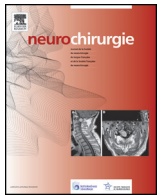




Disponible en ligne sur

**ScienceDirect**  
[www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)

Elsevier Masson France

**EM|consulte**  
[www.em-consulte.com](http://www.em-consulte.com)


## Les craniosténoses : état de l'Art en 2019

**Suivi psychologique des enfants opérés de craniosténoses et de leurs proches. Quelques éléments de réflexions pour le chirurgien craniofacial**
***Psychological support for children operated on for craniosynostosis and their family. Some thoughts for the craniofacial surgeon***


## I N F O A R T I C L E

## Keywords:

Craniostenosis  
 Psychological accompaniment  
 Clinical psychology  
 Neurosurgery  
 Maxillofacial surgery

## A B S T R A C T

What is the impact on child and family when they receive a diagnosis of craniostenosis? And what is the impact of surgery? What is the role of the clinical psychologist in accompanying the child and family, especially during hospital stay and surgery time? We present a few thoughts that help understand the psychological processes at work in case of craniostenosis, giving a little hint of the impact on the life of the child and family – which surgeons, preoccupied by more technical questions, sometimes tend to overlook.

© 2019 Published by Elsevier Masson SAS.

## R É S U M É

## Mots clés :

Craniosténoses  
 Accompagnement psychologique  
 Psychologie clinique  
 Neurochirurgie  
 Chirurgie maxillo-faciale

Quels bouleversements entraînent l'annonce de maladie de craniosténose chez l'enfant pour les siens et pour lui-même ? Et que vient réparer ou mettre à mal la chirurgie ? Quel est le rôle du psychologue clinicien dans l'accompagnement de ces enfants et leurs familles, particulièrement sur le temps de l'hospitalisation et l'opération ? Il s'agit ici d'amener quelques éléments de compréhension des processus psychiques à l'œuvre dans la maladie de la craniosténose et d'ouvrir un petit aperçu des impacts et des retentissements sur la vie de l'enfant et des siens que les chirurgiens pris par les aspects plus techniques de la pathologie peuvent parfois ne pas percevoir pleinement.

© 2019 Publié par Elsevier Masson SAS.

Cher Éditeur,

Nous souhaiterions présenter aux lecteurs de ce rapport sur les craniosténoses quelques éléments de réflexion destinés au chirurgien craniofacial basés sur le suivi psychologique des enfants opérés de craniosténoses et de leurs proches en soulevant trois questions : quel bouleversement entraîne l'annonce de maladie de craniosténose chez l'enfant pour les siens et pour lui-même ? Comment penser l'accompagnement psychologique de ces enfants et leurs familles, particulièrement sur le temps de l'hospitalisation et l'opération ? Et que vient réparer ou mettre à mal la chirurgie ?

Il s'agit ici d'amener quelques éléments de compréhension des processus psychiques à l'œuvre dans la maladie de la craniosténose et d'ouvrir un petit aperçu des impacts et des retentissements sur la vie de l'enfant et des siens que les chirurgiens pris par les aspects plus techniques de la pathologie peuvent parfois ne pas percevoir pleinement.

**1. L'impact de la maladie**
**1.1. L'annonce du diagnostic**

Le diagnostic de craniosténose est rarement fait en anténatal et plus fréquemment à la naissance de l'enfant. Il est posé par le médecin spécialiste. Même s'il a parfois déjà été évoqué auparavant par d'autres médecins, même si la déformation est bien apparente, les parents attendent ce que le spécialiste leur dira avec l'espoir que le diagnostic de craniosténose ne sera pas retenu.

Cette annonce de la maladie aux parents est souvent brutale ou vécue comme telle. Elle vient faire effraction et sidère parfois. Elle suscite d'emblée une multitude de représentations et de craintes pour l'avenir, parfois de l'ambivalence : peur de perdre son enfant, peur du handicap et de son impact, peur du regard des autres – ceci d'autant plus que la craniosténose a un impact morphologique et donc esthétique.

Les parents sont pris dans l'angoisse de perdre leur enfant, que ce soit en lien avec les risques chirurgicaux mais aussi face à l'inconnu d'une maladie rare. Ils sont aussi en proie à leur propre ambivalence, traversés parfois par des mouvements psychiques agressifs difficilement nommables, souvent vécus comme honteux. Pour autant, certains peuvent laisser émerger ces « vœux de mort » si culpabilisants : « Si nous l'avions su pendant la grossesse, peut-être que nous ne l'aurions pas gardé. »

La question du handicap est aussi une crainte majeure rapportée par les parents avec celle de la qualité de vie de l'enfant. Certains s'inquiètent que leur enfant ne puisse pas vivre correctement, sont dans la difficulté de penser à un éventuel handicap, dans la crainte de ne pas accepter leur enfant tel qu'il est et tel qu'il sera. D'autres s'inquiètent du niveau de handicap : « Le plus difficile sera s'il a un handicap mental. »

La peur du regard des autres sur leur enfant est prévalente car la craniosténose a un impact morphologique et donc esthétique. Dans le cas de craniosténoses syndromiques, les parents disent plus encore ces inquiétudes.

Comment va se développer leur enfant ? Comment l'accompagner au mieux ? Comment faire avec le regard des autres ? Et à l'école, comment va-t-il être accepté ? Quel va être le retentissement sur leur vie ?

Francine André-Fustier dans Les adaptations familiales défensives face au handicap [1] dit que « le handicap introduit une fracture dans la continuité narcissique du groupe familial ». Elle vient pointer l'effraction du handicap dans le lien et comme ce handicap vient attaquer le narcissisme parental.

La question du pourquoi est très fréquemment présente. Pourquoi eux ? Pourquoi leur enfant ? Y a-t-il quelque chose qu'ils ont mal fait ? Cette dernière interrogation est particulièrement fréquente chez les mamans et le sentiment de culpabilité peut y être associé notamment quand le modèle culturel vient conforter cette idée.

Une maman m'explique : « Chez nous, si l'enfant a un problème, c'est forcément la faute de la mère. »

Au-delà de ces interrogations, nous entendons comme émerge la question de la transmission, la crainte pour la fratrie éventuelle et pour les générations à venir.

L'annonce d'une maladie, c'est se retrouver devant le gouffre angoissant de l'inconnu. C'est l'enfant malade mais aussi toute sa famille qui est impactée.

## 1.2. Bouleversement de la famille

À l'arrivée d'un nouvel enfant, chaque membre de la famille, les parents comme la fratrie, est amené à faire des remaniements psychiques, trouver un nouvel équilibre, penser sa place auprès des siens. À l'annonce de la maladie puis de l'intervention chirurgicale, ces remaniements sont plus profonds encore et viennent bouleverser l'équilibre du couple parental et l'équilibre familial.

Les enjeux médicaux et psychiques sont très différents pour les enfants et les familles confrontés aux craniosténoses syndromiques et non syndromiques. Les enfants atteints de maladie syndromique connaissent des interventions chirurgicales à répétitions, sont atteints de malformations diverses et ont un parcours de soins plus lourd. L'impact de la maladie sur l'enfant et sur sa famille n'est pas du tout le même.

Pour autant, nous pouvons observer comme l'effet de la maladie, même dans le cas de craniosténose non syndromique, vient parfois se répercuter des années après sur le fonctionnement parental, familial et donc celui de l'enfant, en fonction de la façon qu'ils ont eue d'appréhender l'annonce, la maladie, l'intervention, les répercussions et de la façon dont ils ont intégré cela à leur parcours de vie.

Certaines familles se réorganisent complètement autour de cette histoire, comme si cela venait en faire le « mythe fondateur ».

## 1.3. La craniosténose, une maladie qui se voit

La plupart du temps, la craniosténose se voit. La question esthétique s'ajoute à la maladie. La craniosténose vient toucher le crâne, le visage, parfois le reste du corps.

Le visage est ce qu'on présente d'emblée dans la relation à l'autre, le support symbolique de l'identité avec le nom. Dans cette identité marquée par la maladie, on s'interroge sur la construction du narcissisme non seulement du sujet mais également du groupe familial.

Caroline Demeule, psychologue clinicienne en chirurgie maxillo-faciale, parle dans son article Malformation du visage et défiguration : prise en charge psychologique dans la clinique de la monstruosité faciale [2] des enjeux de la malformation et de la défiguration tant sur le plan intrapsychique qu'intersubjectif, et explique comme « le propre de la difformité faciale réside justement dans sa visibilité, qui entraîne des réactions toutes particulières. »

Simone Korff Sausse [3] nous dit avoir repéré dans sa pratique auprès des enfants handicapés et de leurs familles les représentations inconscientes que suscite le handicap et qui évoque parfois des images de monstres.

Certains parents viennent pointer du doigt, non sans une certaine culpabilité, l'image de la monstruosité, de la difformité physique :

« J'ai peur qu'il soit vu comme un monstre. »

« Ce n'est plus un crâne de bébé, c'est le XV de France à lui tout seul. »

Émerge parfois la question de leur propre regard sur leur enfant avec le sentiment de honte, dicible ou non.

L'idée de la maladie, du handicap ou de la difformité renvoie à la question de la différence et de l'altérité, mais aussi à la perception par l'autre du monstrueux [4,5]. La littérature, y compris enfantine, pullule sur la question des monstres : du monstre qu'est l'autre, du monstre en soi. Max, héros de Maurice Sendak dans Max et les maximonstres [6], n'est-il pas élu roi des monstres de son propre imaginaire intérieur ? Être face à ce qu'on perçoit comme monstrueux chez l'autre, physique ou psychique, doit nous amener à nous interroger sur notre propre part de monstruosité mais aussi notre humanité. Dans L'homme qui rit [7], avec Gwynplaine et Dea, Ursus et Homo, Victor Hugo réouvre avec superbe cette question éternelle de l'apparence et de l'être. Qui sont les monstres, celui dont on rit de l'apparence ou ceux qui en oublient l'humanité de Gwynplaine ? Faut-il comme Dea être aveugle pour mieux voir les êtres ou être sages comme Ursus et son loup Homo ?

La rareté de cette maladie en fait aussi quelque chose d'« extraordinaire », et par écho de ces enfants malades des enfants extraordinaires. C'est, entre autres, sur cette réassurance narcissique que s'appuient les parents pour retrouver une relation à leur enfant et au groupe social suffisamment étayante. Mais c'est aussi en envisageant la part d'ordinaire et d'extraordinaire de chacun que se fait le cheminement psychique.

Ni totem ni tabou, que dire de sa maladie à l'enfant ? Comment lui raconter son histoire ? Quel regard porter sur lui pour l'aider à se construire ?

## 2. Accompagnement psychologique

Face à ces questionnements, la proposition d'un accompagnement psychologique des enfants et leurs familles est indispensable, en particulier lors des temps d'hospitalisation.

### 2.1. Le bébé, au cœur du soin et de notre pensée

En tant que clinicien, nous avons à penser l'accompagnement des parents, des frères et sœurs mais aussi de l'enfant. Même s'il est un bébé, il est le premier concerné ! Certains s'en étonnent. Que peut-on travailler avec un bébé ? Ils interrogent son niveau de compréhension.

Certes, le tout petit n'a pas les mots pour nous dire les choses qu'il voudrait, ni nos mots parfois complexes à comprendre. Toutefois, n'est-ce pas en mettant des mots qu'on amène l'enfant à les comprendre ? Et n'a-t-il pas sa façon à lui de nous comprendre et d'essayer de nous faire comprendre ?

Pour illustrer la capacité de compréhension précoce du tout petit, on observe aujourd'hui comme les bébés avec qui on communique par le langage des signes sont eux-mêmes capables de signer à leur tour avant même l'apparition du langage verbal.

L'observation attentive du bébé nous permet de le comprendre un peu mieux, particulièrement dans ses interactions avec sa maman, son papa et la fratrie.

Lui parler de ce qu'il vit, décoder ce nouvel environnement hospitalier, les blouses blanches et les soins, c'est déjà mettre du sens. Ce qui ne l'empêchera pas de nous manifester à son tour son ressenti !

Avant l'hospitalisation et le bloc, nous pouvons expliquer aux enfants le changement d'environnement à venir (maison-hôpital), l'opération où ils seront endormis, la raison de cette opération, le rythme sans doute différent de la maison, et aussi la présence possible des parents, l'éventuelle visite du frère ou de la sœur, etc.

Après le bloc opératoire et dans les jours qui suivent, les enfants opérés de craniosténoses peuvent souffrir d'œdèmes palpébraux tels que certains ne peuvent plus ouvrir les yeux. Il leur faut alors faire avec la privation d'un sens qui désoriente, la douleur – heureusement prise en charge, et parfois l'incompréhension.

Expliquer au bébé, être le relais de ses yeux, s'appuyer sur ses autres sens : ouïe, toucher, goût, odorat, sont autant d'éléments rassurants. C'est évidemment le parent qui saura le mieux apaiser son enfant, même si le soignant a son rôle à jouer. Une odeur, une chanson, un câlin, un goût sont autant de petites choses qui calment car rappellent ce qu'ils connaissent et les rassurent.

Et plus tard, pouvoir raconter à l'enfant ce passage de sa vie sans qu'elle ne s'arrête à cette étape ou que tout les y ramène. Intégrer progressivement ce moment si fort en émotions pour le transformer en une étape de vie qui sera suivie par tant d'autres.

### 2.2. Les parents et la fratrie

Accompagner un enfant, c'est forcément penser ses parents et sa famille, ceux avec qui il vit.

Les parents sont en première ligne auprès de leur enfant, fragilisés par ce qu'ils vivent mais se sentant obligés de tout tenir et assurer.

À nous soignants de prendre le temps d'accueillir avec bienveillance leurs questions, leurs peurs – rationnelles ou non, expliquer et répéter quand le choc de l'annonce ou l'angoisse prennent le pas sur la pensée, orienter parfois vers des personnes susceptibles de leur apporter de l'aide.

La période d'hospitalisation, sans compter l'angoisse qu'elle amène avec l'opération et tous les changements inhérents, demande aux parents de repenser pour un temps au moins l'organisation familiale et professionnelle. Ils aimeraient parfois ne pouvoir se concentrer que sur leur enfant malade sans négliger pour autant leurs autres enfants, mais ils ont aussi à gérer tout un quotidien.

Les parents nous demandent parfois comment être sûrs de faire le bon choix et trouver les bons mots ? Que doit-on et peut-on

raconter à l'entourage personnel et professionnel ? Mais surtout que dire aux frères et sœurs ?

Dans l'intention de mieux les préserver, certains préfèrent parfois taire ce qui se passe, ne pas parler de l'opération à la fratrie. « Nous lui expliquerons plus tard. Il est trop jeune. Ça va lui faire peur. »

Pourtant, les frères et sœurs sont eux aussi directement impactés par la maladie. Même si rien ne leur a été dit, ils perçoivent pourtant que l'ambiance familiale n'est pas la même, les parents plus préoccupés, les coups de téléphone plus nombreux, puis un de ses parents n'est plus là le soir ou ils sont confiés à la famille, des amis. Ils saisissent un ou deux mots à la volée et se construisent alors une représentation de ce qu'ils perçoivent, avec bien souvent un fantasme bien plus effrayant que la réalité.

Le dialogue et des explications adaptées à l'âge de chaque enfant, des mots simples en fonction de la maturité de l'enfant, permettent de mettre à mal ces fantasmes angoissants. Le soutien autour de la cellule familiale va permettre aussi de soulager parents et enfants.

## 3. La chirurgie : pour réparer ?

Associée au diagnostic de craniosténose se pose d'emblée la nécessité de la chirurgie. Nous l'avons vu, elle est la prise en charge impérative pour prévenir les risques d'atteintes fonctionnelles. Mais que vient-elle mettre à mal ?

### 3.1. L'angoisse de mort

Après l'annonce de la maladie, l'annonce de la chirurgie et des risques inhérents – en particulier hémorragiques et anesthésiques – viennent réactiver l'angoisse de mort. « J'ai peur de perdre mon enfant. »

Elle est d'autant plus forte que l'intervention neurochirurgicale et maxillo-faciale vient toucher le cerveau, considéré avec le cœur comme l'un des organes vitaux et indispensables à la vie, et le visage, support symbolique de notre identité.

Cette angoisse atteint son paroxysme au moment de l'hospitalisation, d'où l'importance du relais professionnel étayant pour contenir et apaiser au mieux cette angoisse. Même si rien ne viendra l'annuler, la recueillir c'est déjà la contenir.

En parallèle de cette angoisse, il y a l'espoir de guérison. Cette « solution » chirurgicale, avec le bistouri comme baguette magique, peut parfois nourrir l'illusion que tout pourrait être annulé, comme n'ayant jamais existé. Ceci ne doit pas amoindrir les bénéfices tout à fait réels d'une telle intervention pour permettre à l'enfant de bien grandir « avec une tête bien faite » disent certains parents. Et c'est en s'appuyant sur ce support qu'est cette réalité médicale que les parents peuvent prendre la décision de chirurgie pour leur enfant.

### 3.2. La réparation ou la transformation

Une seule intervention chirurgicale, même si elle est hautement anxiogène, est souvent nécessaire pour traiter une craniosténose non syndromique. On entend dans les propos des parents l'idée de réparation. « On a retrouvé notre fils avec une tête toute neuve, la tête qu'il aurait dû avoir ».

Cette réparation physique ne vient pas effacer le passé. La maladie reste parfois une blessure psychique narcissique ou s'intègre au parcours de vie de l'enfant et des siens.

Ces moments de crise sont répétés, réactivés si de nouvelles interventions sont nécessaires, notamment pour les enfants souffrant de craniosténose syndromique.

Pour les parents, en plus de la peur immense de perdre leur enfant, l'intervention chirurgicale de la craniosténose amène la crainte qu'il ne soit plus le même. Les familles nous disent leur

inquiétude de ne pas reconnaître leur enfant. Cette transformation physique et esthétique va-t-elle changer leur bébé ? Va-t-elle changer leur relation ?

« Est-ce que je vais réussir à l'aimer comme avant ? »

La transformation physique de l'intervention est réelle et concrète. La forme du crâne et du visage est transformée.

Après l'intervention, une maman me disait : « Elle n'a plus rien à voir avec ma fille. Je ne reconnais pas ses yeux surtout. On lui a enlevé ce que je lui ai donné. »

Une autre en colère me disait : « On ne m'avait pas prévenu, pour l'œdème oui, mais pas qu'elle allait n'être plus la même. »

Une maman dont le fils pour des raisons d'urgences médicales n'a pu être opéré de sa craniosténose que très tardivement, à l'âge de 3 ans, nous expliquait son désarroi face à son petit garçon qui n'avait plus le même visage, sa difficulté à le reconnaître, comme s'il n'était plus tout à fait le fils qu'elle avait toujours eu. Il lui fallait l'éprouver, le sentir et le ressentir autrement que par le regard, dans leurs échanges, dans leurs habitudes, leurs gestes et leur histoire commune.

Une petite fille opérée à 7 ans de sa craniosténose était en larmes après l'opération, ne voulant plus dans le postopératoire immédiat ni se voir ni même s'apercevoir, avant de finalement petit à petit apprivoiser « sa nouvelle tête », et me raconter à l'aide de photos « comment elle était avant ».

#### 4. Conclusion

La craniosténose est une maladie rare dont l'annonce et l'acceptation restent difficiles à vivre. Elle impacte physiquement et psychiquement, vient toucher l'identité et soulève la question du handicap. La chirurgie vient en traitement de cette maladie mais amène son lot d'angoisses et de remaniements.

Les enfants porteurs de craniosténose ont donc besoin d'un accompagnement psychologique par des professionnels qui veilleront à contenir les éprouvés subjectifs à chaque fois singuliers, à être attentif au lien parent-enfant, à accueillir la parole des parents, de l'enfant, des frères ou des sœurs, et à pouvoir être tout à la fois support et regard. Car dès lors que l'opération vient bouleverser l'équilibre familial, elle vient aussi imposer un nouvel ajustement à cet enfant transformé.

Nous souhaiterions terminer par une dernière anecdote concernant une petite fille qui n'avait pas encore deux ans et sa maman. La petite était porteuse d'une craniosténose syndromique et revenait pour une énième intervention chirurgicale lourde avec une avancée de la face pour l'aider à mieux respirer. En plus de sa dysmorphie crânienne et faciale, elle avait maintenant des matériels de traction, tout un attirail de métal, qui lui sortait du visage. Elle impressionnait même les professionnels de santé par son apparence. Mais nous observions comme cette toute petite fille venait déposer avec une grande délicatesse son visage contre la poitrine de sa mère, en faisant attention de ne pas la blesser, et sa mère l'accueillant tout contre elle, toutes deux dans une grande symbiose, avec un amour infini et une immense tendresse. Tout en délicatesse.

C'est avec ce regard délicat que nous nous souhaitons d'accompagner ces enfants malades et de les aider à grandir.

#### Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

#### Remerciements

Aux équipes : de chirurgie centre et de psychologie médicale de liaison, de l'HFME à Bron.

À Aude Margier et Carole Plault, psychologues cliniciennes en réanimation pédiatrique et maladies métaboliques et membres de l'équipe de psychologie médicale de liaison à l'HFME (Bron)/HCL, qui ont été toutes deux d'une grande aide par leurs relectures, leurs réflexions et leur étayage.

#### Références

- [1] André-Fustier F. Les adaptations familiales défensives face au handicap. *Le divan familial* In Press 2002;1(8):11–24.
- [2] Demeule C. Malformation du visage et défiguration: prise en charge psychologique dans la clinique de la monstruosité faciale/Facial malformation and disfigurement: psychological support in the clinical treatment of facial monstrosity. *Alter Elsevier* 2017;11(1):50–64.
- [3] Korff-Sausse S. Et le monstre rêva qu'il était un homme/And the monster dreamed he was human. *Alter Elsevier* 2017.
- [4] Davis Taïeb H. Du monstrueux à l'humain/From the monstrous to the human. *Alter Elsevier* 2017;11(1):1–7.
- [5] Canguilhem G. *Le normal et le pathologique*, 8<sup>e</sup> édition Paris: Quadrige/PUF; 1999.
- [6] Sendak M. *Max et les Maximonstres*. Paris: Delpire; 1967. *L'école des Loisirs*; 2009.
- [7] Hugo V. *L'homme qui rit*. New York: D. Appleton Et Cie; 1869. Bibebook; 2013.

L. Huguet  
C. Mottolèse  
C. Paulus  
P.-A. Beuriat  
A. Szathmari  
A. Gleizal  
F. Di Rocco \*

, Hôpital Femme Mère Enfant, hospices civiles de Lyon, centre de référence Craniosténoses, université de Lyon, inserm 1033, boulevard Pinel, 69000 Lyon, France

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [federico.dirocco@chu-lyon.fr](mailto:federico.dirocco@chu-lyon.fr)  
(F. Di Rocco)

Reçu le 4 juillet 2019

Reçu sous la forme révisée le 3 septembre 2019

Accepté le 3 septembre 2019

Disponible sur Internet le 23 septembre 2019