

AGÉNÉSIE DE MEMBRE

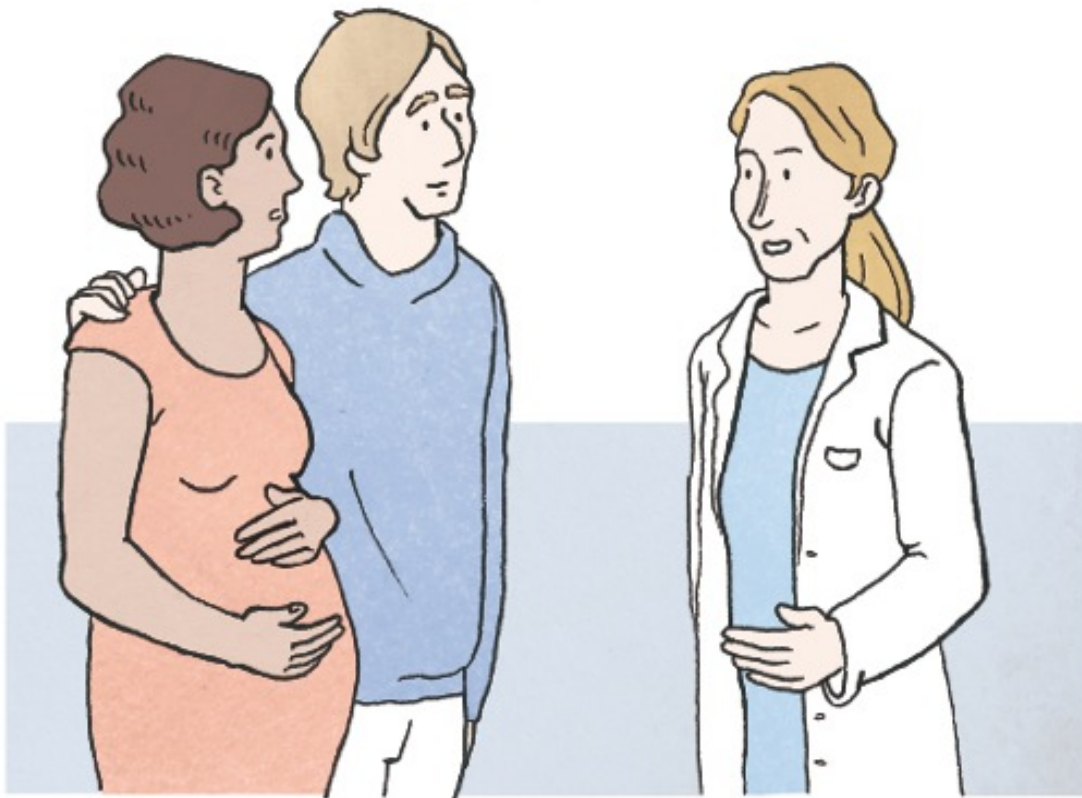


Illustration originale : Marion Dubois

« L'agénésie de membre : c'est quoi ? »

C'est l'absence de formation d'un ou plusieurs membre(s), segment(s) de membre(s) ou extrémité(s) pendant la vie intra-utérine.

« Est-ce une malformation rare ? »

Oui. Selon les estimations de l'Association d'étude et d'aide aux personnes concernées par l'agénésie (Assedea), l'agénésie de membre concerne environ 360 naissances par an en France (extrapolation statistique à partir de 6 registres régionaux couvrant 19 % du territoire).

« Quelles en sont les causes ? »

Les causes possibles sont nombreuses – environnementales, mécaniques, défaut de vascularisation, etc. – et, dans la plupart des cas et en l'état actuel des connaissances, il est très difficile de déterminer l'origine précise d'une agénésie particulière.

« L'agénésie est-elle un handicap ? »

Cela dépend des difficultés rencontrées par la personne dans sa vie quotidienne. Au regard de la loi, l'octroi du statut de « personne handicapée » n'est pas systématique. Ce sont les Maisons départementales des personnes handicapées (MDPH) qui en sont juges, en suivant la loi pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées.

« Quelle différence entre l'agénésie et l'amputation ? »

Dans le cas de l'agénésie, l'absence de membre n'est le résultat ni d'un accident ni d'une pathologie qui auraient entraîné une amputation. La personne agénésique, née ainsi, n'a pas eu l'expérience d'une perte : elle n'est ni blessée, ni malade. À cause de la rareté de l'agénésie et de leurs aspects visuels proches, le non-spécialiste peut les confondre ; on a longtemps appelé l'agénésie « amputation congénitale », terminologie qui n'est plus utilisée.

Vous venez d'apprendre que votre enfant a une agénésie de membre

Les parents vivent ce moment comme un choc et ressentent une intense solitude, sans pouvoir comprendre de quoi il s'agit ni pourquoi cela leur arrive, à eux spécialement.

- Si vous êtes futur parent, peut-être traversez-vous une période difficile durant laquelle des émotions négatives et confuses prennent le pas sur la joie d'attendre votre enfant ;
- Si l'agénésie vous est annoncée après la naissance de votre bébé, peut-être vous êtes-vous effondrés face à cette nouvelle et vous trouvez vous en plein désarroi. Les réactions de chacun peuvent être différentes mais peut-être en voulez-vous aussi aux médecins de ne pas l'avoir détectée plus tôt.

Face à cette situation

- Vous vous posez des questions sur les causes et cherchez à les trouver dans la période de la grossesse, vous vous interrogez sur votre part de responsabilité et sur un éventuel reproche de votre enfant plus tard ;
- Vous vous trouvez fragilisés et sensibles aux réactions des professionnels de santé, voire vous exprimez des sentiments négatifs vis-à-vis d'eux car vous pensez qu'ils ne vous comprennent et ne vous soutiennent pas ;
- Vous avez l'impression de recevoir trop ou pas assez d'informations, ou même des informations contradictoires, et de ne pas obtenir de réponses à vos questions.

Et surtout, vous vous demandez comment accueillir au mieux votre enfant

- **Mon enfant sera-t-il fragile ?**
- **Pourra-t-il être autonome ?**
- **Comment sera-t-il regardé, accepté par les autres ?**
- **Aura-t-il une vie heureuse ?**
- **Comment en parler avec lui ?**

Vous vous posez ces questions, et beaucoup d'autres, comme la plupart des parents d'enfants ayant une agénésie de membre. Les professionnels de santé, les associations de familles et les recherches scientifiques développées sur ces sujets peuvent vous accompagner dans vos questionnements au fil des années. Pourtant, votre expérience reste unique : le vécu de chaque famille et le parcours de chaque enfant sont différents.

Les études montrent que l'agénésie de membre n'est pas en elle-même un obstacle pour la vie familiale, la réussite scolaire ou l'insertion professionnelle et sociale. Les enfants se développent bien et sont capables de faire les gestes quotidiens, souvent à leur façon, par exemple en détournant et en adaptant des objets et leur usage ou en sollicitant votre aide.

Ceci étant, votre enfant rencontrera des difficultés liées à l'environnement matériel, au contexte social et professionnel. Il sera sûrement amené à répondre à des questions et, surtout, à s'en poser lui-même. Alors, il se tournera peut-être vers vous et vous aurez à entendre ses interrogations, parfois originales et souvent surprenantes, qui pourront revenir ou se transformer à différents moments de sa vie, et vous renverront à vos propres questionnements. Vous aurez à l'accompagner dans ses interrogations mais ce sera à lui de trouver ses réponses.

Restez à son écoute et n'hésitez jamais à lui demander ce qu'il en pense. Comme tous les enfants, il aura surtout besoin d'amour, de protection, de limites et de soutien !

Si vous ressentez le besoin d'être écouté(e), soutenu(e), conseillé(e), il est important de choisir les bons interlocuteurs (proches, associations, professionnels), ceux qui vont comprendre ce que vous ressentez sans porter leurs propres jugements.

L'agénésie de membre et son parcours de soins

« Faut-il appareiller ou non ? »

Dans le parcours de soin de votre enfant, vous serez sûrement confrontés tôt ou tard au choix de l'équiper ou non d'une prothèse. Cette question n'amène pas de réponse systématique, chaque réponse ayant ses avantages et ses inconvénients ; elle nécessite un temps de réflexion de votre part et elle doit être discutée avec l'enfant et l'équipe de soin; Sachez cependant que votre décision pourra influencer la représentation que votre enfant aura de son propre corps.

- Un enfant appareillé tôt s'habitue précocement à la prothèse, ce qui en facilitera l'utilisation efficace par la suite MAIS devra entrer dans un dispositif de soins qui réclamera l'engagement et l'investissement de toute la famille.
- L'appareillage permet de compenser en partie le handicap (effectuer telle ou telle action, restaurer la symétrie du corps et/ou se rapprocher d'un état physiologique et fonctionnel normal, retarder les regards curieux, etc.) MAIS certaines contraintes en découlent (douleurs, gênes, chaleur, poids, bruit, transpiration, perte de sensation tactile, manque de fluidité du geste, apparence « étrange » de la prothèse, entretien, coût, fragilité, etc., voire une accoutumance à l'objet à la fois fonctionnelle et psychologique).
- L'appareillage suscite une confiance dans le progrès vers un substitut toujours plus satisfaisant du membre absent MAIS la réalité – surtout celle des prothèses adaptées aux enfants – montre souvent qu'il ne s'agit pas d'une « solution miracle ».
- L'enfant non appareillé va expérimenter le monde avec le corps qu'il a et développer précocement des mécanismes de compensation MAIS ces derniers peuvent l'habituer à de mauvaises postures sources de problèmes musculo-squelettiques.
- L'enfant non appareillé va être mieux préparé à s'afficher tel qu'il est MAIS il devra davantage assumer son corps différent.

Les études montrent que toutes les personnes agénésiques ne sont pas systématiquement appareillées et que, même quand elles le sont, elles ne portent pas forcément leur prothèse constamment – l'usage pouvant varier en fonction du contexte. En particulier, la majorité des agénésies de membre supérieur ne le sont pas, tandis que la quasi totalité des agénésies de membres inférieurs le sont.

« Et, si oui, comment choisir la prothèse ? »

Ce choix dépendra de l'âge, du (ou des) membre(s) touché(s) et du type d'agénésie de votre enfant. Pour les bébés, des prothèses en mousse sont éventuellement proposées dans certains centres (bien que les médecins ne soient pas unanimes sur leur utilité). Plus tard, les prothèses disponibles se classent en deux catégories principales : prothèses esthétiques, qui copient l'aspect du membre biologique, mais sans sa capacité de mouvement, et les prothèses fonctionnelles qui recréent en partie cette capacité (par exemple la marche ou la saisie).

Vivre avec l'agénésie de membre, c'est faire face à des ambiguïtés

Entre sentiment d'infériorité et dépassement de soi...

La différence anatomique peut se traduire en un sentiment d'infériorité, de préjudice, d'injustice ou d'envie vis-à-vis du corps de l'autre dans une société qui nous confronte à des représentations de corps idéaux en termes d'apparence et de performance. Pour autant, l'agénésie peut aussi être source d'endurance, de détermination, de créativité. Elle se définit non comme une maladie mais comme un état du corps qui peut pousser la personne agénésique à s'affirmer et à explorer son potentiel.

Entre fragilité et résistance du corps agénésique...

Même s'il n'en est rien, on pourrait souvent croire que les personnes agénésiques sont plus fragiles que les autres, plus sujettes aux maladies ou aux accidents. Ceci conduit souvent les parents et l'enfant à adopter des discours sur les performances de ce corps qui « fait autant, voire mieux que les autres », ou à valoriser sa force de caractère. Ces stratégies, souvent encouragées par les parents, peuvent être efficaces mais en prenant garde, toutefois, à ne pas occulter une partie de la réalité de l'enfant. Car, à trop mettre l'accent sur sa capacité à « s'en sortir dans la vie », on finit par méconnaître ses difficultés liées à l'agénésie. Pour l'enfant, cette tendance au dépassement peut être une réponse à l'impératif implicite de « devoir faire ses preuves », un effort pour rattraper une image de perfection.

Entre visibilité et invisibilité...

Même si on accepte explicitement l'agénésie, on peut parfois se trouver face à des attitudes contradictoires entre une visibilité qui risque de stigmatiser et une invisibilité qui risque d'étouffer la différence : par exemple, lorsque le membre agénésique est trop (re)marqué alors qu'il serait souhaité plus discret ou, au contraire, lorsqu'il passe inaperçu alors qu'on le voudrait plus visible. Il est tantôt trop présent, tantôt trop absent dans l'espace public. La prothèse peut, à cet égard, aider à la dissimulation de l'agénésie ou, au contraire, participer à montrer sa différence par la mise en avant de l'objet technique. Elle peut diriger le regard et les questions gênantes vers un objet plutôt que sur l'agénésie.

Vivre avec le corps agénésique de la naissance mais ne pas s'y réduire, accepter de le modifier mais sans rejeter son état d'origine, sont des équilibres difficiles à trouver et parfois à maintenir pour la personne agénésique et pour son entourage.

Coordonnées des Centres de Référence

En France, le Centre de Référence Maladies Rares des malformations des membres se trouve aux hôpitaux de Saint-Maurice, dans le Val-de-Marne en région parisienne (94).

Il y a en outre dix Centres de compétences sur le territoire national : le Centre de rééducation fonctionnelle Marc Sautelet (Villeneuve d'Ascq), le CHU d'Amiens, l'Hôpital Morvan (CHU de Brest), le CHU Dupuytren (Limoges), l'Hôpital des Enfants (Toulouse), le CHU Hôpital de la Timone (Marseille), l'Hôpital Femme Mère Enfant Les Massues (Lyon), le CHU de Besançon, le CHU Hôpitaux de Brabois (Nancy) et le CHU de Fort de France (Martinique).

Ce document émane d'une recherche réalisée dans le cadre d'un Projet de Partenariat Institutions-Citoyens pour la Recherche et l'Innovation (Picri) intitulé « Agénésie : des corps incomplets ? » et financé par la région Île-de-France.

Partenaires : Institut des sciences de la communication (CNRS, Université Paris Sorbonne, Université Pierre et Marie Curie) CRPMS (Université Paris 7 Diderot), Conservatoire national des arts et métiers (CNAM) et l'Association d'étude et d'aide aux personnes concernées par l'agénésie (Assedea).