H., KLAUS, M. H. (1975) The adaptation of parents to the birth of an infant with a congenital malformation: a hypothetical model. *Pediatrics*, 56, 710-717.
- EHRENHAFT, P. M., WAGNER, J. L., HERDMAND, R. C. (1989) Changing prognosis for very low birth weight infants. *Obst. Gynecol.*, 74, 528-535.
- FERRARI, L., PELAFIGUE, A., SALBREUX, R. (1988) Early and continuous action to prevent breakdown in the care of infants and their families after serious neonatal episodes. *Infant Ment. Health Journ.*, 9(1), 82-92.
- FERRARI, P., CROCHETTE, A., BOUVET, M. (1988) La fratrie de l'enfant handicapé: Approche clinique. *Neuropsychiat. Enf.*, 36(1), 19-25.
- FIELD, T. M. (1979) Interaction patterns of preterm and term infants. In: Field, T. M. (Ed.), *Infants Born at Risk*. Spectrum Publications: New York.
- FRANKENBURG, W. K., DODDS, J. (1967) The Denver developmental screening test. *J. Pediat.*, 71, 181-187.
- GESELL, A. (1934) *An atlas of infant behavior*. Yale Univ. Press.
- GRIFFITHS, R. (1970) *The abilities of young children*. Young, Oxford.
- HAAG, M. (1984) *A propos des premières applications françaises de l'observation régulière et prolongée d'un bébé dans sa famille selon la méthode de Mrs. E. Bick: des surprises bénéfiques*, 1, 331 p.. Ronéoté.
- HAAG, G. (1988) Réflexions sur quelques jonctions psycho-toniques et psycho-motrices dans la première année de la vie. *Neuropsychiat. Enf.*, 36(1), 1-8.
- HILLARD, J., SHEARER, M. (1976) The Portage Project. *Bureau Memorandum*, 17, 4-8.
- MILANI-COMPARETTI, A., GIDONI, E. A. (1967) Routine developmental examination in normal and retarded children. *Develop. Med. Child Neurol.*, 9(5), 631-638.
- PAPIERNIK, E., RICHARD, A. (1990) *Les nouveaux prématurés: grossesses multiples et étiologie de la prématurité*. VIIe Journée Périnatale des Côtes d'Armor, Saint-Brieux.
- PEIPER, A. (1956) *Die Eigenart der kindlichen Hirntätigkeit*. Georg Thieme, Leipzig.

- PRECHTL, H.F.R., BEINTEMA, D.J. (1976) *Die neurologische Untersuchung des reifen Neugeborenen, 2nd Auflage.* Georg Thieme, Stuttgart.
- SALBREUX, R. (1978) A- Les séquelles neuropsychiques des enfants de petit poids de naissance. Prévention, diagnostic et prise en charge. *Rev. Neuropsychiat. Infant*, 26(9), 425-433.
- SALBREUX, R. (1978) B- Approche actuelle de la déficience mentale: le dialogue avec les parents. Importance des premières paroles médicales. *In: Journées Parisiennes de Pédiatrie 1978*, 420-430. Flammarion: Paris.
- SALBREUX, R. (1982) Introduction à une réflexion sur les C.A.M.S.P.; Enquête sur le fonctionnement des C.A.M.S.P.; Discussion. *In: Les Centres d'action médico-sociale précoce.* Séance du Club International de Pédiatrie Sociale. Paris, déc. 1981. Plaque, 90 p.. C.I.E.: Paris.
- SALBREUX, R. (1989) A- Les accidents néonataux: conséquences neuropsychiques. *In: Lebovici, S., Weil-Halpern, F. (Eds.), Psychopathologie du bébé*, 485-501. P.U.F.: Paris.
- SALBREUX, R. (1989) B- Action préventive et développement. *In: Lebovici, S., Weil-Halpern, F. (Eds.), Psychopathologie du bébé*, 771-781. P.U.F.: Paris.
- SALBREUX, R., HYON-JOMIER, M. (1983) Historique et perspectives du C.A.M.S.P. de l'A.D.H.M.I. (Institut de Puériculture de Paris). *Réadaptation*, 303, 41-47.
- SALBREUX, R., ROBAEY, Ph., FERRARI, L. (1988) Tonus musculaire, extensibilité et développement psychique: signe associé, cause ou conséquence? *In: Cramer, B. (Ed.), Psychiatrie du Bébè. Nouvelles Frontières*, 465-479. Eshel: Paris.
- SALBREUX, R., SALBREUX, O. (1979 - 2e édition) *Les handicapés mentaux, les autres et nous*, 101 p.. U.N.A.P.E.I.: Paris, 1976.
- SALBREUX, R., TERRIER, F. (1989) Intérêt de l'évaluation du développement dans les suites de néonatalogie. *In: 3e Séminaire Guigoz-G.E.N.E.U.P.-R.P.: Pronostic neurologique des prématurés*, 289-310. Guigoz: Paris.
- SCHAMBERGER, R., SCHIRM, H. (1982) L'échelle de développement fonctionnel de Munich. Intérêt dans le dépistage et la thérapeutique précoces des troubles du développement dans la petite enfance. *La Rev. de Pédiat.*, XVIII, 169-176.
- SOLNIT, A. J., STARK, M. H. (1961) Mourning and the birth of a defective child. *Psychoanal. Study Child*, 16, 523-537.
- SOULE, M. (1982) L'enfant dans la tête. L'enfant imaginaire. Sa valeur structurante dans les échanges mère-enfant. *In: Brazelton, Th., Cramer, B., Kreisler, L., Schappi, R., Soule, M. (Eds.), La dynamique du nourrisson*, 134-175. E.S.F.: Paris.
- TERRIER, F. (1986) L'accompagnement précoce des enfants à risque de handicap et de leurs familles. *In: Ethique en réanimation du nouveau-né et de l'enfant. Arch. Franç. Péd.*, 43(1), 579-582.

- TERRIER, F. SALBREUX, R. (1989) Rôles et fonctionnement d'un centre d'action médico-sociale précoce. In: 3e Séminaire Guigoz - G.E.N.E.U.P. - R.P.: *Pronostic neurologique des prématurés*, 381-396. Guigoz: Paris.
- THOMAS, A., SAINT-ANNE DARGASSIES, S. (1952) *Etudes neurologiques sur le nouveau-né et le jeune nourrisson*. Masson: Paris.
- TOUWEN, B. (1976) Neurological development in infancy. *Clinics in Developmental Medicine*, 58, 150 p.. William Heinemann Medical Books Ltd: London.
- WINNICOTT, D. W. (1957) *The child and the family. First relationships*. Tavistock: London. Traduction française: L'enfant et sa famille. Les premières relations. Petite Bibliothèque Payot, Ed., Paris.