

# GRANDIR AVEC UNE MALADIE NEUROMUSCULAIRE

Marcela Gargiulo, Psychologue clinicienne

## MALADIE ÉVOLUTIVE ET TEMPORALITÉ

Devenir grand, être comme les autres enfants, plus tard comme mon papa, comme mon grand frère... Pour certains enfants, les processus naturels du développement psychoaffectif sont menacés par l'existence d'une maladie évolutive. Celle-ci peut contrarier le sentiment d'exister et compromettre les processus d'identification nécessaires à la construction d'un sentiment d'unité de soi, fondateur de l'identité.

Lorsque la maladie apparaît dans la vie de l'enfant et qu'elle évolue jusqu'à l'arrêt total de la marche et la paralysie progressive du corps entier – tel est le cas de la Maladie de Duchenne<sup>1</sup>

---

*Marcela Gargiulo, MCF Paris-Descartes, Laboratoire psychologie clinique, psychopathologie, psychanalyse (PCPP), Institut de myologie (AIM) et département de génétique, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris.*

1. La myopathie de Duchenne touche à la naissance un garçon sur 3 500 chaque année en France. Il s'agit d'une forme de dystrophie musculaire progressive généralisée et héréditaire, à transmission récessive liée au chromosome X. Elle débute dans l'enfance et l'évolution est inéluctable. Elle se traduit par la diminution progressive de la force musculaire, avec une atteinte progressive des muscles respiratoires et cardiaques entraînant finalement le décès. Les premiers signes cliniques s'observent lorsque l'enfant a un retard dans l'acquisition de la marche, il marche mal et lentement. Ensuite, les troubles fonctionnels s'accroissent : l'enfant tombe souvent, se relève avec difficulté et a du mal à monter les escaliers. Il se déplace

qui touche essentiellement les garçons –, l'enfant est précocement et durablement confronté à une tumultueuse traversée. L'impotence progressive l'oblige à devenir « un marathonien » du traitement psychique des pertes. Ces pertes ne sont pas seulement imaginaires et symboliques, elles sont aussi bien réelles, lourdes de conséquences ; elles se concrétisent dans l'intime territoire du corps.

Lorsqu'on grandit avec une maladie évolutive, la perception du temps est paradoxale :

- la flèche du temps est renversée ; elle ne va pas seulement du présent vers l'avenir mais se transforme en un temps d'involution. Les immenses « victoires » obtenues par l'enfant – avant que la maladie ne se déclare – en termes de maturation et d'acquisition de l'autonomie (manger seul, s'habiller, préparer ses affaires pour aller à l'école...) se transforment en « défaites » en raison de la perte de l'indépendance acquise au cours du développement ;
- le temps de la maladie est un temps qui ne passe pas. Malgré les efforts déployés par l'enfant pour aboutir à un nouvel état, à une ouverture vers l'avenir, à un temps vécu comme cumulatif, la maladie impose une répétition où le temps ne passe pas, où il est immobile, figé. L'avenir comme promesse de devenir grand peut être perçu comme associé à la détérioration.

L'expérience du corps est aussi particulière puisque le corps de l'enfant peut être soumis à des déformations, des rétractions, une scoliose, la dégradation de la fonction respiratoire avec la nécessité d'une ventilation non invasive et plus tard d'une trachéotomie. L'enfant peut vivre son corps comme un ennemi, comme un « objet de soins », un « objet d'intrusion », par le

---

sur la pointe des pieds avec une démarche dandinante. L'arrêt de la marche est variable et peut se situer entre 7 et 12 ans selon les cas. La paralysie des muscles du tronc est responsable d'une scoliose. S'y associe une paralysie des muscles respiratoires s'aggravant progressivement. Au stade avancé de la maladie, tous les muscles volontaires sont impliqués et les possibilités motrices très limitées. Grâce à une prise en charge globale et adaptée, l'enfant atteint le plus souvent l'âge adulte.

regard que les soignants portent sur lui, par les mesures qui lui sont appliquées, les appareillages qu'il doit porter, les actes chirurgicaux qu'il doit subir.

Les soins et les aides techniques se déploient dans un temps itératif, où la répétition au cours des journées est vitale. On observe chez l'enfant une anticipation négative des obstacles à dépasser même pour les gestes les plus simples de la vie quotidienne. Cela conduit à un épuisement de la spontanéité, à une constante adaptation des désirs aux possibilités de réalisation. La nécessaire présence d'un tiers attaque le sentiment d'intimité et la pudeur par l'exposition constante du corps au regard de l'autre.

« Je me souviens dans mon enfance de mes multiples séjours à l'hôpital. En peu de temps me voilà torse nu en petite culotte et des bras s'agitent autour de moi pour me prendre en photo. De profil, de dos, couchée, assise. On me disait souvent d'attendre, de rester comme ceci ou comme cela. On me regardait et les médecins parlaient entre eux. Moi j'étais inquiète qu'on me voie comme ça, presque nue ! Mais eux ils n'avaient pas l'air de s'inquiéter, c'était pire... c'était comme si mon corps pour eux n'existait pas. J'étais pour eux comme une chose » (Salmona, 2015).

Certains enfants optent pour ne pas demander de l'aide et s'installent dans un fonctionnement restrictif. A force de ne pas demander de l'aide aux autres, ils finissent par se convaincre qu'ils n'ont pas besoin de l'autre et, dans certains cas extrêmes, par ne plus éprouver de désirs.

« Mes bras et mes jambes je ne peux pas les bouger comme je veux, il faut que je demande aux autres : "Tu peux m'ouvrir la porte ? Tu peux me porter mon cartable ?" C'est vrai que mon cartable est trop lourd pour moi mais quelquefois, j'ai peur que ma maladie soit trop lourde pour mes copains... Porter, pousser, tirer, ramasser, donner, remercier... ça fait beaucoup de verbes à conjuguer et c'est beaucoup d'efforts. C'est vrai que quelquefois j'oublie de dire "s'il te plaît", mais il y a trop de choses à dire et trop de choses que je ne peux pas faire. Alors, souvent, je préfère

me taire. C'est plus fort que moi, mais je n'arrive pas à dire "je ne peux pas"... » (Salmona, 2011).

Bien qu'il soit toujours possible de grandir avec une maladie et un handicap grâce aux exploits qu'il doit réaliser sur le plan psychique, il demeure parfois difficile à l'enfant d'échapper aux craintes parentales de ce qui pourrait lui arriver en grandissant. De plus, la salle d'attente de l'hôpital où il est soigné est aussi un lieu éprouvant pour lui. En attendant de rencontrer le docteur, il sera face à des enfants plus grands et plus malades que lui. Cela ne lui échappe pas et contribue à sa peur de grandir.

Tout cela nous laisse entendre que l'enfant est submergé par une temporalité paradoxale : en même temps que la maladie progresse, l'enfant continue à vivre sa vie d'enfant, il va à l'école, rêve d'un avenir, espère guérir un jour et *devenir comme avant...*

#### VIE PSYCHIQUE EN MOUVEMENT EN PÉRIODE DE LATENCE

Le conte de *La Belle au bois dormant* représente selon Arbisio (2007) une mise en sommeil des désirs et de leur réalisation durant la période de latence. La latence se situe dans un entre-deux : entre le tumulte œdipien et la tourmente adolescente. Dans les *Trois essais sur la théorie sexuelle*, Freud (1905) souligne que la latence est une phase de latence sexuelle et non un stade, ce qui présuppose une nouvelle organisation pulsionnelle de la personnalité. En effet, il s'agit souvent d'une période de réorganisation des conflits et d'un réaménagement défensif qui a comme mission principale de mettre en latence les conflits pulsionnels afin d'entrer dans les apprentissages et la socialisation. Cette pacification pulsionnelle se produit moyennant le refoulement et l'émergence d'autres voies d'expression des conflits : la sublimation, la mise en place de formations réactionnelles qui consolident le Moi de l'enfant. En phase de latence, on peut observer la construction de l'Idéal du Moi – qui soutiendra l'enfant dans son projet de devenir grand – et le renforcement du Surmoi – qui soutiendra l'enfant dans une source importante de satisfaction : l'autonomie.

Dans ce contexte, comment devenir un enfant sage lorsque la maladie réveille de la frustration et de l'agressivité, lorsqu'elle fait émerger des questions brûlantes : « Pourquoi ? Pourquoi moi ? Pourquoi suis-je comme ça ? » Comment s'investir dans les rapports aux autres (Dessons, 2014) lorsque le Moi est dans l'exigence de traiter l'émergence d'une angoisse de castration difficile à canaliser ? Les théories profanes de l'enfant (Pardinielli, 1996) témoignent de ce qu'il peut penser sur l'origine de son handicap : dû à quelque chose qu'il a pu faire, sentir, imaginer, dans la période qui précède l'apparition de la maladie ?

Dans ce chapitre, nous souhaitons revenir sur cette période à travers le vécu d'enfants atteints de maladies neuromusculaires pour lesquels cette période précise de la vie va être marquée par des pertes de fonction successives. Dans cette odyssée, il sera souvent difficile de mettre en latence des contenus œdipiens : rivalité, « frérocity », vœux de mort. Ce que nous tentons de dire est que le handicap évolutif et la latence ne riment pas toujours.

Mon expérience de psychologue clinicienne et de psychothérapeute auprès d'enfants gravement malades me montre que la latence, très loin d'être un temps « sans événement » ou un passage qui conduit de la petite enfance à l'adolescence, est un temps de grands bouleversements. En particulier lorsqu'elle rencontre le handicap qui s'aggrave précisément à cette période, conduisant l'enfant à perdre la marche. L'enfant et son groupe familial sont amenés à vivre un concentré de problèmes humains car l'expérience de la maladie est le reflet augmenté des réalités humaines universelles, surtout celle du souffrir (Ricoeur, 2013). La maladie n'entraîne pas seulement de la douleur ressentie comme localisée dans des organes, des régions particulières du corps ou dans le corps tout entier. Elle provoque aussi une souffrance que Ricoeur (1994) définit comme « des affects ouverts sur la réflexivité, le langage, le rapport à soi, le rapport à autrui, le rapport au sens, au questionnement ».

La dépendance physique totale à autrui ne rime pas toujours avec un manque d'autonomie psychique. En effet, le fantasme

de l'enfant handicapé comme étant le comble de la passivation est bien loin de la réalité. Cette idée est sous-tendue par des mouvements projectifs de la part de bien portants à l'égard d'enfants dont le handicap est visible et donne à voir une sorte d'immobilité qui peut prêter à confusion : mieux vaut penser que l'enfant ne peut pas avoir une vie psychique en mouvement et que celle-ci ne peut être que le reflet à l'identique d'un corps paralysé ou chancelant.

Chez les enfants atteints de maladie de Duchenne, c'est le moment de la perte de la marche qui est le plus redouté, non seulement par l'enfant mais par les parents et tout son entourage affectif. La perte de la marche se fait omniprésente très tôt, dès les premières chutes vers l'âge de 6 ou 7 ans en période de latence. Mais, contrairement à la progressive immobilité du corps, l'appareil psychique de l'enfant, lui, est en pleine effervescence.

Les signes physiques de l'affaiblissement moteur ne peuvent échapper aux parents, aux frères et sœurs ; ils n'échappent pas à l'enfant lui-même qui n'est pas dupe de ce qui se passe, même si les adultes persistent parfois à affirmer que l'enfant « ne sait pas », « qu'il ne se rend pas compte » « qu'il est encore trop petit pour comprendre ». En l'absence de mots et de partage d'interrogations, comment l'enfant comprend-il le ralentissement de son corps, ses chutes fréquentes, la fatigue et les douleurs, les difficultés réelles à faire certaines choses ? Comment l'enfant se représente-t-il ce qui lui arrive alors qu'il perçoit une gêne du côté de l'adulte à l'égard de la maladie ? Sans mots, il est seul devant ses interrogations et sidéré dans sa capacité à verbaliser ces expériences particulières que sont la maladie et le handicap. Même si les adultes persistent à ne pas vouloir lui nuire avec des mots ressentis comme potentiellement trop difficiles, l'enfant n'est pas dupe de ce qui motive les réactions émotionnelles de son entourage, il attend le plus souvent une explication (Gargiulo, 2013).

PERTES FONCTIONNELLES :  
REMOBILISER UN PROCESSUS DE CROISSANCE PSYCHIQUE,  
PREMIERS ENTRETIENS AVEC L'ENFANT ET SES PARENTS

Le fauteuil roulant s'annonce pour l'enfant et sa famille comme un fantôme, un cadavre qu'on voudrait bien garder dans le placard, mais qui s'impose, terrifiant. C'est une étape qui signe la gravité de la maladie et qui annonce une dépendance motrice accrue. Rien ne sera plus comme avant, il n'y a pas de retour en arrière possible. Redoutée par les parents comme le comble de la douleur, la perte de la marche produit une nouvelle position de l'enfant dans son rapport à l'espace et au monde. Cette perte de la station debout va signer une perte qui renvoie au symbole même de l'évolution de l'espèce vers la station debout. Des images d'animalité (marcher à quatre pattes) ou de régression (être un bébé) sont souvent le corollaire de cette perte inéluctable que la maladie impose tôt ou tard à tous ces enfants.

Attardons-nous sur cette période qui précède l'arrêt de la marche. Il s'agit de l'une des périodes les plus sensibles pour l'enfant. Il a une démarche instable, marche sur la pointe des pieds et balance ses bras pour se maintenir en équilibre, il s'appuie sur les murs et a du mal à se relever d'un siège sans l'aide d'un tiers. Les dessins des enfants, leurs rêves et leurs cauchemars à cette période témoignent des puissantes angoisses qui les habitent : angoisse de castration, de mort, de morcellement, impression de vide, de chute. Dans le meilleur des cas, lorsque l'enfant peut mettre en scène son vécu douloureux, il devient l'auteur-interprète de ce qui lui arrive. J.-L. Pedinielli (1996) souligne à ce sujet que « la reproduction perceptible dans ces jeux est autant une réparation qu'une restitution, réparation d'un vol dont l'enfant a été victime et qui concerne autant l'effraction douloureuse, le sadisme de l'adulte que le fait d'être laissé en plan (*liegen lassen*), abandonné par la mère, restitution d'une forme d'identité puisque la souffrance ouvre une brèche mettant en péril les assises narcissiques du sujet, brèche que le jeu tente de combler » (Pedinielli et coll., 1996, p. 26).

Lorsque ces étapes difficiles de la maladie arrivent en pleine période de latence, elles peuvent produire un retour à des angoisses de castration d'une extrême violence.

### *Premier entretien*

Pierre est âgé de 7 ans lorsque je le vois en entretien pour la première fois. Sa mère était venue me voir seule lors d'une première consultation pour m'exposer le problème de Pierre. Son père était retenu par des engagements professionnels. Pierre a une sœur aînée âgée de 11 ans. Sa mère m'explique qu'elle souhaite que je puisse le rencontrer : « Il n'accepte pas l'aide d'un tiers, il refuse que quelqu'un d'autre que moi puisse l'aider dans la vie quotidienne, il refuse de parler de la maladie, veut que personne ne sache qu'il est malade », dit-elle. J'apprends lors de cette première consultation que Pierre est en train de perdre la marche et que sa position debout devient de plus en plus fragile, que le fauteuil roulant s'impose pour ses déplacements. À l'école, la maîtresse demande que Pierre puisse avoir un fauteuil roulant pour sortir dans la cour, mais il refuse cette idée catégoriquement.

À la fin de cette première consultation, j'ai proposé à la mère de Pierre la construction interrogative suivante : « Pierre ne peut-il parler de sa maladie aux autres parce qu'il n'a pas les mots pour le faire ? Je m'interroge sur ce que votre enfant sait sur sa maladie et son handicap : que lui a-t-on dit ? Qu'a-t-il compris ? »

À mes formulations interrogatives, la mère de Pierre répond que, pour le moment, son mari et elle n'ont pas jugé opportun de lui parler de la maladie et qu'aucun médecin ne l'a fait non plus.

Ces simples questions sont pour moi un préalable important pour comprendre la manière dont l'enfant vit son handicap. L'expérience montre que, très souvent, on ne lui parle pas de sa maladie. S. Korff-Sausse (1996) signale que la plupart du temps, l'enfant handicapé n'entend pas de paroles pour nommer ce qu'il a. En l'absence de mots et de partage d'interrogations, comment comprend-t-il le ralentissement de son corps, ses chutes fréquentes, la fatigue et les douleurs, les difficultés réelles à faire

certaines choses ? Comment se représente-t-il ce qui lui arrive alors qu'il perçoit à l'égard de la maladie une gêne du côté de l'adulte ? Sans mots, l'enfant est seul devant des interrogations et « sidéré », comme le signale S. Korff-Sausse (1996), dans sa capacité à verbaliser ces expériences particulières que sont la maladie et le handicap. J'ai souvent fait ce même constat dans mes consultations psychologiques en milieu hospitalier. Les parents s'interrogeaient sur ce qu'il était possible d'apprendre à l'enfant sur sa maladie et son pronostic. Ils allaient parfois jusqu'à me demander de ne pas donner le nom de la maladie (myopathie ou maladie génétique) si j'étais amenée à le recevoir seul.

### *Deuxième entretien*

Je reçois Pierre avec sa mère. Je fais connaissance avec lui et observe la manière dont il se comporte lors de la consultation. Il a du mal à s'asseoir sur la chaise et sa mère doit l'aider à s'installer. Il est visiblement gêné de l'aide que sa mère doit lui apporter.

Je n'aborde jamais la question de la maladie d'emblée avec l'enfant, erreur de débutante que j'avais commise dans le passé. En effet, jeune psychologue encore inexpérimentée, j'avais un jour reçu un enfant de 8 ans atteint d'une forme sévère de myopathie de Duchenne. Je lui avais demandé depuis combien de temps il était malade. J'ai pu éprouver combien ma question avait provoqué un malaise chez lui. Il m'a répondu : « Je ne suis pas malade ! J'étais malade le mois dernier, j'avais la grippe, mais maintenant c'est passé. » Cette situation m'a appris quelque chose d'essentiel : l'enfant, bien que malade, ne souhaite pas être identifié par l'autre comme tel ; il veut être plutôt reconnu par ce qu'il est : un enfant avant tout. Il n'abordera pas le sujet de sa maladie sans qu'il y ait eu au préalable une véritable rencontre avec lui. Cette expérience est devenue pour moi une « règle d'or » dans la rencontre avec l'enfant.