

- ADS :** Anomalie de la Différenciation Sexuelle
- CHNU :** Centre Hospitalier National Universitaire
- CHU :** Centre Hospitalier Universitaire
- CM1 :** Cours Moyen 1
- CM2 :** Cours Moyen 2
- DSD:** Disorders of Sex Development
- IMG :** Interruption Médicale de Grossesse
- OGE:** Organes Génitaux Externes
- PHF:** Pseudo Hermaphrodisme Féminin

SOMMAIRE

INTRODUCTION

I- REVUE DE LA LITTERATURE	2
I-1-Définitions des termes.....	2
I-2- Rappel embryologique et différenciation des organes génitaux féminins.	2
I-3- Classification.....	6
I-4- Historique	7
I-5- Aspects psychosociaux de l'anomalie de la différenciation sexuée	8
I-6- Prise en charge du pseudohermaphrodisme féminin	12
II- METHODOLOGIE.....	14
II-1- Objectif de l'étude	14
II-2- Cadre de l'étude	14
II-3- Période et type d'étude	14
II-4- Patient et Méthode	14
II-5- Considérations éthiques	14
III-OBSERVATION	15
IV-DISCUSSION	38
IV-1-Aspects psychopathologiques	38
IV-2- Le vécu des parents et celui de l'entourage.	42
IV-3- Aspects thérapeutiques.....	45
CONCLUSION	47
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	49

INTRODUCTION

L'anomalie de la différenciation sexuelle (ADS) ou disorders of sex development (DSD), actuellement préféré au terme « ambiguïté sexuelle », est le résultat d'une anomalie de la différenciation sexuelle qui correspond à une malformation des organes génitaux internes et externes. Les études statistiques estiment que deux à trois enfants sur mille viennent au monde avec une anomalie à classer dans ce champ. Parmi les ADS, on range un ensemble de formes cliniques dont la plus fréquente est le pseudohermaphrodisme féminin ou 46 XX DSD selon la nouvelle nomenclature [18].

Le pseudohermaphrodisme féminin (PHF) ou 46XX DSD se caractérise par une discordance entre la présence de chromosomes sexuels de type féminin, associés à des organes génitaux externes flous, ressemblant à ceux du sexe masculin [10]. Le diagnostic se fait généralement dès la naissance, devant des organes génitaux externes (OGE) anormaux, mais il peut se faire de façon plus tardive, à l'âge de la puberté devant l'apparition des caractères sexuels secondaires discordants avec le sexe civil assigné. Ce diagnostic doit être aussi précoce que possible afin d'éviter toute erreur d'attribution de sexe dans lequel l'enfant sera élevé, erreur dont les conséquences psychologiques et sociales sont graves pour le patient et sa famille [11].

Dans le but de prévenir ces conséquences, le médecin urologue confronté à la réticence de l'intervention chirurgicale d'un patient de 15 ans atteint de pseudohermaphrodisme féminin, l'a référé au service de psychiatrie du Centre Hospitalier National Universitaire (CHNU) de Fann. Comment accompagner cet enfant dans l'acceptation de l'intervention chirurgicale ? Comment l'aider à investir sa nouvelle identité ? C'est dans ce contexte, que nous avons mené ce travail dont les objectifs étaient de mettre en exergue les aspects psychopathologiques de l'anomalie de la différenciation sexuelle ; d'apprécier le vécu des parents et de l'entourage et de décrire les aspects thérapeutiques.

REVUE DE LA LITTERATURE

I- REVUE DE LA LITTERATURE

I-1-Définitions des termes

L'ambiguïté sexuelle est définie cliniquement par l'observation d'organes génitaux externes anormaux [3]. L'anomalie de la différenciation sexuelle (ADS) ou disorders of sex development (DSD), est actuellement préférée au terme « ambiguïté sexuelle » [18].

Le pseudohermaphrodisme (PHF) se caractérise par une discordance entre la présence de chromosomes sexuels de type féminin, associés à des organes génitaux externes flous, ressemblant à ceux du sexe masculin [10].

La notion de sexe [11] :

- **Le sexe chromosomique** : établi par étude du caryotype ; 46 XX (féminin) et 46XY (masculin).
- **Le sexe gonadique** : qui dépend de l'aspect histologique de la gonade ; masculin si testicules ; féminin si ovaires.
- **Le sexe des organes génitaux internes** : masculin s'il existe un canal déférent et une vésicule séminale, féminin s'il existe une trompe et un utérus.
- **Le sexe des organes génitaux externes** : masculin avec pénis et soudure totale de la fente uro-génitale, féminin avec un clitoris, un orifice urétral et un orifice vulvaire.
- **Le sexe légal** : déterminé à la naissance sur l'aspect des organes génitaux externes.
- **Le sexe psychique** : qui est l'identification sexuelle du sujet lui-même.

I-2- Rappel embryologique et différenciation des organes génitaux féminins.

Pour comprendre la possibilité et le mécanisme des discordances, il est nécessaire de rappeler l'embryologie normale. La notion essentielle est la bipotentialité sexuelle de l'embryon aux premiers stades de son organisation (c'est-à-dire la bipotentialité gonadique que gonophorique).

Du milieu de la 3ème semaine à la fin de la semaine de la vie embryonnaire se constituent les premières ébauches des appareils génitaux. Ces modalités de développement sont communes aux deux sexes. On parle alors de stade indifférencié.

Stade indifférent de l'appareil génital[4, 19,22]

➤ **La gonade indifférente :**

Elle résulte de la formation et de l'organisation de deux éléments distincts :

- Des cellules germinales primordiales : elles apparaissent au cours de la 3^{ème} semaine dans l'aire extra embryonnaire, puis migrent progressivement pour atteindre une position intra embryonnaire : elles se placent à la partie moyenne du mesonephros au dedans de la crête génitale.
- Le blastème somatique commun : au cours de la 4^{ème} semaine, le mésenchyme sous-jacent à la crête génitale s'organise en une condensation cellulaire appelée blastème somatique commun. A la 6^{ème} semaine, celui-ci est nettement détaché de l'épithélium coelomique par une zone mésenchymateuse dans laquelle on observe des gonocytes primordiaux. La partie postérieure du blastème somatique commun se différencie en un système de canaux réalisant un réseau anastomotique mettant en relation le blastème somatique commun et les tubes mesonéphrotiques.

➤ **Les voies génitales indifférenciées :**

- Les canaux de Wolff : ils apparaissent à la 4^{ème} semaine, longent les bords antéro-externes de chaque mesonéphros, puis se développent en direction de la face postérieure de la zone allantoïdienne du cloaque.

Au cours de la 6^{ème} semaine, l'extrémité distale des canaux de Wolff augmente de diamètre : ainsi se forment les cornes du sinus uro-génital.

Au cours de la 7^{ème} semaine, la séparation entre uretères et canaux de Wolff se poursuit, les orifices urétéraux apparaissent en position supérieure par rapport à l'ouverture intra sinusale des canaux de Wolff.

- Les canaux de Müller : plus tardifs, ils apparaissent au cours de la 6^{ème} semaine. Ils s'allongent progressivement, croisent en avant les canaux de Wolff, puis cheminent côté à côté vers la partie postérieure du sinus uro-génital.

Au cours de la 8^{ème} semaine un accollement des canaux de Müller se produit, mais sans ouverture : en regard de cette extrémité, la paroi du sinus uro-génital s'épaissit pour constituer le tubercule de Müller.

- Le sinus uro-génital : au cours de la 6^{ème} semaine, le cloaque est le siège d'un phénomène de cloisonnement qui aboutira à l'individualisation du rectum en arrière et du sinus uro-génital en avant.

Au cours des 7ème et 8ème semaines, l'allongement de la face postérieure du sinus uro-génital permet de distinguer une portion vesico-ureterale supérieure et une portion génitale inférieure au-dessous de l'abouchement des canaux de Wolff. La membrane uro-génitale se transforme également. Le tubercule cloacal, en se développant vers l'avant, prend le nom de Tubercule génital. Latéralement situées de chaque côté de la base du tubercule génital, se font jour deux saillies : les bourrelets génitaux qui délimitent une gouttière médiane.

Différenciation des organes génitaux féminins [14,15]:

➤ **L'ovaire :**

- Classiquement la différenciation de l'ovaire se faisant par prédominance de la zone corticale de la gonade primitive avec régression de la zone médullaire à destinée masculine.
- Selon une conception moderne, elle découle d'un remaniement du blastème somatique commun proliférant et s'étendant, de dedans en dehors vers la surface de la gonade primitive en s'insinuant entre les gonocytes primordiaux.

Les gonocytes englobés dans les cellules du blastème somatique commun sont appelés « ovogones » et les cellules du blastème somatique commun s'organisent en couronne autour des ovogones : ainsi sont constitués les premiers follicules primordiaux. Les autres cellules du blastème somatique commun donneront les cellules interstitielles et les cellules du stroma ovarien.

Un contrôle génétique est certainement à l'origine de la différenciation gonadique. La différenciation et le maintien des ovogones nécessitent la présence de deux chromosomes X, alors qu'un seul X suffit à régler la différenciation ovarienne : des sujets turnériens (45, XO) ont, pendant la vie foetale, un développement ovarien et des cellules germinales ; mais l'absence d'un chromosome X entraîne ultérieurement une dégénérescence anticipée des ovogones (SINGH et CARR, 1966).

➤ **Les organes génitaux internes :**

La partie profonde du blastème somatique commun se différencie en un système de canaux qui s'anastomosent avec les tubes mesonéphrotiques et forment l'organe de Miahkowicz qui involuera pour laisser subsister le rete ovarii.

Destinée du corps et canal de Wolff :

Ils ne participent pas à la constitution des organes génitaux féminins mais donnent seulement une série de reliquats embryonnaires :

- L'hydatide pédiculé (ou hydatide de Morgagni),
- L'époophore (ou organe de Rosen Muller) ;
- Le paraphore (ou tubes de Kobelt) ;
- Les canaux para vaginaux (ou organes de Gartner).

Destinée du canal de Müller :

- Formation de la trompe : la trompe est constituée à partir de l'extrémité crâniale du canal de Müller. Le développement du pavillon et le reste de la trompe s'effectuent selon des modalités à des périodes différentes.
- Formation de l'utérus : nous avons vu qu'au cours de la 8ème semaine les canaux de Müller s'étaient accolés, mais sans fusion ni ouverture de leurs cavités propres, tandis qu'apparaît le tubercule de Müller, d'origine sinusale.

Au début de la 9ème semaine débute l'organisation de l'utérus avec fusion des canaux de Müller, disparition de la cloison médiane. A la 17ème semaine, l'isthme est individualisé et les différentes couches de la paroi utérine commencent à s'organiser, le col est alors bien défini. A la 40ème semaine, les rapports péritonéaux sont déjà pratiquement ceux retrouvés chez l'adulte.

- Formation du vagin : « complexe et encore très controversée » (GAGNAIRE et COLL, 1975), l'embryologie du vagin a une double origine : Les 4/5 supérieurs sont d'origine Müllerienne. Le 1/5 inférieur est d'origine sinusale.

➤ **Les organes génitaux externes :**

Le caractère essentiel de la différenciation féminine est la persistance de la fente et de la gouttière uro-génitale.

- Formation du vestibule vulvaire : il provient de l'élargissement de la portion génitale du sinus uro-génital. Cette portion génitale donne aussi naissance aux glandes de Bartholin.
- Formation des autres constituants vulvaires : ils se différencient au cours du 3ème mois.
 - Le clitoris : provient du tubercule génital,
 - Les petites lèvres : sont formées à partir des replis génitaux,
 - Les grandes lèvres : résultent du développement des tubercules génitaux.

I-3- Classification

Après la réunion du consensus de Chicago en Novembre 2005, qui a regroupé 50 experts en matière de troubles de la différenciation sexuelle, une nouvelle classification a vu le jour. Intitulée « anomalies de développement sexuel » ou « Disorder of sex development » elle a pour but d'éliminer des termes comme pseudohermaphrodisme, inter sexe, ambigu, « sex-reversal ».

Elle nécessite une bonne connaissance de la différenciation sexuelle. [26]

Tableau I : Nouvelle nomenclature des anomalies de la différenciation sexuée [23]

Nomenclature ancienne	Nomenclature proposée
Intersex	DSD
Male pseudohermaphrodisme	46 XY DSD
Female Pseudo Hermaphrodite	46 XX DSD
Hermaphrodisme Vrai	Ovotestis DSD
XX male ou XX réversion sexuelle	46 XX testicular DSD
XY réversion sexuelle	46 XY dysgénésie complète

Patients 46, XX (46, XX DSD) :

➤ Anomalies du développement gonadique :

Ovotestis (ex-hermaphrodisme vrai) :

Différenciation testiculaire incomplète :

Patient 46, XX SRY positif

Autres (duplication de SOX 9, mutations des gènes répresseurs.....)

Dysgénésies gonadiques

➤ Hyperproduction d'androgènes :

D'origine foetale :

- Déficit en 21-hydroxylase
- Déficit en 11-hydroxylase

D'origine placentaire :

- Déficit en aromatase
- Déficit en P450 oxydoréductase associé ou non au syndrome d'Antley- Bixler.

D'origine maternelle :

Production anormale d'androgènes :

- Lutéome de la grossesse
- Tumeurs de l'ovaire ou de la surrénale
- Syndrome de cushing

Cause iatrogène : prise d'androgènes, de progestatifs (19 nortestostérone) ou d'anti-androgènes.

I-4- Historique

Selon la légende, Hermaphrodite, fils d'Hermès et d'Aphrodite, rencontre la nymphe Salmacis qui, séduite par sa beauté se jeta dans ses bras, priant les dieux de ne jamais l'en séparer. Exauçant sa prière, les dieux transformaient le couple en un être hybride, mi-mâle, mi-femelle. De façon moins poétique, l'hermaphrodisme vrai (actuellement OVOTESTIS DSD) est défini comme la coexistence chez le même individu, de tissu testiculaire et de follicules ovariens [2].

Au fil des siècles, savants et médecins se sont intéressés à ces anomalies sans pouvoir les expliquer. Ce n'est qu'au début du siècle précédent qu'a commencé la phase scientifique grâce aux travaux de Meckel (1815), J.Muller (1830), Geffroy Saint Milaire(1833) et Klebs(1870) [31].

- DIEFFENBACH(1912): Un généticien américain a remarqué le caractère héréditaire des troubles.
- BARR(1949): définit la chromatine sexuelle.
- JOST(1950): a fait d'importants travaux sur le mécanisme de déterminisme des sexes gonophoriques internes et externes.
- MORRIS(1953) : a été le premier à utiliser le terme de féminisation testiculaire. Il rapporte une description détaillée de ce syndrome à propos de 81 cas.
- TIJO et LEVAN(1956) : ont appliqué la méthode de détermination du caryotype.
- MAUVAIS et JARVAIS (1966) : ont réalisé d'importants travaux sur la pathogénie du testicule féminisant.

Depuis 1970, la biologie de la reproduction a fait des progrès en avant par la découverte de l'antigène H-Y et l'isolement de l'hormone antimüllerienne permettant d'éclaircir le mécanisme des anomalies de la différenciation sexuelle ainsi que l'étude du caryotype des cellules fœtales [31].

- WRIGHT et DIXON(1988): découvrent la protéine codant pour le déterminisme du sexe.

- SINCLAR et Collaborateurs(1990) : une région nommée SRY a été identifiée comme appartenant à TDF.
- Les travaux de TSAN YU et collaborateurs(1995) montrent l'importance de la laparoscopie dans le diagnostic et le traitement de ces anomalies de développement sexuel [1].

I-5- Aspects psychosociaux de l'anomalie de la différenciation sexuée.

➤ **Aspects psychopathologiques**

Le processus psychologique complexe détermine l'identité sexuée de l'enfant, quel que soit son sexe chromosomique, gonadique ou endocrinien, sans pour autant nier aux forces biologiques un rôle dans la différentiation psychosexuelle. C'est, en effet, l'identité sexuée, identité de genre selon Stoller [34], ou sexe psychologique versus sexe social, qui va autoriser l'enfant de 4 ans à affirmer : « Je suis un garçon » ; « Je suis une fille ».

Notre identité est à la fois notre raison sociale et nos raisons d'exister. Le vécu du corps propre d'un garçon et d'une fille n'est pas le même parce que le corps n'est pas le même. Nous ne savons pas exactement ce que ressent un bébé garçon ou un bébé fille et il est remarquable que ceux qui s'occupent de bébés ne s'y soient guère intéressés. Nous n'avons que quelques pistes d'observation : le bébé garçon est plus tonique, a des décharges motrices plus importantes que la fille, il a des érections là où la fille a des sensations diffuses. Pour le bébé, ce qu'il vit est un absolu ; il ne sait pas que d'autres bébés sont faits autrement que lui, vivent leur corps autrement que lui. Ceux qui savent qu'il est un garçon ou une fille, ce sont les parents et les personnes de l'entourage. Et ils ne se conduisent pas de la même manière selon qu'il est un garçon ou une fille [6].

Un exemple tiré d'une recherche faite par Irène Lézine et al. [24], « Observations sur le couple mère–enfant au cours des premières expériences alimentaires » est instructif. Il s'agit des six premiers jours de la vie, de 72 couples mère–enfant avec 33 mères primipares et 39 mères secondipares, de 32 filles et de 40 garçons. Les auteurs s'intéressent aux différences de comportements des mères à l'égard des filles et des garçons. Il est frappant de constater que les discordances entre le rythme propre de l'enfant et les facilitations ou contraintes venant de la mère ont paru plus accentuées à l'égard des filles qu'à l'égard des garçons et cela davantage encore chez les primipares que chez les secondipares, les interruptions au cours de la tétée, les forçages pour introduire la tétine étaient plus fréquents. Les auteurs avancent modestement une hypothèse : « S'agit-il d'une différence due à une plus grande activité ou

voracité des filles plus inquiétante pour les mères qui cherchent à les contrôler ou d'une plus grande exigence vis-à-vis de la fille en vertu du jeu des identifications ? »

L'identité sexuée se construit progressivement dès la naissance, à partir des compétences innées du bébé, dans un environnement familial et social où existent les deux sexes, et en réponse à ce qui vient des parents : le maternage, leurs paroles, leurs conduites, leurs pensées, leurs sentiments, leurs fantasmes. Mère et père s'occupent du bébé chacun à leur façon selon leur sexe, mais le pensent et le manipulent selon qu'il est une fille ou un garçon [33].

Les habitudes culturelles, familiales et sociales interviennent également. Nous avons tous fait l'expérience de ne pas être capable d'assigner son sexe à un nourrisson habillé. Nous lui attribuons un sexe en fonction de signes sociaux symboliques : couleur du vêtement (les filles en rose, les garçons en bleu ; c'est l'inverse en Belgique), prénom et impression : « Comme elle est jolie ! », « Comme il est fort ! ». Nous lui avons attribué un sexe prétendu et non son sexe réel. On peut comprendre pourquoi les enfants de sexe ambigu peuvent développer un sentiment d'appartenir à leur sexe d'assignation si les parents sont convaincus de la nécessité de ce sexe d'assignation.

L'identité sexuée s'enrichit dans les étapes du développement et se dessine progressivement dans les relations oedipiennes et l'élaboration de la bisexualité psychique. Entre 16 et 21 mois, le garçon découvre son pénis et les érections (émergence d'une conscience des organes génitaux centrée sur le pénis). Vers 30 mois, l'enfant découvre la différence anatomique entre les sexes par l'observation des autres enfants nus, de ses parents nus. Le garçon s'aperçoit que la fille ne possède pas de pénis, il s'en inquiète et craint d'en être privé à son tour (angoisse de castration). La fille voit le pénis, elle sait qu'elle ne l'a pas et elle le veut (revendication phallique).

Cette reconnaissance de la différence entre les sexes oblige l'enfant à un double travail psychique :

- le renoncement à posséder les attributs de l'autre sexe ;
- l'élaboration qui consiste à intégrer psychiquement les qualités de l'autre sexe. Ce travail psychique oblige l'enfant à surinvestir par compensation les attributs de son sexe anatomique. La conséquence en est l'angoisse de castration et l'angoisse de ne pas être aimé. Entre trois et quatre ans, l'enfant aura à dépasser le traumatisme lié à la reconnaissance de la différence anatomique des sexes.

On comprend tout l'intérêt de l'assignation du sexe avant 4 ans, pour les enfants de sexe ambigu. A cet égard, la proposition de Diamond et Sigmundson [12] d'attendre que l'enfant soit en mesure de décider lui-même de ce qui lui convient le mieux selon ses sentiments, ne

tient compte, ni du rôle structurant de la bisexualité psychique, ni des troubles de la personnalité associés à l'ambiguité sexuelle de révélation tardive.

Les travaux de Sirol [32] renforcent l'idée selon laquelle l'identité sexuée se modèle dans les relations oedipiennes. La relation que l'enfant noue avec ses parents lui permet de développer progressivement des identifications à son père et à sa mère. Il attribue à chacun des parents un rôle masculin ou féminin, rôle qui peut ne pas correspondre au sexe d'assignation du parent. L'enfant en arrive à assigner au parent du même sexe le rôle de double narcissique. Pour les parents, il s'agit d'accepter l'autonomie du monde intérieur et de la pensée de l'enfant. Ils facilitent ainsi l'élaboration de sa bisexualité psychique et, en conséquence, acceptent ce en quoi l'enfant se reconnaît pour lui-même et est reconnu en tant qu'objet d'amour possible pour autrui. Très vite dans la relation avec ses parents, l'enfant apprend et comprend comment il doit être, s'il veut être aimé par sa mère, par son père.

Les contre-attitudes parentales entravent l'élaboration de la bisexualité de l'enfant : la mère ou le père interdit à l'enfant les manifestations de l'autre sexe ; à l'inverse, la mère ou le père les encourage parce que le parent assigne à l'enfant le rôle de son double narcissique. L'enfant se trouve alors pris dans une contradiction intérieure et sa seule issue sera le conflit d'identité.

En somme, l'inconscient ne se prive de rien. Fille et garçon constituent notre bisexualité psychique dans laquelle s'enracine notre identité sexuée, que notre sexe d'assignation ait prêté à confusion ou non. L'ambiguité sexuelle touche une fonction affectivement très investie. Elle est pour tous, médecins et parents, une inquiétante étrangeté. La difficulté majeure des parents est d'adopter le sexe d'assignation choisi et de l'adopter avec authenticité et certitude, continuité et cohérence. Que représente pour eux cet enfant de sexe ambigu ?

➤ **Aspect social**

Pour des parents déstabilisés profondément ; le sexe ambigu les confronte, quelle que soit leur histoire infantile :

- A leur bisexualité psychique : ils retrouvent toute leur ambivalence ; à la transgression oedipienne : elle alimente leurs angoisses et induit les contre-attitudes ;
- aux fantasmes de mutilation : ils sont considérablement renforcés par les interventions chirurgicales. L'impensable vient de ce que le fantasme devient brutalement réalité. Il y a de quoi devenir fou !

Le plus souvent, le premier mouvement des parents est un sentiment de honte : « Qu'est-ce que je vais dire à ma mère ? A mon père ? Aux ainés ? ». Leur première attitude, guidée par la culpabilité, est de vouloir garder le secret ; leur première réaction, sous l'emprise de l'agressivité, est de réclamer l'assignation à un sexe précis. Les parents ont dans l'esprit le « Qu'en dira-ton ? » et la crainte d'une révélation brutale ou tardive avec son cortège de difficultés administratives et d'insertion sociale [32].

L'état d'ambigüité sexuelle à la naissance entraîne chez les parents des réactions profondes, façonnées par l'organisation psychique de leur personnalité. Les mères réagissent souvent par un état dépressif plus ou moins sévère. Parfois, les angoisses persécutives seront prévalentes. Dès l'anténatal, elles vont s'opposer à l'investissement du bébé et provoquer des réactions hostiles. La mère peut demander l'interruption médicale de grossesse (IMG) ou l'abandon à la naissance. Ailleurs, elle s'adaptera difficilement à l'évolution de son enfant, se manifestant par des conduites incohérentes, parfois inconséquentes, parfois maltraitantes qui pourront conduire à la séparation et au placement de l'enfant. [32]. Les pères ont des réactions brutales en réponse à une angoisse de castration souvent très vive. Ils peuvent se mettre à boire pour lutter contre la dépression. Souvent la sexualité du couple s'interrompt et reprendra lorsque l'enfant sera confirmé dans son sexe d'assignation à l'adolescence (chirurgie plastique et traitement hormonal). Egalement, le père arrêtera de boire et pourra raconter les angoisses de mort qu'il éprouvait.

Lorsque les parents adoptent le sexe d'assignation choisi avec authenticité et continuité ; les difficultés psychiques de l'enfant ne diffèrent pas de celles rencontrées habituellement en psychopathologie de l'enfant. Le pseudo-hermaphrodite masculin élevé en fille, par exemple, se sentira fille. Comme de nombreuses adolescentes, elle développera des angoisses phobiques à l'égard de la féminité. Ce sera à l'occasion de la chirurgie plastique (vaginoplastie) et à l'annonce de l'infertilité que s'actualiseront les préoccupations inévitables liées à l'intégrité corporelle et à l'identité sexuée.

Lorsque les parents n'acceptent pas le sexe d'assignation, l'ambigüité sexuelle est tenue secrète par la famille. Le secret est entretenu pour, disent-ils, soulager l'enfant du sentiment qu'il pourrait avoir d'être anormal ou monstrueux. Au contraire, une telle attitude l'amplifie et enlève à l'enfant toute possibilité de faire face à son anomalie. L'enfant va construire une identité sexuée floue, ambiguë et indifférenciée. La révélation sera brutale, souvent à l'adolescence. La réassignation définitive du sexe est tardive dans ces cas. Elle entraîne des remaniements psychiques considérables. L'enfant affirmera à la fois son désir de changer de sexe, à la fois il tentera de s'y opposer par la dénégation. L'acte chirurgical n'est pas tout. Il a

à faire le deuil du sexe qu'il a eu et de la jouissance qu'il lui a procurée. Il a encore à récupérer dans ses fantasmes les pouvoirs des pouvoirs du sexe abandonné et à s'identifier à son sexe nouveau.

Pour les parents, le moment est terrible, véritable traumatisme psychique [30]. La relation nouée jusque-là avec l'enfant porteur d'un sexe n'est plus possible, car interdite dès lors que le sexe change (fantasmes incestueux). Les fantasmes de mutilation insupportables sont redoutables envers le garçon d'aujourd'hui qui devra sacrifier son pénis pour la fille qu'elle sera demain. Comment faire le deuil de l'enfant que l'on a connu ? Comment accepter et investir l'enfant d'un autre sexe ?

I-6- Prise en charge du pseudohermaphrodisme féminin

➤ TRAITEMENT MEDICAL [11]:

S'il est aisé de préconiser une supplémentation en hydro cortisol dans les PHF, il est tout autant difficile de dire de façon formelle que dans les autres cas d'ambiguïté sexuelle, il faut préconiser systématiquement tel protocole.

Le plus souvent la décision du sexe d'élevage et du traitement à instituer est prise par une équipe multidisciplinaire (endocrinologues, chirurgiens, pédiatres, cytogénéticiens, biologistes moléculaires et biochimistes hormonaux) en fonction du diagnostic, de l'aspect des OGE et de l'évolutivité de la maladie en collaboration avec la famille.

Le traitement prénatal des fœtus femelles qui ont des déficits en 21-hydroxylase par la DEXAMETHASONE est de plus en plus préconisé quand bien même il est possible d'avoir quelques effets non favorables mais rares. Il est reconnu qu'une prise en charge psychologique est importante.

➤ TRAITEMENT CHIRURGICAL [25] :

L'acte chirurgical dépend lui aussi du diagnostic et du sexe assigné et est décidé au sein d'une équipe multidisciplinaire (endocrinologues, chirurgiens-pédiatres, urologues, biologistes moléculaires et biochimistes hormonaux).

En général la quasi-totalité des anomalies génitales peut être chirurgicalement corrigée avec un très bon résultat esthétique.

La prise en charge chirurgicale « de féminisation » est programmée selon les équipes soit très précocement (3 à 6 mois) soit plus tardivement après l'âge de 1 an. Une génotomographie réalisée dans les premières semaines de vie permet de visualiser le type d'atteinte et le niveau d'abouchement de la cavité utérine dans les voies urinaires. Cet examen se fait par

opacification de la cavité vaginale lors d'une cystographie avec clichés mictionnels. L'IRM pelvienne est aussi un bon examen, les coupes en T2 visualisent en blanc l'urine contenue dans la vessie et dans la cavité vaginale.

Les techniques chirurgicales prévoient en 1 ou 2 un ou deux temps l'ouverture du vagin, la réduction du clitoris et des replis labioscotaux. Il peut s'agir de :

- la clitoridoplastie : elle doit permettre la réduction de l'hypertrophie clitoridienne tout en préservant la sensibilité et les possibilités théoriques d'érection. La conservation totale avec réduction apparente par un foussement et plicature sous pubienne du tissu érectile (intervention de Pellerin) a été abandonnée au profit d'une réduction vraie par exérèse partielle de la portion accolée des corps caverneux avec conservation et réimplantation du gland (intervention de Spence et Allen).
- La vaginoplastie : elle doit reconstituer un orifice vaginal distinct et séparé du méat urétral par une cloison muqueuse.
- La vulvoplastie : reconstitue les grandes lèvres par translation des bourrelets génitaux. Les petites lèvres souvent absentes dans le pseudohermaphrodisme féminin peuvent être recréées à partir de l'excès du fourreau cutané clitoridien (nymphoplastie).

Au-delà de la prise en charge médicale et chirurgicale, il existe une prise en charge psychologique qui est capitale.

METHODOLOGIE

II- METHODOLOGIE

II-1- Objectif de l'étude

- Mettre en exergue les aspects psychopathologiques des anomalies de la différenciation sexuée.
- Apprécier le vécu des parents et celui de l'entourage
- Décrire les aspects thérapeutiques.

II-2- Cadre de l'étude

Notre étude a été menée au service de psychiatrie du Centre Hospitalier National Universitaire de FANN.

II-3- Période et type d'étude

Nous avons mené une étude qualitative. Elle s'est déroulée sur une période de 20 mois allant du mois d'Octobre 2013 au mois de Mai 2015.

II-4- Patient et Méthode

Notre patient nous a été adressé au mois d'octobre 2013 par le service d'Urologie du Centre Hospitalier Universitaire Aristide Le Dantec, en vue d'une préparation psychologique pour le changement de sexe.

Nous avons effectué des entretiens semi directifs avec le patient et ses proches. Les entretiens étaient mensuels durant la période préopératoire. Et une fois tous les deux mois durant la période post opératoire. Ils ont pris fin en Mai 2015 dans le cadre de cette étude.

Le matériel a été retranscrit tel quel au fil des entretiens pour ne pas en altérer la dynamique.

II-5- Considérations éthiques

Le libre consentement du patient et de ses parents, a été un prérequis à notre travail.

Dans le souci de garantir l'anonymat, tous les éléments pouvant permettre son identification ont été dissimulés sans altérer les faits.

OBSERVATION

III-OBSERVATION

Ali est âgé de 15 ans. Il nous a été adressé en Octobre 2013, par le service d'urologie-andrologie du CHU Aristide Le Dantec pour : « Préparation psychologique d'une intervention chirurgicale en vue de changement de sexe ».

A la naissance, Ali avait une ambiguïté des organes génitaux externes. Il avait un pseudo-pénis et une légère fente vaginale. Devant cette ambiguïté, la sage-femme du service de maternité de l'hôpital Nabil Choucair, l'avait orienté au service d'urologie-andrologie du CHU Aristide Le Dantec. Dans ce service, les médecins ont dit aux parents, qu'il y avait une ambiguïté sexuelle, et que malgré le « pseudo-pénis », Ali était peut être une fille. Mais la confirmation ne pouvait se faire qu'avec le caryotype. Et s'il revenait en faveur du sexe féminin, une intervention chirurgicale devra se faire, mais à partir de l'âge de un an pour réparer ses organes génitaux externes.

Ali est l'aîné d'une fratrie utérine de cinq enfants vivants et bien portants. Il a trois frères âgés de 12ans, 8ans et 3 ans ; et une sœur cadette. Cette dernière est la benjamine. Elle est actuellement âgée de 18 mois.

Ali est issu d'une famille monogame. Sa mère est ménagère et son père mécanicien de profession. Il y a un lien de consanguinité de premier degré entre les parents. Ali a grandi auprès de ses parents et de son grand-père maternel, qui est aussi l'oncle de son père. Ses grands-parents maternels sont divorcés. Par la suite chacun s'est remarié. Ali est attaché à l'épouse de son grand père, qu'il appelle grand-mère.

La mère d'Ali avait su qu'elle était enceinte de lui, à partir du troisième mois de grossesse. Jusqu'au troisième trimestre de grossesse, l'échographie n'avait toujours pas déterminé le sexe. Les parents d'Ali n'avaient pas de préférence pour le sexe. À l'accouchement, la sage-femme avait dit à la mère que son enfant était peut être une fille, mais a préféré les référer au service d'urologie-andrologie du CHU Aristide Le Dantec pour être plus édifiés. C'est là que leur « calvaire a commencé » selon la mère. En effet, l'urologue avait confirmé aux parents que l'enfant était peut être une fille mais qu'il fallait faire le caryotype et attendre qu'il ait un an pour l'opérer. Les parents disent avoir été affecté par cette annonce : « Nous étions abasourdis, parce qu'il fallait baptiser l'enfant le huitième jour, lui donner un prénom après lui avoir assigné un sexe conformément à la religion musulmane ». Le père ne voulait pas baptiser l'enfant. Il se demandait : « comment vais-je l'appeler ? ». Il aurait souhaité donner un prénom musulman neutre à l'enfant pour plus de prudence. Un prénom qui peut être attribué à une fille et à garçon. Le jour du baptême, le grand-père maternel a fait venir un

Imam qui, après « examen » des côtes de l'enfant, a décrété qu'il s'agissait d'un garçon conformément aux « sciences islamiques ». Un prénom masculin « Ali » lui a été donné.

A l'âge d'un an et demi et de trois ans, Ali a subi deux interventions chirurgicales. C'était des laparotomies exploratrices pour voir si les organes génitaux internes étaient féminins. Vu que les parents d'Ali n'avaient pas pu faire le caryotype faute de moyens financiers. Suite à ces opérations les médecins n'étaient pas rassurés du genre. C'est ainsi que, le caryotype avait été redemandé par un autre médecin urologue. Il avait mis en évidence une formule chromosomique 46, XX ; en faveur du sexe féminin. L'urologue avait alors proposé une troisième intervention pour réparer les organes génitaux externes. Mais les parents n'avaient plus de moyen financier. Le père dit avoir fait des démarches en vain auprès des fondations pour obtenir une aide financière. Il dit également qu'ils avaient essayé de rentrer en contact avec l'urologue mais il était en voyage d'étude. Ils ont ainsi décidé d'élever leur enfant comme un garçon.

Ali a été scolarisé à l'âge de six ans. Sa scolarité s'est déroulée normalement jusqu'en classe de CM1. Il redouble cette classe. Il a arrêté ses études en classe de CM2, il y a un an, devant l'apparition des menstrues. Le développement de sa poitrine, l'obligeait à superposer des vêtements et à se recouvrir d'un blouson jean tous les jours pour dissimuler ses seins. ALI dit qu'il avait beaucoup d'amis à l'école et dans son quartier. Ils jouaient au football ensemble, son sport favori. Depuis qu'il a des seins, il joue de moins en moins avec ses amis. Lorsque, ces derniers lui faisaient des remarques sur sa poitrine développée, il se disputait avec eux et il se sentait gêné.

Devant la survenue des menstrues et les seins qui continuaient à se développer, la mère d'Ali a repris contact au mois de Juillet 2013 avec l'urologue. La mère dit qu'elle ressent la souffrance de son enfant, qu'elle même en souffre. Elle veut qu'il soit opéré et qu'il accepte d'être une fille.

Malgré le soutien de la famille et la préparation morale des urologues, Ali refusait toujours de se faire opérer. C'est dans ce contexte qu'il nous a été adressé.

Au premier entretien, Ali est accompagné de sa mère. Ses cheveux sont courts et bien coiffés. Sa physionomie est celle d'un jeune adolescent, aux traits affinés. Il a une mimique triste avec les yeux larmoyants. Le contact est difficile. Ali a la tête baissée. Il fuit notre regard et dissimule sa bouche avec sa main gauche. Il est mutique. Il ne répond pas aux questions. Ali est vêtu d'un pantalon jean bleu, un tee-shirt et un blouson jean ample censé. Sa mère rapporte que malgré la chaleur, elle est obligée de l'habiller ainsi, pour que

l'entourage ne se rende pas compte de ses seins. Après l'intervention chirurgicale, elle envisage de l'amener vivre auprès de sa grand-mère maternelle dans un autre quartier pour lui éviter certains quolibets.

Après plusieurs minutes d'entretien, Ali finit par nous dire, qu'il veut être un garçon.

Au deuxième entretien, Ali est accompagné de sa mère. Il est d'abord reçu seul. Il est vêtu de la même tenue que lors du premier entretien. Le contact s'est amélioré. Nous lui disons bonjour et il répond par un sourire. Par moment, il a la tête baissée et fuit notre regard. Il croise ses mains et nous dit : « Les médecins m'ont expliqué qu'on doit enlever mon sexe, mais moi je veux plutôt qu'on enlève mes seins même si je dois voir mes menstrues chaque mois. Pour jouer au football, je dois mettre un short avec un blouson pour que mes amis ne voient pas mes seins. Cela me dérange ».

Nous lui avons demandé de nous raconter le premier jour de survenue de ses menstrues. Il dit : « C'était un matin. J'étais allé uriner et j'ai vu du sang couler. J'ai avisé ma mère et elle m'a donné une serviette hygiénique. Ce jour, je me suis senti gêné. Mais j'ai joué au football avec mes amis ». Ali nous dit qu'il aime les études et continue d'aller à l'école. Nous faisons entrer sa mère. Elle signale qu'il ne va plus à l'école. Et là, les yeux d'Ali deviennent larmoyants. Sa mère lui dit qu'il doit faire l'effort d'accepter cette opération, qu'il ne peut être garçon avec des menstrues. Elle ajoute qu'elle est fatiguée de voir son enfant souffrir, se cacher sous des tenues amples. Mais Ali répond qu'il veut seulement être un garçon.

Au Troisième entretien, Ali est accompagné de sa mère et de son père. Ce dernier est venu à notre demande, car nous avons jugé nécessaire d'avoir son vécu. Son père nous rapporte : « je sais que Ali refuse l'opération. Je discute avec lui régulièrement pour l'amener à l'accepter. Quand je le vois jouer avec ses amis, je constate que c'est une fille. Depuis son enfance, il nous interrogait sur la petite taille de son sexe et sur le fait qu'il n'urinait pas comme ses camarades. Je vis difficilement cette situation. Parfois à la maison, il refuse de parler. Certains membres de la famille sont au courant et nous soutiennent. Je veux parler de mon oncle, ma sœur et son mari ». Au cours de cet entretien, la mère d'Ali parle peu. Elle rapporte qu'il évite de parler de son opération.

Ali est vêtu de la même tenue que lors des entretiens précédents. Il est silencieux, les yeux larmoyants. Il pleure, dit qu'il ne veut pas qu'on l'opère.

Au Quatrième entretien, Ali est accompagné de son père, sa mère et son grand-père maternel. Ce dernier est venu à notre demande. C'est lui qui avait insisté le jour du baptême, de l'attribution du prénom masculin.

Le grand père rapporte : « je suis d'accord pour que mon petit-fils fasse cette opération pour son bien. Mon épouse qu'il appelle affectueusement grand-mère, le taquine souvent en l'appelant son « petit-mari », parce qu'il est mon homonyme. Elle n'est pas au courant de son ambiguïté sexuelle. Je pense qu'il va falloir que nous discutions aussi avec elle ». Le grand-père s'est ensuite adressé à Ali en lui disant : « il faut accepter la vérité, ce n'est pas la peine de pleurer ».

Nous avons poursuivi l'entretien avec Ali uniquement. Il avait la même tenue vestimentaire. Après plusieurs minutes de silence durant lesquelles il mangeait à peine les biscuits et le jus que nous lui avons servis, il nous dit d'une voix à peine audible qu'il accepte l'opération. Il avait les larmes aux yeux. Nous lui demandons à nouveau et il répète « j'accepte parce que grand-père me l'a demandé ». En présence de ses parents et de son grand-père, Ali redit toujours avec des larmes aux yeux qu'il accepte l'opération. Son grand-père lui dit : « C'est bien. Nous allons tous te soutenir et tout va bien se passé ».

ALI est venu au **cinqième entretien**, avec sa mère.

Il est toujours vêtu de la même tenue ample, pour dissimuler sa poitrine qui se développe. Ali parle peu malgré les encouragements de sa mère pour le mettre en confiance. Il répond aux questions de façon brève par un « oui » ou par des hochements de tête. Il dit être prêt pour l'intervention chirurgicale.

Sa mère dit qu'elle a accepté le sort de son enfant car c'est la volonté divine. Elle ajoute qu'il continue d'aller jouer au football avec ses amis. Selon toujours sa mère, le père d'ALI est encore sous le choc car il n'arrête pas de regarder l'enfant sans rien dire.

La mère d'ALI dit qu'ils sont prêts à reprendre contact avec l'urologue dès que le courrier sera fait. L'urologue a été informé de la décision d'ALI et de notre disponibilité pour son accompagnement psychologique post-opératoire.

Intervention

L'intervention chirurgicale d'Ali a eu lieu au mois d'Avril 2014. Il a subit une vaginoplastie, une clitoridoplastie et une fixation au niveau inguinal d'une boule considérée comme ovaire. Depuis son intervention, il vit chez sa grand-mère maternelle dans un autre quartier. Ses parents ont finalement choisi de l'amener vivre chez sa grand-mère maternelle avec l'accord de cette dernière. Selon les parents, Ali sera mieux chez elle. Car étant devenu une fille, il ne

peut plus retourner vivre chez ses parents à cause de l'environnement qui poserait des questions sur ce changement. Sa mère rapporte : « nous avons dû la cacher chez sa grand-mère qui habite un autre quartier pour éviter le regard des voisins ».

C'est cette dernière qui lui a attribué un prénom féminin : « Mariama ». Ali est devenu Mariama. Et les parents ont commencé les procédures administratives pour changer son acte de naissance. Et rendre officiel sa nouvelle identité.

A la demande de l'urologue, les parents de Mariama ont continué son suivi dans notre structure.

Premier entretien post-opératoire. Mariama est accompagnée de sa mère. Elle est vêtue d'une tenue traditionnelle, une jupe longue en tissu pagne. Elle a un foulard sur la tête, des boucles d'oreille et du vernis sur les ongles de la main gauche. Elle a la tête baissée. Elle dit les yeux larmoyants : « je me sens bien. Mes camarades avec qui je jouais au football me manquent, de même que mes frères. Ils ne m'ont pas vu depuis mon opération. J'aimerais retourner chez moi. Rien ne me plaît dans mon changement actuel, mais je ne regrette pas d'avoir été opérée. Mon père vient souvent me rendre visite. Lorsqu'il me voit, il baisse la tête. Il continue de m'appeler par mon prénom de garçon « Ali ». J'aimerais que tout le monde m'appelle maintenant par mon nouveau prénom « Mariama », j'aimerais avoir des camarades ».

Sa mère rapporte que les frères de Mariama veulent la voir. Mais elle aimeraient d'abord les préparer psychologiquement avant leur rencontre.

Deuxième entretien post opératoire, MARIAMA est venue avec sa mère.

Elle a une tenue féminine, un pantalon jean serré avec un haut moulant. Elle a de longues tresses et des boucles d'oreille. Elle est calme et souriante. Elle a la tête toujours baissée, cependant nous dit qu'elle a maintenant des amies, des filles : « nous parlons de choses de filles telles que des tenues vestimentaires, de fêtes religieuses ».

Sa mère rapporte qu'elle aime parler d'habillement. Elle va lui rendre visite régulièrement chez sa grand-mère. Mais son père y va rarement, ses visites sont très espacées. Selon la mère, le père dit ne pas pouvoir regarder MARIAMA en face. L'un des frères de Mariama lui a également rendu visite chez la grand-mère. Il s'agit de son frère cadet âgé de 8 ans. Selon la mère, à cette rencontre, ce dernier a dit : « Mais c'est Ali ! Je le reconnais. Pourquoi il porte des habits et des chaussures de fille ? ». La grand-mère et la mère lui ont demandé de se taire. Et elles lui ont dit « Non c'est Mariama, c'est plus Ali ». Mariama nous dit que sa

rencontre avec son frère était bien. Qu'elle n'avait ressenti aucune gêne à ce qu'il s'exclame ainsi

A partir du **troisième entretien** post opératoire, nous avons sollicité le soutien de la psychologue du service.

Mariama est accompagnée de sa mère.

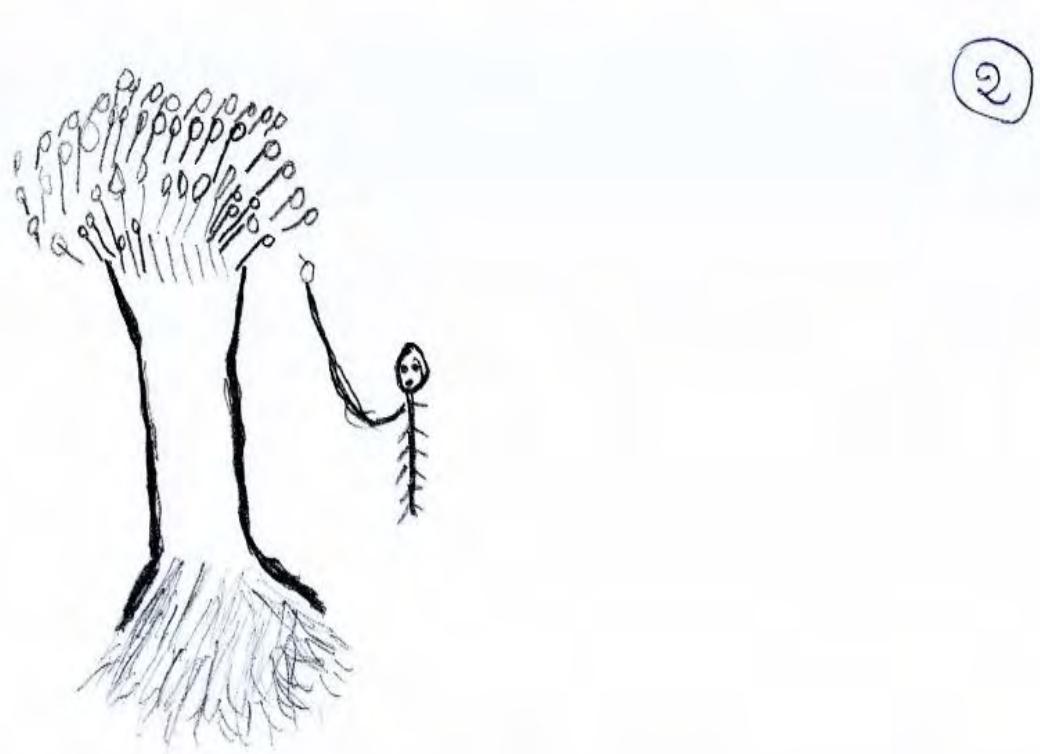
Elle a une tenue féminine. Elle a une mimique triste. La tête toujours baissée. Elle fait parfois des rêves et dans ses rêves, ce qui revient ce sont les moments où elle allait à l'école, où elle était à la maison chez ses parents. Et elle se voit toujours en garçon. Elle dit qu'elle a changé tous ses vêtements masculins. Elle a commencé à participer aux tâches ménagères. Elle dit qu'à l'avenir elle va apprendre un métier. Elle veut apprendre la couture ou la coiffure.

Nous lui demandons de faire des dessins pour laisser émerger ses pensées, vu qu'elle parle peu. Elle fait deux dessins. Elle dessine d'abord un seau de marché où il y a des légumes et du poisson (dessin 1). Le deuxième dessin est un arbre bien dressé avec des grosses racines, qui produit des fruits. Un enfant se tient au pied de l'arbre en train de cueillir les fruits (dessin 2).



Ent. Baip. 3/16, ain 14

1



Etm. Somp. j. 16. aif 14

Mariama est venue **au quatrième entretien post opératoire** avec sa mère.

Sa poitrine s'est davantage développée et ses traits deviennent de plus en plus fins. Ses cheveux sont tressés. Elle garde toujours la tête baissée mais répond à nos questions. Elle nous dit qu'elle participe toujours aux tâches ménagères.

Nous lui demandons de faire des dessins. Elle fait trois dessins au cours de l'entretien (dessins 3, 4 et 5), une calebasse, une pirogue avec des personnes à l'intérieur, un car avec des personnes à l'intérieur.

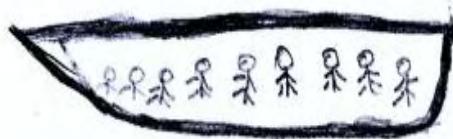
Elle a toujours le regard baissé, parle peu, mais fait plus de dessins. La mère nous rapporte qu'elle communique plus chez la grand-mère.

(3)



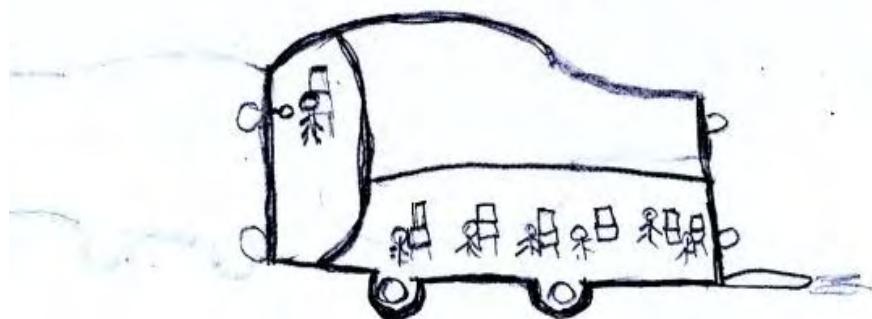
Farm. Lip. apr 27

(4)



Etr. Saip. abu 27

(5)



Fam Soip. ju 27

Mariama est vue **au cinquième entretien post opératoire** avec son oncle maternel. Elle vit avec ce dernier chez la grand-mère maternelle. Il est venu à notre demande.

Selon lui : « Mariama s'adapte de mieux en mieux sur le plan social. Mais elle a des oubliers. Par exemple, lorsque nous l'envoyons faire des achats, elle revient avec le nombre en moins ou en plus ». Il ajoute : « Du fait de la situation financière précaire, nous ne parvenons pas à satisfaire certains de ses désirs tels que son habillement, sa coiffure, des objets féminins ».

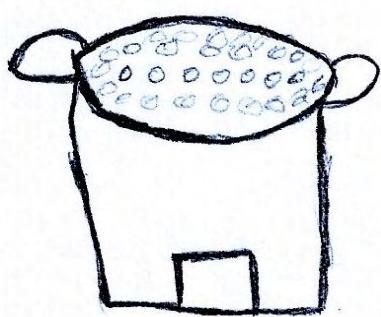
Mariama est habillée de façon adaptée et s'est maquillée. Elle fait plus de dessins de façon rapide et appliquée. Successivement, elle dessine un mortier avec un pilon (dessin 6), un fourneau (dessins 7), un arbre avec des fruits, le même que le dessin 2 (dessin 8), et un seau (dessin 9).

6



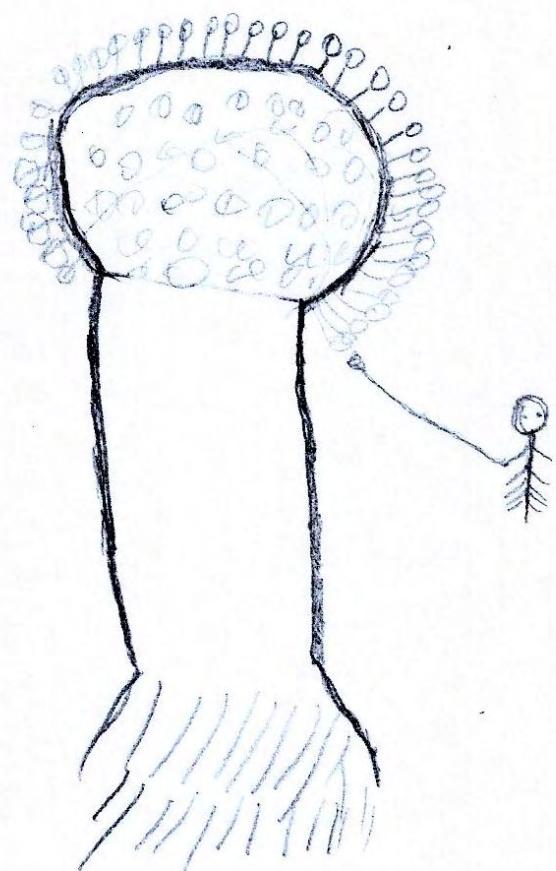
Eier-Sieb

(7)



Eier Eiern

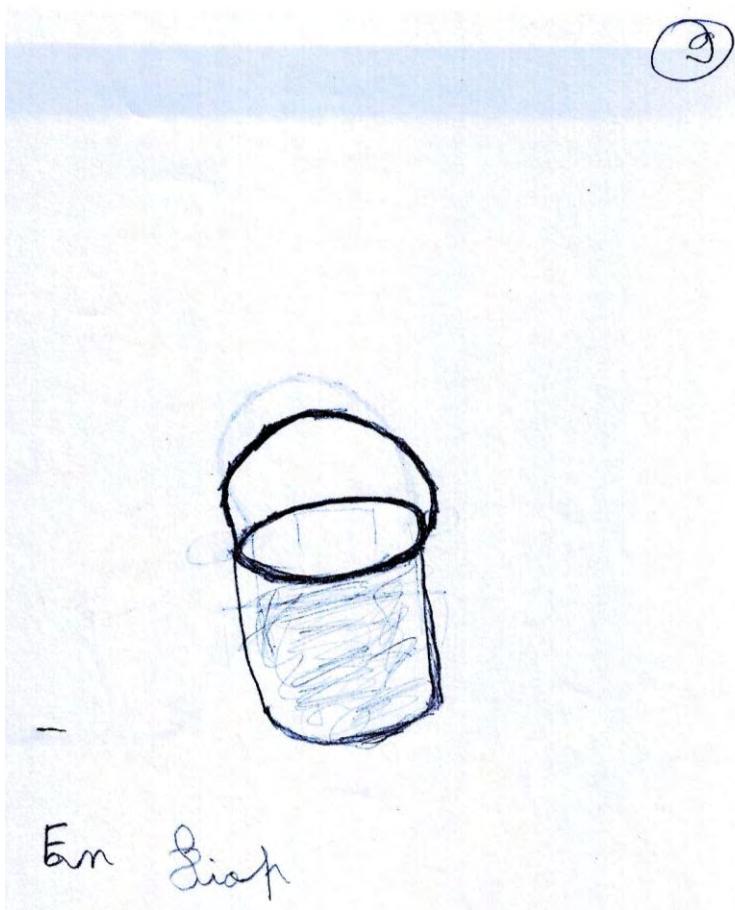
(8)



Fam Lich

Rapport-gratuit.com
LE NUMERO 1 MONDIAL DU MÉMOIRES





Au sixième entretien post opératoire, Mariama est accompagnée de sa mère et de sa sœur cadette âgée de 18 mois.

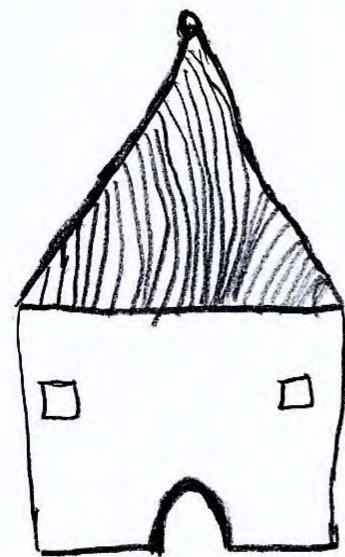
Elle était allée passer les fêtes de fin d'année chez ses parents puis est retournée chez sa grand-mère. Cette dernière l'initie à la cuisine. Sa mère dit : «Elle est retournée parce qu'elle se sent bien chez sa grand-mère. Mais c'est aussi pour fuir le regard des voisins qui la connaissent sous une identité masculine. Elle est arrivée chez nous au crépuscule, et est repartie le même jour, dans la nuit pour ne pas être vue. Ses frères sont venus me voir après son départ pour me demander pourquoi Ali porte des vêtements féminins. Je leur ai dit que c'est Mariama et elle est une fille».

Mariama se couche tard et se lève tard selon la mère. Elle ajoute : «Je lui ai dit qu'une femme doit se lever tôt, faire sa toilette, sa prière et aider aux activités de la maison. Je souhaite l'inscrire dans un centre de formation pour y apprendre la coiffure. Mais j'attends d'avoir son nouvel acte de naissance ».

Mariama dessine une case (Dessin 10), un seau plein d'eau (Dessin 11),

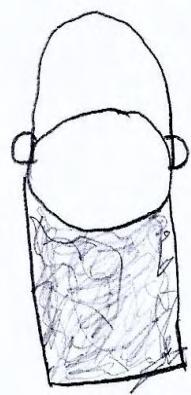
Le 09 Mars 2015, la patiente a été vue avec sa mère. Elle a dessiné un panier à pain (Dessin 12) et un fourneau (Dessin 13).

10



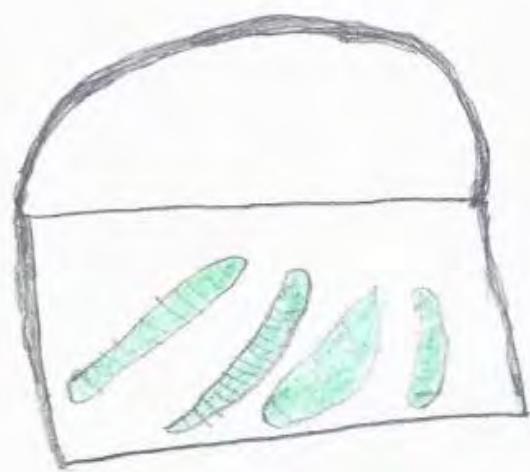
Petri. au. 98. joi

14



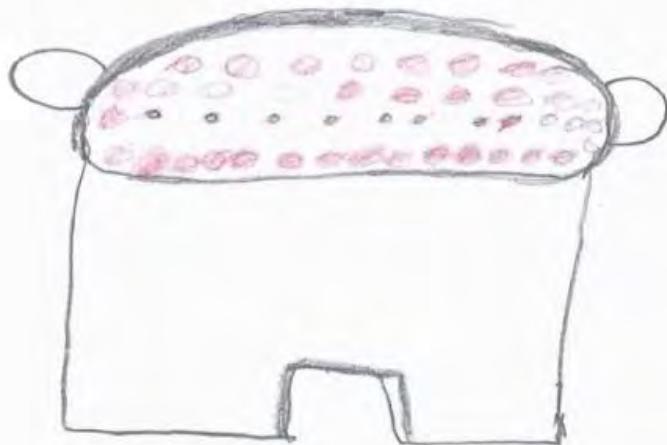
Patai, am. 28. Juv

12



Irene G. Fonti

13



Iou 9 • Foutki

A cet entretien, Mariama a une coiffure avec des mèches. Elle devient de plus en plus féminine et affiche sa féminité par sa coiffure et son habillement. Elle a mis du rouge à lèvre. Le regard toujours baissé, elle parle peu. Mais a une mimique joyeuse, un sourire aux lèvres. Elle nous dit que sa rencontre avec ses frères lui a fait du bien. Ils ne lui ont posé aucune question sur son changement d'apparence. Elle aimerait commencer sa formation.

Au septième entretien post opératoire, Mariama est accompagnée de sa mère.

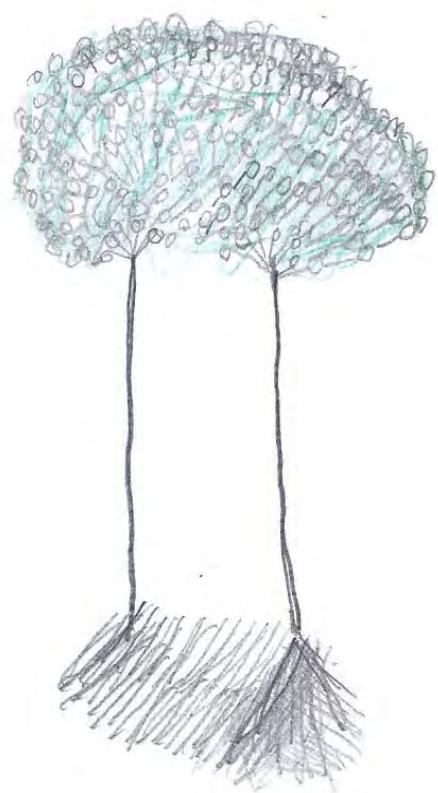
Elle a une bonne présentation corporelle et vestimentaire. Elle est vêtue d'un collant et d'un long haut moulant noir. Elle a de longues tresses, des boucles d'oreilles et du rouge à lèvres. Elle est souriante. Le contact est bon, nous ressentons une amélioration du contact de la patiente avec nous. Elle lève de plus en plus le regard en nous parlant. Elle nous a parlé plus ouvertement. Elle nous dit qu'elle va bien et qu'elle aimeraient retourner chez elle. Sa famille lui manque. Elle a appelé ses parents au téléphone, pour leur dire de venir la chercher. Elle ne se sent plus à l'aise chez sa grand-mère, car son oncle maternel l'empêche de sortir de la maison.

La mère de la patiente nous rapporte qu'elle aurait aimé être avec sa fille. Après l'intervention, elle avait proposé au mari de se trouver un appartement dans un autre quartier pour pouvoir être ensemble. Mais le mari a dit qu'il n'a pas de moyens financiers. Et paradoxalement ce dernier a épousé une deuxième femme 7 mois après l'intervention chirurgicale de Mariama. Il passe la moitié des jours de la semaine chez cette dernière qui a 4 enfants. Selon la mère, le père de Mariama n'appelle pas sa fille alors qu'elle a besoin de lui. Il ne prend pas soin de ses besoins. Pendant que la mère parle, la mimique de Mariama devient triste.

Mariama fait quatre dessins à cet entretien :

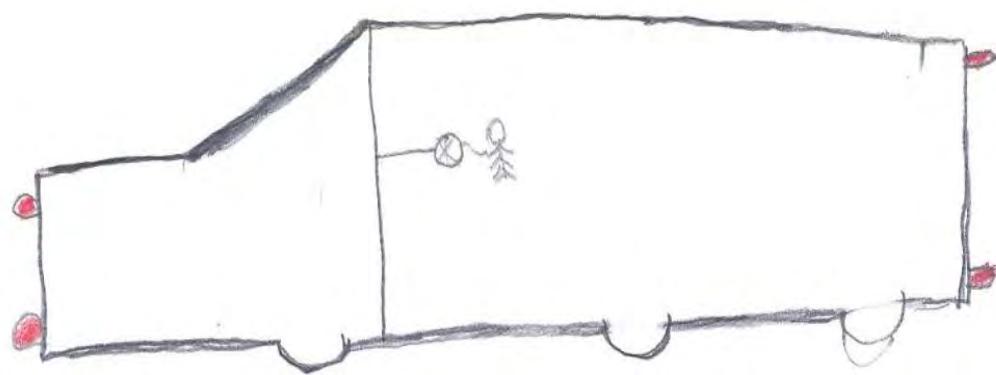
- Dessin 14 : un arbre qui produit des mangues
- Dessin 15 : une voiture. Elle dit que la voiture est en train de circuler, elle va au « GAMOU » à Tivaouane. C'est une ville du Sénégal, située dans la région de Thiès. Lieu de pèlerinage annuel célébrant la naissance du prophète Mohamed.
- Dessin 16 : un sceau avec de l'eau
- Dessin 17 : une cuillère à manger que les enfants utiliseront.

14



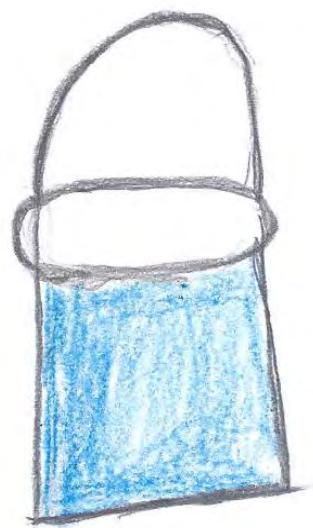
b. on 22

(15)



B. auf 22

16



b j 18

17



Paj 18

DISCUSSION

IV-DISCUSSION

IV-1-Aspects psychopathologiques

Le terme identité sexuée fait référence aux différentes étapes à travers lesquelles passent un enfant pour se construire comme un garçon ou une fille [8]. Lorsqu'un enfant naît, la première question que l'on pose c'est celle de savoir si c'est un garçon ou si c'est une fille. La réponse est donnée après observation des organes génitaux externes et de celle-ci dépendra l'identité. Dans notre cas, une réponse précise n'avait pas pu être donnée aux parents par la sage-femme. L'enfant à sa naissance avait une ambiguïté des organes génitaux externes. Il avait un pseudo-pénis et une légère fente vaginale. Etait-il un garçon ? Etait-il une fille ? La sage-femme devant l'impossibilité d'apporter une réponse aux parents, les a référés au médecin, car cet enfant devait être identifié. Dans notre société, l'enfant pour advenir sujet ne peut être que garçon ou fille, homme ou femme en devenir. L'identification d'un sujet comme humain est corrélée à sa reconnaissance en homme ou femme. Le doute n'est en effet pas permis : on est homme ou femme, pas les deux à la fois, pas entre les deux, encore moins ni l'un ni l'autre ! Toute anomalie des organes génitaux est par conséquent une aberration qu'il importe de comprendre [29]. Fabienne CASTAGNET [5] écrit à ce sujet : « la nature ayant failli à sa tâche, en n'autorisant pas la formulation « C'est un garçon » ou « C'est une fille » lorsque paraît un enfant intersexuel, le médecin a ce redoutable pouvoir alors de se substituer à elle ». Dans notre cas, les médecins n'ont pas pu substituer à la nature, en disant clairement aux parents s'il s'agissait d'une fille ou d'un garçon. Ils avaient besoin du caryotype pour déterminer le sexe chromosomique afin de donner le genre de l'enfant. La non-réalisation de ce caryotype, faute de moyen financier, a eu un impact sur le devenir de cet enfant, car il fallait le baptiser le huitième jour selon la religion musulmane, lui donner un prénom après lui avoir assigné un sexe. A ce propos, François SIROL [32] dit : «Tout au long de notre vie, le sexe d'assignation déterminera nos divers rôles sociaux. Le sexe d'assignation oriente le prénom.

Il est le sexe dans lequel l'enfant sera déclaré à l'état civil et dans lequel il sera élevé ». Les parents de l'enfant sous le poids des exigences socio-culturelles, se sont tournés vers l'autorité religieuse « l'imam ». C'est ce dernier qui a eu le pouvoir décisionnel et a déclaré conformément aux « sciences islamiques », que le patient était un garçon et lui a attribué le prénom masculin « Ali ».

L'identité sexuée s'enrichit dans les étapes du développement et se dessine progressivement dans les relations oedipiennes et l'élaboration de la bisexualité psychique [32]. Entre 16 et 21 mois, le garçon découvre son pénis et les érections. Vers 30 mois, l'enfant découvre la différence anatomique entre les sexes par l'observation des autres enfants nus, de ses parents nus. Nous notons cet aspect dans notre observation, Ali interrogeait son père sur la petite taille de son sexe et sur le fait qu'il n'urinait pas comme ses camarades. Ces interrogations, prouvent qu'Ali avait observé ces camarades, et c'était observé lui-même. Il a dû vivre naturellement l'angoisse de castration qui est l'inquiétude et la crainte d'être privé du pénis comme la fille. Ali a dû renoncer aux attributs du sexe féminin. Et par compensation il a surinvesti les attributs de son sexe anatomique qui lui était présenté. Ali semble avoir dépassé le traumatisme lié à la différence de la reconnaissance de sexe, vu qu'il était scolarisé normalement à l'âge de 6 ans et jouait avec ses camarades. Nous pouvons donc penser comme Stoller [34], que c'est l'identité sexuée, identité de genre qui va autoriser l'enfant de 4 ans à affirmer : « Je suis un garçon » ; « Je suis une fille ». D'où tout l'intérêt de l'assignation du sexe avant 4 ans, pour les enfants de sexe ambigu. L'enfant sait que son identité de garçon ou de fille est en rapport avec ses organes génitaux, mais il ne pourra assumer de le dire que plus tard. Ali ne paraissait pas inquiet devant la taille réduite de son sexe, ni le développement et la survenue des menstrues. Et malgré les questionnements de ses amis par rapport à son apparence physique, il continuait de les fréquenter. Cet aspect montre une assez bonne estime de soi chez Ali, une assez bonne « assise » narcissique.

Selon les psychanalystes, l'identité a un double versant [32] :

- par rapport à soi, versant narcissique ou de l'estime de soi : l'identité est ce qui fait que l'on se reconnaît soi-même pour soi-même avec des désirs qui nous appartiennent. Elle est ce qui fait que vis-à-vis de nous-mêmes, nous sommes prévisibles ;
- par rapport aux autres, versant de la relation d'objet ou relationnel : l'identité est l'image de nous-mêmes proposée au monde extérieur. Elle est alors ce qui fait que nous sommes reconnaissables par quelqu'un d'autre comme objet d'amour possible et objet d'investissement, donc capable de séduction. Autrement dit, une partie de l'identité de chacun de nous est et sera toujours ce que nous représentons pour un autre.

Le versant relationnel de l'identité laisse apparaître le rôle considérable des relations et de l'entourage dans la construction de l'identité sexuée de l'enfant. Rôle qui doit être mis en place dès le début, par l'importance des interrelations mère-bébé, père-bébé. C'est ce que les psychanalystes soulignent, lorsqu'ils disent que l'identité sexuée de l'enfant est dans la tête des parents, ou bien encore que le désir maternel est un organisateur puissant de l'identité

sexué de l'enfant. De quoi s'agit-il ? A ce propos, Colette CHILAND [6] écrit : « Pour le bébé, ce qu'il vit est un absolu ; il ne sait pas que d'autres bébés sont faits autrement que lui, vivent leur corps autrement que lui. Ceux qui savent qu'il est un garçon ou une fille, ce sont les parents et les personnes de l'entourage ».

La façon dont chaque parent vit inconsciemment son propre sexe vis-à-vis, de l'enfant s'intègre à la construction du sentiment d'identité sexuée : surnom ou petit nom de tendresse ; plaisir à favoriser l'activité ou la passivité, choix vestimentaire. C'est le cas chez notre patient, qui était appelée « mon petit mari » par l'épouse de son grand père, avant l'intervention chirurgicale. Et actuellement appelé « Maria » par sa grand-mère chez qui il vit. Il est passé des vêtements masculins (pantalons jeans, tee-shirt et blouson ample), aux vêtements féminins (jupe longue en tissu pagne, foulard, pantalon jean serré, hauts moulants). Les habitudes culturelles, familiales et sociales interviennent également dans la construction psychique de l'identité sexuée. Les parents et l'entourage ne se conduisent pas de la même manière selon que l'enfant est un garçon ou une fille. Avant l'intervention, Ali était ce jeune garçon, qui pouvait aller jouer au football, son sport favori. Après l'intervention Ali devenue « Mariama », était cette jeune fille qui n'avait plus le droit de trainer au lit, car selon la culture wolof rapportée par la mère : « une femme doit se lever tôt, faire sa toilette, sa prière et aider aux tâches ménagères ». Cet aspect de notre cas, se rapproche de l'observation ethnographique faite par Françoise HERITIER [20] chez les Samos du Burkina Faso, où elle a longtemps travaillé. Elle avait ainsi remarqué que lorsqu'un bébé garçon pleurait, sa mère cessait toute activité pour lui donner le sein. Si c'était une petite fille, elle finissait ce qu'elle avait à faire avant de la nourrir. Quand elle demandait pourquoi, on lui répondait toujours qu'un garçon a le “cœur rouge”, qu'il se met en colère facilement et qu'il serait en danger si on le laissait pleurer. Il faut donc lui donner satisfaction dès qu'il exprime un désir. En revanche, lui disait-on, une fille devra être patiente toute sa vie : il faut donc lui apprendre à attendre dès sa naissance.

Ali à l'âge de 15 ans, était un adolescent, son entourage le reconnaissait comme garçon et lui-même s'estimait garçon et se comportait comme tel : il partageait sa passion le football avec ses amis. Ainsi l'annonce d'un changement a été vécu comme un choc par le patient d'où la réticence à l'intervention chirurgicale. Ali ne voulait pas devenir une fille. Il aurait préféré rester un garçon. Aux trois premiers entretiens, Ali disait, les larmes aux yeux : « je veux être un garçon...je veux seulement être un garçon...les médecins m'ont expliqué qu'on doit enlever mon sexe, mais moi je veux plutôt qu'on enlève mes seins même si je dois voir mes

menstrues chaque mois... ». Son refus de l'intervention va bien au-delà du simple refus de l'acte chirurgical.

C'est aussi un refus de changer d'identité. Ali au premier entretien postopératoire, avait la tête baissée, se dissimulait la bouche avec ses mains. Il fuyait notre regard, avait les yeux larmoyants. Il était mutique. Cette attitude pourrait traduire un sentiment de honte, de gêne, par rapport à sa nouvelle apparence, par rapport au regard de son entourage, de ses amis. Le changement tardif de sexe entraîne tout un bouleversement psychique chez l'individu. Le fait de se reconstruire, de s'accepter en tant que personne d'un autre sexe, le fait de réinvestir son nouveau corps, le fait de faire face au regard des autres, est perturbateur dans le processus de construction de l'identité.

Selon Karinne GUENICHE [17], la constitution de l'identité sexuelle est précoce. Elle ne va pas de soi ; elle est adossée à l'identification tour à tour au père et à la mère [9]. Ainsi, se savoir ou plutôt se sentir « garçon ou fille » est une réalité individuelle, une conviction intime mais aussi une réalité sociale dans laquelle le sujet adhère à des rôles spécifiques culturellement établis comme nous l'avons vu ci-dessus. L'identité sexuelle chez l'enfant s'alimente et se forge probablement aux confluents de deux mouvements. D'une part, la reconnaissance de la différence des sexes par le repérage sur son corps, sur ceux qui l'entourent et sur les objets de son monde environnant d'indices de la sexuation ; d'autre part, sa prise dans le regard de ses parents, père et mère, mais avant tout homme et femme, qui l'identifient, l'authentifient et le reconnaissent comme garçon ou fille [16].

Ainsi, aux identifications primaires s'ajoute la confirmation identitaire de l'enfant par le truchement d'identifications (conscientes et inconscientes) des parents. Ainsi, tout se passe comme si c'était dans le psychisme des parents que se jouait d'abord l'identité sexuelle de l'enfant et ce dès la naissance, pour ne pas dire dès la grossesse au moment des échographies voire même au cœur de la psycho-sexualité des deux parents. Ainsi, le père et la mère pensent leur enfant comme étant un garçon ou une fille en fonction du repérage des organes génitaux externes mais avant tout avec ce qu'ils imaginent de son sexe. Kreisler [21] va plus loin et dégage deux facteurs décisifs dans l'élaboration de l'identité sexuelle : le désir et les représentations des parents concernant l'enfant et l'interprétation faite par l'enfant de ce désir.

Qu'en est-il des parents dont les enfants sont intersexués ? Que représente pour eux cet enfant de sexe ambigu ?

IV-2- Le vécu des parents et celui de l'entourage.

Connaître le sexe de l'enfant contribue à l'humaniser, à le personnifier. Très souvent dans certaines maternités de la ville de Dakar, lors de la naissance d'un enfant, un bracelet d'identification bleu ou rose, correspondant respectivement au sexe masculin et féminin, lui est noué autour du poignet. Il devient ainsi une personne à part entière. L'ambiguité sur le sexe d'un enfant à sa naissance, pourrait engendrer des perturbations dans la représentation imaginaire des parents. Ce dont souffrent d'abord ces nouveau-nés, c'est de ne pas pouvoir naître dans la psyché de leurs parents. Ainsi, l'ambiguité génitale provoque une véritable « interruption de naissance », ces enfants sont paradoxalement considérés comme « non nés » [30]. Dans son travail, A. M. RAJON [30], a rapporté les propos d'un père à la naissance de son enfant pseudo hermaphrodite : « C'est comme avant la naissance, quand on ne savait pas qui allait arriver, fille ou garçon... Maintenant qu'il est là, c'est pareil ; quand on saura si c'est une fille ou un garçon, alors ce sera sa véritable naissance... ».

L'état d'ambiguité sexuelle à la naissance perturberait les relations précoces qui se nouent entre un enfant et ses parents [32]. Le fait de ne pas pouvoir savoir si son enfant est une fille ou un garçon à la naissance, peut également être source d'angoisse pour les parents. En effet, cette angoisse était présente chez les parents de notre patient. Face à l'incertitude à propos du sexe de leur enfant en l'absence de caryotype, devant la réparation qui devait se faire tardivement à l'âge de 1an et face aux exigences socioculturelles et religieuses, ils étaient abasourdis. La mère rapporte : « le calvaire a commencé, quand la sage-femme nous a dit que l'enfant était peut-être une fille ... et quand le médecin nous a dit qu'il fallait attendre qu'il ait l'âge de 1an... Nous étions abasourdis, parce qu'il fallait baptiser l'enfant le huitième jour, lui donner un prénom après lui avoir assigné un sexe conformément à la religion musulmane ».

Le baptême dans la religion musulman est la célébration de la naissance d'un enfant, c'est une façon de valider la naissance d'un enfant, de l'intégrer dans la famille en tant que membre. Le baptême, c'est la naissance sociale quasi définitive ; c'est un pacte d'alliance qui lie l'enfant au groupe [7]. En ce sens, Ali allait être reconnu comme un membre à part entière de la famille. Toutefois, le père paraissait inquiet et préoccupé par l'avenir de son enfant et voulait adopter la prudence afin de ne pas lui attribuer un sexe qui n'était peut-être pas le sien: « Je me demandais comment vais-je l'appeler ? J'aurai souhaité lui donner un prénom musulman neutre pour plus de prudence. Un prénom qui peut être attribué à une fille et à un garçon ». Il y a un sentiment d'impuissance face au sexe à assigner. Il apparaît que le père vivait difficilement le fait qu'un prénom masculin ait été attribué à son enfant.

La prudence adoptée par le père quant à l’attribution d’un prénom neutre, interpelle. Cette attitude du père pourrait être vue comme une forme de protection : protéger l’image de son enfant, un secret à protéger, à garder. Cette attitude peut être aussi vue comme un sentiment de honte. Au-delà de l’image de l’enfant, il apparaît celle de la famille, notamment à propos de cet enfant, premier de la fratrie utérine, qui est en général un enfant investi et attendu de tous. Il s’agirait de protéger la famille du regard des autres. A ce propos, François SIROL [32], dit que le plus souvent, le premier mouvement des parents est un sentiment de honte. Les parents ont dans l’esprit le « Qu’en dira-ton » et la crainte d’une révélation brutale ou tardive avec son cortège de difficultés administratives et d’insertion sociale. Leur première attitude, guidée par la culpabilité, est de vouloir garder le secret. A.M. RAJON [30] souligne dans ses travaux, cette notion de secret à garder dans le but de protéger l’enfant : « La plupart des parents continuent longtemps à observer le secret le plus absolu sur l’ambiguïté de sexe de leur enfant : ils ne veulent pas que celui-ci soit stigmatisé... ». Dans notre cas, cette notion de secret à garder est retrouvée. En effet, seuls, quelques membres de la famille étaient informés, à savoir l’oncle paternel d’Ali avec son épouse et le grand-père. La tenue vestimentaire d’Ali et le changement du lieu d’habitation après l’intervention chirurgicale ont contribué à garder le secret, à protéger l’enfant et la famille du regard des autres, de la stigmatisation. Cette tenue était ample pour dissimuler ses seins. Sa mère rapporte : « malgré la chaleur, j’étais obligée de l’habiller ainsi, pour que l’entourage ne se rende pas compte de ses seins ». Cet affect de honte et ce repli sont-ils liés à la blessure narcissique que connaissent, à un degré plus ou moins important, tous les parents confrontés à une malformation de leur enfant [30]? Après l’intervention chirurgicale, le sentiment de honte était encore présent chez le père de notre patient et était perçu par celui-ci : « Mon père vient souvent me rendre visite. Lorsqu’il me voit, il baisse la tête ». Il rapporte aussi que son père continue de l’appeler par son prénom de garçon « Ali » au lieu de « Mariama » son nouveau prénom. Cette attitude du père peut être mise en lien avec la perte de l’enfant imaginaire, souvent rêvé par les parents. A. M RAJON [30] rappelle que le changement de prénom est une rupture avec l’enfant imaginaire auquel rêvaient les parents et souvent, pendant de longs mois, ils ne peuvent pas appeler l’enfant par ce nouveau prénom.

Les réactions peuvent également différer d’un parent à un autre. F. SIROL [32], dans ses travaux avait trouvé que les mères réagissaient souvent par un état dépressif plus ou moins avéré. Et les pères avaient des réactions brutales en réponse à une angoisse de castration souvent très vive. Ils peuvent se mettre à boire pour lutter contre la dépression. Souvent la sexualité du couple s’interrompt. Dans notre cas, la mère de notre patient vivait également

difficilement le statut ambigu de son enfant : « je ressens la souffrance de mon enfant et j'en souffre », de même que la séparation avec sa fille. : « J'aurai aimé être avec ma fille, après l'intervention. Mon mari dit qu'il n'a pas de moyens financiers. Mais il a épousé une autre femme 7 mois après l'intervention chirurgicale de Mariama. Il n'appelle plus sa fille alors qu'elle a besoin de lui. Il ne satisfait plus ses besoins... ». Par contre le père cesse le contact avec sa fille, prend une seconde épouse et passe la moitié des jours de la semaine avec la nouvelle épouse et ses enfants. Cette réaction du père interpelle. Est-ce de la culpabilité, le sentiment de honte? Est-ce une fuite en avant ?

Outre les parents, l'entourage peut réagir différemment face à l'ambiguïté sexuelle d'un des membres. La réaction des frères de notre patiente va dans le sens de l'étonnement face à la nouvelle apparence de leur aîné : ils posent des questions à leur mère lors d'une visite de leur sœur : « pourquoi Ali porte des vêtements féminins » ? La mère leur a répondu : « ce n'est plus Ali. Mais c'est Mariama ». Nous notons l'implication du grand-père dans cette famille, aussi bien dans la prise de décision que dans le processus d'acceptation de l'intervention chirurgicale. Il a également été présent dans l'accompagnement, le soutien: « C'est bien. Nous allons tous te soutenir et tout va bien se passé ». Toutefois, l'implication du grand-père seulement dans le processus d'acceptation de l'intervention chirurgicale interroge : serait-ce en lien avec un sentiment de culpabilité, notamment par rapport à l'assignation d'un sexe lors du baptême ? Ou alors serait-ce une façon de juguler sa propre angoisse, face à ce petit-fils intersexué ?

Par ailleurs, le contexte socioculturel peut influencer le vécu des proches (parents, entourage). En effet, dans la famille wolof, l'éducation des filles revient à la mère, celle des garçons incombe au père. Très tôt, vers cinq ans, ils quittent la commensalité des femmes avec lesquelles ils vivaient jusqu'à présent, pour manger avec le père et les hommes de la famille qui leur apprennent à se tenir convenablement. Dans cette société traditionnellement guerrière, les garçons devaient recevoir une éducation virile. Chargés d'assurer la protection et la subsistance de la famille, ils devaient être courageux et travailleurs. C'était au père à leur inculquer ces qualités, par son exemple et son éducation [13]. Ces propos attesteraient de la relation particulière qui pourrait exister entre un père et fils. Ce type de relation aurait fait défaut dans notre cas ; Le père rapporte : « quand je le vois jouer avec ses amis, je constate que c'est une fille ». Ceci laisse apparaître une déception chez le père.

La situation socio-économique de la famille pourrait aussi être un impact sur le vécu. Du fait des difficultés financières, le caryotype n'avait pu être réalisé. S'il l'avait été fait précocement, ça aurait influencé la prise de décision, notamment l'assignation du sexe et par conséquent le vécu des proches.

En définitive, nous dirons que le vécu influence sur la construction de l'identité de l'enfant. L'état d'ambiguïté sexuelle d'un enfant peut être vécu différemment par les parents et l'entourage. Les réactions de l'entourage peuvent également affecter l'enfant souffrant de malformation. Elles peuvent engendrer chez l'enfant un sentiment de rejet. C'est le cas de la négligence par le père après l'intervention chirurgicale. Ces attitudes de l'entourage peuvent perturber la construction de son identité. Les enfants de sexe ambigu peuvent développer un sentiment d'appartenir à leur sexe d'assignation si les parents sont convaincus de la nécessité de ce sexe d'assignation [32].

IV-3- Aspects thérapeutiques

Notre patient nous a été adressé par l'urologue pour préparation psychologique en vue d'une vaginoplastie, car il était réticent. Le premier aspect thérapeutique était l'accompagnement de notre patient dans le processus d'acceptation de l'intervention chirurgicale. Cet accompagnement s'est fait, par des entretiens successifs. Ali a accepté l'intervention chirurgicale au cinquième entretien.

Nous avons demandé à la mère du patient de nous dire dans le détail ce qu'elle a compris de l'état de son enfant, de l'intervention chirurgicale. Par la suite nous avons demandé à l'enfant de nous dire ce qu'il avait compris. Il n'était pas d'accord pour l'intervention, il voulait rester un garçon, et voulait qu'on lui enlève ses seins au lieu de lui faire la vaginoplastie. Nous lui avons expliqué la différence entre enlever ses seins et enlever son pseudo-pénis non fonctionnel. Et nous lui avons laissé un temps de réflexion. Par la suite nous avons eu des entretiens avec le père, le grand-père et la mère, nous avons répété le même processus. Ces entretiens nous ont permis d'évaluer l'appréhension que les parents avaient de la pathologie de leur enfant et leur compréhension par rapport à l'intervention chirurgicale. Ils nous ont également permis d'apprécier le vécu des parents et de l'entourage ; d'aider ces derniers à exprimer leurs inquiétudes afin de les rassurer. Un des problèmes récurrents des personnes souffrant de troubles rares et de leur famille est le sentiment d'isolement et de n'avoir personne à qui parler qui comprennent réellement ce qu'ils ont à affronter [27].

Après l'acceptation de l'intervention chirurgicale, notre objectif a été d'amener Mariama à accepter sa nouvelle identité sexuée et à investir son nouveau corps. Au début, elle était dans le refus. Au premier entretien post opératoire, elle avait la tête baissée, les yeux larmoyants,

et elle disait : « rien ne me plaît dans mon changement actuel ». Par la suite avec l'aide de la psychologue clinicienne, nous avons continué des entretiens. Mariama avait le visage fermé. La tête toujours baissée. C'est que de temps en temps qu'elle levait les yeux pour regarder la personne en face comme si elle avait honte. Elle s'exprimait peu en parole. Dans ses rêves, ce qui revient ce sont les moments où elle allait à l'école, où elle était à la maison chez ses parents. Elle se voit toujours en garçon. Elle dit qu'elle ne sent pas beaucoup la tristesse mais son faciès trahit ce qu'elle dit.

Ensuite, au bout de cinq entretiens post opératoire, nous avons constaté une amorce dans l'acceptation. Mariama devenait de plus en plus féminine et affichait sa féminité par sa coiffure et son habillement. Elle mettait du rouge à lèvre, avait une mimique joyeuse, un sourire aux lèvres mais parlait toujours peu.

Nous avons demandé à Mariama de faire des dessins, en espérant qu'ils lui permettront d'éclore ses pensées. Ces dessins ont également été interprétés par la psychologue clinicienne dont l'apport a été capital dans le processus d'acceptation.

Le premier (dessin 1), Mariama dessine un seau de marché où il y a des légumes et du poisson. C'est une image féminine (le seau) et une activité féminine (aller au marché). Le deuxième dessin (dessin 2) représente sa partie masculine, c'est un arbre bien dressé avec des grosses racines, mais qui fait une activité féminine, il produit des fruits, des mangues. Il y a un enfant avec un bâton en train de cueillir les mangues, l'enfant représente une régression vers l'état de l'enfant avec une activité d'enfant : cueillir des mangues. Les deux dessins traduisent la bisexualité psychique chez Mariama. Par la suite, elle dessine des objets qui symbolisent la féminité : toujours des contenants, des récipients (dessins 3, 4, 5, 6, 7, 9, 10, 11, 12, 13, 15 et 16).

Le dernier dessin, qu'elle a fait est une cuillère à manger (dessin 17). Selon elle, c'est une cuillère que les enfants utiliseront. Par ailleurs, ce dessin a la forme d'un pénis en érection.

Les dessins de Mariama amènent à penser qu'elle a accepté et intégré mais de façon progressive, sa nouvelle identité. Toutefois, certains dessins, notamment N°2 et 17, interpellent. A-t-elle réellement accepté ce statut de fille ? Les dessins de Mariama traduiraient-ils une ambivalence de son sexe intérieur ?

CONCLUSION

L'anomalie de la différenciation sexuelle (ADS) ou ambiguïté sexuelle est une pathologie rare. La forme plus fréquente est le pseudohermaphrodisme féminin ou 46 XX DSD selon la nouvelle nomenclature. Le diagnostic et la prise en charge doivent être précoces afin d'éviter toute erreur d'attribution de sexe. Cette prise en charge doit être multidisciplinaire. C'est dans ce contexte, que nous avons mené ce travail dont les objectifs étaient de mettre en exergue les aspects psychopathologiques de l'anomalie de la différenciation sexuelle ; d'apprécier le vécu des parents et de l'entourage et de décrire les aspects thérapeutiques.

Pour ce faire, nous avons mené une étude qualitative et prospective portant sur un cas de pseudohermaphrodisme féminin chez un patient de 15 ans. Notre étude a été menée au service de psychiatrie du Centre Hospitalier National Universitaire de FANN. Elle s'est déroulée sur une période de 20 mois allant du mois d'Octobre 2013 au mois de Mai 2015. Nous avons effectué des entretiens semi directifs avec le patient et ses proches. Au total nous avons eu douze entretiens dont cinq avant l'intervention chirurgicale et sept en post-opératoire.

Sur le plan psychopathologique, l'ambiguïté sexuelle engendre une perturbation de la construction de l'identité sexuée et de l'image de soi. Notre patient a été assigné garçon le jour du baptême, élevé et éduqué comme tel jusqu'à l'âge de 15 ans. Il y a eu un refus de changer de sexe, un refus de l'identité féminine de sa part. Puis, une acceptation et un investissement progressifs de cette nouvelle identité. Ainsi se savoir ou plutôt se sentir « garçon ou fille » est une réalité individuelle, une conviction intime mais aussi une réalité sociale dans laquelle le sujet adhère à des rôles spécifiques culturellement établis.

Le pseudohermaphrodisme féminin engendre des perturbations chez les proches. Dans notre cas, les parents et l'entourage ont été affectés, présentant diverses réactions. Chez le père, ces réactions étaient à type d'angoisse, de sentiment d'impuissance face au sexe à assigner, de culpabilité, de sentiment de honte avec la notion de secret à garder et de protection de l'image de l'enfant et de la famille avant l'intervention. Nous avons noté par la suite une négligence et une fuite en avant. Tandis que la mère était présente et a soutenu son enfant avant et après l'intervention. L'angoisse, la souffrance et le désir de protéger l'enfant étaient perceptibles chez elle. Nous avons noté une implication et le soutien du grand père. Et enfin un étonnement chez les frères devant la nouvelle apparence de leur aîné.

La prise en charge reposait sur deux points. D'abord, l'acceptation de l'intervention chirurgicale, qui s'est faite au décours du 5e entretien. Ali était devenu Mariama. Cette intervention avait consisté en une vaginoplastie, clitoridoplastie et fixation au niveau inguinal d'une boule considérée comme ovaire. Ensuite, l'accompagnement dans l'acceptation de la nouvelle identité sexuée. Cette acceptation s'est faite progressivement et continue de se faire ; car le processus d'acceptation dans une telle situation est long et nécessite un accompagnement et soutien permanent de la part du thérapeute et de la famille.

Toutefois, ce cas nous interpelle sur l'avenir de Mariama ; pourra-t-elle avoir une sexualité et une fécondité normales ? Telles sont les préoccupations autour desquelles vont tourner notre prise en charge ultérieure.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. ABBAD HIND : Hermaphrodisme vrai et dysgénésie gonadique mixte.
Thèse Doctorat Médecine, 2000 (n° 345).
2. ALAOUI BELGHITI Y. Prise en charge des anomalies de différenciation sexuelle (A propos de 16 cas). Thèse Doctorat Médecine. Université Sidi Mohammed Ben Abdellah, 2011:195p.
3. BARGY F, BOUVATIER C, LEFEVRE H. Ambiguités sexuelles. Encyclopédie Médico-chirurgicale. Pédiatrie. 4-107-B-50
4. CANLORBE P, BORNICHE P, BADER JC. Les cryptorchidies. Encycl Méd Chir. Pédiatrie. 1968 ; 18620 A10-11: 53-9.
5. CASTAGNET F. Les intersexuels avec ambiguïté génitale externe. Notion d'identité sexuelle, de psycho sexualisation, de psychobisexualisation. In : Lebovici S, Diatkine R, Soulé M. (éds). Traité de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent. Tome 1. Paris : Presses universitaires de France, 1985 : 645-61.
6. CHILAND C. La problématique de l'identité sexuée. Gender identity issues. *Neuropsychiatrie de l'enfant et de l'adolescence*. 2008 ; 56: 328-34.
7. COLLOMB H. Etudes transculturelles. In: Lebovici S, Diatkine R, Soulé M. (éds.). Nouveau traité de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent. Tome 1. Paris : Quadrige, PUF : 373.
8. DAFFLON NOVELLE A. Identité sexuée, construction et processus. In : Daflon Novelle A (sous la dir. de). Filles-garçons : Socialisation différenciée ? Grenoble : PUG, 2006 : 9-26.
9. DENIS P. Éloge de la bêtise. Paris:PUF, 2001 :184p.

10. DIAKITE ML et al. Problématique de la prise en charge des anomalies de la différenciation sexuelle dans le service d'urologie : CHU Point G. [en ligne]. *Progrès en urologie*. 2013;23 : 66-72. Consulté le 12 mars 2014. Disponible : <http://dx.doi.org/10.1016/j.puol.2012.10.008>
11. DIALLO M. Etude de l'ambiguïté sexuelle dans le service d'urologie du CHU du point « G » A propos de 5 observations. Thèse Doctorat Médecine. Université de Bamako ; 2008 : 82p.
12. DIAMOND M, SIGMUNDSON K. Management of intersexuality guidelines for dealing with persons with ambiguous genitalia. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 1997; 151: 1046-50.
13. DIOP A-B. La famille Wolof Tradition et changement. Paris : Editions Karthala, 1985 : 262p.
14. GERMAIN D, VASSAL J. Glande endocrine. Encycl Méd-chir. 1998; 14-811A10.
15. GIROD C, CZYBA JC. Embryologie de l'appareil génital féminin. Encycl Méd-Chir. Gynécologie. 1977 ; 110-A10.
16. GOLSE B, JARDIN F. « Se savoir ou se sentir garçon ou fille », *Journal de la Psychanalyse de l'enfant*. 2003;33:131-42.
17. GUENICHE K. « Garçon ou fille ? Les destins de l'anatomie. » Approche clinique de l'intersexuation. *Champ psy*. 2009 ; 4,56:101-12. DOI : 10.3917/cpsy.056.0101
18. GUENICHE Karinne. Ambiguïté sexuelle. In: Andrieu (ed.). Le dictionnaire du corps. Paris: CNRS; 2006:17–8.
19. HANOUNE J. Glandes endocrines. In : Hervé Guenard (éd.). Physiologie humaine 2ème édition. Paris : Pradel, 1996 :413-50.

- 20.** HERITIER F. Le grand entretien, avec Anne Chemin : le vade-mecum du mâle dominant. *Le Monde*. 2007;18-25.
- 21.** KREISLER L. «L'identité sexuelle et sa genèse. A propos des enfants de sexe ambigu et des déviations psychosexuelles précoces.». *J PédéiatrPuericulture*. 1990; 7:423-30.
- 22.** LAJIC WEDLL A, BUI Th, ROTZEN EM, HOLST M. Long Termsouratic follows-up of penality treated children with congenital adrenal hyperplasia. *J clin Endocrinol metab* 1998; 83:3872-80.
- 23.** LEE AP, HOOK CP, FAISAL AHMED S, HUGHES IA. Consensus of statement on management of intersex disorders. *Pediatrics*. 2006;118: e488-e500. DOI. 10.1542/peds.2006-0738
- 24.** LEZINE I, Robin M, CORTIAL C. Observations sur le couple mère enfant au cours des premières expériences alimentaires. *Psychiatr Enfant*. 1975;18(1):75-147.
- 25.** MAHOUDEAU J. Trouble de la différenciation sexuelle. Ency Med Chir, Gynécologie. 1979;30 : 419 -23.
- 26.** MENON PSN. Disorders of sexual differentiation. In: Bertrand J, Rappaport R, Sizonenko PC. Pediatric endocrinology: physiology, pathophysiology and clinical aspects. Vol2. Baltimore, Philadelphie : 1993, 307-331
- 27.** MEYER-BAHLBURG H.F.L. Lignes de conduite pour le traitement des enfants ayant des troubles du développement du sexe.
- 28.** PIENKOWSKY C, CARTAULT A. Anomalies du développement sexuel du nouveau-né-DIU Maternité Novembre 2008
- 29.** PONTALIS J-B. «L'insaisissable entre-deux», *Nouvelle Revue de Psychanalyse*. 1973;7:13-23.

30. RAJON AM. Ce que nous apprennent les parents d'enfants porteurs d'ambiguïté génitale. What we learn from parents of children with a genital ambiguity. *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence*. 2008;56:370-6.
31. SEKKAT REDA SALIMI. Troubles de réceptivité périphérique aux Androgènes A propos de 4 cas. Thèse Doctorat Médecine, 2000 (n° 14).
32. SIROL F. Aspects psychologiques des ambiguïtés sexuelles. *J Pédéiatr Puericulture*. 2002;15:111-6.
33. SOULE M. Comme il vous plaira : fille ou garçon. Paris: ESF, 1991: 186p.
34. STOLLER RJ. Identité de genre : développement et pronostic, une vue d'ensemble. In : Chiland C, Young JC, Eds. Nouvelles approches de la Santé mentale de la naissance à l'adolescence pour l'enfant et sa famille. Paris : PUF ; 1990. p. 1 15-27.

**ASPECTS PSYCHOSOCIAUX ET THERAPEUTIQUES DE L'ANOMALIE DE
LA DIFFERENTIATION SEXUELLE : A PROPOS D'UN CAS.**

RESUME

L'anomalie de la différenciation sexuelle (ADS) ou ambiguïté sexuelle est une pathologie rare. La forme plus fréquente est le pseudohermaphrodisme féminin ou 46 XX DSD selon la nouvelle nomenclature. Le diagnostic et la prise en charge doivent être précoces afin d'éviter toute erreur d'attribution de sexe.

Nous avons mené une étude qualitative et prospective portant sur un cas de pseudohermaphrodisme féminin chez un patient de 15 ans. Notre étude a été menée au service de psychiatrie du CHNU de FANN, sur une période de 20 mois allant du mois d'Octobre 2013 au mois de Mai 2015. Nous avons effectué des entretiens semi-directifs. Au total douze entretiens ont été réalisés dont cinq avant l'intervention chirurgicale et sept en post-opératoire.

Au terme de notre étude, nous avons mis en exergue les aspects psychopathologiques de l'anomalie de la différenciation sexuelle. Nous avons apprécié le vécu des parents et de l'entourage. Enfin, les aspects thérapeutiques ont été décrits.

Cette affection a engendré des perturbations chez les parents du patient et ses proches. Les réactions étaient diverses. Avant l'intervention, nous avons noté chez le père, une angoisse et un sentiment d'impuissance face au sexe à assigner, une culpabilité et un sentiment de honte avec la notion de secret à garder, la protection de l'image de l'enfant et de la famille. Après l'intervention, nous avons noté une négligence et une fuite en avant. Tandis que la mère était présente et a soutenu son enfant avant et après l'intervention. L'angoisse, la souffrance et le désir de protéger l'enfant étaient perceptibles chez elle. Nous avons noté une implication et le soutien du grand père. Et enfin un étonnement chez les frères devant la nouvelle apparence de leur aîné.

La lecture psychopathologique a permis de voir que l'ambiguïté sexuelle engendre une perturbation de la construction de l'identité sexuée et de l'image de soi. Elevé et éduqué comme un garçon jusqu'à l'âge de 15 ans, nous avons noté un refus de changer de sexe, un refus de l'identité féminine. La prise en charge a d'abord consisté en l'acceptation de l'intervention chirurgicale. Une vaginoplastie, clitoridoplastie et fixation au niveau inguinal d'une boule considérée comme ovarie, avaient été réalisées chez notre patient. Ensuite, la prise en charge a consisté en l'accompagnement dans l'acceptation de la nouvelle identité sexuée. Cette acceptation s'est faite progressivement et continue de se faire.

Mots clés : Anomalie de la différenciation sexuelle - Pseudohermaphrodisme féminin - Identité sexuée - Aspects psychosociaux et thérapeutiques.

Auteur: Elodie Gaëlle NGAMENI

Email: ngamest@yahoo.fr