

L'identification sexuelle chez les filles atteintes d'hyperplasie congénitale des surrénales

M. PIERSON*; B. LEHEUP*; F. HIMON*; E. MANGIN et R. SAVONNIERE**

RESUMEN: Identificación sexual en jóvenes con hiperplasia suprarrenal congénita. Los autores hacen un balance médico y psicológico de 7 chicas con hiperplasia suprarrenal congénita por defecto de 21 hidroxilasa, que ya se hicieron adultas, entre una serie total de 50 casos. Todas las enfermas tienen una vida sexual normal y 5 de ellas están casadas y con hijos. Las diferentes fases de la identificación sexual fueron analizadas retrospectivamente en las 7 enfermas con la ayuda de sus médicos, padres y su propio testimonio. Un error en la selección civil del sexo, el único, necesitó un cambio en el registro a los 33 meses de edad. La incertidumbre acerca de un error en el sexo perturbó más a las madres que a las enfermas, que no parecen tener problemas importantes en su identificación sexual. Por el contrario, hay una correlación directa o indirecta entre las alteraciones del comportamiento social de las chicas y el desequilibrio que los padres sufren secundariamente a la enfermedad. **PALABRAS CLAVE:** HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA. IDENTIFICACIÓN SEXUAL.

SEXUAL IDENTIFICATION IN GIRLS WITH CONGENITAL ADRENAL HYPERPLASIA (SUMMARY): The authors draw up a medical and psychological balance of 7 girls with congenital adrenal hyperplasia by 21 hydroxylase defect, who became adults, among a total of 50 cases. All patients have a normal sexual life and 5 of them are married and have sons. The different phases of sexual identification have been retrospectively analyzed in the 7 patients with the help of their doctors, parents and their own evidence. An error, the only one, in the selection of sex needed a change in the official register at 3 months of age. The uncertainty about the wrong sex upset more to mothers than patients, who does not seem to have important problems about their sexual identification. On the contrary, there is a direct or indirect correlation between the social behaviour disturbs of girls and the imbalance of parents that they suffer secondary to the disease. **KEY WORDS:** CONGENITAL ADRENAL HYPERPLASIA. SEXUAL IDENTIFICATION.

INTRODUCTION

L. WILKINS et ses élèves, en découlant le mécanisme de la virilisation in utéro des fillettes atteintes de l'hyperplasie

congénitale des surrénales, et du même coup le moyen d'en stopper l'évolution, ont permis à des générations de patientes de parvenir à l'âge adulte et de mener une existence acceptable.

* Service de Pédiatrie I - Hôpital d'Enfants - Centre Hospitalo-Universitaire de Nancy (Allée du Morvan - 54500 - VANDOEUVRE-les-NANCY. France).

** Clinique de Psychiatrie Infanto-Juvenile (Pr. TRIDON) — Hôpital J. B. Thiéry (13, rue de la République - 54320 - MAXEVILLE. France).

Tirés à part: Professeur M. PIERSON.

Avant d'y parvenir, les patientes auront naturellement dû supporter le lourd passé d'un traitement permanent pendant toute l'enfance avec ce que cela représente de pesanteur psychologique et familiale du fait: des consultations fréquentes, des hospitalisations heureusement exceptionnelles, mais aussi des examens biologiques, des examens gynécologiques, et surtout des interventions restauratrices sur les organes génitaux externes.

Si le résultat est extrêmement positif sur le plan médical, somatique et endocrinien, les patientes traitées dans la période déjà ancienne ne sont pas toujours parvenues à l'âge adulte avec un résultat sexuel —anatomique et fonctionnel— sans défaut. Bon nombre même se considèrent comme handicapées.

Les jeunes filles traitées dans de meilleures conditions, qui ont bénéficié des progrès thérapeutiques acquis au fil de l'expérience des équipes pédiatriques, sont parvenues à l'âge adulte avec une taille et une morphologie féminine normales. Leurs fonctions sexuelles se sont établies à l'âge normal et en tous points comparables aux filles du même âge. Leur sexualité n'est pas différente des autres, beaucoup d'entre elles ont eu une vie sexuelle satisfaisante et sont devenues des mères heureuses avec des enfants bien portants.

Dès les années 1960, les Psychiatres du Groupe de WILKINS, MONEY et HAMPTON (1, 2) notamment, avaient soulevé la question de savoir si cette affection ne provoquait pas des perturbations importantes de l'image de soi et de l'identification sexuelle en raison de la forte imprégnation androgénique de ces petites filles avant même la naissance. Les premières enquêtes étaient assez affirmatives sur ce sujet et MONEY n'hésitait pas à dire que l'identité du sexe féminin était jamais acquise pour ces filles, restées presque toutes des «garçons manqués».

STOLLER, Psychanalyste, entrepris une étude à long terme sur une dizaine d'années et publia ses résultats en 1968. Son travail sert encore de pilote à la plupart des études analytiques. Ces études ont été reprises en France dès par SOULE et par KREISLER, avec des conclusions nettement plus nuancées.

A partir de l'expérience de notre Groupe d'Endocrinologie Infantile, qui a suivi depuis les années 1960 une cinquantaine de filles atteintes d'hyperplasie congénitale avec une certaine homogénéité dans le suivi des malades, nous avons voulu, à notre tour, tenter d'évaluer d'une façon plus directe, l'impact de la maladie, des traitements, des relations Médecin-malade-famille et, en général, des autres composantes de l'environnement sur le phénomène identité du genre et sur son élaboration: l'identification sexuelle. Parmi 20 patients qui pouvaient se prêter à ce type d'étude, nous avons sélectionné les 7 des plus démonstratives, qui font l'objet de la description suivante.

OBSERVATIONS

De l'ensemble de nos patientes, 7 sont des adultes depuis plusieurs années. Trois d'entre elles, âgées respectivement de 30, 28 et 20 ans, sont mariées et ont deux enfants chacune. Nous n'avons pas pu, pour elles, reprendre un protocole d'étude psychologique aussi détaillé que pour les 4 autres, mais sur de nombreux points, nous avons des données confrontables avec les autres (Tableau I).

Observation n° 1

Nicole R..., née en 1950, de parents bien portants: taille des parents: 165-150. Le couple se séparera et elle sera élevée par sa mère seule. Née à 8 mois (36 semaines), pesant 4.100 g. pour une taille

de 52 cm., les circonstances de la naissance expliquent qu'on n'a pas porté attention à l'aspect des organes génitaux. Il n'est pas signalé de difficultés de la période néonatale, et retrospectivement, on peut noter l'accélération de la croissance staturale et pondérale à partir de la première année de vie. La mère a noté l'apparition de poils pubiens vers 3 ans. L'aspect «athlétique» de la fillette a été remarqué à l'école maternelle.

A l'entrée à l'école primaire, Nicole, âgée de 6 ans, mesurait 131 cm., et pesait 30 kg. Elle était très masculine de trait avec de l'acné et un peu de moustache. Les premiers médecins consultés s'étonnent de cet état et découvrent pour la première fois l'anomalie des organes génitaux externes. La région pubienne est recouverte de poils, stade V selon PRADER. Un organe érectile médian mesurant près de 10 cm. surplombe une fente très petite, ressemblant à un urèthre hypospade. Les replis labio-scrotaux latéraux sont séparés et ne contiennent aucun organe glandulaire.

Le Chirurgien consulté diagnostique une ambiguïté sexuelle. Le diagnostic exact d'hyperplasie congénitale à forme virilisante pure est porté et le traitement médical est mis en route.

A 7 ans et demi, la taille est de 139 cm., le poids de 34 kg., l'âge osseux de 15 ans. Les premiers signes de puberté féminine: développement des seins, apparaissent à 9 ans et demi. La taille est de 145 cm. La ménarche à 12 ans et demi: taille 150,5 cm., âge osseux: 16 ans. La puberté est complète à 13 ans. Pendant ce temps, Nicole a suivi une scolarité régulière mais médiocre. Elle n'est pas très douée et peu motivée, dolente malgré une apparence physique très masculine. Le clitoris a beaucoup diminué avec le traitement médical. Une ablation subtotale a été réalisée à 10 ans. Le vagin s'est dilaté

en partie spontanément et quelques dilations l'ont rendu fonctionnel. A 17 ans, les premières relations sexuelles ont pu avoir lieu sans problèmes majeurs. A 18 ans: naissance d'un premier enfant bien portant, garçon suivi en consultation pendant quelques mois. A 19 ans: deuxième grossesse, sans difficulté et naissance d'une fille normale. A l'occasion de ces grossesses et des naissances, Nicole a bien voulu reprendre contact avec l'Equipe Médicale qui l'a suivie pendant toute son enfance.

Elle a souffert de sa situation de fillette trop développée aux traits masculins et de cet organe qu'elle identifie à un pénis, même après l'intervention d'ablation. Sa mère, elle-même perturbée par la divorce, n'a pas été capable de la situer clairement par rapport à cet objet. Mois, heureusement, l'apparition des règles, puis les premiers contacts sexuels ont été très encourageants.

Malgré l'opposition de sa mère, elle avait des relations régulières avec le père de son premier enfant, ce qui la rassurait pleinement sur sa situation de femme.

La situation de Nicole est assez originale car il n'y a eu aucune «ambiguïté» sur son sexe féminin jusque vers l'âge de 7 ans, et la situation familiale, avec une mère seule, a eu plus d'impact sur sa personnalité que le problème de la virilisation tardive.

Observation n° 2

Marcelle R... est née le 20 juin 1955. C'est le deuxième enfant, le premier né est un garçon de 18 mois, bien portant. Elle est la première patiente diagnostiquée en 1955. La sage-femme, intriguée par l'aspect des organes génitaux externes, le déclarera comme un garçon. On le prénomera Marcel. Il pèse 3.200 g., mais dès les premiers jours, il a du mal de boire et se déshydrate. Il est accueilli au Service à 17

jours. On note tout de suite l'ambiguïté sexuelle type III de PRADER. Le syndrome de perte de sel est important. Le diagnostic sera confirmé sur l'élimination très élevée des 17 cétostéroïdes et présence de pregnantriol.

Le traitement est mis en route à 2 mois, avec un résultat très rapide à la fois sur le plan somatique et sur celui de l'aspect anatomique des organes génitaux. Le changement d'état civil, s'il ne semble pas beaucoup poser de problème de transcription (Marcelle pour Marcel), est en fait mal vécu par la mère. Le milieu est assez fruste. De plus, le traitement n'est pas très bien suivi, et l'enfant sera hospitalisée à plusieurs reprises pendant les cinq premières années.

La croissance staturale et pondérale est rapide pendant les trois premières années de vie: à 3 ans: 104 cm., et l'âge osseux progresse également très vite: environ 6 ans. Les doses thérapeutiques sont augmentées et la croissance se ralentit. Le clitoris a été enfoui à 7 ans.

* L'enfant est perdue de vue pendant plusieurs années, mais le traitement a été suivi tant bien que mal. La puberté a débuté vers 10 ans, la taille était alors de 145 cm., et l'âge osseux de 16 ans. Premières règles à 12 ans, après plastie vaginale.

Observation n° 3

Fabienne C.H... est née le 11 septembre 1966, de parents bien portants, non consanguins, et de taille supérieure à la moyenne: père: 1 m. 77, mère: 1 m. 73. Poids de naissance: 3.200 g. Diagnostic d'hyperplasie congénitale des surrénales posé à 2 mois, sur l'association ambiguïté des organes génitaux externes, type 3 de PRADER, et vomissements accompagnés de mauvaise prise de poids. Diabète sodé évident. Confirmation biologique immédiate et traitement. La croissance se fait régulièrement.

Le traitement est très bien accepté et bien donné par la famille. A 8 ans, on pratique un enfouissement du clitoris. Les premiers signes de puberté apparaissent à 9 ans et demi. A cette date, Fabienne mesure 137 cm. L'âge osseux est de 12 ans 8 mois. Les règles débutent à 12 ans pour une taille de 148 cm. et une maturation osseuse de 14 ans et demi. On pratique une plastie vaginale à ce moment. La croissance se poursuit encore une année pour se terminer à 151? cm. L'enfance de Fabienne n'a pas été perturbée grâce au diagnostic précoce, et surtout à l'extrême compliance des parents, surtout de la mère. Les entretiens avec Fabienne n'ont pratiquement jamais posé de problèmes et la question sexuelle a été abordée lors de la première intervention. L'étude psychologique approfondie à 19 ans a pu être réalisée sans réticence.

Observation n° 4

Sandrine R... est née le 11 mars 1966, d'une famille modeste et peu attentive. Grossesse normale, accouchement à terme. 3.400 g. L'anomalie des organes génitaux externes est notée: pseudohermaphroditisme de type III: il n'y a pas d'incidents métaboliques et le diagnostic d'hyperplasie n'est pas porté. Il sera suspecté à 5 ans sur le vu du développement du clitoris et de la pilosité pubienne, ainsi que l'avance staturale (123 cm.), correspondant à 7 ans 9 mois, et un âge osseux de 11 ans.

Traitement mis en route mais qualité du suivi médiocre. Néanmoins, les signes de puberté se précisent à partir de 6 ans et demi. L'âge osseux est alors de 12 ans et la taille de 131 cm. Un contrôle à 14 ans et demi, après plusieurs années de «relâchement», constate que la taille adulte est pratiquement atteinte: 151,5 cm. pour un âge osseux supérieur à 17 ans, mais les règles ne sont pas apparues.

On pratique l'enfouissement du clitoris. Le traitement est mal adapté et mal

suivi, la famille peu coopérante et l'adolescence très immature. Après réajustement thérapeutique, les règles apparaîtront à 15 ans, irrégulièrement pendant les deux premières années. A l'âge de 19 ans, la jeune fille est très renfermée et il est difficile d'aborder avec elle les problèmes sexuels, pas plus qu'avec la famille. On ne sait pas grand chose d'une sexualité probable mais plus on moins secrète.

Observation n° 5

Corinne K...-C... est née de 17 juillet 1961. 2e enfant d'un couple dynamique et évolué, mais qui, malheureusement, va se séparer peu de temps après la naissance de Corinne. L'anomalie des organes génitaux externes a été reconnue à la naissance. Il s'agit d'un type III de PRADER. On hésite un peu sur le sexe à déclarer. Une certaine angoisse maternelle s'installe mais celle-ci est accrue du fait de problèmes conjugaux. Personne ne soulève le diagnostic de troubles endocrinien. Ils ne sont suspectés qu'à 5 ans, à cause de l'apparition d'une pilosité pubienne et de l'augmentation de volume du clitoris. Le diagnostic est porté à 5 ans 4 mois: Corinne est grande: 119 cm., et musclée. L'âge osseux correspond à 8 ans et demi.

Le traitement est mis en route, malheureusement plus ou moins bien suivi du fait du divorce des parents. L'ouverture du sinus uro-génital est réalisée à 5 ans et demi. Les premiers signes de puberté apparaissent à 8 ans 4 mois. A ce moment, Corinne mesure 131 cm. et l'âge osseux est de 11 ans 3 mois. On pratique une clitoridectomie sub-totale. Les premières règles font leur apparition à 11 ans 7 mois. La taille est alors de 146 cm., le poids de 38 kg., l'âge osseux de 12 ans. A partir de cette période, la situation familiale s'étant stabilisée, Corinne semble bien plus motivée pour son traitement et la puberté s'achève dans de

bonnes conditions. L'examen gynécologique montre un vagin anatomiquement satisfaisant, qui ne nécessite plus d'intervention, ni même de dilatation.

Revue à l'âge de 21 ans, Corinne se prête facilement aux examens demandés, et à l'entretien psychologique. Elle s'est mariée il y a un an et vient de mettre au monde un garçon bien désiré, et sans problème de grossesse ni d'accouchement.

Taille adulte acquise: 152,5 cm. (mère: 1 m. 55, père: 1 m. 83). Morphologie très féminine. Sexualité en activité, sans problèmes apparents. Désire se marier et avoir des enfants. L'essentiel de ses perturbations réside dans la séparation des parents.

Observation n° 6

Collette BR..., épouse S... est née en 1958. Le pseudohermaphrodisme de type III a été noté à la naissance mais le diagnostic d'hyperplasie congénitale des surrénales n'a pas été fait. Pas d'incident notable pendant les premières années de vie. Le sexe féminin n'a pas été mis en discussion, et l'enfant élevée en fille.

Le diagnostic et le traitement ont été mis en oeuvre à 8 ans 9 mois. A ce moment, la taille est de 148 cm., et l'âge osseux de 12 ans 9 mois. La virilisation était importante, notamment la pilosité génitale. Les seins se sont développés dès la mise en route du traitement, et les règles sont apparues à 9 ans 10 mois. La taille était alors de 158,5 cm. Le poids de 51 kg., et l'âge osseux de 13 ans 9 mois. Un arrêt intempestif de traitement fit stopper les règles. La reprise après quelques mois les fit réapparaître. Ce n'est qu'à 17 ans qu'on pratiqua une plastie périnéale qui permit rapidement des rapports sexuels satisfaisants. A 20 ans, Collette avait une vie conjugale normale et elle mit au monde à 22 ans, un enfant normal à terme par voie basse (ventouse) et un deuxième

TABLEAU I. RESUME DE LES 7 OBSERVATIONS

	Nicole R...	Marcelle R...	Fabienne CH...	Sandrine R...	Corinne K...-C...	Colette B...	Michèle G...
Famille	Mère célibataire	Fruste	Bien	Médiocre	Bien. Divorce	M. Célib.	Difficile divorce
N° fratrie	2	2	3	1	2	2	1
Terme	36 semaines	36 sem.	N	N	N	N	N
P.N.	4.100 g.	3.200 g.	3.500 g.	3.400 g.	3.600 g.	?	3.400 g.
Taille	53 cm.	50 cm.	51 cm.	50 cm.	50 cm.	?	51 cm.
O.G.E.	Pas noté	PRADER 3	Stade 3	Stade 3	Stade 3	Stade 3	Stade 3
Diagnostic	7 ans	2 mois	2 mois	5 ans	5 A 4 M	8 A 9 M	3 semaines
A.O.	16 ans	1 an	9 mois	11 ans	8 A 1 M	12 A 9 M	12 mois
A. St.	137 cm.	1 an	9 mois	7 A 3 M	7	12 A 3 M	55 cm.
Traitement	+	±	++	+	++	+	+
Puberté II	10 ans	10 ans	9 ans ½	6 A 6 M	8 A 4 M	8	9 ans
A.O.	16 ans	15 ans	12 ans	12 ans	11 A 7 M	12	12 ans
1ère règles	12 ans	12 ans	12 ans	15 ans	14 ans	9 A 10 M	12 ans
A.O.	16 ans	16 ans	14 ans ½	14 ans	146 cm.	13 A 7 M	13 ans
A. St.	145 cm.	145 cm.	148 cm.	145 cm.	N	158 cm.	155 cm.
Cycles	N	±	N	N	N	N	N
Sexualité	N	?	N	?	1 enfant	N	N
Fécondité	2 enfants	?	?	?	Bon	2 enfants	?
Niveau Mental	N	N	Bon	Bon	±	Bon	N
Scolarité	±	0	Bien	Bien	Mariée	Bien	±
Status fam.	Mariée	0	Mariée	Concub.	Bien	Mariée	Célibataire
Etat psych.	Bien	Caractérielle	Bien	Bien	8	Bien	± Bien
Eufouissement	8 ectomie	7	8	11 ans	Non	9	6 et 9 ans
Plastie	12 ans	10	12	15 ans	152 cm.	17 ans	10 ans
Taille adulte	150,5 cm.	149 cm.	151,5 cm.	151,5 cm.		165 cm.	151 cm.

me, deux ans plus tard. Les contacts avec cette jeune femme sont faciles.

Sa taille est de 167 cm., son morphotype est bien féminin, malgré une musculature «sportive» et une pilosité sexuelle abondante. Elle se sent tout à fait bien «dans sa peau» et ne conserve que le souvenir désagréable de la plastie vaginale et des dilatations quotidiennes poursuivies pendant une année.

Observation n° 7

Michèle G... est née le 14 mars 1968. Le diagnostic de pseudo-hermaphroditisme stade IV de PRADER est porté à la naissance. Michèle est déclarée et élevée en fille.

A 6 ans, on procède à on constate au cours d'une consultation des signes avancés de puberté avec un morphotype qui se masculinise: on procède à un ré-enfouissement du clitoris et à la réadaptation du traitement hormonal: HYDROCORTISONE et FLUDROCORTISONE.

La génitographie montre le bon développement du vagin et de l'utérus. Une vulvoplastie est pratiquée à 10 ans. Une vaginoplastie d'agrandissement à 13 ans, suivie de dilatations vaginales jusque 14 ans et demi. L'évolution pubertaire se produit spontanément vers 12 ans. Michèle a ses premières règles à 12 ans et demi.

Sur le plan socio-familial, Michèle est assez défavorisée. Elle est le produit d'une grossesse accidentelle et culpabilisée d'une mère de 16 ans. Elle est confiée à la grand-mère maternelle pendant 4 ans. la mère, remariée deux fois, la prend chez elle à 6 ans, mais peu de temps: jusqu'au second divorce. Michèle est alors placée en Foyer. A 13 ans et demi, elle intègre un autre foyer, sa grand-mère ne voulant pas la reprendre chez elle. Nous rencontrons Michèle à 14 ans. Dépressive et agressive (proteste contre sa maladie, contre son père, etc...), elle se montre attachée à sa mère (qui l'a abandonnée et vit dans le

sud de la France), et à sa grand-mère maternelle. Elle sait qu'à la naissance, «on l'avait prise pour un garçon», mais elle ne manifeste aucun doute quant à son identité féminine, au cours d'entretiens répétés. Cette orientation se fit plus nette dans les mois suivants, Michèle devint plus coquette, exprima le désir de se marier et d'avoir des enfants, avait un petit ami et prenait la pilule.

Peur-être pourrait-on supposer que le doute initial, ou l'erreur de la nature, s'était déplacé sur des conflits moins vitaux que le choix du sexe psychologique: Michèle semblait sensible aux situations de mensonges, et y réagissait par une certaine culpabilité (coupable d'avoir aidé sa mère à divorcer, en usant d'un mensonge; mal à l'aise de ne pouvoir révéler à ses deux demi-soeurs qu'elle était aussi de la famille).

RESULTATS

Nous avons retrouvé dans toutes nos observations, certaines caractéristiques communes:

L'ambiguïté des organes génitaux externes à la naissance a le plus souvent eu un impact très important sur la mère, puis sur la famille; tandis que l'identité sexuelle a pu s'établir sans ambiguïté chez nos patientes.

Par ailleurs, les relations mère-fille se sont souvent avérées conflictuelles, reflétant par là parfois les conflits internes des adolescentes, mais n'entamant en rien leur certitude d'être des filles; leur maladie, les contraintes et les agressions qu'elle impose, n'est cependant pas étrangère à la forme des conflits (cf. Michèle G.).

La certitude que toutes nos patientes avaient d'être des filles, était bien intégrée dans leur JE, elles pouvaient parler de leur désir en tant qu'être sexué. La

persistance d'un bourgeon péniforme au-delà de l'âge de 2 ans, ou la masculinisation tardive survenues chez certaines de nos patientes (Nicole R.) n'ont pu entamer cette certitude; par contre, ces aléas de leur maladie ont déclenché des réactions diverses, réactions retrouvées habituellement devant ce qui est ressenti comme une menace, une atteinte à l'intégrité de l'image corporelle.

DISCUSSION

Selon L. KREISLER, l'identité sexuelle est le fait, pour un individu, de se reconnaître et d'être reconnu par autrui, comme appartenant au sexe féminin ou au sexe masculin.

L'étude des ambiguïtés et des intersexualités a bien contribué à éclairer les aspects et la genèse de la psychosexualité normale.

Trois constatations se sont successivement dégagées, que nous retrouvons bien expliquées chez nos patientes:

1. L'identification sexuelle s'élabore conformément au sexe éducatif, même si celui-ci est en contradiction avec le sexe génétique ou biosomatique.

Le sexe dans lequel la mère va élever son enfant est essentiellement déterminé par l'aspect des OGE. Dans les cas d'ambiguïté des OGE, le rôle du personnel médical est déterminant: son attitude sans ambiguïté procurera à la mère la certitude que la nature ne peut lui donner.

2. Très précoce, l'identité sexuelle est établie de façon sûre à 2 ans, et sans doute même avant.

3. L'identité sexuelle est indélébile. Elle forme une empreinte psychologique, et sa remise en cause au-delà de 2-3 ans a toujours provoqué des troubles importants (sauf dans le cas de «personnalité hermaphrodite»).

Actuellement, ce problème est devenu très rare, une seule fois dans notre expérience, le sexe a dû être rectifié à l'état civil, à 3 mois, et cela n'a pas posé de problèmes majeurs.

Trois éléments vont contribuer à l'établissement de l'identité sexuelle, selon R. STOLLER: la mère, avec derrière elle la pression d'institutions sociales, ancrées dans le registre biologique; l'enfant, avec son apparence physique et sa dynamique interne de développement; la relation entre ces deux éléments, relation dyadique, relation d'identifications.

1. *Le pôle maternel*: La grossesse et la maternité représentent pour la femme, un nouveau stade dans son évolution affective. La période des premières semaines après l'accouchement, dite «période d'attachement au bébé», est propice à la constitution de quelques empreintes chez la mère, des caractéristiques sans doute très simples, dont le sexe de son enfant; la certitude du sexe de l'enfant se basant habituellement sur la perception des OGE.

Dans tous nos cas, les OGE étaient ambigus et répondaient au type III ou IV de PRA-DER.

L'entourage, et en particulier le médecin et la sage-femme, ont eu alors un rôle particulièrement bien mis en évidence dans tous nos cas. Rappelons que nos patientes sont nées dans les années 1950-1960 et que les causes des ambiguïtés sexuelles n'étaient pas toujours bien connues des médecins et leurs collaborateurs.

Ainsi, l'expérience des intersexuels a démontré l'importance première de ces facteurs d'environnement dans l'établissement de l'identité sexuelle.

2. *Le pôle infantile*: a) L'élément génétique déterminant le sexe morphologique est contrecarré par un élément hormonal dans le cas de nos patientes.

- b) Un autre élément génétique cependant, ayant sous sa dépendance, les

cycles des stades évolutifs de développement décrits par la psychanalyse, va s'exprimer et entrer en relation avec l'environnement représenté essentiellement par la mère.

Il est probable que la cristallisation définitive de l'identité sexuelle est l'enjeu du «stade du miroir» décrit par LACAN, et se déroulant entre 6 et 18 mois.

c) La notion de bisexualité, adoptée par la psychanalyse, désigne la potentialité présente en chacun de nous d'une évolution vers l'un ou l'autre sexe, aussi bien morphologique (comme le démontrent bien nos patientes), que psychologique.

L'identité sexuelle étant la résultante d'une imprégnation inconsciente de l'une des deux tendances.

3. *La relation d'identification*: L'identification est un processus psychologique fondamental décrit par FREUD, et par lequel un sujet assimile une propriété de l'autre et se transforme sur le modèle de celui-ci (cf. le langage). L'identité sexuelle n'est pas simple imitation, mais appropriation d'une caractéristique de la mère se rapportant à un élément commun à la mère et à l'enfant, et qui pourrait être l'image du corps, inconsciente, et renvoyant au Désir de chacun.

Dès les premières années, grâce à la relation émotionnelle qui s'établit entre l'enfant et sa mère, celle-ci contribue chez son enfant à l'élaboration de son image corporelle, dont l'identité sexuelle représente un des aspects conscients.

L'image corporelle se distingue ainsi du schéma corporel, donnée gnostique constamment présente à l'esprit, dépendant de nos impressions coenesthésiques et conservant ainsi des attaches biologiques plus directes.

Chez certaines de nos patientes, des phénomènes de virilisation tardive ont pu ainsi modifier le schéma corporel sans mo-

difier leur image du corps, à laquelle se rapporte leur désir. Leur demande, ou celle de la mère, de rectifier leur morphologie allait donc toujours dans le sens de leur identité sexuelle.

Mise en place vers l'âge de 2 ans, l'identité sexuelle peut être considérée comme un «organisateur» (SPITZ), résultant d'un processus d'intégration de divers courants de développement les uns aux autres. La conséquence en sera une restructuration du système psychique à un niveau plus complexe, l'identité sexuelle intervenant alors comme un axe régulateur sur tout le développement à venir; elle introduit une nouvelle façon d'être.

Les entretiens avec nos patientes nous ont permis de constater que ce processus d'intégration a pu aboutir à l'établissement d'une identité sexuelle conforme au sexe éducatif; pourtant il y avait dans le vécu de chacune d'elles bien des éléments qui eurent fait penser à des obstacles majeurs. C'est probablement l'indice que l'attitude des mères de ces jeunes filles a été déterminante, par leur certitude sur le sexe de leur bébé, puis leur assurance éducative et affective. Les problèmes relationnels survenus par la suite ont eu des conséquences diverses, conflits psychiques et troubles du comportement, mais fait important, n'ont jamais perturbé le schéma d'identification sexuelle ni leur comportement sexuel ultérieur (pas d'homosexualité par exemple).

CONCLUSIONS

Il a été démontré que les différents éléments qui vont concourir à l'établissement de l'identité sexuelle s'impriment chez le nourrisson dès la naissance, et ceci à travers un comportement spécifique de la mère. Ces impressions vont se fixer, un peu avant deux probablement, et former une empreinte. C'est ce que STOLLER a appelé le «noyau d'identité de genre», irréversible.

La détermination du moment précis de ce choix paraît avoir un support biologique, de même que le sens donné, féminin ou masculin. Support biologique lui-même articulé aux fondements biologiques des comportements de l'entourage.

Dans le cas de PHF par hyperplasie surrénale, une prise en charge de la dyade mère-enfant a pour but de soutenir chez l'un et l'autre les comportements spécifiques, adaptés au sexe génétique de l'enfant, et déroutés par la configuration ambiguë des organes génitaux externes.

BIBLIOGRAPHIE

1. WILKINS, L.: *Diagnostic, choix du sexe et traitement des anomalies de la différenciation sexuelle*. Congrès Intern. Pédiatrie, 1959, Montréal.
2. MONEY, J.; HAMPSON, J. G.; HAMPSON, J. L.: *Hermaphroditism recommendation concerning assignment of sex, change of sex, and psychological management*. Bull. John's Hopkins Hosp., 1955; 97: 284-300.
3. STOLLER, R. J.: *Recherches sur l'identité sexuelle*. 1978, Gallimard, Paris.
4. SOULE, M.: *Carences de soins maternels dans la petite enfance*. Psychiatr. Enfant, 1958; 1: 523-540.
5. KREISLER, L.: *Les intersexuels avec ambiguïté génitale*. Psychiatr. Enfant, 1970; 13: 127-135.
6. LACAN, A.: *Ecrits*. Le Seuil, 1968, Paris.
7. SPITZ, J.: *De la naissance à la parole*. P.U.F., 1968, Paris.