



UNIVERSITE DE LILLE
FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG
Année : 2018

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT
DE DOCTEUR EN MEDECINE

**Intrications neurologiques et psychopathologiques d'une instabilité
psychomotrice**

A partir du cas d'une enfant de 7 ans ayant une probable maladie de
Huntington et un trouble de l'attachement

Présentée et soutenue publiquement le 2 Octobre 2018 à 14h
au Pôle Formation
Par Cécile Phan

JURY

Président :

Monsieur le Professeur Renaud JARDRI

Assesseurs :

Monsieur le Professeur Sylvie NGUYEN THE THICH

Monsieur le Docteur Ali AMAD

Monsieur le Docteur Patricia DO DANG

Directeur de Thèse :

Monsieur le Docteur François MEDJKANE

Un jour de grand soleil, six aveugles originaires de l'Hindoustan, instruits et curieux, désiraient, pour la première fois, rencontrer un éléphant afin de compléter leur savoir...

*Le premier s'approcha de l'éléphant
Et, alors qu'il glissait
Contre son flanc vaste et robuste,
Il s'exclama : « Dieu me bénisse,
Un éléphant est comme un mur ! ».*

*Le deuxième, tâtant une défense
S'écria « Oh ! Oh !
Rond, lisse et pointu !
Selon moi, cet éléphant
Ressemble à une lance ! »*

*Le troisième se dirigea vers l'animal,
Pris la trompe ondulante
Dans ses mains et dit :
« Pour moi, l'éléphant est comme un
serpent ».
Le quatrième tendit une main impatiente,
Palpa le genou
Et fut convaincu qu'un éléphant
Ressemblait à un arbre !*

*Le cinquième s'étant saisi par hasard de
l'oreille, dit :
« Même pour le plus aveugle des aveugles,
Cette merveille d'éléphant
Est semblable à un éventail ! »*

*Le sixième chercha à tâtons l'animal
Et, s'emparant de la queue qui balayait
l'air,
Perçut quelque chose de familier :
« Je vois, dit-il, l'éléphant est comme une
corde ! »*

*Alors, les 6 aveugles
Discutèrent longtemps et passionnément,
Tombant chacun dans un excès ou un
autre,
Insistant sur ce qu'ils croyaient exact.*

*Ils semblaient ne pas s'entendre,
Lorsqu'un sage, qui passait par-là,
Les entendit argumenter.*

*« Qu'est-ce qui vous agite tant ? » dit-il.
« Nous ne pouvons pas nous mettre
d'accord
Pour dire à quoi ressemble l'éléphant ! »*

*Et chacun d'eux lui dit ce qu'il pensait à ce
sujet.*

*Le sage, avec son petit sourire, leur
expliqua :
« Vous avez tous dit vrai !*

*Si chacun de vous décrit l'éléphant
Si différemment,
C'est parce que chacun a touché
Une partie de l'animal très différente !
L'éléphant à réellement les traits
Que vous avez tous décrits. »*

*« Ooooooooooh ! » exclama chacun.
Et la discussion s'arrêta net !
Et ils furent tous heureux d'avoir dit la
réalité,
Car chacun détenait une part de vérité.*

Table des matières

1. Introduction	1
2. Description du cas clinique	4
3. L'instabilité psychomotrice de la jeune O., une entité clinique entre Huntington juvénile et trouble de l'attachement	15
a. Forme juvénile de maladie de Huntington, entre neuropédiatrie et pédopsychiatrie	15
i. Généralités	15
ii. Aspects cliniques.....	19
iii. Relecture du cas clinique	23
b. Clinique de l'attachement, entre neurosciences et psychopathologie.....	25
iv. Concepts généraux	25
v. Aspects cliniques et psychopathologiques	34
i. Relecture du cas clinique	47
c. Une approche symbolique du symptôme grâce au dessin de l'enfant, entre psychopathologie et développement.....	50
ii. Concepts généraux du dessin de l'enfant.....	50
iii. Aspects psychopathologiques.....	54
iv. Relecture du cas clinique avec une analyse du dessin de l'enfant.....	58
5. Synthèse et discussion	68
a. Synthèse des approches cliniques	68
i. L'hypothèse attachementiste.....	68

ii.	L'hypothèse psychodynamique	69
iii.	L'hypothèse neurologique	70
b.	Une articulation.....	71
i.	Clinique	71
ii.	Biologique.....	73
iii.	Prise en charge pluridisciplinaire.....	74
6.	Conclusion	78
7.	Bibliographie	84

Liste des abréviations

ASE : Aide Sociale à l'enfance

AEMO : Action Educative en Milieu Ouvert

TDCS : Trouble de désinhibition du contact social

TRA : Trouble réactionnel de l'attachement

TDAH : Trouble déficit de l'attention et hyperactivité

1. Introduction

Lorsque j'ai su que je voulais faire de la pédopsychiatrie, j'ai appris à rencontrer puis à regarder les enfants. Rencontrer un enfant, c'est aussi rencontrer les adultes qui l'entourent, tant il en dépend ; c'est-à-dire sa famille, son école, parfois ses accompagnants sociaux et judiciaires. J'ai aussi appris à regarder les enfants, c'est-à-dire à adopter divers points de vue en utilisant différents modèles de compréhension et en collaborant avec d'autres thérapeutes et soignants.

En effet, le développement de l'enfant est influencé par sa nature développementale et les effets de l'environnement sur celui-ci. De nombreux facteurs sont intriqués : héréditaires, relationnels, sociaux, familiaux, biologiques, psychologiques,

La notion de symptôme en pédopsychiatrie est une notion complexe car elle soulève de nombreuses interrogations. Elle pose le problème du normal et du pathologique.

Lorsque des enfants ont des symptômes caractéristiques d'un trouble sans pour autant ressentir de gêne, doit-on considérer l'enfant comme malade ? Cette définition du normal et du pathologique diffère selon l'âge, le niveau développemental, la maturité et l'environnement de l'enfant. Une autre question est celle des parts neurologique et psychiatrique d'un même trouble. Pour Bruno Falissard « *il s'agit juste de constater que le soin psychiatrique a de fait une spécificité, car on ne s'adresse pas de la même façon à un patient en souffrance avec lui-même et à un patient en souffrance avec son corps* »¹. Mais qu'en est-il des cas complexes où les maladies sont intriquées, comme c'est souvent le cas en pédopsychiatrie ?

Enfin, la demande faite par les parents lorsqu'ils emmènent leur enfant en consultation n'est pas toujours celle de l'enfant. L'enfant souffre parfois plus des conséquences du symptôme que du trouble lui-même. Dans d'autres cas, le symptôme amène des bénéfices secondaires qui le font perdurer. Parfois, il peut être le témoin d'un conflit inconscient ou encore le reflet d'un dysfonctionnement familial qui s'organise autour de l'enfant malade.

D'après Daniel Marcelli, la démarche pédopsychiatrique procède d'une quadruple évaluation symptomatique, dimensionnelle, développementale et environnementale. Il s'agit de reconnaître un symptôme, en évaluer la fonction dynamique, tenter de situer sa place au sein de la personnalité de l'enfant, apprécier enfin cette personnalité dans le cadre de son développement et au sein d'un environnement particulier ². Dans la continuité de cette évaluation, il s'agit pour nous de montrer comment intégrer la complémentarité des points de vue permet de proposer une prise en charge cohérente et adaptée.

Dans ce travail, nous souhaitons illustrer cette pratique à partir d'un cas d'instabilité psychomotrice chez une enfant de 8 ans placée en famille d'accueil et ayant une histoire familiale de maladie de Huntington.

Instabilité psychomotrice, hyperactivité, hyperkinésie, agitation, ... font partie des motifs de consultation les plus fréquents en pédopsychiatrie. Déjà, il convient de limiter le cadre de l'instabilité. L'enfant de 2-3 ans, voire plus, a une attention labile et une motricité effrénée qui le poussent à multiplier les découvertes et expériences. Plus l'enfant est jeune, plus son mode d'expression passe par le corps. L'instabilité peut donc faire partie d'un état réactionnel à une situation anxiogène ou traumatisante. Parfois, cette hyperkinésie s'installe dans un tableau plus complexe avec des anomalies des autres axes du développement. Elle peut aussi être le reflet

ou la résultante d'une pathologie foetale ou néonatale, d'affections neurologiques, génétiques ou métaboliques. L'importance des co-morbidités, des facteurs psychosociaux, des conséquences aux plans scolaire et familial impose d'adopter une compréhension multidimensionnelle et de proposer une investigation clinique approfondie ³.

Ici, nous vous proposons de croiser les regards neurologiques, psychiatriques et psychopathologiques autour du cas de la jeune O. en étayant chaque hypothèse clinique d'une revue de littérature.

Dans la première partie de ce travail, nous ferons la description du cas clinique.

La seconde partie consistera en une relecture du cas clinique avec l'éclairage de la littérature internationale. Nous développerons les aspects cliniques de la maladie de Huntington juvénile, la clinique de l'attachement et la psychopathologie du dessin de l'enfant.

Dans la troisième partie, nous ferons une synthèse de ces approches et discuterons des enjeux de la prise en charge de cet enfant.

2. Description du cas clinique

O. est une fille de 7 ans. Elle est amenée en consultation par son parrain et sa marraine (l'oncle et la tante de sa mère) pour une instabilité psychomotrice, en particulier à l'école.

Eléments biographiques

Dans la période foetale, la mère était sous OLANZAPINE. L'accouchement s'est fait par césarienne à 38 semaines et 3 jours d'aménorrhée. Les caractéristiques de la naissance sont un score d'Apgar à 10 à 1min et 5min, une taille de 48 cm, un poids de 2.790 kg, et un périmètre crânien de 33 cm. L'allaitement était par lait artificiel. La jeune O. est gardée d'abord exclusivement par sa maman puis a des temps d'accueil en crèche. Elle est décrite par son parrain et son père comme un bébé calme et souriant.

La marche est acquise à 9 mois. Le parrain et la marraine note qu'avant le placement chez eux à 2 ans et demi, l'enfant communiquait et vocalisait sans langage compréhensible. Puis le langage se développe rapidement. Les données ne sont pas précisées dans le carnet de santé. La propreté est acquise à 2 ans et demi. L'entrée en crèche et en maternelle se déroule sans particularité, la socialisation se passe bien.

O. est placée chez son oncle maternel à l'âge de 2 ans et demi à la suite de négligences graves et de violences intra-familiales. Cet oncle est désigné Tiers digne de confiance. Ses frères aînés sont, quant à eux, placés en internat la semaine, chez les grands-parents paternels le week-end. Une mesure d'action éducative en milieu ouvert (AEMO) est mise en place pour l'ensemble de la fratrie. A cette époque, les parents d'O. continuent à vivre ensemble. La mère d'O. a déjà des manifestations de

sa maladie de Huntington et sera rapidement prise en charge en institution. Les parents se séparent de fait.

Aujourd'hui, O. est scolarisée en CE1 et a de bons résultats scolaires. Ses frères aînés de 11 et 12 ans sont toujours placés chez les grands-parents et O. est toujours placée chez son parrain. Sa mère vit dans une maison d'accueil spécialisée pour la prise en charge de sa maladie de Huntington, elle est sous curatelle. Son père vit avec une nouvelle compagne. Les contacts entre O. et sa mère sont limités du fait d'une hétéroagressivité et d'une dégradation physique importante. Son père a un droit de garde et de visite tous les samedis en journée et un week-end par mois. L'enfant est suivie par les services de l'Aide Sociale à l'Enfance (ASE), elle est accompagnée par une référente sociale dans le cadre d'une AEMO renforcée.

Antécédents personnels et familiaux

Dans ces antécédents médicaux, nous notons dans le carnet de santé de nombreux passages aux urgences pour des maladies virales (gastro-entérite aigue, otite) et des crises d'acétone dans la petite enfance. Elle avait un reflux gastro-oesophagien. Elle n'a aucun antécédent psychiatrique.

Dans ces antécédents familiaux, plusieurs cas de maladie de Huntington sont reportés : mère (diagnostic à 18 ans sur une base pré-symptomatique, atteinte cognitive importante à 20 ans), tante maternelle, grand-père maternel (décès à 37 ans d'une maladie de Huntington), grand-oncle maternel, arrière-grand-père maternel. Il est aussi mentionné dans le carnet de santé des antécédents familiaux de déficit en alpha 1- antitrypsine.

On retrouve des antécédents psychiatriques chez la mère avec un syndrome dépressif, trois tentatives de suicide (une à 16 ans, deux à 27 ans) et un trouble psychotique.

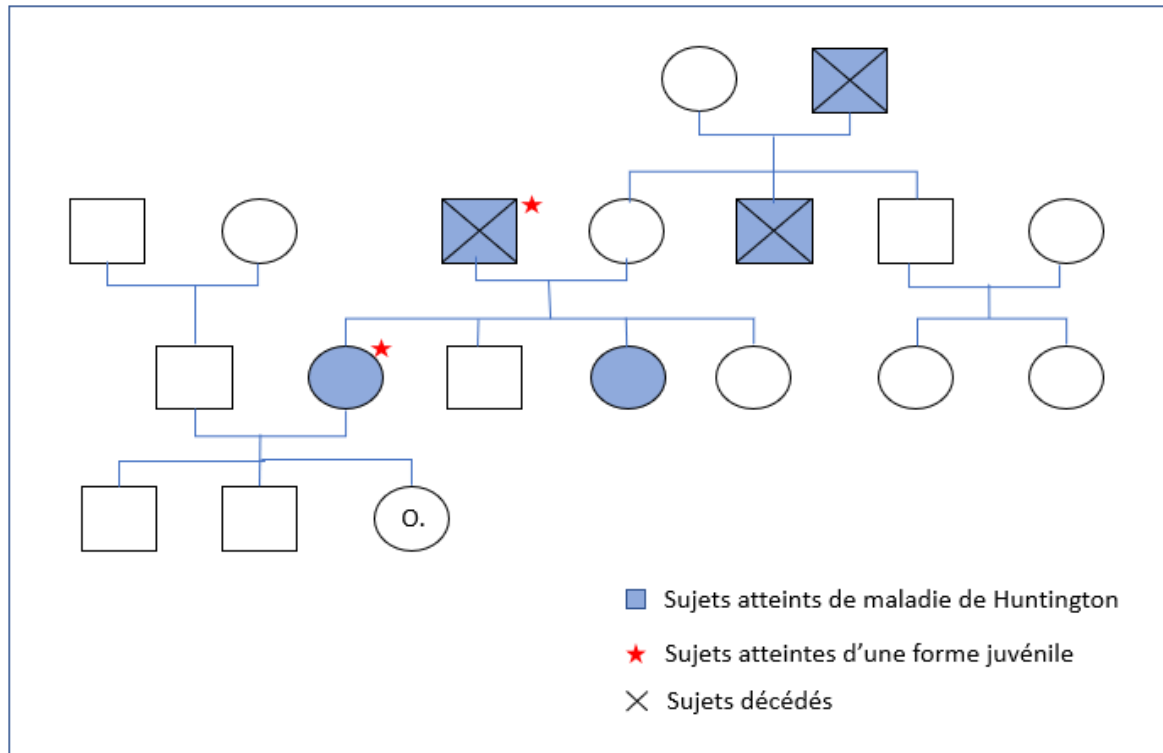


Figure 1. Antécédents familiaux de Huntington

Elle ne prend pas de traitement au long cours. Elle n'a pas d'allergie connue.

Anamnèse

En maternelle, O. refusait de travailler et jouait tout le temps. Durant l'année scolaire 2016-2017, en classe préparatoire, l'institutrice remarque qu'elle « coupe ses habits, chante, écrit sur la table » et qu'elle a des difficultés à se concentrer. Il n'y a pas de retentissement sur les résultats scolaires. La famille, comme l'institutrice trouvent l'enfant triste. O. rencontre une psychologue scolaire à plusieurs reprises. D'après

elle, l'agitation de l'enfant est le reflet de sa tristesse. Elle oriente donc la famille vers un CMP pour un accompagnement psychologique.

Nous rencontrons O. et sa famille en décembre 2017.

Cliniquement

O. est une fille de 7 ans. Son entourage proche et son école décrivent une enfant sociable, globalement joyeuse, intelligente et ayant de bons résultats scolaires. Ils sont aussi en accord pour la décrire comme constamment agitée, impulsive et ayant des difficultés à se concentrer et s'organiser. Les accueillants rapportent qu'O. a des moments de grande tristesse et demandent à ce qu'O. ait un espace de parole pour parler de ce qu'elle a vécu et de ce qu'elle vit. Ils précisent que depuis février 2017, O. ne voit plus sa mère car elle aurait des comportements violents à cause de la maladie de Huntington.

La première consultation seule

Lors de la première consultation seule, O. vient spontanément s'asseoir sur la chaise près du bureau. Nous lui proposons de réaliser un dessin d'elle.



Figure 2 « Peux-tu te dessiner ? »

Elle est calme, attentive, concentrée. Elle est droitère. Sa posture est ajustée. Elle utilise le matériel à sa disposition de façon usuelle et autonome. La réalisation s'appuie sur des capacités visuo-perceptives satisfaisantes. Elle choisit de dessiner un personnage-femme. Comme il est attendu dans un dessin de bonhomme, elle utilise la feuille en hauteur. Le trait est continu. Elle se sert de toutes les couleurs qui sont à sa disposition. Elle trace un bonhomme avec des membres à double contours et des détails métaphoriques tels qu'un cœur pour le torse. Il y a une différence des sexes et des générations dans son discours. Elle ajoute ensuite des éléments de décor et utilise l'espace de la feuille de façon un peu chargée.

Tout en dessinant, elle verbalise spontanément à propos de Noël puis de sa maman.

Elle raconte dans un scénario organisé :

- Une situation initiale « *Des fois les mamans, elles meurent et ça rend triste* ».
« *Je ne parle pas... parce que j'ai pas envie. Pour pas faire de la peine à marraine ou à parrain* »
- Une problématique intercurrente « *A l'école j'en avais parlé au CP, ils avaient dit que c'était pas vrai. En plus c'est deux garçons. Je leur ai dit « Vous avez une mère et pas moi* »
- Un temps de résolution. « *Une fois, j'ai pleuré dans les bras de marraine. Elle m'a dit pourquoi tu fais des bêtises à l'école ? Elle m'a fait un câlin et ça m'a rassuré* »

Pendant la réalisation, la relation est globalement ajustée à tendance anaclitique.

C'est-à-dire qu'il y a une recherche d'identification massive du sujet à l'objet avec une recherche de distance vis-à-vis de l'objet et dans le même temps une recherche d'étayage vis-à-vis de l'objet.

Les hypothèses possibles quant à la nature de l'angoisse prévalente est une angoisse de perte d'objet et une angoisse de castration, c'est-à-dire une centration de la scène conflictuelle inscrite dans le regard que l'autre porte sur soi. La relation d'objet prévalente est une relation d'objet anaclitique. Les mécanismes de défense apparaissant au cours de la passation dans le contenu projectif et la relation à l'examineur sont le clivage, la surutilisation du support projectif et la formation de compromis.

Enfin, à l'issue de cette passation, l'organisation psychopathologique prévalente semble être névrotique.

A la fin de cette consultation, l'hypothèse que nous retenons étant donné ses facteurs de risque et sa présentation clinique sont une agitation motrice en lien avec des affects dépressifs chez une enfant ayant une angoisse d'abandon.

Je poursuis l'accompagnement de la jeune O. avec une hypothèse diagnostique d'allure psychiatrique à ce moment.

La plupart des consultations se font en deux temps, un temps pour O. seule et un temps avec son parrain. Monsieur est l'oncle de la mère de la jeune O. Il connaît l'enfant depuis sa naissance et l'accueille depuis l'âge de 2 ans ½. Il est en conflit avec le père d'O. et s'occupe régulièrement de sa nièce.

Les consultations sont généralement dirigées par l'enfant, elle explore avec curiosité les jeux qui sont à sa disposition et passe rapidement d'une activité à l'autre, parfois sans finir ce qu'elle commence. Les séances se ressemblent, l'enfant commence par mettre à jour le calendrier de la salle de consultation, puis me sollicite pour explorer les activités à sa disposition, généralement les LEGO ou le dessin. Elle accepte aussi de participer aux jeux que je lui propose. Son discours et ses mises en scène dans les jeux tournent principalement autour du thème famille. De façon générale, elle verbalise aisément et a besoin d'une médiation pour accéder à ses émotions. Régulièrement, elle demande à finir la séance par un jeu avec son parrain.

En pratique, l'agitation de base est majorée lorsqu'un évènement intercurrent arrive, tels que des conflits relationnels.

A propos de sa mère :

- *« des fois, j'rêve qu'elle est devant moi....c'est comme si mon cœur qui s'enlevait...c'est comme si mon cerveau il pleurait... et mes yeux ils ont envie de pleurer des fois.... J'essaye de pas pleurer devant eux car j'ai peur ... j'ai*

peur qu'il rigolait de moi... une fois au CP, y en a qui ont rigolé de moi parce que je pleurais pour ma maman »

Elle raconte qu'à ce moment-là, elle a déchiré ses habits.

Lors d'une consultation, O. est agitée et verbalise peu, elle est tendue et affiche un sourire de façade. Son parrain rapporte une majoration des troubles du comportement et une perte d'appétit :

- *« elle recommence, elle arrache ses habits, elle mange pas, elle est impossible ... elle nous a fait un gros mensonge...elle nous a dit qu'elle n'avait pas de devoir.... »*

Quelques jours plus tard, O. raconte à sa nouvelle référente ASE qu'elle a subi des attouchements de la part son frère aîné au domicile de son père. Cette éducatrice interpelle la famille, et invite la jeune O. à en parler aux adultes de son entourage. LA référente me dira *« elle l'a exprimée sans détresse associée, n'a pas interpellé son père, ni son parrain ou sa marraine »*.

A la consultation suivante, l'enfant évoque spontanément les attouchements :

- *« j'ai imaginé qu'il faisait ça pour faire punir, pour voir comment réagirait papa... et j'ai fait un cauchemar j'arrêtais pas de penser qu'il y avait une tête de mort ou un fantôme ... »*

O. explique qu'elle n'a pas voulu déranger son papa et qu'elle avait peur de se faire gronder par son parrain et sa marraine. Maintenant, elle est soulagée de pouvoir l'exprimer auprès de sa famille d'accueil et se sent à nouveau protégée. Les symptômes régressent bien qu'il reste une agitation de base.

Cet évènement m'a interrogé sur le style d'attachement de cet enfant, ou encore un trouble de l'attachement.

De façon générale, son discours est tourné vers sa famille. Elle est régulièrement inquiète pour ses proches, en particulier pour son parrain et sa marraine. Elle exprime de la colère envers son père et sa belle-mère, en écho avec les propos de son parrain. Le parrain d'O. s'appuie sur les consultations pour s'autoriser à parler de ses inquiétudes. L'agitation psychomotrice de l'enfant est canalisable en séance cependant sa distractibilité l'empêche généralement de terminer les activités qu'elle débute. Parfois, elle se plaint aussi d'une fatigabilité à l'écriture et de mouvements involontaires des doigts, des pieds, du cou et de la bouche qui pourraient s'apparenter à des tics.

Le contexte nous fait alors rechercher des éléments en faveur d'un Trouble du Déficit de l'Attention avec Hyperactivité (TDAH). Elle a des syncinésies motrices, des difficultés attentionnelles, une fatigabilité à l'écriture. Je propose à l'enseignante et le parrain de remplir les échelles de Conners. Les éléments recueillis dans les deux environnements sont cohérents. L'ensemble des éléments cliniques et descriptifs par les échelles de Conners proposent un faisceau d'argument cohérent qui nous conduisent à évoquer l'hypothèse de TDAH.

Cette instabilité est à mettre en perspective avec les antécédents familiaux de maladie de Huntington, l'exposition à l'olanzapine pendant la vie foetale, les maltraitances précoces, la situation de placement et la dégradation de l'état de santé de sa mère. Elle fait aussi écho à l'instabilité motrice et psychique pathologiques de la maman, à la place de l'enfant dans le conflit entre son père et sa famille maternelle, ou encore à l'instabilité de sa situation sociale. En effet, chaque année, la décision de placement est remise en question avec l'incertitude annuelle d'un départ

de sa famille d'accueil. Il s'agit ici aussi d'accompagner la famille d'accueil à accepter cette situation.

Cependant, étant donné les troubles du comportement en classe, et ce malgré des mesures psycho-éducatives mises en place par l'enseignante, la question d'un traitement médicamenteux par méthylphénidate pourrait être utile.

Mais y-a-t-il une contre-indication ? y-a-t-il réellement une instabilité d'origine neurogène ? Quelle est la part psychogène de cette agitation ?

Ces questions essentielles à la suite de la prise en charge nous poussent à solliciter l'avis de collègues de proximité (orthophonistes, psychomotriciens, psychologues, pédopsychiatres), d'un généticien, d'un neurologue spécialisé dans la Huntington et enfin d'un neuropédiatre du CHRU de Lille. Il nous propose d'adresser la jeune O. à la consultation conjointe de pédopsychiatrie-neuropédiatrie de recours régional du CHRU de Lille.

En pratique, amener l'enfant et sa famille à cette consultation n'est pas simple. En fait, il s'agit d'aborder avec les parents et la famille d'accueil la possibilité que l'enfant soit atteint de la maladie. C'est-à-dire faire écho avec leur vécu en tant qu'aidant de personnes atteints de maladie de Huntington, en tant que témoin de la dégradation progressive de l'état de santé de leur proche, mais aussi en tant que personnes endeuillées à cause de la maladie.

De plus, au niveau juridique, bien qu'il y ait un tiers digne de confiance, les deux parents ont l'autorité parentale. Et il apparaît nécessaire de les informer de la situation. Il me faudra l'aide de l'éducatrice en charge du dossier de l'enfant à l'ASE pour que je puisse rencontrer le père quelques mois plus tard, et obtenir l'accord de la mère.

Consultation conjointe pédopsychiatrie-neuropédiatrie

Comment faire la part des choses entre l'origine psychogène et neurogène de cette instabilité psychomotrice ?

L'enfant est accompagnée par son parrain.

A l'examen général, elle pèse 20 kgs, a un bon état général et un périmètre crânien de 50,5 cm. L'examen cardiopulmonaire est normal, de même que l'examen abdominal. L'examen neurologique retrouve une marche normale, des réflexes ostéotendineux présents et symétriques. L'examen des paires crâniennes est normal. Il n'y a pas d'atteinte des voies longues, notamment on ne retrouve pas de dystonie, pas de roue dentée aux membres supérieures. L'étude des signes mineurs retrouve une chorée de Prechtl, des syncinésies au tapotement alternatif des cuisses. La poursuite digitale est globalement correcte malgré quelques erreurs d'anticipation. L'examen neuropédiatrique confirme la part neurogène de la distractibilité et de l'hyperactivité. Les échanges entre le pédopsychiatre et le neuropédiatre mettent en évidence l'origine multifactorielle de l'instabilité psychomotrice de l'enfant, et il est proposé un traitement d'épreuve par METHYLPHENIDATE.

Pour le moment, la jeune O. bénéficie de mesures psycho-éducatives et est attendue d'un bilan psychométrique et psychomoteur et de soins psychothérapeutiques et psychomoteurs.

En fait, plusieurs questions sont maintenant soulevées : le TDAH peut-il être un mode d'entrée dans la maladie de Huntington juvénile ? L'agitation est-elle le reflet d'une dépressivité latente chez une enfant ayant un trouble de l'attachement ?

3. L'instabilité psychomotrice de la jeune O., une entité clinique entre Huntington juvénile et trouble de l'attachement

La complexité de ce cas clinique nous a donc amené à étudier plusieurs questions : pour commencer, le TDAH (voir annexe 1) de cet enfant est-il un mode d'entrée dans une maladie de Huntington ? Ensuite, chez une enfant placée suite à des violences au domicile, qu'en est-il de la qualité de ses attachements ? L'agitation pourrait-elle être le symptôme d'un trouble de l'attachement ou un mode d'adaptation à des affects dépressifs ? Et enfin, quel sens peut avoir cette agitation pour la jeune O. ?

Pour éclairer la démarche diagnostique, je vous propose dans cette partie de relire l'histoire de la jeune O. à la lumière de la littérature internationale.

Je présenterai d'abord l'actualité des aspects cliniques de la forme juvénile de la maladie de Huntington. Puis, je développerai la clinique des troubles de l'attachement. Pour finir, je proposerai des hypothèses psychopathologiques à cette instabilité psychomotrice en développant les séances de dessin avec l'enfant.

a. Forme juvénile de maladie de Huntington, entre neuropédiatrie et pédopsychiatrie

i. Généralités

La maladie de Huntington est une affection neurodégénérative rare et héréditaire. Elle est caractérisée par des troubles moteurs, cognitifs et psychiatriques. La maladie débute classiquement entre 30 et 50 ans avec des extrêmes de 1 à 80 ans⁴.

Le premier cas de chorée juvénile a été décrit en 1863 par Lyon avant même la description de la maladie de Huntington par Georges Huntington en 1872. Ce dernier en avait aussi décrit le caractère héréditaire^{5,6}. Mais ce n'est qu'en 1993 que le gène responsable de la maladie a été identifié⁷.

La forme juvénile, aussi appelée variant Westphal, débute avant l'âge de 20 ans et représente 5 à 10 % des cas de maladie de Huntington⁸. Les études épidémiologiques sur la maladie de Huntington juvénile en population générale sont rares. En 2013, Douglas et collaborateurs ambitionnent d'évaluer l'incidence et la prévalence de cette maladie au Royaume-Uni. A partir d'une base de données de médecins généralistes britanniques, ils montrent une incidence à 0,70 par million de patients/an et une prévalence de 6,77 par millions de patients/an. En extrapolant les données à la population générale, ils estiment à 10 le nombre de nouveaux cas de Huntington juvénile par an au Royaume-Uni.

Cette forme a une présentation clinique distincte de la forme adulte. Les symptômes initiaux sont plutôt des atteintes non-motrices telles que des atteintes cognitives et psychiatriques. Les troubles moteurs sont plutôt de l'ordre d'un syndrome parkinsonien que de mouvements choréiques. Les troubles du comportement et le déclin cognitif sont fréquents⁹.

Cette affection neurodégénérative touche surtout le striatum (le noyau caudé et le putamen), et ultérieurement le cortex cérébral.

Les principaux diagnostics différentiels des symptômes moteurs sont une maladie de Wilson, une maladie de parkinson juvénile, et une neuroacanthocytose.

Il n'existe pas à ce jour de traitement curatif de la maladie, ni de traitement neuroprotecteur. La prise en charge est pluridisciplinaire¹⁰ et les traitements sont

symptomatiques¹¹. Heureusement, la recherche est active et des traitements neuroprotecteurs ayant un effet *disease modifier* sont à l'essai tels que la cystamine, la thérapie génique, la greffe de cellules souches¹² ou encore la stimulation transcranienne¹³.

Ethiopathogénie

Il s'agit d'une maladie génétique à transmission autosomique dominante. Elle est causée par une mutation dans l'exon 1 du gène HTT (aussi appelé IT15, Interesting transcript 15) situé sur le chromosome 4 codant pour la protéine Huntingtine⁷. Cette mutation entraîne une expansion de triplets CAG (cytosine-adénine-guanine) dans le gène et une dysfonction protéique lorsque le nombre de répétitions dépasse 36. Le mécanisme pathogénique principal serait lié à un gain de fonction toxique de cette expansion de triplets. De nombreuses études rapportent que plus l'expansion est élevée, plus la maladie débute tôt et plus elle est sévère. Les formes juvéniles ont généralement un nombre de répétition de triplets CAG > 60 et il existe un antécédent familial paternel dans 70% à 80% des cas^{14,15}. Cependant, des formes juvéniles ont été décrites avec un nombre de triplets < 60, et en réalité des mécanismes épigénétiques sont aussi en jeu^{16,17}.

Diagnostic

Le diagnostic est évoqué sur la clinique et est confirmé par un test génétique.

Aujourd'hui, en France, le test génétique n'est pas recommandé pour les enfants de moins de 18 ans s'ils n'ont pas d'atteinte caractérisée car il n'existe pas de traitement curatif. Cela peut poser la difficulté du délai diagnostique pour les enfants ayant des troubles du comportement avec un contexte familial de Huntington¹⁸. Cependant, si

le test génétique était positif, cela ne confirmerait pas que les troubles du comportement ne seraient en effet seulement dus qu'à la maladie de Huntington.

En 1997, Nance et le US Huntington Disease Genetic Testing Group suggèrent que le test génétique puisse être proposé, si un enfant de moins de 10 ans avec un antécédent familial de Huntington a au moins deux des critères suivants :

- un déclin des performances scolaires,
- une épilepsie,
- une dysfonction oro-motrice,
- une rigidité,
- un trouble de la marche^{10,19}.

Cependant, dans une étude intéressante de Koutsis et al. chez 76 patients adressés en consultation génétique pour une recherche de Huntington juvénile (avec ou sans antécédents familiaux) dont 24 ont eu un test positif, il est montré que la nature des symptômes cliniques est une donnée peu spécifique pour guider les praticiens à proposer un test génétique. En effet, cette symptomatologie peut relever d'une autre pathologie²⁰. Ils recommandent donc de faire un test dès qu'il y a une histoire familiale de Huntington et un doute sur la symptomatologie clinique.

Pour les enfants ayant uniquement des troubles du comportement, Quarrell propose de réaliser une IRM et un bilan cognitif, non pas à visée diagnostique mais pour constituer un état de base permettant d'évaluer l'évolution à distance, tandis que Lehman et Nance proposent une surveillance de l'évolution cognitive^{10,20}.

ii. Aspects cliniques

Symptômes initiaux

L'âge de début de la maladie est généralement difficile à définir du fait de la symptomatologie inaugurale insidieuse et de l'anosognosie de certains patients atteints. Les prodromes sont souvent identifiés de façon rétrospective. Le délai diagnostique est estimé à 9 +/- 6 ans, dû à la rareté et à la présentation clinique complexe de la maladie ²¹.

Un phénomène d'anticipation a été décrit pour la maladie de Huntington. C'est-à-dire qu'à chaque génération, il y a un accroissement successif du nombre de répétitions de triplet qui conduit à une apparition plus précoce des symptômes et plus sévère⁴.

Avant l'apparition de symptômes moteurs, on retrouve dans la littérature des manifestations initiales tels qu'un TDAH ²², des tics ²³, un trouble anxio-dépressif ²⁴, une psychose ²⁵, une épilepsie ²⁶, des dysfonctions oropharyngées tels que des troubles de l'élocution ou de la déglutition ^{27,28}, des troubles cognitifs¹⁹ tels que des difficultés scolaires ou des troubles du langage, ou encore un retard développemental⁹. Certains symptômes moteurs peuvent être présents tels qu'une rigidité, une dystonie, une bradykinésie, les mouvements choréiques apparaissant classiquement plus tard^{29,30}. En 2017, Cui et collaborateurs montrent que le syndrome de Tourette, et de façon plus générale les tics doivent aussi être considérés comme des manifestations initiales de Huntington ²³.

Un cas exceptionnel a été rapporté avec un âge de début à 18 mois et une expansion de triplets supérieure à 200. Le patient présentait un tableau de retard global du développement avec un retard d'acquisition du langage et de la marche,

une dysmorphie, une hypotonie axiale et une ataxie en lien avec une atrophie cérébelleuse ³¹.

En 2007, Ribai et collaborateurs s'y intéressent particulièrement en réalisant une étude rétrospective sur les signes inauguraux, l'évolution clinique et le délai diagnostique de patients ayant une forme juvénile de Huntington. Parmi les 1 452 patients atteints de maladie de Huntington répertoriés au centre de référence de l'hôpital de la Salpêtrière à Paris, ils trouvent vingt-neuf cas de variant Westphal. Parmi eux, les symptômes initiaux les plus fréquents étaient des manifestations psychiatriques ou cognitives initiales (19/29) : dix avaient eu une détérioration de leurs performances scolaires ou un déclin cognitif, et neuf avaient eu des symptômes psychiatriques (trouble du comportement, addictions, 3 patients ayant fait des tentatives de suicide, un cas de psychose, trois cas de dépression sévère) ³². Cependant, une étude plus récente de Koutsis et collaborateurs sur 24 cas de Huntington juvénile modèrent ces résultats car ils déterminent la dystonie comme étant facteur initial le plus fréquent ³⁰. Dans la série de 19 patients américains de Gonzalez-Alegre et Afifi, les signes initiaux avaient été des plaintes cognitives pour sept patients, un TDAH pour deux d'entre eux et des tics pour un ²⁷.

Certains auteurs distinguent deux modes d'entrée différents selon l'âge avec une forme de l'enfance et une forme de l'adolescence, les atteintes cognitives et les troubles du comportement seraient plus fréquents chez les moins de 10 ans ²⁸.

Le mode d'entrée principal dans la maladie de Huntington juvénile serait les troubles cognitifs. Ceux-ci, associés à une histoire familiale de Huntington, sont évocateurs d'une forme juvénile. Mais des cas rapportés dans la littérature ont montré que d'une part l'histoire familiale n'est parfois pas connue, et que d'autre part les parents

porteurs n'ont parfois pas encore manifesté de symptômes au moment des manifestations de l'enfant.

Manifestations cliniques et pronostic

Les atteintes sont motrices, cognitives et psychiatriques. Des troubles du sommeil sont aussi retrouvés. Ces atteintes diffèrent de la forme adulte dans leur nature et leur cinétique d'apparition. La maladie progresse plus rapidement que dans la forme adulte. Dans la cohorte de la base de données du *National Research Roster for Huntington Disease Patients and Families* de 2 068 patients, 94 patients avaient une forme juvénile. Foroud et al. l'étudient et montrent que la durée de maladie de Huntington juvénile est en moyenne de 20 ans, soit 1 à 2 ans plus courte que la forme adulte³³. La maladie de Huntington juvénile évolue généralement en trois phases :

- Une phase initiale avec des troubles du comportement, des difficultés scolaires, des anomalies de la marche
- Une phase avec une détérioration cognitive, une rigidité, des difficultés d'élocution, et une épilepsie
- Une phase terminale avec une hypotonie, une augmentation des crises d'épilepsie, et un alitement²⁷.

Atteinte motrice

Les patients présentent des difficultés dans les mouvements volontaires et involontaires³⁴. Les symptômes moteurs incluent une rigidité, une hypokinésie et une bradykinésie avec des dystonies fréquentes, une dysphagie, une ataxie, des troubles de la déglutition ou de l'élocution et bien plus tard, une atteinte choréique. Il y a aussi

bien des symptômes d'hyperkinésie et d'hypokinésie dus à l'atteinte des ganglions de la base ^{21,35,36}. Certains cas peuvent aussi se présenter avec des signes cérébelleux, une épilepsie, des myoclonies et une spasticité ^{37,38}. Ils peuvent aussi présenter un syndrome de Tourette, et de façon plus générale des tics ²³.

Epilepsie

Des crises d'épilepsie sont fréquemment observées. Elles sont plus fréquentes que dans les formes adultes. Une étude a identifié l'épilepsie généralisée tonico-clonique comme forme principale d'épilepsie. Plus le début de la maladie est précoce, plus la fréquence des crises d'épilepsie est importante. Dans ces formes précoces, la maladie peut prendre la forme d'une encéphalopathie non spécifique avec une épilepsie et une détérioration cognitive ^{10,29,37}.

Atteinte cognitive

Les atteintes cognitives comprennent des troubles de la mémoire, des difficultés attentionnelles, une baisse des performances scolaires et une altération des fonctions exécutives. Elles ont été rapportées dans de nombreux cas et cohortes de maladie de Huntington juvénile ; par exemple, dans la série de 29 patients de l'étude de Ribaï et collaborateurs, 100% des patients ont une atteinte cognitive²¹.

Troubles psychiatriques

Les principaux signes retrouvés sont : manque d'insight, dépression, tentatives de suicide, anxiété, psychose, inattention, trouble de la mémoire, irritabilité, isolement social, troubles du comportement avec désinhibition, impulsivité, trouble oppositionnel et agressivité^{10,21,35}. De façon intéressante, les co-morbidités psychiatriques sont fréquentes dans les pathologies du mouvement de l'enfant ^{32,39}.

Le cas du TDAH

Deux patients initialement diagnostiqués TDAH primaire avaient en fait une forme juvénile de Huntington dans la série de 12 cas de Gonzales-Alegre et Afifi²⁷. D'autres cas ont été rapportés avec des déficits attentionnels ou des difficultés scolaires ^{39,40}. En 2008, Waugh et collaborateurs rapportent le cas d'un enfant de 8 ans ayant un TDAH et dont l'histoire familiale et développementale avait été reportée comme normale. Un traitement par méthylphénidate a été initié. Après 4 semaines de traitement, il a perdu des capacités de motricité fine. Une histoire paternelle de Huntington a ensuite été retrouvée. Les symptômes ont persisté même après l'arrêt du méthylphénidate. Dans leur discussion, les auteurs excluent la possibilité que les symptômes moteurs soient uniquement imputables au méthylphénidate, étant donné que les symptômes ont persisté malgré son arrêt. Ils excluent également le fait que le méthylphénidate ait pu accélérer la neurodégénérescence, l'évolution du cas clinique étant en défaveur de cette hypothèse. Pour eux, le méthylphénidate a été un déclencheur d'une pathologie déjà installée ²². Cependant, Cyr et collaborateurs montrent qu'induire une majoration des taux dopaminergiques sur des modèles murins de maladie de Huntington entraîne une augmentation de la neurodégénérescence ⁴¹. Il n'y a à ce jour pas de recommandations pour l'utilisation du méthylphénidate chez les patients ayant un TDAH et atteints de maladie de Huntington ou ayant un antécédent familial de Huntington.

iii. Relecture du cas clinique

A la lumière de la littérature, la jeune O. a une chance sur deux de porter une maladie de Huntington puisqu'elle a des antécédents familiaux et que la transmission de la maladie est autosomique dominante. De plus, sa mère ayant une forme juvénile de la maladie avec un diagnostic établi à 18 ans, si la jeune O. était porteuse, il y a une forte probabilité qu'elle développe la maladie avant 18 ans au regard du phénomène d'anticipation.

La jeune O. présente des éléments cliniques qui pourraient être des signes inauguraux d'une maladie de Huntington tels que des tics ²³, un TDAH et des troubles du comportement.

D'un autre côté, l'examen clinique ne retrouve aucune atteinte motrice, en particulier pas de rigidité ni de dystonie. Elle n'a pas trouble cognitif majeur, ni de diminution de ses performances scolaires. Or la détérioration cognitive est le symptôme le plus fréquemment retrouvé dans la littérature.

Elle ne répond donc pas aux critères cliniques suggérés par Nance en 1997 ¹⁹ pour proposer un test génétique.

Pourtant, une autre question reste en suspens : il s'agit de la possibilité d'introduire ou non du méthylphénidate pour aider la jeune O. En effet, le cas du jeune garçon de 8 ans rapporté dans la littérature, cliniquement similaire à la jeune O., laisse suggérer que l'introduction d'un traitement par méthylphénidate pourrait faire apparaître des symptômes d'une maladie de Huntington latente ²².

Dans le cas de la jeune O., il apparaît nécessaire de surveiller l'évolution et de pouvoir discuter du risque de découvrir une maladie de Huntington à l'introduction de méthylphénidate pour qu'elle et ses parents puissent donner un consentement éclairé.

b. Clinique de l'attachement, entre neurosciences et psychopathologie

A la lumière de la discussion menée ci-dessus, la jeune O. a peu d'argument en faveur d'une maladie de Huntington. Mais qu'en est-il de l'hypothèse d'un trouble de l'attachement ?

D'après Nicole Guédénéy, être attaché, ça va être uniquement cette dimension du lien affectif avec une personne qui fait qu'on recherche d'elle la sécurité ou la proximité en cas de détresse⁴².

Nous vous proposons ici de poursuivre avec les concepts généraux de la théorie de l'attachement, ses implications psychopathologiques et cliniques, et enfin une relecture du cas avec l'éclairage de cette littérature.

iv. Concepts généraux

Le concept d'attachement est né avec John Bowlby dans la violence des séparations et des carences précoces après la seconde guerre mondiale. Elle est au carrefour des apports de l'éthologie, de la psychanalyse, des neurosciences, de l'informatique et de la systémique avec ceux de l'observation de la reconstruction et de la mise en récit ⁴³.

Historique

John Bowlby est le fondateur de la théorie de l'attachement.

Pendant ses études de médecine, il s'intéresse au lien entre troubles du comportement et l'histoire des enfants. En 1944, il publie une étude intitulée *Forty-Four Juvenile Thieves : Their Character and Home-Life* dans laquelle il enquête sur l'environnement précoce, en particulier parental, d'un groupe de jeunes voleurs chroniques. Il souligne l'effet des séparations prolongées et répétées de ces adolescents d'avec leur mère dans la petite enfance sur leur devenir ⁴⁴. En 1951, pour l'Organisation mondiale de la santé (OMS), il publie le rapport *Maternal Care and Mental health* sur les conditions d'accueil des jeunes enfants en pouponnières.

Et c'est en 1958 que le terme « attachement » apparaît pour la première fois dans son article *The nature of the child's tie to his mother* ^{45,46}. Il s'inspire des travaux de Harry Harlow sur la théorie de l'agrippement ou encore du concept d'empreinte de Konrad Lorenz. Harry Harlow étudie le comportement des singes séparés de leur mère. Il compare le comportement de petits singes face à des « fausses » mères en couverture de peluche non nourricières versus des « fausses » mères en métal nourricières, et observe que les petits singes s'agrippent à la « fausse » mère en couverture en dépit du fait qu'elle soit non nourricière ^{47,48}. Konrad Lorenz, quant à lui, développe le concept d'empreinte chez les oies cendrées. Un oisillon, lors de l'éclosion de l'œuf, « s'attache » au premier stimulus en mouvement sur lequel il pose son regard et le suit ^{49,50}.

Ainsi, pour John Bowlby, l'attachement est un besoin primaire essentiel à la survie de l'espèce. Il développe sa théorie de l'attachement en 1969 pour essayer de décrire la dynamique des relations interpersonnelles au long cours. Pour lui, l'attachement est un système motivationnel. Les expériences interpersonnelles répétées avec ses figures d'attachement permettent l'élaboration d'un modèle interne opérant construisant les représentations de soi et des autres ⁴⁶.

C'est grâce à Mary Ainsworth, psychologue canadienne, que la théorie de l'attachement va prendre de l'ampleur. Elle élabore une expérience chez l'enfant de 12 mois, la *Strange Situation*¹, qui permet par l'observation de l'expérimentateur de différencier plusieurs styles d'attachement^{51,52}. Plus tard, Mary Main, avec l'élaboration de l'Adult Attachment Interview, va permettre d'interroger les niveaux de représentation de l'attachement et ainsi qualifier les styles d'attachement par l'analyse du discours⁵³.

L'attachement, un système motivationnel

Le système d'attachement a pour but de favoriser la proximité physique de l'enfant avec la figure d'attachement afin d'obtenir un réconfort lui permettant de retrouver un sentiment de sécurité interne face à un signal de détresse ou d'alarme. Le système est activé en permanence et tout au long de la vie. Il est modulé selon l'environnement. En cas de détresse, le système d'attachement de l'enfant est fortement activé, il cherche la proximité de la figure d'attachement.

¹ Cette procédure expérimentale de quelques minutes consiste en huit épisodes de séparation-réunion avec l'adulte ainsi qu'un contact avec une personne non familière, « l'étrangère ». Les réactions de l'enfant, en particulier lors des retrouvailles avec l'adulte (manifestations d'anxiété et d'évitement), renseignent le chercheur sur la qualité de sa sécurité.

Dans des conditions perçues comme normales, l'enfant peut poursuivre d'autres activités ^{54,55}. Les comportements spécifiques utilisés pour chercher la proximité de la figure d'attachement changent en fonction du développement de l'individu. Par exemple, le bébé use du sourire, du fait de s'agripper, des pleurs, alors que l'enfant peut utiliser la marche ou le langage. C'est la répétition des expériences de réconfort en situation de détresse qui permet l'émergence progressive d'une ou des figures d'attachement durant la première année de vie. Ces interactions sont résumées dans le « cercle de sécurité » de l'enfant.

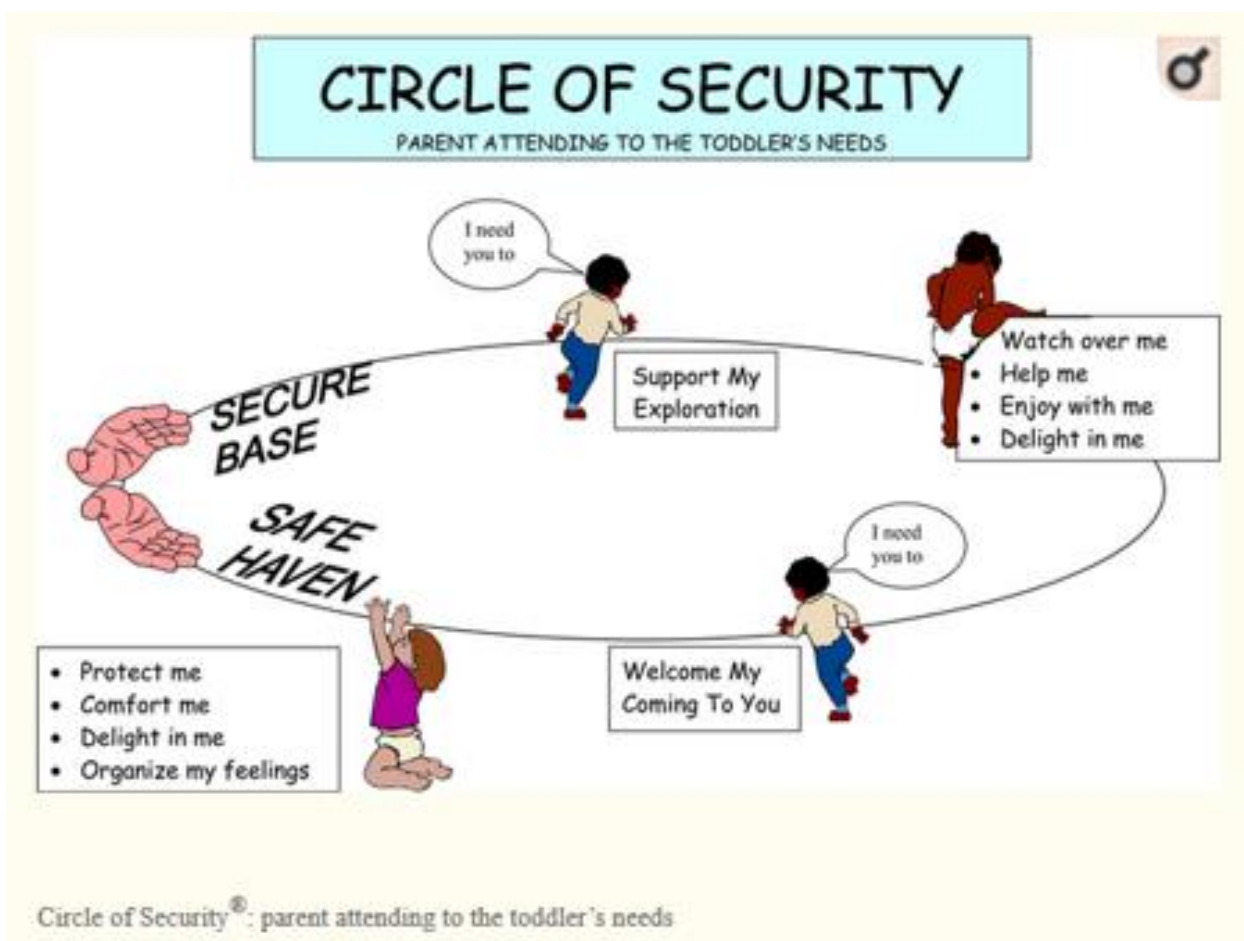


Figure 3. Le cercle de sécurité (Zeanah et al., *Journal of child psychology and psychiatry, and allied disciplines*, 2011)

La figure d'attachement et le *caregiving*

La figure d'attachement est la personne vers laquelle l'enfant dirige son comportement d'attachement. Tout adulte qui s'engage dans une interaction sociale et durable animée avec le bébé, et qui répond facilement à ses signaux, peut devenir une figure d'attachement ⁴⁶. Il s'agit en général d'un « *caregiver* », c'est à dire celui qui prend soin physiquement et psychologiquement de l'enfant, qui a une présence régulière dans sa vie et qui l'investit émotionnellement.

Le « *caregiving* » correspond au versant parental de l'attachement, ce sont tous les comportements parentaux qui favorisent la proximité et le réconfort de l'enfant lorsqu'il est en situation de détresse ou de peur ⁵⁶. En d'autres termes, l'enfant s'attache, l'adulte protège. En général, l'enfant a une à trois figures d'attachement, une principale et des secondaires. Souvent, la figure d'attachement principal est la mère car c'est celle qui passe le plus de temps avec le bébé durant les premiers mois de vie ⁵⁷.

Mary Ainsworth décrit quatre dimensions appartenant au *caregiver* qui pourraient expliquer les différences de comportement d'attachement entre les nourrissons :

- La sensibilité, un parent sensible perçoit finement le moindre signal de son enfant et l'interprétation n'est pas déformée par des mécanismes défensifs
- La coopération, c'est-à-dire la capacité du parent à guider le comportement de l'enfant plutôt que de chercher à le contrôler
- La disponibilité physique et psychique, c'est-à-dire la capacité à être prêt à répondre à l'enfant
- L'acceptation, c'est-à-dire la capacité à intégrer les sentiments positifs et négatifs que déclenchent en lui son enfant ^{58,59}.

Ainsi, un caregiving optimal permet au parent de jouer son rôle de base de sécurité auprès de son enfant. Fort de cette sécurité, l'enfant peut s'éloigner de sa figure d'attachement pour explorer le monde environnant. Donc son aptitude à explorer repose sur la qualité de ses liens d'attachement ⁶⁰.

Vers 3 ans, l'enfant a beaucoup moins besoin de la réalité d'une proximité que de la conviction de la possibilité d'obtenir l'attention du *caregiver*. En effet, à cet âge, l'enfant va être capable de construire une représentation mentale de la disponibilité de sa figure d'attachement. Avec l'acquisition du langage, il peut négocier, différer ses demandes et adapter des stratégies logiques pour atteindre un objectif ^{46,61}. L'environnement du *caregiving* est bien sûr élargi au-delà de la dyade parent-enfant. Pour comprendre l'attachement d'un individu, il est nécessaire d'y intégrer aussi les influences relationnelles familiales et extrafamiliales, en particulier les relations avec les pairs, le rôle des rencontres de la vie comme figures alternatives de soutien et les relations thérapeutiques⁶²⁻⁶⁴.

Les modèles internes opérants

Les modèles internes opérants représentent un ensemble d'informations pertinentes quant à l'attachement, stockées dans la mémoire épisodique, sémantique et/ou procédurale. Ils se forment avec la répétition des relations que le bébé expérimente avec ses figures d'attachement. La sécurité de l'attachement, spécifique à la relation, reflète l'histoire des interactions uniques établies dans une dyade. Elle est caractéristique d'une relation et non pas de l'enfant ^{64,65}. Ces modèles internes

opérants commencent à s'établir dès la première année de vie, d'abord à un niveau sensori-moteur puis à 3 ans à un niveau représentationnel^{64,66}.

L'enfant forme ainsi simultanément un modèle de soi, comme étant plus ou moins digne d'être aimé, et un modèle d'autrui, comme étant plus ou moins attentifs et sensibles à ses besoins⁶⁰.

Styles d'attachement, stabilité et prédictivité

Ainsworth a défini les styles d'attachement sécure, insécure-évitant et insécure-résistant avec la procédure de « *Strange Situation* »⁵¹ chez des enfants de 12 mois. Plus tard, George, Main et Kaplan décrivent l'attachement insécure-désorganisé⁶⁷. Dans cette expérimentation de séparation-réunion, les enfants sécures signalent leur détresse de façon évidente à leur caregiver. Lors des retrouvailles, ils cherchent le réconfort et sont accueillis chaleureusement, ils sont réconfortés rapidement et peuvent ainsi continuer à explorer leur environnement. L'enfant insécure-ambivalent montre aussi sa détresse à son caregiver. La différence est qu'il ne peut pas être consolé rapidement ou efficacement. Au lieu de cela, leur danse interactive est caractérisée par une impression de statisme avec un retour lent à l'exploration ainsi qu'une impression persistante de détresse. L'enfant insécure-évitant résiste directement aux signaux de son caregiver. Lors de la réunion, l'enfant se tourne vers les jeux, qu'il soit stressé ou non. Il semble se rassurer lui-même plutôt que de signaler qu'il a besoin de réconfort. L'enfant ayant un attachement désorganisé est caractérisé par un manque de stratégie cohérente pour gérer la détresse de la séparation lors de la réunion. Ces enfants ont l'air apeurés ou confus lorsqu'ils sont en détresse ou en présence de leurs caregivers. Ils peuvent être en partie rassurés

et aussitôt s'éloigner du parent, donnant l'impression d'une réponse incertaine qu'il pourrait recevoir du parent ⁶⁸.

Ces différents styles d'attachement sont des facteurs adaptatifs relationnels, c'est à dire des facteurs de protection ou de vulnérabilité qui s'intriquent avec le tempérament, les conditions et événements de vie pour permettre à l'enfant de développer ces relations interpersonnelles ⁶⁹. Ce ne sont pas des troubles. Pour Bowlby, l'établissement de représentations stables des expériences d'attachement (modèle prototypique) sert de fondation aux expériences ultérieures (modèles de travail), il y aurait donc des modèles de travail réactualisés basés sur un modèle précoce prototypique. Aujourd'hui, certains auteurs remettent en question cette théorie. C'est le cas de Fraley et Brumbaugh avec leur théorie révisionniste qui prône le changement permanent en fonction de l'adaptation à un nouveau contexte⁷⁰. En effet, l'étude longitudinale de Fraley et Spieker montrent d'une part une continuité entre les attachements inséure-évitant et inséure-résistant ⁷¹ chez un même individu. D'autre part des études montrent une association faible entre la qualité de la relation parent-enfant et le style d'attachement, ainsi que des niveaux moyens de stabilité de l'attachement. Plus le temps entre les deux évaluations est long, moins on retrouve de stabilité ^{62,72}. En fait, les relations précoces semblent donc jouer un rôle dans le développement de compétences et de patterns d'autorégulation, chacun d'eux permettant une adaptation relationnelle bénéfique.

L'évaluation de l'attachement durant l'enfance

L'évaluation de la relation d'attachement dépend de l'âge développemental de l'enfant. Pour les enfants d'âge scolaire, elle peut se faire sur l'observation du comportement de l'enfant ou sur l'analyse de ses représentations. Les procédures comportementales consistent en des séquences de séparation-réunion et un codage

du comportement lors de la ou des réunions. Pour évaluer les représentations de l'attachement, les outils existants sont les narratifs d'attachement, les techniques de questionnement direct et les techniques de dessin. Le principe des narratifs d'attachement consiste à débiter une série d'histoires que l'enfant doit continuer en utilisant des figurines mises à sa disposition. La série d'histoires met en scène des scénarios activant progressivement et graduellement le système d'attachement avec des thèmes tels que la peur, la douleur et la séparation. Les techniques de questionnement direct comprennent deux outils que sont l'échelle de sécurité de Kerns et al.⁷³, et l'entretien semi-structuré du Children Attachment Interview (CAI)⁷⁴. Les techniques de dessin concernent principalement l'analyse du dessin de famille⁷⁵. Ces outils sont principalement utilisés en recherche pour qualifier un attachement et généralement différencier un attachement sécurisé d'un attachement insécuré. Mais ces techniques sont chronophages et nécessitent une formation. Il n'existe pas à ce jour de protocole d'évaluation clinique et diagnostique.

En pratique, évaluer l'attachement implique :

- L'histoire de l'attachement de l'enfance, en particulier la chronologie des figures d'attachement et l'existence de rupture
- Les détails et observations du comportement actuel de l'enfant, en particulier la recherche d'aide et le comportement d'auto-apaisement ainsi que la qualité de l'interaction et la capacité à s'appuyer sur le *caregiver*, la capacité d'exploration dans un nouvel environnement, et la nature de l'interaction avec le clinicien⁷⁶.

En 2016, Zeanah et collaborateurs proposent dans un article à destination des cliniciens une procédure simple d'évaluation de l'attachement au cabinet en une

vingtaine de minutes basée sur l'observation de l'enfant dans des situations particulières avec ou sans sa figure d'attachement dans le cadre d'une consultation⁷⁷.

La théorie de l'attachement est une théorie du développement psychique dans le cadre des relations interpersonnelles⁴⁶ et elle permet d'aborder d'un autre point de vue de nombreuses situations cliniques.

v. Aspects cliniques et psychopathologiques

Lien entre attachement et psychopathologie durant l'enfance

De récentes méta-analyses mettent en évidence un lien entre un style d'attachement insécuré dans la petite-enfance et la survenue ultérieure de troubles internalisés ou externalisés. La méta-analyse de Fearon et collaborateurs qui porte sur 69 études montre qu'il existe une association entre attachement insécuré et troubles externalisés, dont font partie les comportements d'agressivité, d'hyperactivité et de difficultés d'attention⁷⁸. Groh et collaborateurs montrent quant à eux une association avec des troubles internalisés, notamment la dépression et l'anxiété⁷⁹. Par ailleurs, il a été depuis longtemps montré que les conditions de carences sévères (favorisant le développement d'un attachement insécuré) affectent profondément le développement des jeunes enfants. C'est d'ailleurs une étude sur des enfants institutionnalisés qui a conduit à définir les troubles de l'attachement⁸⁰⁻⁸². Autrement dit, l'attachement insécuré, et en particulier l'attachement désorganisé, est un facteur de risque de développer des troubles psychiques.

L'attachement désorganisé

En 1986, Main et Solomon décrivent l'attachement désorganisé comme un ensemble de comportements bizarres, inhabituels, contradictoires ou conflictuels au moment de la réunion lors de l'expérimentation de la « *Strange situation* »⁶⁷. Ces manifestations sont considérées comme le reflet de l'incapacité de l'enfant à maintenir une stratégie cohérente et prévisible pour faire face au stress⁸³. Ces comportements surviennent toujours en présence du *caregiver* quel que soit le contexte, détresse ou non.

De façon intéressante, Main et Hess montrent une correspondance entre la présence d'un traumatisme non résolu touchant aux besoins de l'attachement chez le parent (évalué par l'Adult Attachment Interview) et le comportement désorganisé/désorienté de l'enfant^{83,84}. En 1995, une méta-analyse de Van Ijzendoorn et collaborateurs portant sur 18 études indique une correspondance d'environ 70% entre les catégories d'attachement maternelles et celles de l'enfant⁸⁵. Concernant le mode de transmission de cet attachement, la contribution génétique serait limitée⁸⁶, la sensibilité maternelle aussi⁸⁵. D'autres hypothèses tels que l'environnement émotionnel familial ou la qualité de la relation maritale sont à l'étude⁸⁷. Par ailleurs, l'étude de Main et al. montre que la transmission intergénérationnelle de l'insécurité peut être bloquée⁸⁸. En fait, selon Tereno et Guedeney, « l'élément déterminant de la transmission de l'attachement entre parents et enfants semble être la capacité des parents à produire un discours⁸⁸ cohérent de leurs relations précoces d'attachement, tels qu'ils s'en souviennent et qu'ils les interprètent actuellement – c'est-à-dire un état d'esprit cohérent vis-à-vis de l'attachement »^{87,89}.

Les enfants ayant eu des expériences traumatiques de l'attachement, avec un attachement désorganisé, peuvent évoluer vers un registre « contrôlant avec inversion du rôle parental ». C'est-à-dire qu'ils essaient d'organiser le comportement de leur *caregiver* pour le rendre plus prévisible. L'enfant s'adapte aux modalités de

fonctionnement de son parent pour maintenir sa proximité, au détriment de ses propres besoins de réconfort et de protection ⁸³.

Le risque psychopathologique à long terme est l'évolution vers des troubles du comportement⁹⁰, un développement émotionnel de moins bonne qualité et un risque accru de présenter une dissociation à l'adolescence ⁹¹.

La situation de maltraitance ou de négligence

Dans les situations particulières de maltraitance, le contexte relationnel est marqué par l'imprévisibilité et le chaos. L'enfant, livré à lui-même, doit développer des stratégies adaptatives de plus en plus complexes pour réduire le danger lié à l'environnement. L'enfant peut développer des stratégies d'autosuffisance compulsive ou développer des comportements agressifs punitifs pour éviter au parent de devoir jouer un rôle protecteur. Il s'épargne ainsi la souffrance de voir ses besoins de réconfort non comblés. Il peut aller jusqu'à réduire la conscience des indices qui pourraient activer le système d'attachement, voire déconnecter ses affects. Ainsi les souffrances sont gardées hors de la conscience ⁹². Cela fait de la maltraitance un facteur de risque majeur de survenue d'une part d'un attachement désorganisé ⁹³ mais aussi de troubles psychiques. Concernant les conflits parentaux, l'impact du divorce serait moins important en lui-même que celui du conflit parental prolongé dans le devenir des enfants ⁹⁴.

Le cas particulier du *caregiving* de parents atteints de maladie psychiatrique

Les effets de la maladie mentale sur le *caregiving* sont nombreux, dépendants de nombreux facteurs et variables selon les individus. Sont en jeu :

- des facteurs généraux du retentissement socioéconomique de la maladie mentale tels que des difficultés professionnelles, un isolement social, une rupture familiale, une précarité.
- des facteurs propres à un parent atteint ou non de maladie mentale tels que ses connaissances sur les soins de l'enfant et le développement, ses expériences avec ses *caregivers* dans sa petite enfance, son âge, son nombre d'enfants
- des facteurs pouvant être modifiés par la maladie mentale tels que la conscience de ses troubles et de leur impact sur le fait d'être parent, la réponse aux traitements, la relation conjugale, la sensibilité, la capacité à lire les signaux de l'enfant, les représentations de l'enfant et de la relation, la capacité réflexive du parent^{59,95}.

Dugravier et De Bodinat précisent que les études existant sur le sujet portent principalement sur la maladie mentale maternelle⁹⁵. Teti et collaborateurs, dans une étude sur des mères déprimées, montrent que c'est la durée de la maladie plus que la sévérité qui est un facteur de risque d'attachement désorganisé ⁹⁶.

La situation de placement

Les enfants doivent être considérés *a priori* comme ayant une problématique d'attachement d'après Dozier et Rutter ⁹⁷. Plus l'enfant est âgé, plus grand est le risque de troubles graves et durables. Grâce à leur méta-analyse de 2009, Van der Dries et collaborateurs trouvent que 30 % des enfants placés ont un attachement désorganisé⁹⁸. Les enfants placés sont rapidement submergés par les émotions telles que la peur, la colère ou le chagrin. Leur sensibilité au stress médiée par

l'activité de l'axe hypothalamo pituitaire adrénal (HPA) est plus élevée que celle observée dans la population générale avec une modification du rythme circadien du cortisol⁹⁹.

Le projet « *Bucharest Early Intervention Project* », initié par Zeanah et collaborateurs est le premier essai contrôlé randomisé sur les soins en famille d'accueil versus soins en institution. Le projet impliquait 136 enfants vivant en institution à Bucarest en Roumanie. Les enfants recrutés avaient entre 6 et 31 mois, ils ont été évalués puis placés de façon randomisée dans une famille d'accueil ou maintenus en institution. Ils ont été réévalués à 40, 42, et 54 mois. Les enfants placés en famille d'accueil ont été comparés aux enfants pris en charge en institution ainsi qu'à un groupe d'enfants non institutionnalisés recrutés dans des hôpitaux pédiatriques et vivant avec leur famille. Ils trouvent que le placement en famille d'accueil permet l'amélioration de la qualité de l'attachement de l'enfant.¹⁰⁰⁻¹⁰².

En fait, les perturbations de la relation d'attachement ne doivent pas être considérées comme des perturbations propres à l'enfant, mais comme des marqueurs relationnels d'un processus pathologique, et parfois comme un facteur de risque pour la survenue d'une pathologie subséquente^{103,104}. Si l'attachement désorganisé est un facteur de risque de développer une pathologie psychiatrique, il n'en est pas une cause. En effet, la trajectoire développementale psycho-affective est le résultat d'une interaction complexe entre des facteurs génétiques et environnementaux¹⁰⁵. Une perturbation de la relation d'attachement est bien distincte des troubles de l'attachement.

Les troubles de l'attachement

D'un point de vue clinique, trois grandes catégories de troubles de l'attachement sont décrites chez le jeune enfant : les troubles de distorsion de la base de sécurité, les troubles réactionnels de l'attachement, et les troubles de la rupture du lien d'attachement.

La distorsion de la base de sécurité est un concept de Boris et Zeanah. Les troubles de distorsion de la base de sécurité sont fréquemment rencontrés en clinique mais ne font pas partie des classifications internationales. Quatre catégories de trouble sont décrites ^{106,107}:

- Trouble de l'attachement avec mise en danger : l'enfant s'éloigne de la figure d'attachement sans en vérifier la présence et la proximité. Il se met en danger et cherche l'attention et la protection d'un parent souvent inaccessible et peu fiable
- Trouble de l'attachement avec accrochage et exploration inhibée : cela se manifeste par une inhibition de l'exploration lorsque l'enfant est en présence de sa figure d'attachement mais se trouve dans une situation inhabituelle ou en présence d'un adulte qui n'est pas familier
- Trouble de l'attachement avec vigilance et complaisance excessives : l'enfant est hypervigilant avec une restriction émotionnelle et une complaisance exagérée vis à vis des demandes du parent, il semble craindre par-dessus tout de déplaire aux parents. Le trouble s'associe à une relation marquée par l'abus et l'effroi
- Trouble de l'attachement avec renversement des rôles : l'enfant assure la charge émotionnelle de la relation inappropriée à son développement. Il prend le contrôle du parent.

Le trouble doit inclure des difficultés profondes et permanentes dans le fait qu'un enfant reçoive du confort, de la réassurance et du support de la part d'un adulte qui soit une figure d'attachement pour lui (adapté de A. et N. Guedeney) ¹⁰⁷.

Les troubles réactionnels de l'attachement sont quant à eux décrits dans le DSM-V et font partie de la catégorie des troubles liés à des traumatismes et à des facteurs de stress. Il en existe deux types distincts :

- Le trouble réactionnel de l'attachement
- Le trouble désinhibition du contact social

Ces deux troubles faisaient partie de la même catégorie des troubles réactionnels de l'attachement dans le DSM-IV, le premier de type inhibé, le second de type désinhibé. Mais un changement important par rapport au TRA sous-type inhibé du DSM-IV a lieu dans le DSM-V avec les retraits des symptômes d'hypervigilance plutôt en lien avec le trouble de stress post-traumatique, ainsi que des symptômes de comportements contradictoires plutôt en lien avec un attachement désorganisé¹⁰⁸.

D'après le DSM-V, le trouble réactionnel de l'attachement ou *Reactive Attachment Disorder of early childhood* est caractérisé par la présence des critères suivants :

A. Mode relationnel durable vis-à-vis des adultes qui prennent soin de l'enfant, caractérisé par un comportement inhibé et un retrait émotionnel, comme en témoignent les deux éléments suivants:

1. l'enfant cherche rarement ou de façon minime du réconfort quand il est en détresse
2. l'enfant répond rarement ou de façon minime au réconfort quand il est en détresse

B. Perturbation sociale et émotionnelle persistante caractérisée par au moins deux des manifestations suivantes :

1. Diminution de la réactivité sociale et émotionnelle à autrui
2. Affects positifs restreints.
3. Episodes inexplicables d'irritabilité, de tristesse ou de crainte qui apparaissent même lors d'interactions non menaçantes avec les adultes qui prennent soin de l'enfant.

C. L'enfant a vécu une des formes extrêmes d'insuffisance de soins comme en témoigne au moins un des éléments suivants :

1. Négligence ou privation sociale caractérisée par une carence chronique des besoins émotionnels élémentaires de l'enfant concernant le réconfort, la stimulation ou l'affection de la part des adultes prenant soin de l'enfant.
2. Changements répétés des personnes s'occupant principalement de l'enfant limitant les possibilités d'établir des liens d'attachement stables (par ex changements fréquents de famille d'accueil).
3. Education dans des conditions inhabituelles qui limitent sévèrement les possibilités d'établir des attachements sélectifs (par ex une institution où le ratio enfants/*caregiver* est élevé).

D. Le manque de soins décrit dans le critère C est considéré comme étant à l'origine des comportements perturbés décrits dans le critère A (par ex, les perturbations décrites en A ont débuté après le manque de soins adéquats décrits en C).

E. Les critères ne répondent pas à un trouble du spectre de l'autisme

F. Le trouble est évident avant l'âge de 5 ans

G. L'âge de développement de l'enfant est d'au moins 9 mois

Spécifier si le trouble est :

- Chronique : le trouble est présent depuis plus de 12 mois ;
- Sévère : quand l'enfant présente tous les symptômes relatifs au trouble et que chaque symptôme a une manifestation intense.

De manière intéressante, Willemsen-Swinkels et al. ont confirmé que l'on pouvait séparer la sémiologie du retrait autistique de celle, plus fluctuante, plus contextuelle et transitoire liée à la désorganisation de l'attachement¹⁰⁹

Les enfants qui ont un trouble désinhibition du contact social (TDCS) ou *Disinhibited Social engagement Disorder* ont des comportements de familiarité excessive envers les étrangers et manquent de frontières dans leurs relations interpersonnelles.

La description du DSM-5 est la suivante :

A. Mode relationnel avec lequel un enfant s'approche activement et interagit avec des adultes inconnus et présente au moins deux critères suivants :

1. Réticence réduite ou absence de réticence dans l'approche et l'interaction avec des adultes peu familiers.
2. Comportement verbal ou physique excessivement familier (qui n'est pas en accord avec les limites sociales culturellement admises ou avec l'âge).
3. Ne demande pas ou guère l'accord d'un adulte qui prend soin de lui avant de s'aventurer au loin, même dans des lieux inconnus
4. Accepte de partir avec un adulte peu familier avec un minimum d'hésitation ou sans aucune hésitation.

B. Les comportements en A ne se limitent pas à de l'impulsivité (comme dans le Trouble Déficit de l'Attention/Hyperactivité), mais incluent un comportement social désinhibé.

C. L'enfant a vécu une des formes extrêmes d'insuffisance de soins comme en témoigne au moins un des éléments suivants :

2. Négligence ou privation sociale caractérisée par une carence chronique des besoins émotionnels élémentaires de l'enfant concernant le réconfort, la stimulation ou l'affection de la part des adultes prenant soin de l'enfant.
3. Changements répétés des personnes s'occupant principalement de l'enfant limitant les possibilités d'établir des liens d'attachement stables (par ex changements fréquents de famille d'accueil).
4. Education dans des conditions inhabituelles qui limitent sévèrement les possibilités d'établir des attachements sélectifs (par ex une institution où le ratio enfants/*caregiver* est élevé).

D. Le manque de soins décrit dans le critère C est considéré comme étant à l'origine des comportements perturbés décrits dans le critère A (par ex, les perturbations décrites en A ont débuté après le manque de soins adéquats décrits en C).

E. L'âge de développement de l'enfant est d'au moins 9 mois

Spécifier si :

Chronique : le trouble est présent depuis plus de 12 mois.

Spécifier la sévérité actuelle : La désinhibition du contact social est spécifiée comme grave quand l'enfant présente tous les symptômes du trouble, chaque symptôme s'exprimant à des niveaux relativement élevés.

En 2013, Minnis et al. évaluent cette proportion à 1,40% dans une population défavorisée¹¹⁰. Quant aux populations d'enfants maltraités ou institutionnalisés, Zeanah et al. évaluent à 40 % la prévalence des troubles de l'attachement en 2004 parmi 94 enfants placés en famille d'accueil¹¹¹. En réalité, l'absence d'outils standardisés fiables pour mesurer le TRA et le TDCS rend difficile l'estimation de la prévalence de ces troubles. L'équipe du département de psychologie de l'Université du Québec à Montréal travaille d'ailleurs à l'élaboration d'un tel outil standardisé, le Questionnaire sur les Troubles d'Origine Traumatique et de Dysrégulation (Q-TOTED) pour évaluer le TRA et le TDCS¹⁰⁸.

Les principaux diagnostics différentiels sont : les troubles de l'intégration sensorielle, le TDAH sévère, les troubles du spectre autistique, l'anxiété sévère, le trouble sévère du langage.

Les principales comorbidités retrouvées sont les troubles du comportement, les troubles émotionnels, le TDAH et les troubles des apprentissages¹¹².

Applications thérapeutiques

De nombreuses thérapies de l'attachement sont basées sur le concept de mentalisation. Celui-ci est défini comme la capacité à comprendre son propre comportement et celui de l'autre en termes d'états mentaux sous-jacents, c'est-à-dire à comprendre l'intention et l'état dans lequel est la personne lorsqu'elle agit d'une façon donnée.

Les récentes recherches mettent en évidence des liens entre sécurité de l'attachement dans l'enfance et mentalisation¹¹³. L'attachement sécure permet une meilleure capacité de régulation émotionnelle et une meilleure capacité à reconnaître les émotions des autres et apprécier comment ces émotions peuvent influencer le comportement des individus^{68,114}. En revanche, l'attachement insécure ou désorganisé est associé à des difficultés de régulation émotionnelle notamment en lien avec une perturbation de ses capacités de mentalisation⁸³. Et dans l'ontogenèse de la mentalisation, c'est bien le parent qui va aider l'enfant à apprendre à mentaliser. En produisant une version exagérée et réaliste de l'expression émotionnelle de son enfant, l'émotion qu'il vit lui sera reflétée et il pourra apprendre à reconnaître son propre état interne. C'est le concept du *mirroring*.

Quel que soit le type de psychothérapie, la capacité du thérapeute à reconnaître et à répondre aux états internes du patient est centrale. Ce qui permet une alliance thérapeutique, c'est la capacité du thérapeute à mentaliser l'expérience du patient et à être en empathie avec lui. Ainsi, l'approche thérapeutique qui consiste en un accompagnement du *caregiver* à mentaliser l'expérience de l'enfant est la base des interventions basées sur l'attachement^{95,115,116}

Attachement et TDAH

Le TDAH, en particulier avec une condition hyperactivité/impulsivité dominante est un diagnostic différentiel du Trouble Désinhibition du Contact Social. En effet, ces deux troubles ont en commun la dysrégulation émotionnelle, c'est-à-dire une difficulté de régulation interne ^{117,118}. Plusieurs études soulignent qu'il y a bien un lien entre attachement désorganisé et TDAH ¹¹⁹⁻¹²¹, et de façon plus générale avec des troubles externalisés ¹²².

En 2014, Roskam et collaborateurs mènent une étude auprès de 641 adolescents adoptés et trouvent que l'intensité des symptômes de TDAH serait liée à l'intensité des carences affectives estimée par l'âge d'adoption de l'enfant. Plus l'enfant est âgé lorsqu'il est adopté, plus les symptômes de TDAH sont intenses à l'adolescence. Le TDAH serait un devenir caractéristique des carences précoces en comparaison aux comportements externalisés et internalisés mesurés avec l'échelle *Child Behavior Checklist* ¹²³. Sur une autre population d'enfants (n=16 134) adoptés, Lindblad et collaborateurs étudient la prévalence de la prise d'un médicament pour traiter un TDAH et la comparent à la prévalence en population générale. Ils trouvent une augmentation de la prise d'un médicament chez les enfants adoptés, quel que soit le pays d'où ils provenaient ¹²⁴.

Les enfants carencés ou ayant eu un attachement désorganisé semblent donc être plus susceptibles de développer un TDAH.

Au final, les troubles de l'attachement se distinguent bien de la qualité de l'attachement. La qualité de l'attachement d'un enfant à l'égard de ses proches constitue pour lui soit un facteur de résilience soit un facteur de vulnérabilité. Par

exemple, l'attachement insécuré n'est pas une pathologie mais il constitue un facteur de risque de trouble psychique. L'attachement doit être compris comme un élément parmi d'autres dans un modèle de facteurs de risque cumulés. ¹²⁵

i. Relecture du cas clinique

Les manifestations comportementales de la jeune O. sont-elles en rapport avec un trouble de l'attachement ?

En reprenant l'histoire de l'enfant, on peut penser que son attachement a probablement été mis en difficulté dans les deux premières années de sa vie. Dans l'unique entretien que nous avons eu avec le père de l'enfant, ce-dernier a pu m'expliquer que le début de la vie d'O. avait été marqué par de la maltraitance, de la négligence, une exposition à des violences conjugales et une précarité socio-économique. La famille d'accueil a aussi rapporté que la mère d'O avait déjà des atteintes psychiatriques de la maladie de Huntington.

Ici, la théorie de l'attachement nous apprend l'on peut aimer son enfant mais ne pas savoir le protéger. C'est tout à fait ce que décrit le père de l'enfant.

Les carences économiques, affectives et relationnelles précoces constituent autant de facteurs de risque d'un *caregiving* non optimal, et donc de désorganiser l'attachement de O. voire de développer un trouble de l'attachement.

Les troubles du comportement et l'impulsivité de l'enfant pourraient évoquer un trouble de désinhibition du contact social ; mais la qualité des interactions de l'enfant avec ses pairs, sa relation non familière à l'adulte inconnu vont à l'encontre de ce diagnostic.

Qu'en est-il de son attachement ?

Aujourd'hui, les figures d'attachements principales de la jeune O. sont son parrain et sa marraine. En effet, dans son discours, dans ses mises en scène ou dessins, ce sont les personnes qui sont source de réconfort et vers qui elle se tourne lorsqu'elle se sent en danger. D'ailleurs, à la fin de chaque consultation, les retrouvailles sont chaleureuses. Aussi, elle explore les activités du bureau en toute sécurité et est décrite par son enseignante comme une enfant sociable. Je peux ainsi parler ici d'attachement sécurisé.

Cependant, les relations d'attachement sont spécifiques à chaque personne. En d'autres termes, les patterns de relation d'attachement sont différents avec des *caregivers* distincts. En ce sens, Tereno décrit une organisation comportementale de l'attachement autour d'une hiérarchie de figures d'attachement.¹⁰⁴

Dans l'histoire de la jeune O., la situation d'agression sexuelle par son frère l'a mise dans une situation effrayante ayant probablement dépassé ses capacités adaptatives. Elle en a été d'autant plus agitée, et n'a pas demandé d'aide.

Si c'est la peur du regard de sa famille d'accueil qui l'a empêchée d'en parler, c'est bien le fait de ne pas vouloir déranger son père qui l'a empêchée de l'interpeler.

« (à propos de son père) il dormait, je voulais pas le réveiller ... (à propos de son frère) j'ai imaginé qu'il faisait ça pour se faire punir, pour voir comment réagirait papa... »

Pourtant, O. a bien montré un attachement à son père puisqu'elle a imaginé aller le chercher. On peut même lire dans ses propos qu'il faudrait être punie pour faire réagir papa. D'après son parrain, elle demanderait constamment de passer du temps avec son père *« elle voudrait son papa pour elle toute seule »* tout en étant réticente à y aller. Et elle aurait tendance à vouloir contrôler les comportements de

son papa. Tous ces éléments sont en faveur d'un attachement insécuré à son père, et d'une distorsion de la base de sécurité.

Le placement d'O. et la stabilité apportée par sa famille d'accueil lui ont permis de développer de nouveaux attachements et de construire d'autres systèmes adaptatifs plus écologiques pour elle.

Si l'agitation de O. ne fait pas partie d'un trouble de l'attachement, elle peut être comprise comme une façon parmi d'autres d'activer son système d'attachement dans certaines situations, peut-être ici dans l'incapacité à réguler ses émotions à un moment donné.

D'autre part, peut-on comprendre l'agitation de l'enfant comme des ruminations douloureuses avec un malaise corporel et les troubles du comportement comme une recherche inconsciente de punition ? Peut-être qu'un regard psychopathologique plus global, ou une approche dynamique pourrait nous permettre de répondre à cette question.

c. Une approche symbolique du symptôme grâce au dessin de l'enfant, entre psychopathologie et développement

« Il s'agit là d'étudier la thérapeutique qui s'adresse au fondement de la personnalité » Jean Bergeret, dans un entretien avec Alain Braconnier¹²⁶

Selon le dictionnaire Larousse, « *Dessiner c'est représenter quelqu'un, quelque chose par un dessin, en tracer, en reproduire la forme, les contours, les volumes.* »

Cette conduite d'allure simple est en réalité complexe au sens où elle fait intervenir des processus moteurs, cognitifs et émotionnels.

Je vous propose de continuer dans cette partie avec les concepts généraux du dessin de l'enfant et son apport dans la compréhension psychopathologique de l'enfant, des concepts généraux de la clinique infantile selon Jean Bergeret, et enfin une analyse des dessins de la jeune O. pour comprendre le fonctionnement de l'enfant.

ii. Concepts généraux du dessin de l'enfant

Conditions nécessaires au dessin

Pour dessiner, l'enfant doit utiliser ses appareils visuel, locomoteur et son système nerveux. Cela implique une intégrité de ces systèmes et de leurs interactions. Toute perte importante des capacités visuelles, motrices ou exécutives peut entraver l'acte de dessiner. Dessiner implique aussi un développement psychomoteur suffisant. Car laisser une trace graphique implique un minimum de tonus musculaire et postural, des capacités visuo-perceptives, des fonctions exécutives, des capacités de coordination et l'apprentissage de l'utilisation du crayon.

Outil d'évaluation développementale

Il est un outil intéressant pour évaluer le développement psychomoteur d'un enfant donné, car d'une part les capacités à dessiner évoluent avec l'âge, et d'autre part puisque c'est une activité familière à l'enfant et pas nécessairement médiatisée par le langage explicite, donc facile d'utilisation.

De nombreux auteurs se sont intéressés au stade du développement du dessin chez l'enfant. Luquet en a décrit plusieurs phases :

- stade du gribouillage, où l'enfant laisse une trace graphique sans signification pour lui,
 - stade du réalisme fortuit (3 ans), où le sens que l'enfant attribue à son dessin ne semble pas avoir de rapport avec la morphologie du tracé
 - stade du réalisme manqué (4 ans), où l'intentionnalité graphique apparaît mais ses possibilités sont limitées
 - stade du réalisme intellectuel (4-8 ans), où l'enfant reproduit « ce qu'il sait » du réel
 - stade du réalisme visuel (9-12 ans), où l'enfant montre ce qu'il voit du monde
- 127.

Widlöcher, dans la lignée de Luquet, a aussi distingué trois phases du développement du dessin d'enfant : la phase de gribouillages, la phase de réalisme enfantin et la phase de réalisme visuel¹²⁸.

Le test du bonhomme proposé par Goodenough (1926) a été traduit en français en 1957¹²⁹. Pour Goodenough, le nombre d'éléments figurés augmente avec l'âge et fait donc du dessin une aptitude spécifique. A partir de ce corrélat, elle construit un test simple « *Sur ce papier vous allez dessiner un bonhomme. Faites le meilleur dessin*

que vous pouvez. Prenez votre temps et travaillez consciencieusement. », associé à une échelle de cotation permettant d'évaluer l'intelligence de l'enfant¹³⁰. Le test est encore utilisé aujourd'hui. Des études plus récentes ont montré qu'à chaque âge, on observe effectivement une corrélation positive significative entre les résultats obtenus au dessin du bonhomme et ceux obtenus avec des tests d'intelligence classiques^{131,132}.

Les repères dans le dessin du bonhomme sont :

- Le réalisme fortuit : de 2 à 3 ans
- Le Bonhomme têtard, de 3 ans ½ à 4 ans ½
- Le Bonhomme type, de 5 à 6 ans
- Le double contour des membres : 7 ans
- Les épaules et le cou : 8 ans
- Le bonhomme de profil
- Le bonhomme de l'adolescent : bonshommes stylisés ou caricaturés

Dans un article original publié en 2012, Picard et Baldy invitent à la prudence sur certaines idées reçues et posent des limites à l'interprétation du dessin :

- « *Idée n° 1 : Le dessin est le reflet direct d'un modèle interne* » : les dessins figuratifs tels que le bonhomme et la maison deviennent familiers, leurs répétitions aboutissent à la constitution de schémas graphiques. Faire un dessin figuratif familier devient donc une procédure du schéma qui sollicite peu les représentations de l'enfant.
- « *Idée n° 2 : Le dessin du bonhomme témoigne de l'élaboration du schéma corporel* » : le test n'évalue pas la construction du schéma corporel mais bien

la capacité de l'enfant à déchiffrer le vocabulaire graphique utilisé pour dessiner les parties du corps et du visage

- « *Idée n° 3 : Le dessin, de par sa taille et ses couleurs, est une projection de l'état émotionnel du dessinateur* » : l'étude de Jolley et Vulic Prtoric montre que la valence émotionnelle donnée à un dessin n'a pas d'impact significatif sur la taille des dessins¹³³
- « *Idée n° 4 : Le dessin est universel et peu sensible aux variantes culturelles et historiques* »¹³² : la composante culturelle impacte la représentation de soi dans la société, les conditions de vie influencent la représentation de l'environnement, et l'environnement graphique change au cours du temps (par exemple, un téléphone des années 80 avait un fil, et aujourd'hui ce sont des smartphones).

Il existe de nombreux types de dessins, géométriques et figuratifs, pouvant être exécutés dans différentes situations (sur imagination, sur copie, de mémoire) et avec des conditions d'exécution variables (précision des consignes, utilisation d'instruments, contraintes temporelles). L'analyse du dessin de l'enfant ne se centre pas uniquement sur les propriétés du dessin mais aussi sur la procédure d'exécution et le langage verbal et non verbal qui y est associé.

Un outil clinique

Pour Marcelli, le dessin est le mode privilégié de communication pour les enfants de 7 à 11 ans². Il peut être utilisé dès la première rencontre, proposé par le pédopsychiatre ou à l'initiative de l'enfant. Le thème peut être imposé ou libre. Dans une thèse d'exercice portant sur l'utilisation du dessin par les pédopsychiatres, 43 pédopsychiatres de Haute-Garonne étaient interrogés. La majorité des

professionnels considéraient que le dessin pouvait être utilisé respectivement comme un outil d'évaluation du développement, un outil diagnostique, un outil d'évaluation de l'évolution ou un outil thérapeutique¹³⁴ Le dessin est indissociable d'un entretien avec l'enfant et les parents.

Pour Widlöcher, le dessin peut avoir une fonction thérapeutique, notamment par son expression ou par les interprétations données par le thérapeute. Dans le cadre psychothérapeutique, le dessin peut être l'activité principale et constituer un mode de communication qui va apporter le matériel formel, ou, simplement un mode d'expression parmi d'autres.¹²⁸

Il convient de porter une attention à la sensibilité de l'enfant à l'environnement. Sa créativité pourra être gênée ou stimulée par l'attention qui lui est portée. La production de l'enfant dans ce cadre peut être très différente des dessins réalisés à la maison. Aussi, le dessin de l'enfant fait courir à l'analyste le risque de la séduction et chez certains enfants, la réussite esthétique constitue une défense. Le dessin peut également être utilisé pour se dérober à la relation.

iii. Aspects psychopathologiques

Concepts théoriques

Pour aborder l'analyse du dessin que nous proposons, continuons ici avec quelques concepts de psychopathologie infantile.

Le modèle de Bergeret est basé sur la distinction :

- Structure de personnalité : base fondamentale de fonctionnement
- Caractères : témoignage visible de la structure de base de la personnalité,
- Symptomatologie : mode de fonctionnement morbide d'une structure quand elle se décompose

Cette distinction se fait par l'observation de quatre registres cliniques :

- La nature de l'angoisse latente, l'angoisse définie comme « un affect pénible en relation soit avec une situation traumatisante actuelle, soit avec l'attente d'un danger lié à un objet indéterminé »¹³⁵
- Le mode de relation d'objet, ce terme permet « *de résumer dans la relation à l'autre un niveau de maturation libidinale, de structuration du moi et d'organisation défensive* ».
- Les mécanismes de défense principaux : Les moyens de défense les plus archaïques sont : projection, déplacement, évitement. Le refoulement est la défense principale la plus élaborée génitalement.
- Le mode d'expression habituelle du symptôme

Pour Bergeret, chaque personne a une base structurale fondamentale, c'est-à-dire un ensemble individuel d'éléments métapsychologiques stables et profonds, constituant le plan latent sur lequel s'articule le fonctionnement psychique manifeste. La prise en charge doit s'adresser à la structure de la personne et non pas seulement au symptôme.

Selon Bergeret, l'ontogenèse de la structure se déroule en plusieurs étapes. D'abord, l'enfant est dans une indifférenciation somato-psychique, sans structure stable. Puis, il y aurait une pré-organisation plus spécifique, en fonction d'une part de la génétique, au sens psychopathologique du terme et, d'autre part des expériences objectales successives. Progressivement le psychisme de l'individu s'organise selon un mode d'assemblage de ses éléments propres. Enfin, une véritable structure de personnalité se constitue. Elle ne pourra plus se modifier ni changer de ligne

fondamentale, mais seulement s'adapter ou se désadapter. Il convient de préciser qu'une structure de personnalité ne correspond pas une pathologie.

Il existe deux grandes structures : la structure névrotique et la structure psychotique.

Entre ces deux structures se situent les aménagements limites.

	Symptômes	Angoisse	Relation d'objet	Défenses principales
<i>Psychose</i>	Dépersonnalisation, délire	De morcellement	Fusionnelle	Déni, Dédoublement du Moi
<i>Etat-limite</i>	Dépression	De perte d'objet	Anaclitique	Dédoublement des imagos Forclusion
<i>Névrose</i>	Signes obsessionnels hystériques	De castration	Génitale	Refoulement

Figure 3. D'après un tableau de Jean Bergeret dans *Psychologie pathologique*, 2012¹³⁶

Les états-limites sont des « *patients dont le Moi a dépassé le moment où les frustrations du premier âge auraient pu opérer des fixations pré psychotiques et qui n'ont pas, non plus, dans leur évolution ultérieure régressé à de telles fixations. Cependant au moment où s'engageait pour eux l'évolution œdipienne normale, ces sujets ont subi un traumatisme psychique important* », aussi appelé traumatisme désorganisateur précoce¹³⁶.

Relation d'objet anaclitique et dépression anaclitique

L'objet est construit selon les modalités *utilisation-investissement-représentation*.

Dans la période de latence (5-6 ans à l'adolescence), on observe une transformation des investissements d'objets en identifications aux parents ¹³⁷.

La relation d'objet correspond à une *interrelation dialectique* : c'est non seulement la façon dont le sujet constitue ses objets mais aussi la façon dont ceux-ci modèlent l'activité du sujet. La relation d'objet anaclitique associe dépendance et recherche de maîtrise d'un objet. L'angoisse de perte d'objet est liée à l'angoisse de dépression qui survient « *dès que le sujet imagine que son objet anaclitique risque de lui faire défaut, de lui échapper* »¹³⁸.

La dépression anaclitique a été décrite pour la première fois René Spitz en 1946¹³⁹ dans une population de nourrissons âgés de 6 mois et privés de leur mère. Ils présentaient un état d'apathie avec un refus de contact ou une indifférence à l'entourage, des conduites anorexiques avec une perte de poids et une insomnie, parfois un arrêt du développement et une régression des acquisitions motrices et intellectuelles, ainsi qu'une grande sensibilité aux infections^{139,140}. Si l'enfant retrouve sa mère ou un substitut de bonne qualité, la dépression disparaît.

La dépression anaclitique est avant tout une pathologie du narcissisme. La relation d'objet est basée sur la dépendance anaclitique. Pour Bergeret, la dépressivité et la dépression se développent sur un terrain préparé et favorable, autrement dit dans le cadre d'une structure de personnalité. Elle survient chez les enfants ayant des aménagements limites. Chez les états-limites, le Moi se déforme et opère dans deux registres différents : un registre adapté à la réalité, lorsqu'il n'existe pour lui aucune menace d'ordre narcissique ou génitale ; un registre anaclitique dès qu'apparaît une menace de perte d'objet.

L'enjeu d'une dépression est celui d'un deuil intérieur, d'une perte de l'objet narcissique constitutif du Soi, autrement dit du sentiment de valeur. La souffrance éprouvée est liée essentiellement à la dévalorisation de l'image narcissique de soi, Ce qui explique mieux peut-être la « *relation d'objet dite « anaclitique » qui*

représente une sorte de tentative positive de combler en permanence le manque intérieur éprouvé ». En réalité, plutôt qu'il soit perdu l'objet narcissique interne n'a probablement jamais été constitué de manière complète et satisfaisante chez les sujets dépressifs ou déprimés. Le deuil est donc peut être davantage celui d'une non-constitution que d'une perte. La dépressivité est un trouble du développement du narcissisme. Elle a pu devenir structurelle¹³⁷.

iv. Relecture du cas clinique avec une analyse du dessin de l'enfant

La grille d'évaluation du dessin de l'enfant du CHRU construite par Dr Medjkane permet de porter une attention toute particulière aux aspects psychomoteurs (posture, tonus, condition de réalisation du dessin), aux narratifs et relationnels pendant la passation. Elle nous permet de confirmer ou infirmer les mécanismes de défense perçus, en fonction de leurs retranscriptions dans les registres des éléments de réalisation du dessin, de l'analyse du contenu graphique, du contenu de la narration et de la qualité de la relation à l'examineur.

A partir de ces analyses, nous essaierons de préciser la nature de l'angoisse et la relation d'objet prévalentes. Puis avec l'ensemble des éléments recueillis lors des entretiens, nous proposerons une hypothèse sur l'organisation psychopathologique et le sens de l'agitation de la jeune O.

Nous vous proposons ici deux vignettes cliniques qui seront à la base de notre analyse symbolique du symptôme présenté par l'enfant.

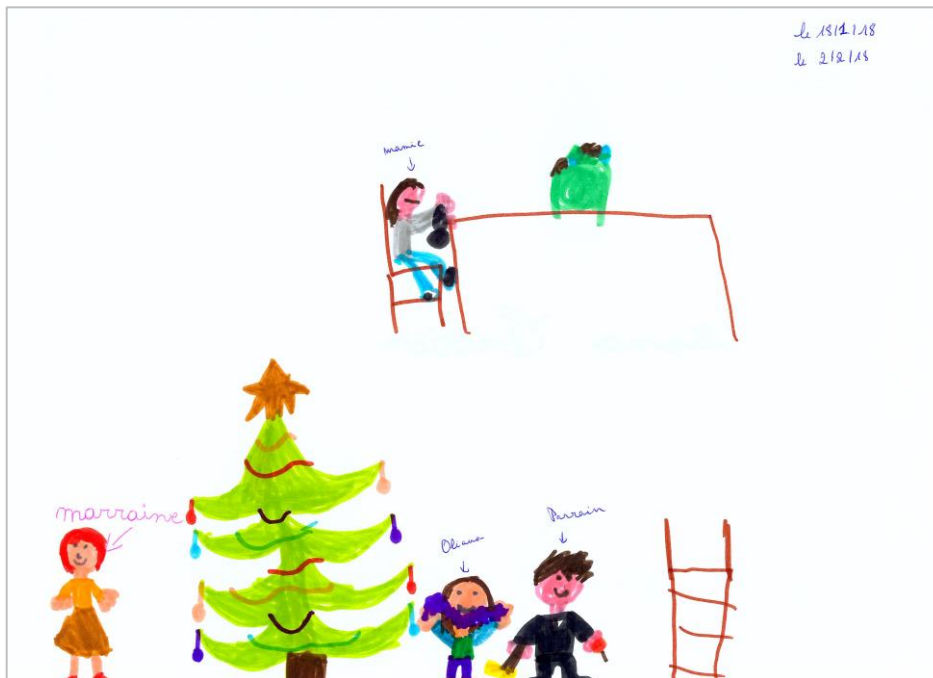


Figure 4. Dessin de famille

Vignette 1 – Dessin de famille : « peux-tu dessiner ta famille ? »

- *Peux-tu dessiner ta famille ?*
- *Avec ma maman ou non ?*
- *Fais ce qu'il te semble le mieux*

Elle choisit d'abord ses feutres. Elle commence par dessiner sa marraine :

- *J'aimerais bien faire des concours de dessin.... Tout le monde aime mes dessins... mais y en a non, ils les jettent à la poubelle ... ça c'est pas juste Très triste...*

Puis elle me dit qu'elle dessine sa marraine, et je lui propose de l'écrire :

- *Une fois, en CP, j'avais une dame qui m'avait dit de dessiner ma famille et j'avais pas écrit les noms. Elle avait fait une flèche comme ça....*

Puis elle continue en commentant son dessin :

- *Là je suis en train de dessiner un sapin de Noël. Mon papa, il va venir samedi, en plus, il va m'dire qu'est-ce qui est arrivé à ta bouche ? j'vais lui dire que j'ai perdu une dent....*

Tout en coloriant le sapin, elle évoque les crayons de couleurs d'une camarade de classe puis me demande de dessiner avec elle. Elle dessine ensuite son parrain :

- *Mon parrain, il est en train de peindre la cuisine à ma marraine*

Elle me demande si elle peut chanter qu'elle a appris à l'école:

- *C'est un crayon magique....tout ce qu'on va dessiner devient réalité ... c'est un crayon magique ... vraiment fantastique...*

Puis elle se dessine, et ajoute :

- *J'peux arrêter ?... Après que j'ai fini moi »*
- *Pourquoi ?*
- *Parce que j'en ai marre de dessiner.*

Nous arrêtons le dessin.

A la consultation suivante, elle demande à reprendre le dessin.

- *J'peux dessiner les gens de ma maison ?*

Elle ajoute des détails et une table avec un nouveau personnage. Puis je l'invite à me raconter le dessin :

- *Ma marraine regarde comment il est le sapin, là mon parrain qui va remettre des guirlandes au plafond (ajoute une échelle et des outils), il a une punaise dans la main et son marteau. Après ma mamie (la mère de sa marraine) , elle choisit les boules qui sont dans ce paquet-là , on est très joyeux de faire ça, et mon parrain est très joyeux aussi....*

Je lui demande si elle a fini son dessin.

- *Il manque 2 personnes, mais des fois, ils vont chez le copain de ma cousine.*

Je l'interroge sur l'absence de son papa et de sa maman.

- *Et papa et maman, sont-ils de ta famille ?*
- *Oui, mais ils sont pas là ... Et j'ai pas envie de me faire de la peine en les dessinant »*

En fin de séance, elle raconte que chez son parrain, un plafond s'est écroulé suite à une fuite, et qu'elle dort chez sa mamie en ce moment.

Analyse du dessin n°1 (figure 4) :

La consigne est « peux-tu dessiner ta famille ? ».

Durant la réalisation, l'enfant est calme et concentrée. Sa posture est ajustée. Elle utilise le matériel à sa disposition de façon usuelle. La réalisation s'appuie sur des capacités visuo-perceptives satisfaisantes. Elle commence par dessiner sa marraine, un sapin, son parrain puis elle. Elle arrête son dessin alors qu'elle ne l'a pas fini. A la consultation suivante, elle le complète avec des éléments de décor et ajoute sa grand-mère. Le trait est continu. Elle se sert de toutes les couleurs qui sont à sa disposition. Comme attendu à son âge, elle trace des bonhommes avec des

membres à double contours et de profil. Il y a une différence des sexes et des générations. Elle ajoute ensuite des éléments de décor et utilise tout l'espace de la feuille. Tout en dessinant, elle commente spontanément son dessin.

A la question, « *et si ça racontait une histoire, ça raconterait quoi ?* ». Elle raconte plusieurs scénarios organisés d'une scène à Noël avec sa famille. Les parents biologiques ne sont pas représentés pour ne « pas se faire de la peine ». Pendant la réalisation, la relation est globalement ajustée à tendance anaclitique. Les hypothèses possibles quant à la nature de l'angoisse prévalente sont une angoisse de perte d'objet et une angoisse de castration. La relation d'objet prévalente est une relation d'objet génitale. Les mécanismes de défense apparaissant au cours de la passation dans le contenu projectif et la relation à l'examineur sont l'évitement et la formation de compromis.

Enfin, à l'issue de cette passation, l'organisation psychopathologique prévalente semble être névrotique.

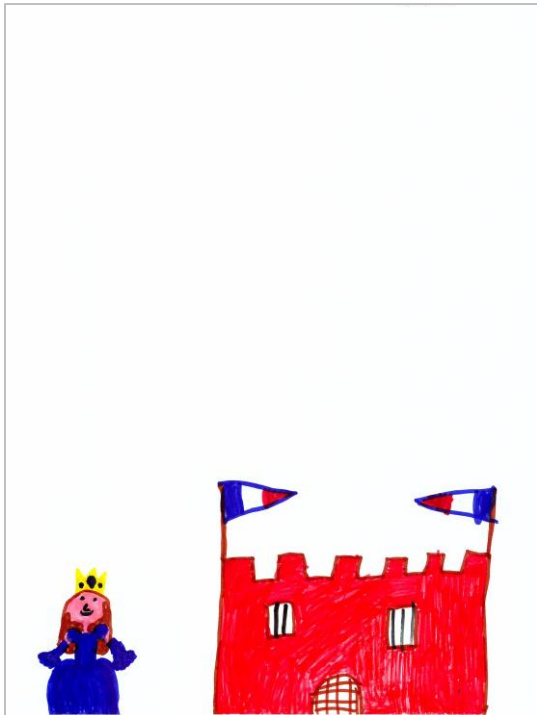


Figure 5. Dessin libre

« Vignette 2 – Dessin libre :

Il s'agit d'un dessin spontané lors de la consultation où l'enfant a évoqué les attouchements faits par son frère. Elle évoque spontanément l'agression, son vécu, puis ses stratégies d'adaptation. Puis elle dessine spontanément sur le matériel à sa disposition. Elle continue son récit en expliquant ce que sa marraine lui a expliqué et commence par dessin par un personnage féminin

- *(par rapport à son frère) S'il est grand, et qu'il ferait ça encore , il irait en prison Je fais ma maman, en princesse ... je vais faire le château tout petit... y a des prisons aussi... partout y a des prisons, pour eux qui volent de l'argent, qui tuent, qui frappent et c'est tout....*

Elle colorie le château :

- *Tu veux m'aider à colorier ? Parce que c'est long...*

Puis elle poursuit :

- *Avant je choisissais pas mes habits alors je les craquais ... moi j'aime bien les pantalons qui serrent ... des fois, je les craquais sans faire exprès parce qu'il y a des clous sur les chaises ... Maintenant je les craquerais plus jamais de la vie.*

Analyse du dessin n°2

Il s'agit d'un dessin spontané. Elle est calme et concentrée. Sa posture est ajustée. Elle utilise le matériel à sa disposition de façon usuelle et autonome. La réalisation s'appuie sur des capacités visuo-perceptives satisfaisantes. Elle choisit de dessiner un personnage-femme représentant sa mère. Comme il est attendu dans un dessin de bonhomme, elle utilise la feuille en hauteur. Le trait est continu. Elle se sert de plusieurs couleurs. Elle trace un bonhomme avec des membres à double contours sans détails métaphoriques. Il y a une différence des sexes et des générations dans son discours. Elle ajoute ensuite un élément de décor et n'utilise qu'une partie de l'espace de la feuille.

Tout en dessinant, elle verbalise spontanément. Elle raconte d'abord dans un scénario organisé :

- Une situation initiale où elle évoque d'abord l'objet de son angoisse actuelle avec l'agression sexuelle de la part de son frère
- Une problématique intercurrente « *Avant je choisissais pas mes habits alors je les craquais ...des fois, je les craquais sans faire exprès parce qu'il y a des clous sur les chaises ... »*
- Un temps de résolution. « *Maintenant je les craquerais plus jamais de la vie. »*

Pendant la réalisation, la relation est globalement ajustée à tendance anaclitique.

Elle est en recherche d'étayage. Les hypothèses possibles quant à la nature de

l'angoisse prévalente est une angoisse de perte d'objet. La relation d'objet prévalente est une relation d'objet anaclitique. Les mécanismes de défense apparaissant au cours de la passation dans le contenu projectif et la relation à l'examineur sont la formation de compromis.

Enfin, à l'issue de cette passation, l'organisation psychopathologique prévalente semble être névrotique.

Puis les dessins dans les séances suivantes seront exclusivement spontanés et libre. Elle me demande généralement de participer avec elle. Ils sont tous sur un thème à propos de son père ou de sa mère. De façon générale, si le dessin prend trop de temps, elle fait une pause et reprend ou change d'activité.

Pour faire une synthèse des 3 dessins présentés dans ce travail,

Ses capacités graphomotrices et visuo-perceptives sont satisfaisantes. Les dessins de bonhomme avec les membres à doubles contours permettent d'argumenter en faveur d'un âge développemental aux alentours de 7 ans en accord avec son âge réel.

Les principaux mécanismes de défense utilisés lors des passations sont la projection, l'identification, le clivage et la formation de compromis. La projection signe un échec du refoulement. Grâce aux défenses plus élaborées telles que le refoulement, le Moi se défend contre les dangers intérieurs par des moyens utilisant directement l'inconscient de façon immédiate et automatique. Si ces procédés ne suffisent plus, alors il devient nécessaire de transformer par la projection le danger intérieur en danger extérieur. L'identification n'est pas un mécanisme de défense mais une activité affective et relationnelle indispensable au développement de la personnalité. Elle peut aussi être utilisée à des fins défensives.

Pendant les consultations, la relation d'objet prévalente est anaclitique.

L'hypothèse principale quant à la nature de l'angoisse prévalente est une angoisse d'abandon et de castration.

Avec l'utilisation de mécanismes de défense tels que la formation de compromis et l'angoisse prévalente de castration, l'organisation psychopathologique semble être névrotique. Cependant, l'angoisse de perte d'objet et l'utilisation massive de la projection, sont plutôt en faveur d'un état-limite de l'enfant avec une angoisse d'abandon très présente, c'est-à-dire l'absence de structure fixée.

Rappelons aussi ici qu'il est difficile de parler de structure définitive pour un enfant en développement.

O. utilise le support projectif du dessin à quasi chaque consultation et c'est chaque fois l'occasion de parler de son père ou de sa mère. Le mécanisme de projection se passe en trois temps : la représentation gênante d'une pulsion interne est supprimée, puis ce contenu est déformé, enfin il fait retour dans le conscient sous la forme d'une représentation liée à l'objet externe.

Si l'on reprend l'histoire de la jeune O., elle grandit avec ses parents et ses frères dans un contexte de violence et de précarité sociale. A 2 ans, elle est séparée de ces objets primaires (mère et père) pour être placée en famille d'accueil. On peut ici parler de traumatisme désorganisateur de l'enfance, c'est-à-dire qui a un impact sur l'organisation psychopathologique de l'enfant¹³⁵ et qui peut orienter l'évolution vers une organisation limite.

Les enfants avec une organisation limite dépendent de leurs objets, auxquels ils s'identifient de façon encore primaire sur un mode d'incorporation, sans pouvoir les intégrer comme des objets oedipiens.

C'est dans de telles structures que la faille narcissique impose la projection d'un Idéal du Moi archaïque et mégalomane dont la traduction clinique peut être le « transfert idéalisant » sur des parents transfigurés, comme pourrait en manifester les dessins de la « mère-princesse » de l'enfant.

L'état limite pour lutter contre la dépression par perte d'objet n'opère ni un refoulement ni un dédoublement de son Moi. Il fonctionne sur deux registres : un secteur adaptatif avec lequel le Moi joue librement et un secteur anaclitique avec lequel le Moi se limite à des relations organisées selon la dialectique dépendance-maitrise comme avec son père. Le Moi va distinguer à propos du même objet tantôt une image positive et rassurante tantôt une image négative et terrifiante sans possibilité de concilier à la fois les deux imagos contradictoires, comme avec sa mère.

L'agitation de l'enfant pourrait être le reflet d'une dépressivité latente avec une morosité douloureuse et une crainte de l'abandon.

On peut aussi poser l'hypothèse que l'agitation de la jeune O. soit le reflet que ses capacités adaptatives sont dépassées et qu'elle ne parvienne plus à élaborer mentalement ses conflits internes. Les affects dépressifs sont peut-être ici l'occasion d'un remaniement de la problématique d'abandon.

Une autre façon de regarder ce symptôme est le rôle du symptôme pour l'enfant. Cette agitation entre en résonance avec la représentation qu'elle et sa famille d'accueil ont de sa mère « *Quand je la vois, je vois sa mère* ». En ce sens, par son agitation, elle pourrait faire exister cette maman qui risque de mourir et qui n'est plus mentionnée au domicile pour ne pas faire de peine à l'enfant ; cela comme une forme d'incorporation de son objet primaire.

Enfin, la pathologie demeure essentiellement le fait du manque de diversité, de souplesse, de subtilité et d'efficacité des différents mécanismes habituels de défense d'un individu ¹⁴¹.

Pour le cas de la jeune O. ne peut-on pas comprendre son agitation comme le reflet d'un conflit interne lié à une séparation traumatique non résolue, ou encore la réactivation de l'angoisse d'abandon à chaque menace de perte d'objet ? Cela correspondrait à une dépression anaclitique.

5. Synthèse et discussion

Poursuivons maintenant la réflexion en synthétisant chacune des approches puis en les articulant pour offrir une cohérence à la complexité de ce cas d'instabilité psychomotrice.

a. Synthèse des approches cliniques

Nous allons retracer ici notre démarche clinique.

D'abord, la jeune O. présente un tableau d'agitation d'allure dépressive en lien avec de nombreux facteurs environnementaux contextuels.

Pour reprendre les éléments de contexte : l'enfant a été placée à l'âge de 2 ans et demi suite à des faits de maltraitance, de négligence, de violences intrafamiliales notamment dans le cadre d'un conflit parental et de précarité sociale. La mère de l'enfant est atteinte d'une maladie de Huntington et a déjà des manifestations psychiatriques et cognitives à la naissance de l'enfant. Quand O., 7 ans, est amenée par sa famille d'accueil en consultation, elle vient pour une impulsivité, une agitation psychomotrice et une tristesse de l'humeur. Sa mère vit alors en maison d'accueil spécialisée. Son parrain et sa marraine rapportent que l'enfant ne voit plus sa maman depuis 6 mois suite à la dégradation de sa santé psychique.

i. L'hypothèse attachementiste

Le contexte dans lequel s'est construit la jeune O. durant ces deux premières années de vie sont autant de facteurs faisant évoquer une indisponibilité psychique des premières figures d'attachement, un attachement insécure précoce et le développement ultérieur de troubles du comportement, voire d'un trouble de l'attachement.

Cependant, si elle a peut-être eu un trouble de l'attachement précoce (traumatismes précoces, retard de l'acquisition du langage), il est clair qu'elle ne présente plus aujourd'hui de symptôme de trouble de l'attachement au sens du DSM-V (Trouble réactionnel de l'attachement ou Trouble de désinhibition du contact social).

L'attachement à son père est insécure mais ce n'est pas le cas de ses relations avec sa famille d'accueil, ni avec ses pairs. En fait, il semblerait que l'enfant ait dû développer de nombreuses et diverses stratégies adaptatives pour répondre à son besoin d'attachement. Le placement en famille d'accueil lui a permis d'expérimenter une stabilité, une continuité, un attachement sécure et son développement a pu reprendre rapidement. Et si l'enfant n'a ni les critères d'un trouble de l'attachement, ni ceux d'une dépression de l'enfant, elle reste dans une agitation permanente avec des affects dépressifs.

L'apport de la théorie de l'attachement dans la situation de la jeune O. nous fait comprendre comment l'agitation et les troubles du comportement peuvent être une façon d'interpeler les caregivers pour répondre à ses besoins de réconfort.

Mais son extraordinaire résilience se trouve à nouveau mise en difficulté avec l'arrêt des visites à sa maman du fait de la dégradation psychique de cette dernière.

ii. L'hypothèse psychodynamique

Là, l'approche dynamique du symptôme, notamment avec l'analyse des dessins de l'enfant, nous permet d'amener le concept de dépression anaclitique. Si elle prend plaisir à explorer, à découvrir, à passer du temps avec ses camarades de classe et à apprendre, on observe cependant une angoisse latente de perte d'objet et une dépressivité chez l'enfant. L'effet désorganisateur précoce de la maltraitance puis de la perte des objets primaires entraîne un arrêt de l'évolution libidinale. Cette évolution peut rester figée dans une sorte de « pseudo-latence » de l'organisation

psychopathologique avec des aménagements mais pas de structure fixée. Si la structure psychopathologique semble névrotique avec la présence d'une angoisse de castration. L'agression sexuelle dont elle est victime, fait recruter chez elle des mécanismes de défense proche des enfants ayant une organisation limite (clivage), témoin d'une pseudo-latence structurelle. De plus, le mode de relation anaclitique qu'elle a avec son père, l'angoisse latente de perte d'objet fait évoquer une dépression anaclitique chez une enfant ayant une organisation limite.

Mais O. explique bien qu'elle a parfois des vagues de tristesse et qu'elle n'a ni ruminations anxieuses, ni une impression d'être ralentie par cela. Le déficit attentionnel et l'hyperactivité s'accompagnent aussi de tics, et d'une fatigabilité à l'écriture. Ces symptômes de la jeune O. seraient-ils d'origine organique ?

iii. L'hypothèse neurologique

Cette fois, c'est l'approche neurologique qui nous a permis d'éclairer la situation. Ainsi, la part neurodéveloppementale du TDAH est confirmée. L'absence d'autres atteintes neurologiques et en particulier des capacités cognitives élimine un diagnostic clinique de Huntington juvénile. De façon intéressante, dans leur revue de littérature de 88 articles sur le phénotype psychiatrique et cognitif d'enfants atteints de mouvements anormaux, Ben-Pazi et collaborateurs trouvent que les symptômes non-moteurs peuvent être, de façon générale, les symptômes initiaux de pathologies des ganglions de la base ³⁹.

Pour ce trouble neurodéveloppemental, nous pouvons discuter de l'impact de l'olanzapine pris par la maman de la jeune O. pendant sa grossesse sur le développement cérébral. Dans une étude observationnelle sur 54 patientes, Newport et collaborateurs trouvent que l'olanzapine a un ratio de passage placentaire (concentration plasmatique du cordon ombilicale/concentration plasmatique

maternelle) en moyenne de 72,1%, et précisent qu'il y a une grande variabilité inter-individuelle. Les fœtus exposés à l'olanzapine avaient tendance à avoir un poids de naissance faible (<2500) mais la donnée n'est pas significative ¹⁴². En fait, il y a peu d'études sur l'association entre la prise de traitement antipsychotique durant la grossesse et l'impact neurodéveloppemental à court terme, aucune à long terme à ce jour ^{143,144}. Peng et al., étudient l'effet d'une exposition prénatale à un antipsychotique atypique sur le développement postnatal à 2, 6 et 12 mois dans une étude cas-contrôle avec 76 enfants ayant une mère atteinte de schizophrénie vs 76 enfants contrôles ayant une mère sans pathologie. Ils montrent qu'il n'y a pas de retard développemental associé à la prise d'antipsychotique¹⁴⁵. Johnson et al., trouvent une baisse du score INFANIB (score neuromoteur) à 6 mois chez les enfants ayant une mère exposée à un antipsychotique comparés aux enfants ayant une mère exposée à un antidépresseur ou non exposée. En fait, les connaissances actuelles ne permettent pas de répondre à la question d'un impact de la prise d'olanzapine pendant la grossesse sur le neurodéveloppement de O.

Finalement, l'instabilité psychomotrice de l'enfant pourrait être la résultante d'un TDAH et d'une dépressivité en lien avec un attachement insécuré de l'enfant.

L'agitation de l'enfant est aussi le reflet d'une probable dépression anaclitique avec une angoisse latente de perte d'objet.

b. Une articulation

i. Clinique

Nous avons vu que le TDAH pouvait être initiateur d'une maladie de Huntington juvénile ²², mais aussi faire partie de ces co-morbidités¹⁴⁶. Par ailleurs, plusieurs études ont montré une association entre TDAH et attachement insécuré précoce chez l'enfant ^{119,123}. Thorell et al. ont étudié si un déficit des fonctions exécutives

pourraient être le lien entre TDAH et attachement insécuré¹²⁰ chez 100 enfants. Ils trouvent une association entre TDAH et attachement insécuré, indépendamment de la présence de troubles externalisés comorbides (troubles du comportement, agressivité) et d'un déficit des fonctions exécutives.

Par ailleurs, la présence de signes neurologiques mineurs (SNM) chez l'enfant a apporté un argument en faveur d'un TDAH. Pourtant ils sont des marqueurs reconnus d'autres pathologies psychiatriques telles que la schizophrénie ou le trouble bipolaire. L'équipe de Marie-Odile Krebs s'est intéressée aux corrélats neuronaux de ces signes en étudiant des patients atteints de schizophrénie. Ils ont montré que les SNM sont associés à une moindre performance cognitive, à plus d'erreurs dans les tâches oculomotrices (tâches de saccades adaptatives)¹⁴⁷ et des anomalies du circuit préfronto-cérébelleux¹⁴⁸. Ils montrent aussi que les sujets schizophrènes ayant des SNM ont une moindre gyrification corticale comparativement aux sujets schizophrènes sans SNM¹⁴⁹. Ces signes pourraient être le reflet d'une condition neurodéveloppementale particulière¹⁵⁰.

A ce jour, il n'y a pas encore d'étude sur ces signes dans la dépression ou dans les troubles de l'attachement.

Mais une étude de Zhang et collaborateurs sur les signes neurologiques mineurs chez les 89 adolescents ayant des traits de personnalité borderline comparés à 89 adolescents « contrôles » montrent que ceux ayant des traits de personnalité présentent significativement plus d'atteintes neurologiques mineures. Et plusieurs études ont montré une association entre attachement insécuré et personnalité borderline à l'âge adulte^{151,152}.

ii. Biologique

Le circuit fronto-striato-cérébelleux nécessaire à la régulation émotionnelle pourrait-il être un point d'articulation des différentes hypothèses ?

Les systèmes biologiques sous-tendant l'attachement sont multiples, les études montrent le rôle prépondérant de l'aire préoptique médiane, de l'hypothalamus, du noyau accumbens, du noyau de la strie terminale, de l'amygdale, des bulbes olfactifs et du cortex pariétal¹⁵³. Des enfants exposés à une carence précoce ou des maltraitances parentales présentent des atteintes du développement cérébral¹⁵⁴ caractérisées par une atrophie du cortex préfrontal et de l'hippocampe et des atteintes de l'amygdale. D'après Purper-Ouakil, le dysfonctionnement émotionnel est fréquent dans le TDAH et suggère qu'il soit mis au même plan que les signes d'hyperactivité ou d'inattention. La capacité à maintenir son attention dans des contextes qui mettent en jeu les émotions serait une composante centrale de la régulation émotionnelle. De plus, la sécurité de l'attachement permet à l'enfant une meilleure régulation émotionnelle. Cela pourrait être une base physiologique commune pour le TDAH et la dysrégulation émotionnelle^{117,118}.

Sont aussi en jeu les mécanismes du stress médiés par l'axe hypothalamo-hypophyso-adrénergique. La relation d'attachement parent-enfant est le système relationnel le plus important dans la régulation des états de stress et d'éveil à la peur de l'enfant en début de vie. Les enfants avec un attachement désorganisé ont des réponses beaucoup plus élevées et durables de la sécrétion du cortisol que chez les enfants sécures. Cicchetti et al. ont examiné les effets de la maltraitance sur la régulation du cortisol chez des enfants dans le cadre d'intervention préventives. Ils ne trouvent pas de différence au niveau de la ligne de base mais au niveau des trajectoires de régulation du cortisol en fonction du temps. Les enfants maltraités et

sans prise en charge efficace sont de plus en plus dysrégulés et ont un cortisol plus bas le matin ¹⁵⁵.

iii. Prise en charge pluridisciplinaire

Avec la complémentarité des points de vue, nous comprenons que la situation met en jeu un trouble neurodéveloppemental qu'est le TDAH, des particularités attachementales et une dépressivité d'allure anaclitique.

En fait, l'instabilité psychomotrice est depuis longtemps l'objet de recherches neurobiologiques et psychopathologiques pour répondre à la question du trouble ou du symptôme ^{156,157}. Généralement, il n'y a pas de dichotomie entre corps biologique et corps psychique. La symptomatologie est bien la résultante des deux. Cette dichotomie fait en fait écho à la question de la prise en charge.

Tout comme l'instabilité de la jeune O., elle pose la question de la place de chacun des acteurs de la prise en charge. Les rôles de chacun sont définis dans les interrelations entre les acteurs. Ces interrelations sont constitutives de la pratique même, de la redéfinition des troubles, mais également fondatrices de l'individu pris en charge.

L'histoire de la jeune O. est l'illustration de nombreux cas complexes, à la frontière de plusieurs champs disciplinaires. Elle illustre aussi la nécessité d'une prise en charge multidisciplinaire pour étayer les hypothèses diagnostiques et pour élaborer l'accompagnement de la jeune O.

Ici, pour aider l'enfant, une question reste encore en suspens. Faut-il ou non proposer un test génétique à la recherche d'une maladie de Huntington juvénile ?

Le test génétique de maladie de Huntington pour un mineur asymptomatique n'est pas autorisé en France, étant donné qu'il n'y a pas de traitement curatif. Et plusieurs questions sont soulevées :

- éthique concernant le principe d'autonomie et de confidentialité et
- psychologique en raison des conséquences émotionnelles, sociales et d'éducation que pourrait avoir le résultat d'un test sur un enfant
- légale, liées au «droit» des parents de connaître le statut génétique de leur enfant ¹⁵⁸.

Pour un enfant symptomatique, le test est bien sûr autorisé pour adapter au mieux la prise en charge, surtout pour ne pas méconnaître un diagnostic différentiel.

Cependant, pour une maladie très rare aux manifestations initiales si polymorphes que la forme juvénile de Huntington, que faire ? Il appartient ici aux généticiens de pouvoir résoudre cette question éthique au cas par cas ^{18,159}, en veillant au respect des quatre grands principes de bioéthiques que sont la bienfaisance, la non-malfaisance, le respect de l'autonomie et la justice ¹⁶⁰.

Légalement, il existe une obligation de recueillir le consentement écrit de la personne avant d'entreprendre des tests génétiques à des fins médicales (article 16-10 du Code civil, article L.1131-1 du Code de la santé publique).

Aujourd'hui, il n'y a pas de traitement curateur de maladie de Huntington et il n'y a pas d'essai clinique en cours pour des enfants. Cependant, la recherche continue pour cette forme rare de maladie de Huntington et une équipe a réussi à générer des cellules souches pluripotentes à partir de fibroblastes d'un patient atteint du variant Westphal. Cela permettra à d'autres équipes de mieux comprendre les mécanismes

en jeu et peut-être trouver, si ce n'est un traitement curatif, un traitement neuroprotecteur ¹⁶¹.

Accompagner cet enfant nécessite donc une prise en charge pluridisciplinaire pour intégrer chaque niveau de prise en charge.

Il s'agit de prendre en charge la symptomatologie de l'enfant à différents niveaux :

- Biologique : au sens pharmacologique du terme
- Psychothérapeutique : les représentations, les stratégies d'adaptation
- Environnemental : accompagner l'enfant et le milieu dans leurs interactions, c'est-à-dire dans ce que l'enfant représente pour son environnement (parents, pairs, enseignant)

Dans un autre registre, ces niveaux pourraient de l'ordre du réel, de l'imaginaire et du symbolique. On peut distinguer ce qui appartient à l'enfant, c'est-à-dire sa biologie, ses représentations attachementales, sa structure au sens dynamique du terme de ce qui appartient à ses interrelations ou à son environnement.

L'accompagnement de l'enfant consiste à soulager l'hyperactivité lorsqu'elle a trop de retentissement avec un traitement médicamenteux et à lui offrir un espace thérapeutique, d'expression libre de ses conflits internes.

Accompagner l'enfant, c'est aussi rencontrer les adultes de son entourage pour faciliter les étapes de transition de l'enfant, transitions géographiques entre deux lieux de vie, transitions attachementales entre deux milieux de vie différents, et transitions développementales entre les angoisses d'abandon et les angoisses génitales.

Le développement n'a pas une trajectoire linéaire. Et à l'image de la plasticité cérébrale, il est influencé par de nombreux facteurs et peut changer de trajectoire à tout moment de la vie. S'il y a une prédictivité des facteurs précoces, elle est de nature probabiliste et non causale, on pourrait regarder cela plutôt en termes de facteurs de risque et de protection.

Il s'agit donc de guider sa trajectoire développementale, ou encore de l'aider à grandir.

6. Conclusion

Cette histoire illustre ma pratique de la pédopsychiatrie.

En se basant sur un cas clinique riche et complexe, nous avons discuté des chevauchements cliniques d'une instabilité psychomotrice entre forme juvénile de maladie de Huntington, trouble de l'attachement et dépression anaclitique.

A partir du symptôme initial « instabilité psychomotrice », les questions de son étiologie, de son mécanisme, de son intégration dans un trouble neurodéveloppemental ou encore dans une organisation psychopathologique particulière ont été soulevées. Ici, nous avons analysé le symptôme dans trois cadres théoriques différents en utilisant pour chacun des trois regards l'actualité des recherches dans le domaine concerné ainsi que le vocabulaire propre à chaque référence théorique.

Ces trois dimensions ont permis une analyse en relief de la symptomatologie, c'est-à-dire la compréhension de l'enfant dans son individualité, dans un environnement particulier, avec des interactions particulières.

Avec une approche systémique, on peut aussi voir cette instabilité comme la difficulté de l'enfant à avoir une place dans le conflit entre ses figures d'attachements, en particulier entre sa famille d'accueil et son père, ou encore à trouver sa place dans une famille où la fratrie est séparée, les aînés étant dans la famille paternelle, tandis qu'elle est dans la famille maternelle.

L'usage de vocabulaires différents permet d'enrichir la clinique pédopsychiatrique.

Les mots de certains permettent de définir les impressions d'autres et d'ouvrir

d'autres axes de réflexion. La clinique de la jeune O. résulte de l'interaction entre génétique et épigénétique, entre individu et *caregiver*, entre génétique au sens de Bergeret et métapsychologie.

L'approche multidimensionnelle a permis une meilleure compréhension de la situation. La consultation conjointe de neuropédiatrie et de pédopsychiatrie s'est avérée être un dispositif éclairant et thérapeutique, dans le sens où il a permis à la famille, en miroir avec ses interlocuteurs de cheminer et d'ouvrir des perspectives.

Enfin ce cas nous a mené vers la question de la continuité des symptômes entre des pathologies physiques et des pathologie psychiatriques, entre attachement sécure et insécure, entre structuration névrotique et limite. En psychiatrie, Il n'y a en réalité pas de dichotomie entre le corps et l'esprit, ni entre le normal et le pathologique : il s'agit d'un individu unique dans la complexité de ses interactions, et les nosographies actuelles nous empêchent parfois d'exprimer cette continuité.

En ce sens, la recherche offre des perspectives intéressantes avec des tentatives de nouvelle nosographie en psychiatrie dans une approche dimensionnelle. Ce sont les RDoC (research domain criteria) dont les travaux évoluent avec Thomas Insel depuis 2010 à l'initiative du NIMH (National Institute of Mental Health) ^{162,163}

D'autre part, le champ de la santé mentale relève aussi d'un processus de construction sociale de la reconnaissance d'un ensemble de comportements comme pathologique, qui se modifie en fonction des valeurs d'une société. Ainsi la frontière entre le normal et le pathologique est redéfinie par les représentations et connaissances mobilisées, au regard des normes variables de la société^{164,165}.

Xavier Briffault, dans une perspective digitale et interconnectée, propose même d'ajouter un phénotype digital aux individus dans la compréhension de la santé

mentale. Il met également l'accent sur la mise à mal des segmentations. Son travail ne s'intéresse ainsi « plus seulement à l'individu construit par les théories de son fonctionnement, les généralisations statistiques, ou les images de sa biochimie cérébrale, mais à la complexité de la personne en situation¹⁶⁶ ».

Enfin, l'enfant ne se présente jamais d'une façon unique mais la pédopsychiatrie est bien une unique discipline qui requiert plusieurs approches. Pour reprendre les propos d'un médecin qui m'a beaucoup appris, « le pédopsychiatre, c'est le médecin pour les soucis des enfants ».

« Si une marque d'affection peut parfois être comprise comme une offense, peut-être que le geste d'aimer n'est pas universel : il doit aussi être traduit d'une langue à l'autre, il doit être appris. Dans le cas du vietnamien, il est possible de le classifier, de quantifier le geste d'aimer par des mots spécifiques : aimer par goût (thích), aimer sans être amoureux (thu'ò'ng), aimer amoureusement (yêu), aimer avec ivresse (mê), aimer aveuglément (mù quáng), aimer par gratitude (tinh nghĩa). Il est donc impossible d'aimer tout court, d'aimer sans sa tête. » Kim Thúy

Annexe 1. Critères diagnostiques du TDAH selon le DSM-V ¹⁶⁷

<p>A. Un mode persistant d'inattention et/ou d'hyperactivité-impulsivité qui interfère avec le fonctionnement ou le développement, et caractérisé par (1) et/ou (2) :</p>
<p>1. <u>Inattention</u> : Six (ou plus) des symptômes suivants ont persisté pendant au moins 6 mois, à un degré qui ne correspond pas au niveau de développement et qui a directement des conséquences négatives sur les activités sociales et académiques/professionnelles :</p> <p><i>Remarque : les symptômes ne sont pas seulement la manifestation d'un comportement d'opposition, d'une déficience, hostilité, ou de l'incompréhension de tâches ou d'instructions.</i></p> <ul style="list-style-type: none">a) Souvent ne parvient pas à prêter attention aux détails ou fait des fautes d'étourderie dans les devoirs scolaires, le travail ou d'autres activitésb) A souvent du mal à soutenir son attention au travail ou dans les jeuxc) Semble souvent ne pas écouter quand on lui parle personnellementd) Souvent, ne se conforme pas aux consignes et ne parvient pas à mener à terme ses devoirs scolaires, ses tâches domestiques ou ses obligations professionnellese) A souvent du mal à organiser ses travaux ou ses activitésf) Souvent évite, a en aversion, ou fait à contre-cœur les tâches qui nécessitent un effort mental soutenug) Perd souvent les objets nécessaires à son travail ou à ses activitésh) Souvent se laisse facilement distraire par des stimuli externesi) A des oublis fréquents dans la vie quotidienne
<p>2. <u>Hyperactivité et impulsivité</u> : Six (ou plus) des symptômes suivants ont persisté pendant au moins 6 mois, à un degré qui ne correspond pas au niveau de développement et qui a un retentissement négatif directe sur les activités sociales et académiques/professionnelles :</p> <p><i>Remarque : les symptômes ne sont pas seulement la manifestation d'un comportement d'opposition, d'une déficience, hostilité, ou de l'incompréhension de tâches ou d'instructions.</i></p> <ul style="list-style-type: none">a) Remue souvent les mains ou les pieds ou se tortille sur son siège.b) Se lève souvent en classe ou dans d'autres situations où il est supposé rester assis

- c) Souvent, court ou grimpe partout, dans les situations où cela est inapproprié
- d) A souvent du mal à se tenir tranquille dans les jeux ou les activités de loisir.
- e) Est souvent "sur la brèche" ou agit souvent comme s'il était "monté sur ressorts" f) Souvent, parle trop.
- g) Laisse souvent échapper la réponse à une question qui n'est pas encore entièrement posée
- h) A souvent du mal à attendre son tour
- i) Interrompt souvent les autres ou impose sa présence

B. Certains des symptômes d'hyperactivité/impulsivité ou d'inattention étaient présents avant l'âge de 12 ans.

C. Certains des symptômes d'inattention ou d'hyperactivité/impulsivité sont présents dans deux ou plus de deux types d'environnement différents (ex : à la maison, l'école, ou le travail ; avec des amis ou des relations ; dans d'autres activités).

D. On doit clairement mettre en évidence une altération cliniquement significative du fonctionnement social, scolaire ou professionnel et de la qualité de vie

E. Les symptômes ne surviennent pas exclusivement au cours d'une schizophrénie, ou d'un autre trouble psychotique, et ils ne sont pas mieux expliqués par un autre trouble mental (trouble thymique, trouble anxieux, trouble dissociatif, trouble de la personnalité, intoxication par une prise de substance ou son arrêt).

Sous-types cliniques

Condition Mixte ou combinée : les critères A1 et A2 sont satisfaits pour les 6 derniers mois.

Condition Inattention prédominante : le critère A1 est satisfait pour les 6 derniers mois mais pas le critère A2.

Condition hyperactivité/impulsivité prédominante : le critère A2 est satisfait pour les 6 derniers mois mais pas le critère A1.

7. Bibliographie

1. Falissard B. Neurologie et psychiatrie : éloge d'une différence. In: Société S histoire &, ed. *Psychiatrie, Neurologie, Neurosciences Cognitives. Apports Réciproques*. Presses universitaires de France; 2018.
2. Marcelli D, Cohen D, Marcelli D, Cohen D. Le normal et le pathologique. *Enfance Psychopathol*. January 2016:3-21. doi:10.1016/B978-2-294-75127-1.00001-1
3. Marcelli D, Cohen D, Marcelli D, Cohen D. Psychopathologie des conduites motrices. *Enfance Psychopathol*. January 2012:106-133. doi:10.1016/B978-2-294-10368-1.00005-X
4. Caron NS, Wright GE, Hayden MR. *Huntington Disease*. University of Washington, Seattle; 1993. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20301482>. Accessed September 11, 2018.
5. Huntington G. On chorea. *Med Surg Rep*. 1872;26:317-321. doi:10.1176/appi.neuropsych.15.1.109
6. Wexler A. A brief prehistory of huntington's disease. *J Huntingtons Dis*. 2013;2(3):231-237. doi:10.3233/JHD-139006
7. MacDonald ME, Ambrose CM, Duyao MP, et al. A novel gene containing a trinucleotide repeat that is expanded and unstable on Huntington's disease chromosomes. *Cell*. 1993;72(6):971-983. doi:10.1016/0092-8674(93)90585-E
8. Quarrell O, O'Donovan KL, Bandmann O, Strong M. The Prevalence of Juvenile Huntington's Disease: A Review of the Literature and Meta-Analysis.

PLoS Curr. 2012;4:e4f8606b742ef3. doi:10.1371/4f8606b742ef3

9. Yoon G, Kramer J, Zanko A, et al. Speech and language delay are early manifestations of juvenile-onset Huntington disease. *Neurology*. 2006;67(7):1265-1267. doi:10.1212/01.wnl.0000238390.86304.4e
10. Quarrell OWJ, Nance MA, Nopoulos P, Paulsen JS, Smith JA, Squitieri F. Managing juvenile Huntington's disease. *Neurodegener Dis Manag.* 2013;3(3). doi:10.2217/nmt.13.18
11. Mestre TA, Shannon K. Huntington disease care: From the past to the present, to the future. *Parkinsonism Relat Disord.* 2017;44:114-118. doi:10.1016/J.PARKRELDIS.2017.08.009
12. Fink KD, Deng P, Torrest A, et al. Developing stem cell therapies for juvenile and adult-onset Huntington's disease. *Regen Med.* 2015;10(5):623-646. doi:10.2217/rme.15.25
13. Rodrigues FB, Wild EJ. Huntington's Disease Clinical Trials Corner: August 2018. *J Huntingtons Dis.* 2018;7(3):279-286. doi:10.3233/JHD-189003
14. Telenius H, Kremer HPH, Thellmann J, et al. Molecular analysis of juvenile Huntington disease: the major influence on (CAG)_n repeat length is the sex of the affected parent. *Hum Mol Genet.* 1993;2(10):1535-1540. doi:10.1093/hmg/2.10.1535
15. Squitieri F, Frati L, Ciarmiello A, Lastoria S, Quarrell O. Juvenile Huntington's disease: Does a dosage-effect pathogenic mechanism differ from the classical adult disease? *Mech Ageing Dev.* 2006;127(2):208-212. doi:10.1016/J.MAD.2005.09.012

16. Sun Y-M, Zhang Y-B, Wu Z-Y. Huntington's Disease: Relationship Between Phenotype and Genotype. *Mol Neurobiol.* 2017;54(1):342-348.
doi:10.1007/s12035-015-9662-8
17. Gusella JF, MacDonald ME, Lee J-M. Genetic modifiers of Huntington's disease. *Mov Disord.* 2014;29(11):1359-1365. doi:10.1002/mds.26001
18. MacLeod R, Tibben A, Frontali M, et al. Recommendations for the predictive genetic test in Huntington's disease. *Clin Genet.* 2013;83(3):221-231.
doi:10.1111/j.1399-0004.2012.01900.x
19. Nance MA. Genetic testing of children at risk for Huntington's disease. US Huntington Disease Genetic Testing Group. *Neurology.* 1997;49(4):1048-1053.
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9339688>. Accessed September 12, 2018.
20. Lehman RK, Nance M. Family history in juvenile Huntington disease: Do the signs point to "yes" or "very doubtful"? *Neurology.* 2013;80(11):976-977.
doi:10.1212/WNL.0b013e31828728ce
21. Ribaï P, Nguyen K, Hahn-Barma V, et al. Psychiatric and cognitive difficulties as indicators of juvenile huntington disease onset in 29 patients. *Arch Neurol.* 2007;64(6):813-819. doi:10.1001/archneur.64.6.813
22. Waugh JL, Miller VS, Chudnow RS, Dowling MM. Juvenile Huntington Disease Exacerbated by Methylphenidate: Case Report. *J Child Neurol.* 2008;23(7):807-809. doi:10.1177/0883073808314152
23. Cui S-S, Ren R-J, Wang Y, Wang G, Chen S-D. Tics as an initial manifestation of juvenile Huntington's disease: case report and literature review. *BMC Neurol.* 2017;17(1):152. doi:10.1186/s12883-017-0923-1

24. Jardri R, Medjkane F, Cuisset J-M, Vallee L, Delion P, Goeb J-L. Huntington's disease presenting as a depressive disorder with psychotic features. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2007;46(3):307-308.
doi:10.1097/chi.0b013e31802ed8c9
25. Chuo Y-P, Hou P-H, Chan C-H, Lin C-C, Liao Y-C. Juvenile Huntington's disease presenting as difficult-to-treat seizure and the first episode of psychosis. *Gen Hosp Psychiatry*. 2012;34(4):436.e9-436.e11.
doi:10.1016/J.GENHOSPPSYCH.2012.02.008
26. Patra K, Shirolkar M. Childhood-onset (Juvenile) Huntington's disease: A rare case report. *J Pediatr Neurosci*. 2015;10(3):276. doi:10.4103/1817-1745.165709
27. Gonzalez-Alegre P, Afifi AK. Clinical characteristics of childhood-onset (juvenile) Huntington disease: report of 12 patients and review of the literature. *J Child Neurol*. 2006;21(3):223-229. doi:10.2310/7010.2006.00055
28. Letort D, Gonzalez-Alegre P. Huntington's disease in children. *Handb Clin Neurol*. 2013;113:1913-1917. doi:10.1016/B978-0-444-59565-2.00061-7
29. Cloud LJ, Rosenblatt A, Margolis RL, et al. Seizures in juvenile Huntington's disease: Frequency and characterization in a multicenter cohort. *Mov Disord*. 2012;27(14):1797-1800. doi:10.1002/mds.25237
30. Koutsis G, Karadima G, Kladi A, Panas M. The challenge of juvenile Huntington disease: To test or not to test. *Neurology*. 2013;80(11):990-996.
doi:10.1212/WNL.0b013e31828727fa
31. Nicolas G, Devys D, Goldenberg A, et al. Juvenile Huntington disease in an 18-

- month-old boy revealed by global developmental delay and reduced cerebellar volume. *Am J Med Genet Part A*. 2011;155(4):815-818.
doi:10.1002/ajmg.a.33911
32. Walsh KH, Soe K, Sarawgi S. Psychiatric Treatment and Management of Psychiatric Comorbidities of Movement Disorders. *Semin Pediatr Neurol*. 2018;25:123-135. doi:10.1016/J.SPEN.2017.12.002
 33. Foroud T, Gray J, Ivashina J, Conneally PM. Differences in duration of Huntington's disease based on age at onset. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1999;66(1):52-56. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9886451>. Accessed September 12, 2018.
 34. Deng L, Sun X, Qiu S, et al. Interventions for management of post-stroke depression: A Bayesian network meta-analysis of 23 randomized controlled trials. *Sci Rep*. 2017;7(1):16466. doi:10.1038/s41598-017-16663-0
 35. Quigley J. Juvenile Huntington's Disease: Diagnostic and Treatment Considerations for the Psychiatrist. *Curr Psychiatry Rep*. 2017;19(2):9. doi:10.1007/s11920-017-0759-9
 36. Ruocco HH, Lopes-Cendes I, Laurito TL, Li LM, Cendes F. Clinical presentation of juvenile Huntington disease. *Arq Neuropsiquiatr*. 2006;64(1):5-9. doi:/S0004-282X2006000100002
 37. Latimer CS, Flanagan ME, Cimino PJ, et al. Neuropathological Comparison of Adult Onset and Juvenile Huntington's Disease with Cerebellar Atrophy: A Report of a Father and Son. *J Huntingtons Dis*. 2017;6(4):337-348. doi:10.3233/JHD-170261

38. Hedjoudje A, Nicolas G, Goldenberg A, et al. Morphological features in juvenile Huntington disease associated with cerebellar atrophy — magnetic resonance imaging morphometric analysis. *Pediatr Radiol*. 2018;48(10):1463-1471. doi:10.1007/s00247-018-4167-z
39. Ben-Pazi H, Jaworoski S, Shalev RS. Cognitive and psychiatric phenotypes of movement disorders in children: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2011;53(12):1077-1084. doi:10.1111/j.1469-8749.2011.04134.x
40. Honzawa S, Sugai K, Akaike H, et al. [Nineteen cases of school-aged children with degenerative or metabolic neurological disorders initially presenting with learning difficulty and/or behavior disturbance]. *No to hattatsu = Brain Dev*. 2012;44(4):295-299. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22844760>. Accessed September 11, 2018.
41. Cyr M, Sotnikova TD, Gainetdinov RR, Caron MG. Dopamine enhances motor and neuropathological consequences of polyglutamine expanded huntingtin. *FASEB J*. 2006;20(14):2541-2543. doi:10.1096/fj.06-6533fje
42. Guédeney N, Guédeney A, Dugravier R. Attachement et psychopathologie durant l'enfance. Le modèle des troubles du comportement. *L'attachement Approch Clin Thérapeutique*. January 2016:189-201. doi:10.1016/B978-2-294-74519-5.00014-2
43. Guédeney N, Guédeney A, Guédeney A. La théorie de l'attachement : l'histoire et les personnages. *L'attachement Approch Théorique*. January 2015:3-8. doi:10.1016/B978-2-294-74520-1.00001-8
44. Bowlby J. Forty-Four Juvenile Thieves: Their Characters and Home Life. *Int J Psychoanal*. 1944;25:19-52. doi:10.3917/psy.491.0007

45. Bowlby J. the Nature of the Child ' S Tie To His Mother. *Int J Psychoanal.* 1958;39:350-373. doi:10.1016/j.appdev.2012.08.002
46. Dugravier R, Barbey-Mintz A-S. Origines et concepts de la théorie de l'attachement. *Enfances Psy.* 2015;66(2):14. doi:10.3917/ep.066.0014
47. Guédeney N, Guédeney A, Guédeney A, Darnaudéry M. Évolution, éthologie, caregiving et attachement. *L'attachement Approch Théorique.* January 2015:97-104. doi:10.1016/B978-2-294-74520-1.00009-2
48. Harlow HF. The Nature of Love. *Am Psychol.* 1958;13:673-685.
49. Hess EH. HESS: THE NATURAL HISTORY OF IMPRINTING. *Ann N Y Acad Sci.* 1972;193(1 Patterns of I):124-136. doi:10.1111/j.1749-6632.1972.tb27829.x
50. Lorenz K. *Evolution et Modification Du Comportement.* Payot&Riva.
51. Ainsworth, Mary D. Salter Blehar MC, Waters E, Wall S. *Patterns of Attachment: A Psychological Study of the Strange Situation.* (Erlbaum, ed.). New York, NY: Halsted; 1978.
52. Ainsworth MDS, Bell SM. Attachment, Exploration, and Separation: Illustrated by the Behavior of One-Year-Olds in a Strange Situation. *Child Dev.* 1970;41(1):49. doi:10.2307/1127388
53. George C, Kaplan N, Main M. Adult attachment interview. 1996.
54. Guédeney N, Guédeney A, Guédeney N, Lamas C. Le concept de système motivationnel : les systèmes impliqués dans le phénomène de base de sécurité. *L'attachement Approch Théorique.* January 2015:9-15. doi:10.1016/B978-2-294-74520-1.00002-X

55. Sroufe LA, Waters E. Attachment as an Organizational Construct. *Child Dev.* 1977;48(4):1184. doi:10.2307/1128475
56. Marvin RS, Britner PA. Normative development: The ontogeny of attachment. In: J. Cassidy & P. R. Shaver, ed. *Handbook of Attachment: Theory, Research, and Clinical Applications*. US: Guilford Press; 1999:44-67.
57. Guédeney N, Guédeney A, Mintz A-S, Guédeney N. Attachement entre 0 et 4 ans : concepts généraux et ontogénèse. *L'attachement Approch Théorique*. January 2015:119-126. doi:10.1016/B978-2-294-74520-1.00011-0
58. Ainsworth MDS, Blehar MC, Waters E, et al. *Patterns of Attachment*. Psychology Press; 2015. doi:10.4324/9780203758045
59. Guédeney N, Guédeney A, Bekhechi V, Rabouam C, Guédeney N. Le système des soins parentaux pour les jeunes enfants, le caregiving. *L'attachement Approch Théorique*. January 2015:17-29. doi:10.1016/B978-2-294-74520-1.00003-1
60. Dugravier R (1973-. . .), Faure-Fillastre O, Barbey-Mintz A-S. *Théorie de l'attachement : De La Dépendance À l'autonomie*. Editions Erès; 2015.
61. Greengberg MT, Speltz ML, Deklyen M, Jones K. Correlates of clinic referral for early conduct problems: Variable- and person-oriented approaches. *Dev Psychopathol.* 2001;13(2):S0954579401002048. doi:10.1017/S0954579401002048
62. Fraley RC, Roisman GI, Booth-LaForce C, Owen MT, Holland AS. Interpersonal and genetic origins of adult attachment styles: a longitudinal study from infancy to early adulthood. *J Pers Soc Psychol.* 2013;104(5):817-

838. doi:10.1037/a0031435

63. Saunders R, Jacobvitz D, Zaccagnino M, Beverung LM, Hazen N. Pathways to earned-security: The role of alternative support figures. *Attach Hum Dev.* 2011;13(4):403-420. doi:10.1080/14616734.2011.584405
64. Guédeney N, Guédeney A, Veríssimo M, Silva F, Santos AJ, Guédeney N. Les modèles internes opérants dans la théorie de l'attachement : le niveau des représentations. *L'attachement Approch Théorique.* January 2015:45-56. doi:10.1016/B978-2-294-74520-1.00005-5
65. van IJzendoorn MH, De Wolff MS. In search of the absent father--meta-analyses of infant-father attachment: a rejoinder to our discussants. *Child Dev.* 1997;68(4):604-609. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9306640>. Accessed September 12, 2018.
66. Bretherton I, Ridgeway D, Cassidy J. Assessing internal working models of the attachment relationship: An attachment story completion task for 3-year-olds. In: Greenberg MT, Cicchetti D, Cummings EM, eds. *The John D. and Catherine T. MacArthur Foundation Series on Mental Health and Development. Attachment in the Preschool Years: Theory, Research, and Intervention.* Chicago: University of Chicago Press.; 1990:273-308.
67. Main M, Solomon J. Discovery of an insecure-disorganized/disoriented attachment pattern. In: T. B. Brazelton & M. W. Yogman, ed. *Affective Development in Infancy.* Westport: Ablex Publishing; 1986:95-124.
68. Boris NW, Renk K. Beyond Reactive Attachment Disorder. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am.* 2017;26(3):455-476. doi:10.1016/j.chc.2017.03.003

69. Tereno S, Guedeney N, Dugravier R, et al. Sécurité de l'attachement des jeunes enfants dans une population française vulnérable. *Encephale*. 2017;43(2):99-103. doi:10.1016/J.ENCEP.2015.11.006
70. Fraley RC, Brumbaugh CC. A Dynamical Systems Approach to Conceptualizing and Studying Stability and Change in Attachment Security. In: Rholes WS, Simpson JA, eds. *Adult Attachment: Theory, Research, and Clinical Implications*. New York, New York, USA: The Guilford Press; 2004:86-132.
71. Fraley RC, Spieker SJ. Are infant attachment patterns continuously or categorically distributed? A taxometric analysis of strange situation behavior. *Dev Psychol*. 2003;39(3):387-404.
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12760508>. Accessed September 12, 2018.
72. Pinquart M, Feußner C, Ahnert L. Meta-analytic evidence for stability in attachments from infancy to early adulthood. *Attach Hum Dev*. 2013;15(2):189-218. doi:10.1080/14616734.2013.746257
73. Kerns KA, Klepac L, Cole A. Peer relationships and preadolescents' perceptions of security in the child-mother relationship. *Dev Psychol*. 1996;32(3):457-466.
74. Target M, Fonagy P, Shmueli-Goetz Y. Attachment representations in school-age children: The development of the Child Attachment Interview (CAI). *J Child Psychother*. 2003;29(2):171-186. doi:10.1080/0075417031000138433
75. Guédeney N, Guédeney A, Gandillot S, Matos I. Évaluation de l'attachement durant l'enfance. *L'attachement Approch Théorique*. January 2015:255-267.

doi:10.1016/B978-2-294-74520-1.00022-5

76. Mares S, Graeff-martins AS. The clinical assessment of infants, preschoolers and their families. In: *Rey JM (Ed), IACAPAP e-Textbook of Child and Adolescent Mental Health*. édition en. Geneva: International Association for Child and Adolescent Psychiatry and Allied Professions 2017. Evaluation; 2017:1-21.
77. Zeanah CH, Chesher T, Boris NW, et al. Practice Parameter for the Assessment and Treatment of Children and Adolescents With Reactive Attachment Disorder and Disinhibited Social Engagement Disorder. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2016;55(11):990-1003.
doi:10.1016/J.JAAC.2016.08.004
78. Fearon RP, Bakermans-Kranenburg MJ, van IJzendoorn MH, Lapsley A-M, Roisman GI. The Significance of Insecure Attachment and Disorganization in the Development of Children's Externalizing Behavior: A Meta-Analytic Study. *Child Dev*. 2010;81(2):435-456. doi:10.1111/j.1467-8624.2009.01405.x
79. Groh AM, Roisman GI, van IJzendoorn MH, Bakermans-Kranenburg MJ, Fearon RP. The Significance of Insecure and Disorganized Attachment for Children's Internalizing Symptoms: A Meta-Analytic Study. *Child Dev*. 2012;83(2):no-no. doi:10.1111/j.1467-8624.2011.01711.x
80. Zeanah CH, Gleason MM. Annual research review: Attachment disorders in early childhood--clinical presentation, causes, correlates, and treatment. *J Child Psychol Psychiatry*. 2015;56(3):207-222. doi:10.1111/jcpp.12347
81. Tizard B, Hodges J. The effect of early institutional rearing on the development of eight year old children. *J Child Psychol Psychiatry*. 1978;19(2):99-118.

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/670339>. Accessed September 13, 2018.

82. Tizard B, Rees J. The effect of early institutional rearing on the behaviour problems and affectional relationships of four-year-old children. *J Child Psychol Psychiatry*. 1975;16(1):61-73. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1123417>. Accessed September 13, 2018.
83. Guédeney N, Guédeney A, Guédeney N, Leblanc S. Attachement désorganisé chez l'enfant. *L'attachement Approch Théorique*. January 2015:299-310. doi:10.1016/B978-2-294-74520-1.00025-0
84. Main M, Hesse E. Parents' unresolved traumatic experiences are related to infant disorganized attachment status: Is frightened and/or frightening parental behavior the linking mechanism? In M. T. Greenberg, D. Cicchetti, & E. M. Cummings. In: Greenberg MT, Cicchetti D, Cummings EM, eds. *The John D. and Catherine T. MacArthur Foundation Series on Mental Health and Development. Attachment in the Preschool Years: Theory, Research, and Intervention*. Chicago: University of Chicago Press; 1990:161-182.
85. van IJzendoorn MH. Adult attachment representations, parental responsiveness, and infant attachment: a meta-analysis on the predictive validity of the Adult Attachment Interview. *Psychol Bull*. 1995;117(3):387-403. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7777645>. Accessed September 16, 2018.
86. Fearon RMP, Van IJzendoorn MH, Fonagy P, Bakermans-Kranenburg MJ, Schuengel C, Bokhorst CL. In search of shared and nonshared environmental factors in security of attachment: A behavior-genetic study of the association between sensitivity and attachment security. *Dev Psychol*. 2006;42(6):1026-1040. doi:10.1037/0012-1649.42.6.1026

87. Guédeney N, Guédeney A, Tereno S, Guédeney N. Transmission intergénérationnelle de l'attachement. *L'attachement Approch Théorique*. January 2015:57-72. doi:10.1016/B978-2-294-74520-1.00006-7
88. Main M, Kaplan N, Cassidy J. Security in Infancy, Childhood, and Adulthood: A Move to the Level of Representation. *Monogr Soc Res Child Dev*. 1985;50(1/2):66. doi:10.2307/3333827
89. Fearon RMP, Van IJzendoorn MH, Fonagy P, Bakermans-Kranenburg MJ, Schuengel C, Bokhorst CL. In search of shared and nonshared environmental factors in security of attachment: A behavior-genetic study of the association between sensitivity and attachment security. *Dev Psychol*. 2006;42(6):1026-1040. doi:10.1037/0012-1649.42.6.1026
90. Moss E, Cyr C, Dubois-Comtois K. Attachment at Early School Age and Developmental Risk: Examining Family Contexts and Behavior Problems of Controlling-Caregiving, Controlling-Punitive, and Behaviorally Disorganized Children. *Dev Psychol*. 2004;40(4):519-532. doi:10.1037/0012-1649.40.4.519
91. Carlson EA. A prospective longitudinal study of attachment disorganization/disorientation. *Child Dev*. 1998;69(4):1107-1128. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9768489>. Accessed September 13, 2018.
92. Guédeney N, Guédeney A, Guédeney N. Maltraitance et négligence de l'enfant : apport de la théorie de l'attachement. *L'attachement Approch Clin Thérapeutique*. January 2016:99-113. doi:10.1016/B978-2-294-74519-5.00008-7
93. Cyr C, Euser EM, Bakermans-Kranenburg MJ, Van IJzendoorn MH. Attachment security and disorganization in maltreating and high-risk families: A series of

- meta-analyses. *Dev Psychopathol.* 2010;22(01):87.
doi:10.1017/S0954579409990289
94. Guédeney N, Guédeney A, Rabouam C. Conflits parentaux et divorce : effets sur les enfants. *L'attachement Approch Clin Thérapeutique.* January 2016:11-22. doi:10.1016/B978-2-294-74519-5.00002-6
95. Guédeney N, Guédeney A, Dugravier R, de Bodinat LD. Conséquences des troubles psychiatriques maternels sur le caregiving. *L'attachement Approch Clin Thérapeutique.* January 2016:159-174. doi:10.1016/B978-2-294-74519-5.00012-9
96. Teti D, Gelfand D, Messinger D, Isabella R. Maternal depression and the quality of early attachment. *Dev Psychol.* 1995;31(3):364-376.
doi:10.1037/0012-1649.31.3.364
97. Dozier M, Rutter M. Challenges to the development of attachment relationships faced by young children in foster and adoptive care. In: Cassidy J, Shaver PR, eds. *Handbook of Attachment: Theory, Research, and Clinical Applications.* New York, New York, USA: Guilford Press; 2008:698-717.
98. Van Den Dries L, Juffer F, Van Ijzendoorn MH, Bakermans-Kranenburg MJ, Alink LRA. Infants' responsiveness, attachment, and indiscriminate friendliness after international adoption from institutions or foster care in China: Application of Emotional Availability Scales to adoptive families. *Dev Psychopathol.* 2012;24(01):49-64. doi:10.1017/S0954579411000654
99. Fisher PA, Van Ryzin MJ, Gunnar MR. Mitigating HPA axis dysregulation associated with placement changes in foster care. *Psychoneuroendocrinology.* 2011;36(4):531-539. doi:10.1016/j.psyneuen.2010.08.007

100. Zeanah CH, Nelson CA, Fox NA, et al. Designing research to study the effects of institutionalization on brain and behavioral development: the Bucharest Early Intervention Project. *Dev Psychopathol.* 2003;15(4):885-907. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14984131>. Accessed September 15, 2018.
101. Zeanah CH, Fox NA, Nelson CA. The Bucharest Early Intervention Project: case study in the ethics of mental health research. *J Nerv Ment Dis.* 2012;200(3):243-247. doi:10.1097/NMD.0b013e318247d275
102. Zeanah CH, Smyke AT, Koga SF, Carlson E, Bucharest Early Intervention Project Core Group. Attachment in Institutionalized and Community Children in Romania. *Child Dev.* 2005;76(5):1015-1028. doi:10.1111/j.1467-8624.2005.00894.x
103. Sroufe LA, Carlson EA, Levy AK, Egeland B. Implications of attachment theory for developmental psychopathology. *Dev Psychopathol.* 1999;11(1):1-13. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10208353>. Accessed September 12, 2018.
104. Tereno S, Soares I, Martins E, Sampaio D, Carlson E. La théorie de l'attachement : son importance dans un contexte pédiatrique. *Devenir.* 2007;19(2):151. doi:10.3917/dev.072.0151
105. Gervai J. Environmental and genetic influences on early attachment. *Child Adolesc Psychiatry Ment Health.* 2009;3(1):25. doi:10.1186/1753-2000-3-25
106. Boris NW, Zeanah CH. Disturbances and disorders of attachment in infancy: An overview. *Infant Ment Health J.* 1999;20(1):1-9. doi:10.1002/(SICI)1097-0355(199921)20:1<1::AID-IMHJ1>3.0.CO;2-V

107. Guédeney N, Guédeney A, Guédeney A, Guédeney N. Troubles de l'attachement chez le jeune enfant. *L'attachement Approch Clin Thérapeutique*. January 2016:175-188. doi:10.1016/B978-2-294-74519-5.00013-0
108. Zephyr L, Monette S, Cyr C, St-André M. Coup d'oeil sur les troubles de l'attachement. Les troubles de l'attachement durant l'enfance : état des lieux. http://observatoiremaltraitance.ca/Pages/Coup_d'oeil_sur_les_troubles_de_l'attachement_durant_l'enfance.aspx. Published 2015.
109. Willemsen-Swinkels SH, Bakermans-Kranenburg MJ, Buitelaar JK, van IJzendoorn MH, van Engeland H. Insecure and disorganised attachment in children with a pervasive developmental disorder: relationship with social interaction and heart rate. *J Child Psychol Psychiatry*. 2000;41(6):759-767. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11039688>. Accessed September 14, 2018.
110. Minnis H, Macmillan S, Pritchett R, et al. Prevalence of reactive attachment disorder in a deprived population. *Br J Psychiatry*. 2013;202(5):342-346. doi:10.1192/bjp.bp.112.114074
111. Zeanah CH, Scheeringa M, Boris NW, Heller SS, Smyke AT, Trapani J. Reactive attachment disorder in maltreated toddlers. *Child Abuse Negl*. 2004;28(8):877-888. doi:10.1016/j.chiabu.2004.01.010
112. Raaska H, Elovainio M, Sinkkonen J, Matomäki J, Mäkipää S, Lapinleimu H. Internationally adopted children in Finland: parental evaluations of symptoms of reactive attachment disorder and learning difficulties - FINADO study. *Child Care Health Dev*. 2012;38(5):697-705. doi:10.1111/j.1365-2214.2011.01289.x

113. Guédeney N, Guédeney A, Tereno S, Atger F, Bekhechi V. Mentalisation et attachement. *L'attachement Approch Théorique*. January 2015:311-321.
doi:10.1016/B978-2-294-74520-1.00026-2
114. Fonagy P, Bateman AW. Mechanisms of change in mentalization-based treatment of BPD. *J Clin Psychol*. 2006;62(4):411-430. doi:10.1002/jclp.20241
115. Ordway MR, Webb D, Sadler LS, Slade A. Parental Reflective Functioning: An Approach to Enhancing Parent-Child Relationships in Pediatric Primary Care. *J Pediatr Heal Care*. 2015;29(4):325-334. doi:10.1016/j.pedhc.2014.12.002
116. Suchman N, Mayes L, Conti J, Slade A, Rounsaville B. Rethinking parenting interventions for drug-dependent mothers: from behavior management to fostering emotional bonds. *J Subst Abuse Treat*. 2004;27(3):179-185.
doi:10.1016/j.jsat.2004.06.008
117. Franc N, Maury M, Purper-Ouakil D. Trouble déficit de l'attention/hyperactivité (TDAH) : quels liens avec l'attachement ? *Encephale*. 2009;35(3):256-261.
doi:10.1016/J.ENCEP.2008.04.007
118. Purper-Ouakil D, Franc N. Dysfonctionnements émotionnels dans le trouble déficit d'attention/hyperactivité (TDAH). *Arch Pédiatrie*. 2011;18(6):679-685.
doi:10.1016/J.ARCPED.2011.03.003
119. Pinto C, Turton P, Hughes P, White S, Gillberg C. ADHD and Infant Disorganized Attachment. *J Atten Disord*. 2006;10(1):83-91.
doi:10.1177/1087054705286058
120. Thorell LB, Rydell A-M, Bohlin G. Parent-child attachment and executive functioning in relation to ADHD symptoms in middle childhood. *Attach Hum*

- Dev.* 2012;14(5):517-532. doi:10.1080/14616734.2012.706396
121. Kissgen R, Franke S. An attachment research perspective on ADHD.
Neuropsychiatr. 2016;30(2):63-68. doi:10.1007/s40211-016-0182-1
122. Greenberg MT, Speltz ML, DeKlyen M, Endriga MC. Attachment security in preschoolers with and without externalizing behavior problems: A replication.
Dev Psychopathol. 1991;3(04):413. doi:10.1017/S0954579400007604
123. Roskam I, Stievenart M, Tessier R, et al. Another way of thinking about ADHD: the predictive role of early attachment deprivation in adolescents' level of symptoms. *Soc Psychiatry Psychiatr Epidemiol.* 2014;49(1):133-144.
doi:10.1007/s00127-013-0685-z
124. Lindblad F, Ringbäck Weitof G, Hjern A. ADHD in international adoptees: a national cohort study. *Eur Child Adolesc Psychiatry.* 2010;19(1):37-44.
doi:10.1007/s00787-009-0038-3
125. Guédeney N, Guédeney A, Dugravier R, de Bodinat LD. Conséquences des troubles psychiatriques maternels sur le caregiving. *L'attachement Approch Clin Thérapeutique.* January 2016:159-174. doi:10.1016/B978-2-294-74519-5.00012-9
126. Braconnier A. Entretien avec Jean Bergeret. *Le Carnet PSY.* 2004;93(7):33.
doi:10.3917/lcp.093.0033
127. Luquet GH. *Le Dessin Infantin.* 4ème éditio. (Delachaux & Niestlé, ed.). Paris; 1984.
128. Widlöcher D. *L'interprétation Des Dessins d'enfants.* 15e éditio. (Mardaga, ed.). QPRIMONT; 2002.

129. Goodenough FL. *L'Intelligence d'après Le Dessin : Le Test Du Bonhomme*. (Presses universitaires de France, ed.); 1957.
130. Weil P-G. Le test d'un dessin d'un bonhomme comme contrôle périodique simple et rapide de la croissance mentale. *Enfance*. 1950;3(1):227-243. doi:10.3406/enfan.1950.2188
131. Abell SC, Horkheimer R, Nguyen SE. Intellectual evaluations of adolescents via human figure drawings: An empirical comparison of two methods. *J Clin Psychol*. 1998;54(6):811-815. doi:10.1002/(SICI)1097-4679(199810)54:6<811::AID-JCLP8>3.0.CO;2-J
132. Picard D, Baldy R. Le dessin de l'enfant et son usage dans la pratique psychologique. *Développements*. 2012;10(11). Picard D, Baldy R. Le dessin de l'enfant et son usage dans la pratique psychologique. *Développements*. 2012;10(1):45. doi:10.3917/devel.010.0045):45. doi:10.3917/devel.010.0045
133. Jolley RP, Vulic-Prtoric A. Croatian children's experience of war is not reflected in the size and placement of emotive topics in their drawings. *Br J Clin Psychol*. 2001;40(Pt 1):107-110. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11317945>. Accessed September 17, 2018.
134. Charlene B. Le dessin d'enfant : etude de son utilisation par 43 pedopsychiatres de Haute-Garonne. 2013.
135. Bergeret J, Lustin J-J. Clinique et théorie de la clinique infantile. *Psychol Pathol*. January 2012:222-316. doi:10.1016/B978-2-294-71483-2.00014-8
136. Bergeret J, Bergeret J. Les états-limites et leurs aménagements. *Psychol Pathol*. January 2012:198-214. doi:10.1016/B978-2-294-71483-2.00012-4

137. Bergeret J, Houser M. Aspect génétique. *Psychol Pathol*. January 2012:1-43.
doi:10.1016/B978-2-294-71483-2.00001-X
138. Bergeret J. *La Personnalité Normale et Pathologique*. (Bordas, ed.); 1974.
139. Spitz RA, Wolf KM. Anaclitic Depression. *Psychoanal Study Child*.
1946;2(1):313-342. doi:10.1080/00797308.1946.11823551
140. Spitz RA. La perte de la mère par le nourrisson. *Enfance*. 1948;1(5):373-391.
doi:10.3406/enfan.1948.1106
141. Bergeret J, Bergeret J. Problème des défenses. *Psychol Pathol*. January
2012:94-113. doi:10.1016/B978-2-294-71483-2.00004-5
142. Newport DJ, Calamaras MR, DeVane CL, et al. Atypical Antipsychotic
Administration During Late Pregnancy: Placental Passage and Obstetrical
Outcomes. *Am J Psychiatry*. 2007;164(8):1214-1220.
doi:10.1176/appi.ajp.2007.06111886
143. Haskey C, Galbally M. Mood stabilizers in pregnancy and child developmental
outcomes: A systematic review. *Aust New Zeal J Psychiatry*.
2017;51(11):1087-1097. doi:10.1177/0004867417726175
144. Gentile S, Fusco ML. Neurodevelopmental outcomes in infants exposed in
utero to antipsychotics: a systematic review of published data. *CNS Spectr*.
2017;22(03):273-281. doi:10.1017/S1092852916000699
145. Peng M, Gao K, Ding Y, et al. Effects of prenatal exposure to atypical
antipsychotics on postnatal development and growth of infants: a case-
controlled, prospective study. *Psychopharmacology (Berl)*. 2013;228(4):577-
584. doi:10.1007/s00213-013-3060-6

146. Ribaï P, Nguyen K, Hahn-Barma V, et al. Psychiatric and Cognitive Difficulties as Indicators of Juvenile Huntington Disease Onset in 29 Patients. *Arch Neurol.* 2007;64(6):813. doi:10.1001/archneur.64.6.813
147. Picard H, Le Seac'h A, Amado I, Gaillard R, Krebs M-O, Beauvillain C. Impaired saccadic adaptation in schizophrenic patients with high neurological soft sign scores. *Psychiatry Res.* 2012;199(1):12-18. doi:10.1016/j.psychres.2012.04.039
148. Mouchet-Mages S, Rodrigo S, Cachia A, et al. Correlations of cerebello-thalamo-prefrontal structure and neurological soft signs in patients with first-episode psychosis. *Acta Psychiatr Scand.* 2011;123(6):451-458. doi:10.1111/j.1600-0447.2010.01667.x
149. Gay O, Plaze M, Oppenheim C, et al. Cortex Morphology in First-Episode Psychosis Patients With Neurological Soft Signs. *Schizophr Bull.* 2013;39(4):820-829. doi:10.1093/schbul/sbs083
150. Krebs M-O, Gay O, Martinez G, Amado I. Signes neurologiques mineurs et contrôle moteur : ce qu'ils nous apprennent sur la schizophrénie, ses mécanismes et ses frontières. *Eur Psychiatry.* 2014;29(8):580-581. doi:10.1016/j.eurpsy.2014.09.282
151. Agrawal HR, Gunderson J, Holmes BM, Lyons-Ruth K. Attachment studies with borderline patients: a review. *Harv Rev Psychiatry.* 2004;12(2):94-104. doi:10.1080/10673220490447218
152. van Dijke A, Ford JD. Adult attachment and emotion dysregulation in borderline personality and somatoform disorders. *Borderline Personal Disord Emot dysregulation.* 2015;2:6. doi:10.1186/s40479-015-0026-9

153. Guédeney N, Guédeney A, Vulliez-Coady L, Darnaudéry M. Neurosciences et attachement. *L'attachement Approch Théorique*. January 2015:105-115.
doi:10.1016/B978-2-294-74520-1.00010-9
154. Grassi-Oliveira R, Ashy M, Stein LM. Psychobiology of childhood maltreatment: effects of allostatic load? *Rev Bras Psiquiatr*. 2008;30(1):60-68.
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18373020>. Accessed September 19, 2018.
155. Cicchetti D, Rogosch FA. Gene x Environment interaction and resilience: Effects of child maltreatment and serotonin, corticotropin releasing hormone, dopamine, and oxytocin genes. *Dev Psychopathol*. 2012;24(02):411-427.
doi:10.1017/S0954579412000077
156. Claudon P. Instabilité psychomotrice infantile et pathologie du lien. *Neuropsychiatr Enfance Adolesc*. 2001;49(3):200-210. doi:10.1016/S0222-9617(01)80080-5
157. Lecendreux M. TDAH, classification actuelle, problèmes et enjeux. *Inf Psychiatr*. 2011;87(5):379. doi:10.3917/inpsy.8705.0379
158. Jacquette A, Nava C, Gargiulo M, Heron D. Tests génétiques chez les mineurs. *Med Ther Pediatr*. 2014;17(1):15-22. doi:10.1684/mtp.2014.0506
159. Craufurd D, MacLeod R, Frontali M, et al. Diagnostic genetic testing for Huntington's disease. *Pract Neurol*. 2015;15(1):80-84. doi:10.1136/practneurol-2013-000790
160. National Commission for the Protection of Human Subjects of Biomedical and Behavioral Research. *The Belmont Report: Ethical Principles and Guidelines*

- for the Protection of Human Subjects of Research.* United States; 1978.
161. Rotundo G, Bidollari E, Ferrari D, et al. Generation of the induced pluripotent stem cell line CSSi006-A (3681) from a patient affected by advanced-stage Juvenile Onset Huntington's Disease. *Stem Cell Res.* 2018;29:174-178.
doi:10.1016/J.SCR.2018.04.008
 162. Insel T, Cuthbert B, Garvey M, et al. Research Domain Criteria (RDoC): Toward a New Classification Framework for Research on Mental Disorders. *Am J Psychiatry.* 2010;167(7):748-751. doi:10.1176/appi.ajp.2010.09091379
 163. AKRAM F, GIORDANO J. Research Domain Criteria as Psychiatric Nosology. *Cambridge Q Healthc Ethics.* 2017;26(04):592-601.
doi:10.1017/S096318011700010X
 164. Brun C, Demazeux S, Vittorio P Di, et al. La construction des catégories diagnostiques de maladie mentale. *Rev la régulation.* 2015;(17).
doi:10.4000/regulation.11299
 165. Chamak B, Cohen D. Les classifications en pédopsychiatrie : controverses et conflits d' intérêts. *Hermes (Wiesb).* 2013;66:95-103.
 166. Briffault X. Singularisations, contextualisations, interconnexions. *Perspect Psy.* 2017;56(2):133-141. doi:10.1051/ppsy/2017562133
 167. American Psychiatric Association., American Psychiatric Association. DSM-5 Task Force. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders : DSM-5.* American Psychiatric Association; 2013.
[https://www.appi.org/Course/Book/Subscription/JournalSubscription/id-3322/Diagnostic_and_Statistical_Manual_of_Mental_Disorders_%28DSM-](https://www.appi.org/Course/Book/Subscription/JournalSubscription/id-3322/Diagnostic_and_Statistical_Manual_of_Mental_Disorders_%28DSM-5%29)

5©%29. Accessed November 4, 2017.

AUTEUR : Phan Cécile

Date de Soutenance : 2 octobre 2018

Titre de la Thèse : Intrications neurologiques et psychopathologiques d'une instabilité psychomotrice. Etude du cas d'une enfant de 7 ans ayant une probable maladie de Huntington et un trouble de l'attachement.

Thèse - Médecine - Lille 2018

Cadre de classement : Psychiatrie

DES + spécialité : Psychiatrie

Mots-clés : Huntington juvénile, attachement, anaclitique, TDAH

Résumé :

L'instabilité psychomotrice fait partie des motifs de consultation les plus fréquents en pédopsychiatrie. Ce symptôme relève parfois du champ spécifique de la psychiatrie, parfois de la neurologie, et parfois des deux. Il nécessite une approche multidimensionnelle pour une investigation clinique approfondie.

Dans ce travail, notre objectif est de montrer comment intégrer la complémentarité des points de vue pluridisciplinaires permet de proposer une prise en charge cohérente et adaptée en pédopsychiatrie.

Nous illustrerons cette pratique à partir d'un cas complexe d'instabilité psychomotrice chez une enfant de 7 ans placée en famille d'accueil et ayant une histoire familiale de maladie de Huntington. Nous vous proposons de croiser les regards neurologiques, psychiatriques et psychopathologiques autour de ce cas en étayant chaque hypothèse clinique par une revue de littérature.

Après la description du cas, nous ferons une relecture du cas clinique avec un état des lieux des connaissances actuelles sur les aspects cliniques de la maladie de Huntington juvénile, la clinique de l'attachement et la psychopathologie du dessin de l'enfant.

Enfin, nous ferons une synthèse des approches et discuterons des enjeux de la prise en charge de cet enfant.

Composition du Jury :

Président : Pr Renaud Jardri

Asseseurs : Pr Sylvie Nguyen The Thich, Dr Patricia Do Dang, Dr Ali Amad, Dr François Medjkane