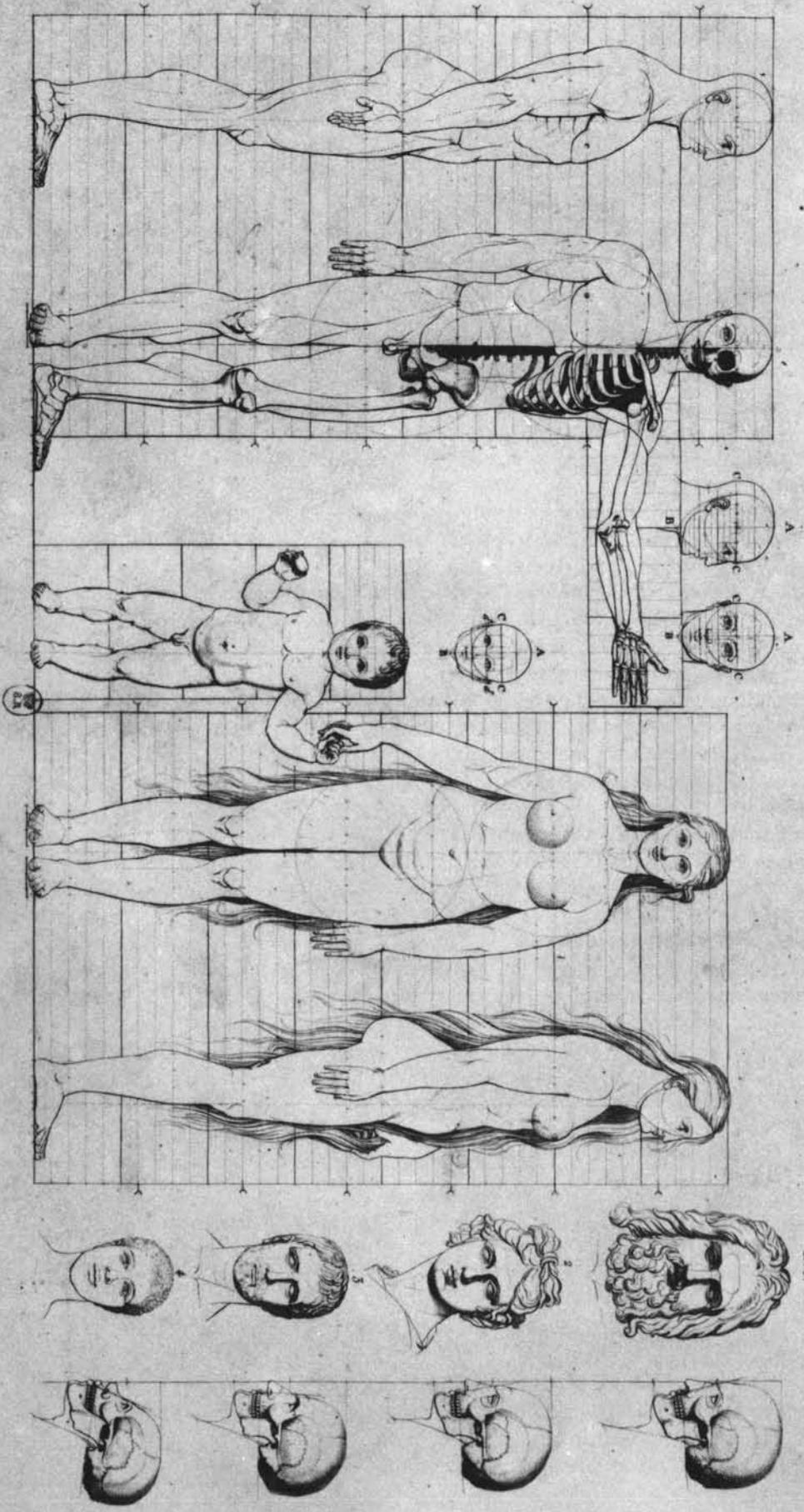


DES PROPORTIONS DU CORPS HUMAIN.



LA FEMME est dans la proportion de huit toises.  
 L'ARTISTE est naturellement divisé en cinq parties par ses points les plus connus.  
 LA VACHE comparée dans les quatre parties inférieures de la tête, est en rapport  
 avec l'ensemble de la MAIN.  
 LE FETUS comparé de cinq parties de tête et de son enveloppe, est toujours dési-  
 gné par un croissant sur les lignes perpendiculaires, sur deux le support et un  
 croissant et les quatre parties de la tête pour la hauteur de la figure.

André Delvaux

André Delvaux

Planché 29.

# Le traitement par hormone de croissance des enfants et adolescents présentant une insuffisance hypophysaire.

*Approche médicale et perception profane.*

*Françoise Bouchayer*

**E**NVIROn mille deux cents enfants sont actuellement traités en France par hormone de croissance humaine (en abrégé STH, somatotrope hormone) ; cette substance, physiologiquement produite par la glande hypophyse (cf. encadré I), contribue à la croissance staturale ainsi qu'au développement de la musculature et à l'entretien des tissus (peau, cheveux). Chez tous ces enfants, un diagnostic d'insuffisance hypophysaire a été établi, sur la base de tests biologiques permettant de mesurer le taux de STH circulant dans le sang. Les deux tiers environ de ces enfants sont dits « insuffisants hypophysaires idiopathiques », aucune étiologie connue ne venant expliquer cette absence de sécrétion en STH. Pour une minorité du tiers restant, certaines pathologies (réticulo-endothéliose par exemple) ou malformations (cranio-faciales en particulier) sont à l'origine du déficit en STH ; les autres présentent une insuffisance hypophysaire d'ordre iatrogène, c'est-à-dire provoquée par des interventions thérapeutiques sur une pathologie initiale : il s'agit, la plupart du temps, de radiothérapies et/ou d'interventions chirurgicales sur une tumeur cérébrale de la sphère ORL.

C'est au traitement des insuffisants hypophysaires idiopathiques que nous nous intéresserons dans cet article, afin d'en approcher les spécificités ; les autres étiologies évoquées ci-dessus sont en effet très marquées par des pathologies souvent graves (tumeurs) et des thérapies lourdes (radiothérapie, chirurgie intracrânienne).

Un déficit idiopathique en STH, non traité, entraîne un retard de croissance staturale important, aboutissant à une taille définitive nettement inférieure à la moyenne (entre 1,10 m et 1,40 m environ). Le développement intellectuel de ces enfants est le plus souvent tout à fait normal. La nosographie médicale répertorie ce type de retard de croissance sous le terme de « nanisme hypophysaire » ; il s'agit d'un nanisme harmonieux, biologiquement, mais aussi cliniquement, distinct d'autres formes de nanisme<sup>2</sup>.

L'hormone de croissance est actuellement un produit rare et cher, extrait d'hypophyses humaines prélevées par autopsie (cf. encadré III). Sa prescription et sa distribution sont strictement codifiées et contrôlées par une association créée à cet effet en 1973 : France-Hypophyse (cf. encadré II). Le traitement se déroule sur plusieurs années, à partir du moment où le diagnostic de déficit en hormone de croissance a été posé (entre quelques mois et 15 ans, le plus souvent vers 8-12 ans), et jusqu'à ce que la soudure des cartilages de conjugaison bloque quasi définitivement la croissance staturale (l'évolution de ces cartilages, de même que la puberté, nous le verrons, étant souvent retardées chez ces enfants, le traitement peut être poursuivi jusque vers 18, 20 ans et parfois plus). La STH est administrée sous forme d'injections intramusculaires, trois fois par semaine. La recherche de fabrication d'une hormone biosynthétique a débouché sur la mise au point d'un produit dont les premiers essais thérapeutiques sont actuellement en cours.

Pour toutes ces raisons, le traitement par l'hormone de croissance humaine peut être considéré comme une « technique médicale » : il s'agit d'un ensemble de procédés expérimentalement établis, utilisés pour traiter l'organisme humain ; dans le cas étudié, cette technique médicale a été rendue opérationnelle par la mise en place d'une infrastructure institutionnelle (France-Hypophyse).

Nous nous proposons d'analyser ici le statut, le sens et la perception, par les acteurs sociaux concernés, de cette nouvelle technique médicale, en regard de deux domaines : celui de l'approche professionnelle au niveau de la connaissance biomédicale et de l'action thérapeutique ; celui de la perception profane par les enfants et adolescents traités ainsi que par leurs parents. A partir de quels éléments distincts et/ou communs médecins et personnes profanes « connaissent »-ils le traitement par STH, en gèrent-ils l'utilisation et en évaluent-ils les résultats ? Pour ce faire, il importe de ne pas perdre de vue que le traitement par STH vise à « faire grandir » — plus précisément à accélérer une vitesse de croissance exceptionnellement ralentie par une anomalie endocrinienne — pour atténuer la réalité et les conséquences d'un écart à la norme. Quelle est cette norme, comment est-elle définie par les médecins, perçue par les personnes traitées et leurs parents, dans ses aspects biomédicaux tout autant que psychosociaux ?

Notre analyse se fonde sur plusieurs ensembles de

données : d'une part la littérature médicale sur l'insuffisance hypophysaire et le traitement par STH (livres, articles, actes de colloques ou de séminaires), complétée par des entretiens auprès de pédiatres endocrinologues prescripteurs de ce traitement ; d'autre part, les propos recueillis auprès d'enfants ou d'adolescents recevant un traitement par STH, ainsi qu'auprès de leurs parents, par entretiens semi-directifs. Enfin, nous avons étudié les dossiers médicaux de ces enfants, où sont consignées, de manière relativement fréquente, des remarques faites, à l'occasion des consultations, par les enfants ou leurs parents. Notre échantillon comprend 18 personnes (16 garçons, 2 filles) âgées de 13 à 25 ans (l'une avait 32 ans au moment de l'entretien)<sup>3</sup>.

## I. L'APPROCHE MÉDICALE.

### A. La maladie et l'avancée des connaissances biomédicales et des possibilités thérapeutiques.

Les premiers tests biologiques permettant d'évaluer le déficit en STH ont été mis au point vers le milieu des années 60. Auparavant, le diagnostic de « nanisme hypophysaire » reposait principalement sur des données cliniques : repérage du retard statural en fonction de l'âge et du sexe, reconstitution de la courbe de croissance (cf. encadrés IV et V), observation de l'apparence physique : finesse de la peau, des cheveux, morphologie et physionomie juvéniles, développement de la musculature, harmonie des segments corporels, timbre de la voix (« pointue », haut placée), etc. Dans les dossiers médicaux, ces observations sont parfois récapitulées par la formulation « aspect hypophysaire typique ». Cependant, certains nanismes hypophysaires ne présentent aucune de ces caractéristiques, hormis le retard de croissance. Ces éléments cliniques servent toujours actuellement aux médecins pour orienter leur recherche diagnostique et pour décider, ou non, de prescrire un dosage de la STH (test long et coûteux). Il en est de même pour l'évaluation radiologique de l'âge osseux<sup>4</sup>, ainsi que pour la recherche d'autres symptômes révélateurs d'une insuffisance hypophysaire multiple (et non limitée à la STH) : frilosité, lenteur (déficit en TSH), fatigabilité (déficit en ACTH), absence de développement pubertaire (déficit en gonadotrophines) (cf. encadré I). Si l'origine de l'insuffisance hypophysaire idiopathique demeure inconnue, deux faits sont toutefois bien établis : la prédominance masculine (près de 4 garçons pour 1 fille), la fréquence élevée de la naissance par le siège (40 à 50 % des cas).

C'est le docteur Raben (Etats-Unis) qui, en 1956, expérimenta le premier traitement par injections d'hormone de croissance humaine, sur un adolescent atteint de nanisme hypophysaire<sup>5</sup>. Dans le courant des années 60, cette thérapeutique est appliquée à d'autres enfants, tandis que des tentatives de traitement par hormone de croissance d'origine animale (bovine) se soldaient par des échecs (inefficacité, intolérance). En France, c'est vers la fin des années 60 que certains enfants insuffisants hypophysaires reçoivent de la STH, en discontinu tout d'abord (un mois sur trois par exemple) du fait de la rareté

du produit. C'est à partir de 1974 que le traitement par hormone de croissance humaine peut être prescrit de façon continue à l'ensemble des enfants présentant un déficit somatotrope.

On peut donc situer dans la décennie 1960-1970 la première étape de l'histoire de la technique médicale relative au diagnostic et au traitement des nanismes hypophysaires : amélioration des possibilités diagnostiques grâce aux tests et mesures biologiques, mise au point de procédés d'extraction de la STH à partir d'hypophysaires humaines, premiers essais thérapeutiques.

Restait à organiser et à développer la collecte de la « matière première » — les hypophysaires humaines — permettant de généraliser à tous les enfants insuffisants hypophysaires ce traitement par la STH.

### *B. La collecte de la matière première et la distribution du produit.*

Les hypophysaires sont prélevées dans les services d'anatomo-pathologie des centres hospitaliers. Des difficultés et obstacles de différents ordres limitent le nombre de ces prélèvements ; l'autopsie est une pratique peu courante en France, et la loi Caillavet du 22 décembre 1976, relative aux prélèvements d'organes, n'a pas entraîné, dans les faits, d'évolution sensible. Cet aspect du problème renvoie bien sûr aux dimensions culturelles et éthiques des attitudes face à la mort et au corps de la personne décédée, et il est bien évident que ces attitudes ne peuvent être transformées par le seul effet d'une évolution de la législation à cet égard<sup>6</sup>. Depuis une dizaine d'années, l'action de France-Hypophyse a toutefois débouché sur une augmentation sensible du nombre des prélèvements (cf. encadré II) ; cette association dispose, avec l'accord des pouvoirs publics, du monopole de la collecte des hypophysaires, de l'extraction de l'hormone et de la prescription de ce produit, fait assez exceptionnel et remarquable en matière de marché de produits pharmaceutiques et de réglementation de l'activité médicale. Les difficultés liées à la collecte de la matière première, le caractère peu rentable sur le plan financier de l'extraction de la STH et de sa commercialisation expliquent que ce monopole n'ait donné lieu à aucune opposition (de la part des organismes professionnels médicaux) ou concurrence (de la part des firmes pharmaceutiques). Des organisations analogues à France-Hypophyse, les « agences pituitaires », existent également dans d'autres pays (Etats-Unis, Grande-Bretagne en particulier).

Jusqu'à présent, la politique suivie par France-Hypophyse a été de traiter de manière sensiblement identique, quant aux posologies accordées, l'ensemble des enfants présentant un déficit en STH. Du fait sans doute de la rareté du produit et, là encore, de questions d'ordre éthique, peu d'essais thérapeutiques ont été menés, qui permettraient par exemple d'évaluer l'efficacité différentielle du traitement selon la dose de STH reçue. Depuis deux ans, les dossiers des enfants et adolescents traités par hormone de croissance humaine sont progressivement informatisés. France-Hypophyse disposera ainsi d'une possibilité d'études scientifiques : connaissance de la population traitée (sexe, âge, origine du déficit, importance du retard

statural, antécédents, etc.), résultats du traitement, etc.

A l'initiative de quelques médecins responsables de France-Hypophyse, une ouverture et une sensibilisation ont été menées en direction des parents des enfants traités. Face aux difficultés d'approvisionnement en hypophysaires humaines, à la récurrence des périodes de rupture de stock de STH, et aux risques d'échec de la mise en place de cette nouvelle technique médicale, il s'agissait de créer un système d'alliance avec les parents et de susciter l'organisation d'un groupe de pression pouvant éventuellement se faire entendre auprès des pouvoirs publics, et soutenir l'action des responsables de l'association ; cette mobilisation ne s'est pas poursuivie, du fait de l'amélioration de la collecte des hypophysaires, et de l'écho apparemment limité rencontré parmi les familles (elles-mêmes géographiquement très dispersées) ; certaines d'entre elles ont toutefois adhéré à l'association et reçoivent le compte rendu de son assemblée générale annuelle (cf. *infra*). Parmi les médecins, certains regrettent que « le phénomène associatif, qui joue si fortement dans certains domaines de la médecine », soit « faible dans le secteur considéré<sup>7</sup> ».

Parmi l'ensemble des pédiatres endocrinologues prescripteurs de traitement par STH, certains participent aux diverses étapes de la gestion institutionnelle de la collecte des hypophysaires et de la répartition de la STH, d'autres ont principalement une activité clinique. Au-delà des préoccupations liées à la nature et à la rareté de la STH, plus particulièrement partagées par une partie des médecins suivant les enfants atteints d'insuffisance hypophysaire, se pose pour l'ensemble de ces médecins la question de l'efficacité de leur intervention.

### *C. L'évaluation des résultats du traitement : le point de vue des médecins.*

*En cours de traitement*, les médecins jugent des effets de l'administration de STH en considérant la vitesse de croissance obtenue (en centimètres par an). Les résultats sont estimés bons lorsqu'un « rattrapage » est observé durant la première année de traitement (environ 8 cm), et qu'une vitesse de croissance dans les limites de la normale est ensuite maintenue (autour de 6 cm par an). *À l'issue du traitement*<sup>8</sup>, les résultats sont jugés satisfaisants lorsque la taille ne s'écarte pas de plus de 2 écarts types (ET) de la moyenne (1,61 m pour les garçons, 1,48 m pour les filles). D'après la littérature médicale sur la question<sup>9</sup>, 50 % des garçons et 15 % des filles traités atteignent cette taille à l'âge adulte. Les autres ont une taille définitive variant entre - 2 et - 4 ET (1,50 m à 1,61 m pour les garçons, 1,36 m à 1,48 m pour les filles) ; en l'absence de traitement, ces mêmes personnes auraient atteint une taille variant entre - 4 et - 8 ET (1,20 m à 1,50 m pour les garçons, 1,01 m à 1,36 m pour les filles) (cf. encadré V). Si, globalement considérée, l'efficacité sur la croissance staturale des injections de STH est certaine, les résultats de ce traitement substitutif paraissent très variables d'un cas à l'autre ; les médecins ne peuvent, à l'heure actuelle, en expliquer les raisons. La précocité de l'administration de STH, le caractère tardif du développement pubertaire (du fait du report de la soudure des cartilages de conjugaison), ainsi que, d'après certains auteurs, la taille élevée des

### ENCADRÉ I.

L'hypophyse est un organe neuroglandulaire logé dans la selle turcique sous la face inférieure du cerveau, comprenant deux parties : l'hypophyse antérieure et l'hypophyse postérieure reliées à l'hypothalamus par l'intermédiaire de la tige pituitaire.

Contrôlant la sécrétion de l'hormone de croissance et les fonctionnements de la thyroïde, des surrénales et des glandes sexuelles, l'hypophyse antérieure et l'hypothalamus ont un rôle central dans la régulation de la croissance.

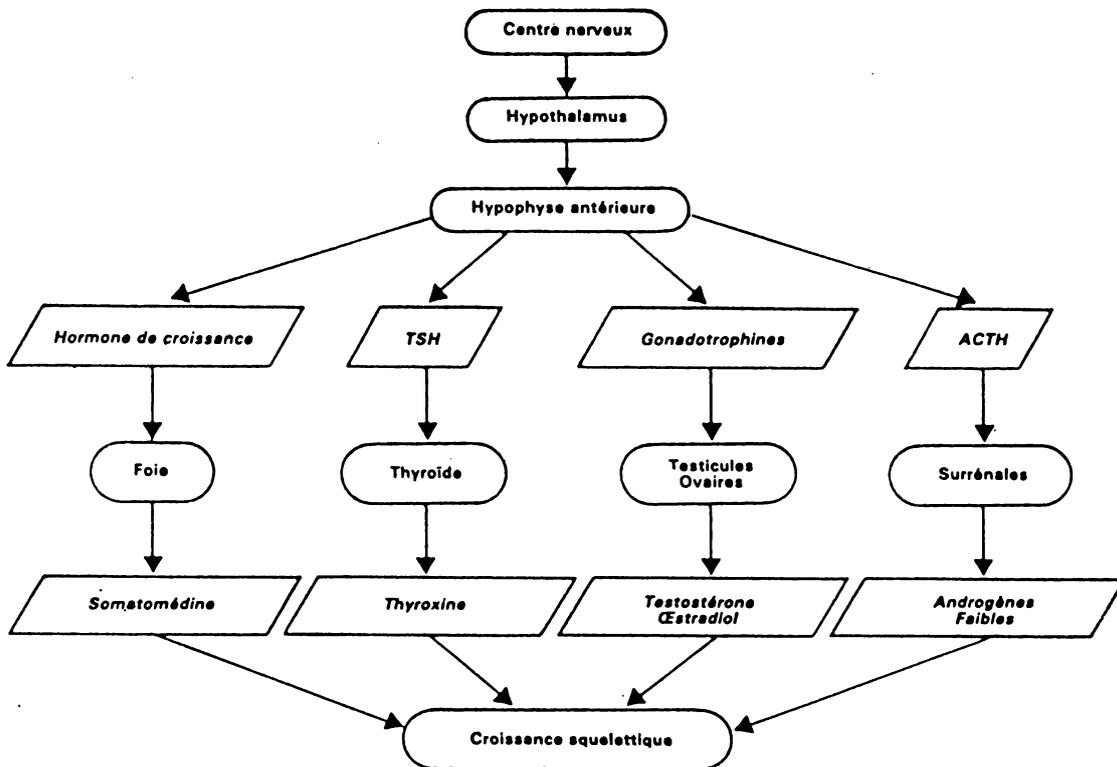


Schéma extrait de l'article du professeur Raphaël Rappaport, « la Régulation hormonale de la croissance », *Sciences et Vie*, n° 145, décembre 1983.

### ENCADRÉ II. France-Hypophyse.

France-Hypophyse est une association régie par la loi de 1901, créée en 1973 par des médecins hospitaliers et des représentants des pouvoirs publics. Cette association assure la collecte des hypophyses (et l'incitation au prélèvement de ces hypophyses), la distribution de l'hormone de croissance humaine (STH), ainsi que l'étude des résultats du traitement par STH. Son conseil d'administration se compose, de manière paritaire, de médecins, pédiatres, endocrinologues pour la plupart, et d'administrateurs de la Sécurité sociale, de l'Assistance publique, du ministère des Affaires sociales. France-Hypophyse reçoit une petite subvention ministérielle, mais l'essentiel de son budget repose sur l'achat (aux services d'anatomo-pathologie réalisant les prélèvements) et la vente (à l'Institut Pasteur) des hypophyses prélevées en France. France-Hypophyse décide également de la quantité et de la provenance de l'hormone importée (cf. encadré III).

Les dossiers soumis à cet organisme par les différents services spécialisés ayant établi un diagnostic de déficit en STH sont examinés par une commission nationale, mise en place par France-Hypophyse, regroupant des représentants de cette association, de la Pharmacie centrale des Hôpitaux de Paris et des pédiatres endocrinologues exerçant dans diverses régions ; cette commission se réunit deux fois par an et décide des attributions d'hormone de croissance. Le traitement est accordé en fonction d'un certain nombre de paramètres : tests établissant le diagnostic de déficit en STH, taille, âge osseux en particulier. Les dossiers de demande d'attribution, informatisés depuis quelques années, sont tenus à jour trimestriellement.

Parmi les enfants actuellement traités, près de 70 % sont des garçons. Du fait d'un meilleur dépistage des déficits idiopathiques (représentant les deux tiers des cas suivis) et de l'augmentation, importante ces dernières années, des déficits postradiothérapeutiques, le nombre de sujets traités s'accroît de 60 à 100 cas chaque année.

### ENCADRÉ III. Des hypophyses à l'hormone de croissance (STH).

Les hypophyses prélevées *postmortem* dans les différents services d'anatomo-pathologie des centres hospitaliers sont ensuite collectées par des médecins employés par France-Hypophyse, et remises à l'Institut Pasteur qui réalise l'extraction de l'hormone de croissance (procédé chimique). La valeur et la pureté biologiques du produit sont ensuite testées par des laboratoires spécialisés, et la Pharmacie centrale des Hôpitaux met en conditionnement cette hormone, sous forme d'ampoules. Une hypophyse permet l'extraction d'environ 8 mg de STH, quantité correspondant à la posologie actuellement prescrite à un enfant, pendant une semaine. Les hypophyses prélevées en France assurent un traitement d'environ la moitié des cas suivis pour déficit en STH ; les autres sont traités par des hormones provenant de l'étranger (Norvège, Suède, Italie actuellement).

Une ampoule de 2 mg de STH (3,6 à 4 unités internationales) coûtait, début 1984, 280 F ; il s'agit d'un prix de revient moyen, incluant les frais de prélèvement, d'extraction, de test et de conditionnement de l'hormone française, et le prix de revient des hormones importées. Le prix de la STH « France-Hypophyse » est en moyenne de 50 000 F. Ces frais sont pris en charge à 100 % par la Sécurité sociale.

Malgré les nombreuses difficultés rencontrées pour la collecte des hypophyses, le nombre des prélèvements est passé, en France, de 5 559 en 1975, à 11 461 en 1981. Les importations d'hormones sont elles-mêmes soumises à de nombreux aléas, du fait des difficultés d'approvisionnement en hypophyses, que connaissent également les autres pays, et du caractère peu rentable, pour les firmes étrangères, de l'extraction et de la vente de la STH. C'est l'association France-Hypophyse, en liaison avec la Pharmacie centrale des Hôpitaux de Paris, qui gère l'ensemble de cet approvisionnement (cf. encadré I).

parents, apparaissent comme des facteurs favorables<sup>9</sup>.

Outre l'évolution de la croissance staturale, les médecins se préoccupent du développement pubertaire des adolescents suivis. Soit la puberté est spontanée — bien que souvent retardée, et parfois incomplète — soit elle est induite par un traitement par hormones sexuelles, le déficit en STH s'accompagnant assez fréquemment d'un déficit en gonadotrophines (hormones hypophysaires stimulant les testicules ou les ovaires) ; un tel traitement ne permet pas un développement pubertaire complet, seuls les caractères sexuels secondaires apparaissent (chez les garçons, les testicules restent infantiles et le visage imberbe ; chez les filles, le développement des seins est peu important, celui de la pilosité pubienne également ; la spermatogenèse et l'ovulation de se déclenchent pas). Lorsque la puberté n'est pas spontanée, les médecins s'accordent pour en reporter l'induction, afin de conserver le maximum de possibilités en ce qui concerne la croissance staturale et la taille définitive. L'apparence juvénile (« physique eunuchoïde »), fréquemment observée chez les insuffisants hypophysaires adultes, en particulier ceux dont la puberté a été induite tardivement, est souvent considérée comme le prix à payer, l'inconvénient à supporter, pour avoir pu gagner quelques centimètres en taille<sup>9</sup>. La prise en compte par les pédiatres endocrinologues du développement pubertaire apparaît, dans le cas de l'insuffisance hypophysaire, dépendante d'une donnée première : la croissance staturale. Toutefois, le début du traitement substitutif par hormones sexuelles peut être négocié entre médecins et adolescents ; lorsque ces derniers apparaissent très gênés, vis-à-vis de leurs camarades en particulier, par l'absence de maturation sexuelle, l'induction pubertaire est alors commencée plus tôt.

La logique médicale de prise en charge du traitement par STH apparaît donc marquée par trois préoccupations principales : 1. la question de l'accès à la matière première permettant actuellement le traitement des nanismes hypophysaires ; 2. la gestion de la pénurie relative de cette matière première ; 3. au niveau de la thérapie, la recherche d'une croissance staturale optimale. En particulier en ce qui concerne ce dernier point, les pédiatres endocrinologues orientent leur intervention à partir d'une connaissance élargie des expérimentations et résultats de cette technique médicale ; chaque équipe mettant en œuvre cette thérapie participe elle-même aux échanges au sein de la communauté médicale nationale et internationale ; les médecins disposent ainsi de données leur permettant de se situer dans un ensemble, de comparer leurs attitudes thérapeutiques et résultats obtenus, et de relativiser leurs échecs ou résultats insatisfaisants par la connaissance des aléas et limites des succès obtenus ailleurs, par d'autres équipes, utilisant des traitements identiques.

## II. LA PERCEPTION PROFANE DE LA TECHNIQUE MÉDICALE ET DE LA DIFFÉRENCE PHYSIQUE.

Ce sont le plus souvent les parents qui, les premiers, constatent la petite taille de l'enfant et s'en préoccupent. Lors de l'entrée en maternelle, ils remarquent que leur enfant est « nettement plus petit que les autres » ; parfois, ils s'inquiètent de voir que cet enfant n'est pas plus grand en taille qu'un frère ou une sœur cadets ; les moqueries dont leur enfant est l'objet, de la part de ses camarades d'école, amènent également les parents à consulter un médecin pour cette question. S'ensuit un parcours, plus ou moins complexe, de médecin en médecin, qui les amènera, en bout de piste, à prendre rendez-vous dans une consultation hospitalière de pédiatrie endocrinologique. L'histoire sociale du retard de croissance, de la perception de la différence physique à la découverte du dysfonctionnement hormonal, commence ainsi pour les familles, histoire qui sera souvent, rétrospectivement, reliée à une histoire antérieure d'hérédité, de grossesse ou d'accouchement difficiles, d'accident, de difficultés relationnelles, etc. Une fois le contact établi avec l'hôpital, de nombreux examens sont parfois pratiqués, dont les familles attendent avec impatience les résultats, les médecins ayant signalé que, dans certains cas, un traitement est possible. Avec les résultats arrive le diagnostic — l'hypophyse ne produit pas d'hormone de croissance — et, peu de temps après, le traitement : les piqûres<sup>10</sup>.

### A. Une hormone rare, précieuse... et mal connue.

« Le médecin m'a dit : si on a la chance de pouvoir avoir des hormones de croissance, ça sera très bien, mais maintenant, il reste à savoir si on sera acceptés ou pas » (mère de Luc, 13 ans).

« J'ai appliqué le traitement avec autorité, vu la rareté de l'hormone de croissance » (mère d'Eric, 18 ans).

L'hormone de croissance n'est pas un médicament comme les autres, tous les parents le perçoivent bien ; les médecins leur ont dit que ce produit n'existait qu'en quantité limitée, et que sa prescription était soumise à l'avis d'une commission spécialisée ; en outre, les parents doivent accomplir eux-mêmes certaines démarches inhabituelles, comme d'aller chercher les ampoules de STH tous les trois mois à la Pharmacie centrale des hôpitaux de Paris ou d'un hôpital de province (cf. encadré VI). Ce produit est rare, précieux de ce fait, mais aussi parce que tous les enfants qui pourraient en bénéficier n'y ont pas toujours accès :

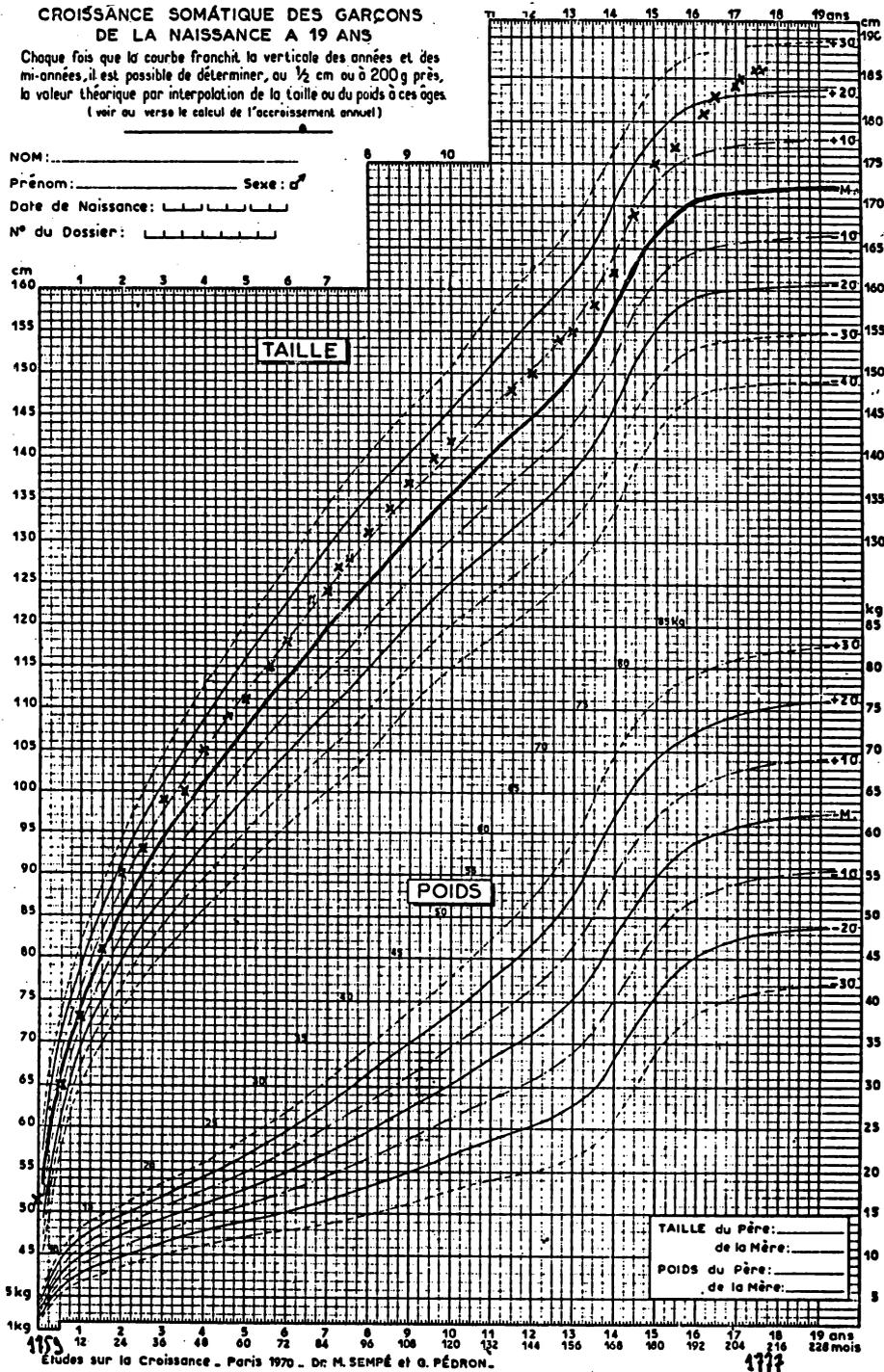
« On se rend compte que d'autres pourraient être soignés comme ça, mais beaucoup de docteurs ne savent pas et n'envoient pas dans les grands centres<sup>11</sup> » (père de Xavier, 15 ans).

Les « enfants » perçoivent aussi l'originalité du produit, tout particulièrement ceux qui ont été parmi les premiers traités :

« Le traitement par hormone de croissance, on trouvait ça nulle part, c'était eux qui nous le procuraient, on n'en trouvait pas dans les pharmacies, hein (...) Il y a eu

ENCADRÉ IV.

La plus ancienne longitudinale publiée sur la croissance staturale d'un être humain se trouve dans le quatrième volume des *Suppléments à l'Histoire naturelle* de Buffon (paru en 1777). Il s'agit du fils d'un ami de l'auteur, le comte Philibert Guéneau de Montbeillard, né en 1759. Nous avons traduit en centimètres les données de Buffon, fournies en pieds, pouces et lignes, et nous les avons portées sur le fond de graphique en usage dans divers services de pédiatrie à l'Assistance publique. Ces mesures vont jusqu'à la dix-septième année de la vie du jeune homme, qui avait été rendu célèbre par le mémoire dans lequel son père relate à l'Académie de Dijon, en 1766, comment l'enfant avait été variolisé pour le prémunir contre la variole, trente ans avant les découvertes de Jenner sur la vaccine. Malheureusement, le fils Montbeillard fut raccourci pendant la Révolution par la technique due au docteur Joseph Ignace Guillotin.



La courbe de croissance du fils Guéneau de Montbeillard permet de faire des constatations intéressantes :

1. Au moment du pic de croissance, c'est-à-dire de la vitesse maximale à l'orée de la puberté, la pente d'un individu donné est plus forte que celle de la moyenne ; en effet, le tracé moyen est amorti du fait que ce pic peut se situer à des âges différents (ici, au cours de la 15<sup>e</sup> année) ; la moyenne des tailles par âge, année par année, produit un nivellement.
2. La taille finale est nettement au-dessus de ce qu'on aurait pu attendre par référence à la moyenne jusqu'à la 16<sup>e</sup> année.
3. Nous ne connaissons pas la taille définitive, faute de données au-delà de la 18<sup>e</sup> année.

une émission sur ce traitement à l'époque ; je suis passée à la télé, dans le bureau du docteur T..., avec Pierre Desgraupes et Igor Barrère » (Eliane, 32 ans).

Ce type de connaissance sur l'hormone de croissance occupe le terrain de ce que l'on sait sur le produit lui-même ; en effet, peu de parents semblent être au courant de la provenance de ces hormones ; aucun d'entre eux, en tout cas, ne nous a parlé d'hypophyses humaines, de prélèvements par autopsies, etc. Absence réelle d'information ou souhait de ne pas en parler ? Les médecins, par ailleurs premiers pourvoyeurs d'informations sur la maladie et le traitement, préfèrent ne pas évoquer cet aspect de la technique et, disent-ils, « les parents ne nous posent pas de questions ». Parfois une mère, ayant appris que l'hormone de croissance « provenait de cadavres », exprime son bouleversement ; ou un enfant : « Denis (15 ans) a été très impressionné d'apprendre que les hypophyses étaient prélevées sur des cadavres », trouve-t-on noté dans un dossier médical.

Quelques parents nous ont parlé de leur adhésion à l'Association France-Hypophyse ; la plupart ne pouvaient pas aller aux réunions organisées à leur intention, car elles se tiennent à Paris, mais ils reçoivent chaque année le compte rendu de cette réunion : « C'est intéressant, on est tenu au courant », « on sait que c'est très difficile de s'approvisionner et ça vient beaucoup de l'étranger » ; ou encore : « Je ne vais pas aux réunions mais chaque année, j'ai le compte rendu ; on donne la liste de représentants par région, et puis les sujets qui ont été abordés ; évidemment, ils réclament davantage de donneurs pour faire des prélèvements, c'est surtout ça le problème. » Pas d'autres remarques sur les « donneurs », ni sur les « prélèvements ». A propos de cette même association, la mère de Stéphanie dira : « J'ai reçu du courrier mais je n'ai pas donné suite, comme moi je n'ai pas de problème d'approvisionnement. » Certains de ces parents perçoivent en effet l'association comme pouvant leur permettre de bénéficier en priorité de l'hormone de croissance, en cas de pénurie.

Tout un domaine de la technique médicale demeure ainsi, semble-t-il, méconnu des enfants traités et de leurs parents : celui qui se rapporte à l'origine et à la nature du produit qui constitue la base de leur traitement. C'est en fait autour de trois ensembles de données, correspondant à ce dont ils sont directement acteurs ou témoins, que s'organise le discours des « enfants » et de leurs parents sur le traitement par hormone de croissance : les piqûres, la perception de la différence physique, l'évaluation des résultats.

### *B. Il faut souffrir... pour être grand(e).*

Tous les enfants ou adolescents traités ont spontanément parlé, ainsi que leurs parents, de la difficulté d'accepter, sur un long terme, les injections intramusculaires. Au début du traitement, « les piqûres, ça va, je sais à quoi ça sert, alors je les supporte », mais après quelques mois, ou quelques années, on en a « marre des piqûres », « elles sont toujours faites au même endroit, alors, à force, c'est douloureux ». Au désagrément, à la pénibilité physique s'ajoutent les contraintes imposées par le rythme des soins

au niveau de la vie quotidienne et sociale :

« Les piqûres, pour lui, c'est une corvée, il faut qu'il reste là à attendre l'infirmière, ça le gêne, il ne peut pas aller jouer dehors » (mère de Jean-Pierre, 13 ans).

« Je suis content de ne plus avoir ça, parce que ça gênait mes patrons d'avoir l'infirmière qui venait me faire les piqûres trois fois par semaine » (Christian, 18 ans).

Aussi, la fin du traitement peut être perçue comme un soulagement.

« Rien déjà que d'arrêter, je m'en fous si ça ne réussit plus, si j'arrête de grandir, rien que déjà d'arrêter, ça me soulage ; en comptant au minimum 10 ans, 10 ans à trois piqûres par semaine, j'ai dépassé 3 000 ; 3 000 trous dans les fesses » (Eric, 18 ans).

La mère de Luc fait un calcul du même ordre : « J'ai compté, quand les 30 vont être finies, tu vas en avoir 406 de faites. »

A la manière profane, la technique médicale est aussi quelque chose de mesurable. Il y a les piqûres de STH et les piqûres pour les prises de sang (évaluation de l'activité hypophysaire) ; ces examens peuvent être perçus comme un passage obligé, pour obtenir ou poursuivre le traitement, ou, inversement, comme un dû de la part des médecins, en dédommagement de l'acceptation des tests biologiques (dont on perçoit parfois qu'ils servent aussi aux médecins, pour leurs propres recherches).

Pour toutes ces raisons, c'est fréquemment en réaction contre les injections douloureuses et contraignantes que s'expriment, chez les adolescents traités, ces attitudes de « ras-le-bol », de résistance au traitement. Ce refus s'argumente d'un jugement négatif — à tort ou à raison — sur l'efficacité des piqûres, « ça sert à rien, c'est des hormones foutues en l'air », ou sur le caractère devenu insupportable d'avoir à se rendre trois fois par semaine chez l'infirmière, le plus souvent sur un temps de loisir.

La question de ce qui se joue ici dans le rapport à une technique médicale somme toute banale — des piqûres, certes fréquentes et administrées régulièrement pendant plusieurs années — mais originales quant à leur finalité — on n'a habituellement pas besoin d'un traitement pour grandir — doit, à notre avis, rester ouverte, et varier d'un cas à l'autre ; s'agit-il :

— d'un simple « ras-le-bol » vis-à-vis d'injections douloureuses et contraignantes ?

— d'un refus de grandir, de quitter l'enfance, de devenir adulte<sup>12</sup> ?

— d'un refus de grandir de cette manière, à ce prix ?

— de l'expression, au niveau du traitement, de conflits et d'oppositions propres à l'adolescence ?

### *C. L'âge des os, celui de l'apparence, et l'âge réel.*

Dans les représentations que les adolescents traités et leurs parents ont du retard de croissance et des effets du traitement sur ce retard, plusieurs sortes d'âges sont évoqués. Il y a bien sûr l'âge « réel » ou chronologique, déterminé par la date de naissance ; il y a aussi l'âge du corps, le corps caché au regard direct mais révélé par la radio — l'âge osseux<sup>13</sup> — et le corps apparent, tel qu'il est vu par le regard des autres : plusieurs éléments interviennent ici : la taille, la physionomie, la morphologie, ces éléments

déterminant un certain *âge apparent*.

L'*âge osseux* est une donnée médicale, dont les médecins parlent aux familles et pour laquelle l'enfant suivi va régulièrement à la radio (radiographie du poignet) ; cette donnée apparaît très présente, structurante, dans la perception de la maladie ; elle permet à la fois de se représenter le retard de croissance, de lui donner sens : « Serge, ça fait maintenant six mois qu'il arrive au niveau — pas de 16 ans — mais de 13 ou 14 ans ; maintenant, c'est l'âge de son squelette ; c'est normal, ses os ont 13 ans » (père de Serge, 16 ans), et de se représenter l'effet du traitement sur l'organisme : l'hormone de croissance, en faisant grandir en taille et en âge les os, permet de combler le décalage entre l'âge osseux et l'âge chronologique, entre la taille de l'âge osseux et la taille de l'âge réel.

« Ça fonctionne avec son âge osseux ; or, son âge osseux est actuellement de 12 ans, ce qui fait que ça nous laisse une marge pour après, jusqu'à ce qu'il ait 15-16 ans d'âge osseux. Alors tant qu'on peut, on en profite » (mère de Gérard, 16 ans et demi).

Les personnes qui ont un déficit en hormone de croissance, que ce déficit s'accompagne ou non d'un déficit en hormones sexuelles, paraissent fréquemment avoir un *âge apparent* beaucoup plus jeune que leur âge chronologique, pendant l'enfance, l'adolescence, et souvent aussi à l'âge adulte. Cette dissociation entre âge réel et âge apparent, pas ou très peu évoquée dans la littérature médicale ou le discours des médecins (apparaissant parfois notée dans les dossiers médicaux), marque, pour ces personnes, tout autant que la question de la croissance staturale et de la taille, la différence physique :

« Quand je dis mon âge, ils rigolent et ils ne me croient pas » (Bernard, 14 ans).

« Le plus difficile, c'est maintenant ; c'est dur d'être toujours pris pour plus jeune que son âge » (Richard, 20 ans).

#### *D. La perception de l'efficacité du traitement.*

Les enfants et adolescents traités par STH et leurs parents font part, dans leur ensemble, de leur satisfaction d'avoir pu bénéficier d'un traitement nouveau et rare, dont ils évaluent positivement les résultats. Pendant le traitement, la perception de ses effets sur la croissance staturale s'organise autour de plusieurs dimensions : dans le temps tout d'abord — croissance actuelle et/ou projection dans l'avenir ; et autour de l'alternative traitement par STH — absence de traitement :

« Heureusement que j'en ai eu un [traitement], autrement, je mesurerais vers les 1,30 m, en taille définitive » (Eliane, 14 ans).

A l'instar des médecins, les adolescents et leurs parents évaluent souvent l'efficacité du traitement à partir du nombre de centimètres pris chaque année :

« L'année qu'il avait passée sans traitement, il a grandi de 1 cm ; avec les piqûres, 7-8 cm. Là, il vient de faire 6 cm depuis le mois de février » (mère de Marc, 18 ans).

Toutefois, même si le traitement est perçu comme garantissant une certaine vitesse de croissance, la satisfaction quant aux résultats obtenus n'est pas toujours entière.

Cette même mère poursuivait :

« Les piqûres, je ne peux pas dire que ça marche très très bien : question d'arriver à 1,50 m, tu y arriveras, mais question d'aller plus haut ? »

L'évaluation des résultats du traitement est en permanence relativisée ; sans traitement, on aurait été « vraiment très petit », avec un traitement, on n'est pas forcément grand, mais « on ne peut pas tout avoir ».

Parfois, les résultats ne sont pas très encourageants : « 4,5 cm en un an, c'est un peu juste, il faudrait qu'il ait au moins les 6 cm » (mère de Simon, 13 ans).

Il semble que ce soit plus souvent lorsque les résultats sont estimés insuffisants que les injections deviennent difficilement supportables et aussi que l'on s'interroge sur d'éventuels effets secondaires d'un produit nouveau, peu expérimenté jusqu'à ce jour. L'impression que leur enfant « est pris pour un cobaye » a parfois été vivement ressentie, surtout pour ceux qui ont été parmi les premiers traités (autour des années 70, les hospitalisations et examens qui accompagnaient le traitement étaient extrêmement lourds et fréquents) ; ces parents décidaient souvent d'interrompre ces « essais », définitivement ou pendant quelques mois ou quelques années. L'inquiétude des parents, quant aux effets secondaires du traitement, est toujours actuelle et s'exprime dans les nombreuses questions posées au médecin avant le début, ou en cours de traitement. Le produit n'est-il pas dangereux ? N'est-ce pas à cause du traitement que l'enfant est très fatigué, qu'il présente des douleurs articulaires, rencontre des difficultés scolaires, a un comportement instable... ?

A l'incertitude quant aux effets secondaires du traitement<sup>14</sup> s'ajoute une incertitude sur les résultats à long terme. Des prévisions de taille sont toutefois souvent formulées, se fondant sur ce qu'ont dit les médecins, ou sur un idéal personnel de taille à atteindre, étant donné la situation.

Parmi les personnes rencontrées, six ont terminé leur traitement et leur croissance (l'arrêt du traitement ne marque pas de manière absolue l'arrêt de la croissance staturale) : cinq garçons, qui mesurent respectivement 1,60 m, 1,59 m, 1,54 m, 1,53 m et 1,51 m, et une fille qui mesure 1,43 m. Aucun ne nous a fait part d'une déception, par rapport à ce résultat final, et presque tous ont exprimé leur reconnaissance vis-à-vis de la médecine qui leur a permis d'atteindre cette taille. La moitié d'entre eux ont toutefois très explicitement parlé de leur difficulté à vivre une différence s'inscrivant non plus dans la taille, mais dans le « physique », en l'occurrence dans l'apparence juvénile, du fait d'une morphologie prépubère (malgré un traitement par hormones sexuelles).

« J'ai la taille mais question physique, je ne suis pas comme un autre quand même » (Olivier, 24 ans, 1,53 m).

Là où les médecins ne sont pas forcément satisfaits des résultats obtenus (en ce qui concerne la taille), les personnes concernées n'expriment pas de désappointement, tandis qu'elles apparaissent très déçues par une anomalie que les médecins considèrent, dans leur approche de l'insuffisance hypophysaire, comme secondaire : la dissociation entre l'âge chronologique et l'âge conféré par l'apparence corporelle.

ENCADRÉ V.

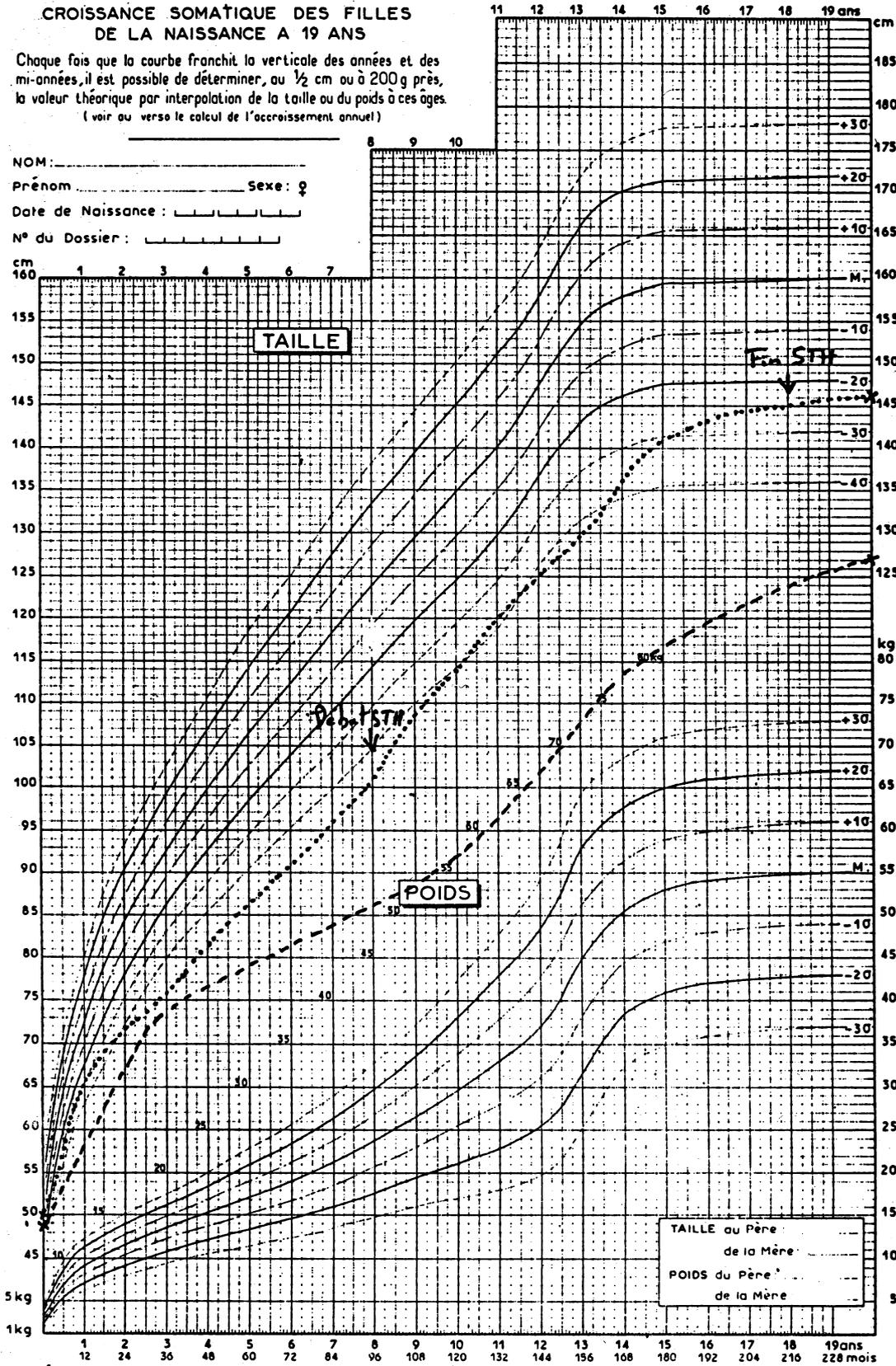
— Courbe de croissance chez une fille présentant un déficit en STH non traité.

..... Courbe de croissance chez une fille présentant un déficit en STH traité par hormone de croissance humaine entre 8 et 18 ans.

CROISSANCE SOMATIQUE DES FILLES  
DE LA NAISSANCE A 19 ANS

Chaque fois que la courbe franchit la verticale des années et des mi-années, il est possible de déterminer, au 1/2 cm ou à 200 g près, la valeur théorique par interpolation de la taille ou du poids à ces âges.  
(voir au verso le calcul de l'accroissement annuel)

NOM : \_\_\_\_\_  
Prénom : \_\_\_\_\_ Sexe : ♀  
Date de Naissance : \_\_\_\_\_  
N° du Dossier : \_\_\_\_\_



Études sur la Croissance - Paris 1970 - Dr. M. SEMPÉ et G. PÉDRON.

### *E. La socialisation de la technique et de la différence.*

Pour les enfants présentant une insuffisance hypophysaire, et leurs parents, le traitement médical de la différence physique va de pair avec la fréquentation régulière de l'hôpital et de l'équipe du service ; les modalités de mise en œuvre de la technique médicale apparaissent alors comme un élément important de la socialisation de la différence physique et du traitement. Ces fonctions du recours à la médecine se repèrent à deux niveaux :

— un niveau psychosocial, où le médecin, en tant que spécialiste du corps de l'enfant et perçu comme tel par les patients et leurs parents, fournit des éléments qui servent aux intéressés à se représenter leur différence, à lui donner sens et à atténuer l'angoisse engendrée par l'anormalité.

— un niveau socioculturel où la médecine, en tant que science, et l'hôpital, en tant qu'institution, sont des « lieux » spécifiques dans la société où les personnes ayant une insuffisance hypophysaire peuvent inscrire leur différence et socialiser leur particularité.

En outre, la fréquentation des consultations hospitalières et les temps d'hospitalisation (pour les bilans) sont parfois perçus et vécus comme une occasion de socialisation, où l'on rencontre d'autres personnes (d'autres enfants, les membres de l'équipe) et où l'on est connu et reconnu, précisément par et pour sa différence.

Plus généralement parlant, il apparaît que, d'une manière ou d'une autre, les personnes traitées par STH, de même que leurs parents, situent dans un ensemble social, ou cherchent à situer et à inscrire socialement leur particularité physique et le mode de prise en charge qu'en propose actuellement la médecine (recherche de socialisation que l'on retrouve en fait quelles que soient la maladie ou la technique médicale). L'hôpital et l'équipe hospitalière offrent cette possibilité. L'adhésion à France-Hypophyse traduit également cette recherche d'inscription sociale et d'appartenance à un ensemble, là encore celui de la médecine ; par le biais de cette association, certains parents disposent d'éléments leur permettant de confronter leur propre vécu d'une « différence-à-traiter », vécu parfois difficile, marqué par l'incertitude quant au résultat final du traitement. Ainsi M<sup>me</sup> O..., mère de Simon, 13 ans, a pris contact avec un responsable régional de France-Hypophyse (dont elle avait eu les coordonnées par le compte rendu annuel), ayant lui-même un enfant traité par STH, « pour savoir comment ça se passait, pour eux ».

Presque tous les parents, enfants et adolescents nous ont fait part de leur souhait de rencontrer une ou plusieurs autres personnes qui soient dans le même cas qu'eux. Certains ont l'occasion d'établir un tel contact, lors d'une hospitalisation ; d'autres, ayant entendu parler de l'Association des personnes de petite taille<sup>15</sup>, en demandent les coordonnées aux médecins. D'autres, encore, se tiennent au courant de tout ce qui paraît dans la presse sur l'hormone de croissance, et établissent des dossiers sur la question. Plusieurs personnes nous ont dit avoir été très intéressées par l'émission d'Anne Gaillard sur les nains<sup>16</sup>, bien qu'eux-mêmes, précisent-ils, ne se considèrent pas du tout comme étant des nains<sup>17</sup>. Pour d'autres, enfin, la différence physique s'inscrit dans un ensemble familial, où la petite

taille est une donnée familière, d'autres membres de la famille étant eux-mêmes très petits.

Lorsque la croissance est terminée, les enfants et adolescents qui ont été traités par STH, maintenant adultes, reprennent assez souvent contact avec l'hôpital. Le motif de cette consultation n'est plus la petite taille, mais le sentiment de n'être « pas bien dans sa peau », ainsi que « l'absence de désirs sexuels », l'impossibilité « d'avoir des rapports satisfaisants », l'impression de « ne pas avoir atteint leur cap » en matière de « développement ». Les médecins, alors, discutent, ajustent la posologie du traitement par hormones sexuelles, informent sur la possibilité d'assurer une fécondité, grâce à de nouveaux traitements (actuellement expérimentés). Dans certains services, les filles, suivies depuis l'âge de 14 ans conjointement par un pédiatre et un gynécologue, ont ainsi la possibilité d'inscrire, dans le cadre de leur recours à la médecine, la question de leur puberté, de leur « développement », de leur sexualité.

La mise en regard de l'approche médicale et de la perception profane du traitement par STH, en particulier en matière d'évaluation des résultats, amène à poser l'interrogation suivante : quelle est la différence physique que l'on cherche à atténuer par l'administration d'hormone de croissance humaine ? Pour les médecins, il s'agit principalement d'obtenir une vitesse de croissance permettant à la personne traitée d'atteindre une taille adulte s'écartant le moins possible de la moyenne. Les personnes concernées par cette différence attendent du traitement une normalisation des effets corporels du dysfonctionnement hormonal dont ils sont atteints : il s'agit, pour eux, d'avoir une taille, mais aussi une morphologie et une physionomie correspondant à leur âge chronologique. Une fois le traitement terminé, la taille obtenue leur apparaît le plus souvent correcte, tandis que la question de l'apparence juvénile se présente comme le principal problème rencontré, dans leur vie sociale (recherche d'un emploi en particulier) ou affective et sexuelle (aptitude à séduire, draguer, avoir des relations sexuelles). D'après certains auteurs, la perspective d'une socialisation satisfaisante, pour ces personnes, ne saurait être envisagée indépendamment de l'étude des relations entre la « maladie » et ses répercussions sur la vie affective et sexuelle<sup>18</sup>. Les premiers résultats de notre propre recherche sur la socialisation des personnes présentant une insuffisance hypophysaire rejoignent les conclusions d'autres études menées à l'étranger : le niveau scolaire et la formation professionnelle des personnes ayant reçu un traitement par STH ne sont pas, globalement parlant, retardés ou marginalisés, tandis que leur vie personnelle semble davantage affectée par la différence (isolement, taux de célibat)<sup>19</sup>.

Les difficultés toujours actuelles de la collecte des hypophysés, le progrès représenté par la possibilité d'évaluer par des tests biologiques un déficit hormonal et de « faire grandir » les nains hypophysaires, ainsi que le caractère intégré du suivi de la croissance staturale, eu égard aux normes actuelles de l'endocrinologie pédiatrique, ont, semble-t-il, induit une focalisation des préoccupations et de l'intervention médicale sur un aspect, certes

#### ENCADRÉ VI.

*Feuillet remis aux parents lors du retrait trimestriel, à la Pharmacie centrale des Hôpitaux de Paris, des ampoules d'hormone de croissance humaine.*

PHARMACIE CENTRALE DES HOPITAUX DE PARIS.

ASSOCIATION FRANCE-HYPOPHYSE

Votre enfant reçoit actuellement de l'hormone de croissance humaine. Comme vous le savez sans doute, il s'agit d'un traitement récent et très onéreux, dont il est nécessaire d'évaluer scientifiquement les résultats.

Pour cela, nous avons besoin de connaître de façon très précise le nombre d'ampoules reçues par votre enfant, ainsi que les dates des injections.

Il faudrait donc que l'infirmière chargée du traitement note, sur la ligne supérieure le mois dont il s'agit et coche chaque jour d'injection en faisant autant de croix que l'enfant reçoit d'ampoules dans la case correspondant à la date du jour.

A chaque consultation trimestrielle, vous remettrez cette fiche au médecin qui vous prescrit l'hormone de croissance.

L'exploitation des dossiers, effectuée dans un deuxième temps, sera bien sûr anonyme.

#### ENCADRÉ VII.

*L'avenir de la technique.*

Dans les années à venir, l'ensemble des enfants présentant un déficit en STH continuera à être traité par hormone de croissance humaine d'origine extractive ; il apparaît, cependant, que les modalités actuelles de ce traitement, aujourd'hui d'avant-garde, représenteront une étape historiquement bien délimitée de la prise en charge médicale des « nanismes hypophysaires ».

1. Le facteur hypothalamique stimulant la production de STH par l'hypophyse — le Growth Hormone Releasing Factor ou GRF — vient d'être récemment isolé et synthétisé. Des tests permettant de faire la part entre un déficit proprement hypophysaire et un dysfonctionnement hypothalamique sont actuellement expérimentés ; les premiers essais thérapeutiques par GRF devraient débiter dans un proche avenir. Les médecins estiment que 30 à 60 % des enfants actuellement traités par STH relèveraient en fait d'une thérapeutique par le GRF. La catégorie nosographique de nanisme hypophysaire est donc amenée à être reconsidérée, selon que le déficit porte uniquement sur la STH ou, en amont, sur le GRF.

2. Par ailleurs, des recherches sur la fabrication d'une molécule de STH par biosynthèse se poursuivent, et des essais thérapeutiques sont actuellement en cours. Dans quelques années, l'hormone de croissance synthétique pourrait se substituer à l'hormone de croissance d'origine humaine. Ces recherches tentent également d'isoler la fraction active de la molécule de STH (grosse molécule composée d'une chaîne de 191 acides aminés), afin d'en simplifier la fabrication par synthèse, en vue d'une application thérapeutique.

Du fait de ces avancées thérapeutiques, une certaine banalisation du traitement des déficits hypothalamo-hypophysaires affectant la croissance peut être escomptée dans les années à venir. En outre, d'autres indications médicales d'utilisation de la STH biosynthétique ou du GRF vont rapidement apparaître et se développer : traitements des retards de croissance dus à une pathologie chronique (insuffisance rénale en particulier), problèmes de régénération tissulaire (fractures osseuses, brûlures), etc.

D'autres applications, non proprement thérapeutiques, sont d'ores et déjà envisagées : ralentissement des effets du vieillissement, traitement des enfants de petite taille constitutionnelle... ou dont les parents souhaitent qu'ils soient de grande taille à l'âge adulte. Les questions posées par ces dernières perspectives renvoient à des interrogations éthiques et philosophiques fondamentales et d'actualité : comment, pourquoi, jusqu'où et avec quelles conséquences individuelles et sociales peut-on intervenir sur l'organisme humain, le transformer, le maîtriser, dans une optique qui n'est plus circonscrite au traitement de pathologies mettant en jeu la santé des individus.

le plus frappant, de l'anormalité physique engendrée par le dysfonctionnement hypophysaire. Ces conclusions relèvent d'une interrogation générale sur la dialectique entre les techniques médicales disponibles et les techniques potentielles. Quels éléments et déterminismes orientent, à une époque donnée, les recherches fondamentales et appliquées vers tel ou tel domaine de la connaissance du corps humain et des interventions médicales sur celui-ci ? En ce qui concerne les techniques relatives au traitement de l'insuffisance hypophysaire, les recherches s'engagent, à l'heure actuelle, dans deux directions : la fabrication d'hormone de croissance de synthèse (cf. encadré VII) ; le traitement de la stérilité, lorsque le déficit en STH s'accompagne d'un déficit en gonadotrophines et que les personnes concernées désirent avoir un enfant. La mise au point de ce dernier traitement (qui pourrait entraîner un développement plus complet des caractères sexuels), conjointement à la banalisation de l'administration de l'hormone de croissance humaine (possibilité d'augmenter la posologie, cf. encadré VII) et à la « demande » des insuffisants hypophysaires adultes d'avoir une apparence correspondant à leur âge, pourrait déboucher, dans l'avenir, sur des thérapeutiques visant à permettre à ces personnes d'avoir une physionomie et une morphologie générale d'adulte.

Il importe toutefois de s'interroger sur les capacités de ces diverses techniques médicales à assurer une perception de « conformité » et de « normalité » à des sujets qui, pendant des années, ont traversé et intériorisé une histoire de maladie et de différence, elles-mêmes désignées et sanctionnées par la médecine et ses interventions, ainsi que par l'environnement social. On peut en effet penser que, quels que soient les « résultats » des techniques médicales quant aux transformations physiologiques et morphologiques qu'elles permettent, demeure présente une irréductible perception, par le sujet lui-même, de sa différence, perception qui marquera, selon des modalités variables pour chaque individu, la mise en scène de lui-même dans sa vie sociale et la manière dont il percevra les attitudes d'autrui à son égard.

#### Notes.

1. Ce travail s'inscrit dans le cadre d'une recherche sur « la socialisation des personnes de petite taille », financée par la Caisse régionale d'assurance maladie de l'Ile-de-France, et menée sous la responsabilité de J. Maitre, en liaison avec l'Unité 158 de l'I.N.S.E.R.M. (Dr. G. Raimbault) et le service d'endocrinologie pédiatrique de l'hôpital Necker-Enfants-Malades (Pr. R. Rappaport). Concernant les premiers résultats de cette recherche, cf. les actes du séminaire I.N.S.E.R.M. U 158, octobre 1982.

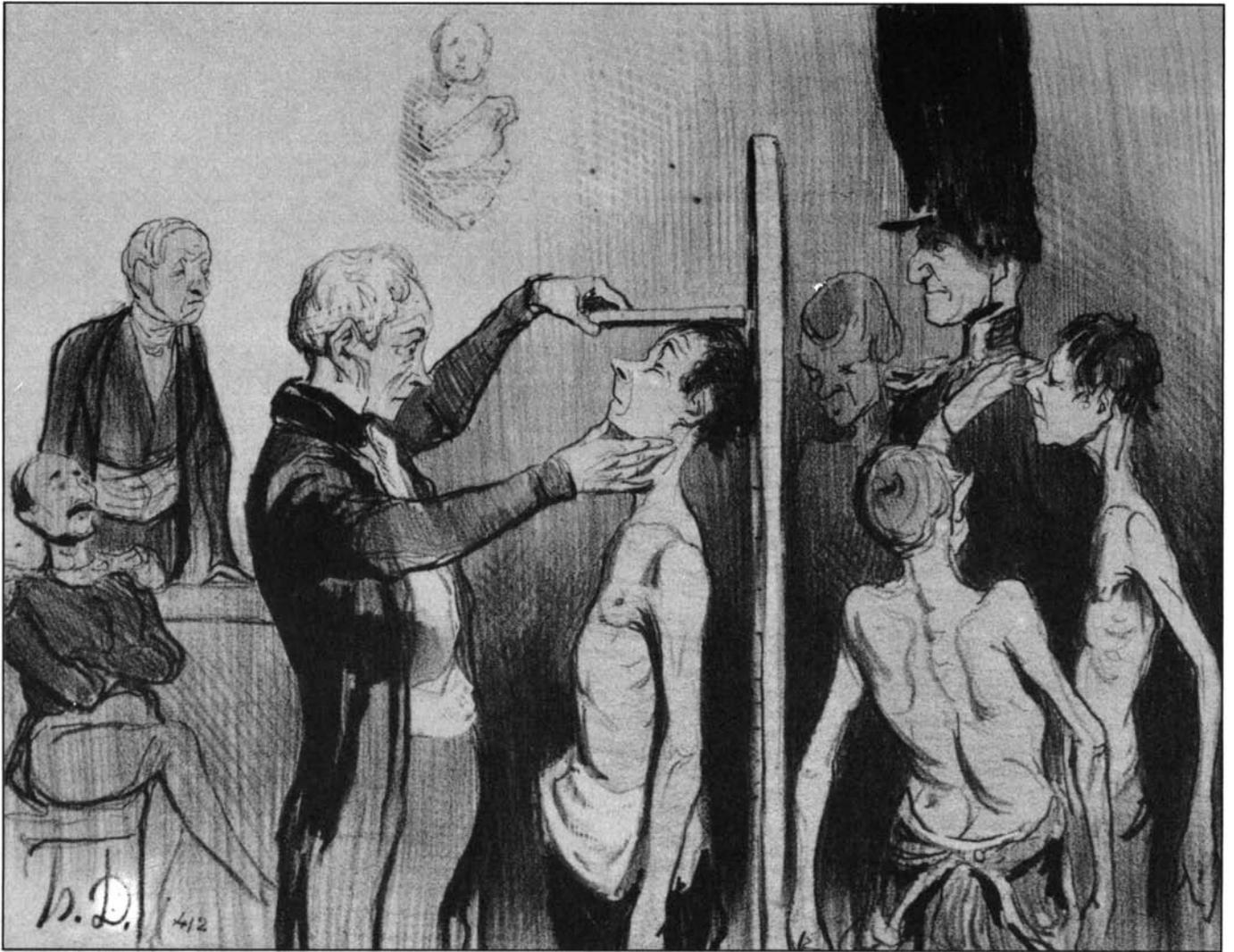


Photo 2

2. Les principaux types de retards staturaux sont en général présentés, dans la littérature médicale, en fonction de leur origine ; on distingue :

- a. Les causes endocriniennes (parmi lesquelles l'insuffisance hypophysaire).
- b. Les petites tailles liées à des anomalies chromosomiques (dont le syndrome de Turner).
- c. Les maladies constitutionnelles du squelette (les chondrodystrophies en particulier, responsables de nanismes dysharmonieux).
- d. Les retards secondaires dus à des maladies chroniques de l'enfance (troubles métaboliques et viscéraux).
- e. Les petites tailles par carence affective (nanisme psychosocial).
- f. Les retards non liés à un état pathologique (appelés petites tailles essentielles, familiales ou constitutionnelles).

Une grande majorité des enfants, dont les parents consultent un médecin (généraliste ou pédiatre) pour petite taille, relèvent de cette dernière catégorie. Les pédiatres considèrent que la probabilité d'un état pathologique devient importante lorsque l'écart à la moyenne est supérieur à deux écarts types (cf. encadré v).

3. Nous avons parfois rencontré ces personnes à plusieurs reprises, au cours de trois années de recherche. Dans la mesure du possible parents et « enfants » ont été interviewés séparément. Au total, trente-trois entretiens ont été réalisés auprès de cet échantillon.

4. La notion d'âge osseux est définie comme l'âge correspondant à l'aspect radiologique des os d'un individu, coïncidant avec l'âge réel pour la majorité des individus du même sexe. Diverses causes peuvent être à l'origine d'un âge osseux avancé, ou retardé, par rapport à l'âge réel. Cette mesure est très largement utilisée en clinique pédiatrique, même si de nombreuses restrictions sont aujourd'hui formulées quant à sa valeur indicative.

5. Cf. Raben M. S., 1958, « Treatment of a pituitary dwarf with Human Growth Hormone », *J. Clin. endocrinol.*, 18, 901.

6. Cf. *Le Quotidien du Médecin*, n° 3148, du 23 mars 1984 et n° 2871, des 4 et 5 février 1983.

7. Cf. Royer P., « les Dix Ans de "France-Hypophyse" », *Arch. Fr. Pédiatr.*, 1983, 40, 291-3.

8. Actuellement, et d'après les normes retenues par France-Hypophyse,

les traitements par STH sont poursuivis jusqu'à 13 ans d'âge osseux chez les filles, 15 1/2-16 ans d'âge osseux pour les garçons (correspondant le plus souvent, chez les insuffisants hypophysaires, à 16 à 22 ans d'âge chronologique).

9. Cf. Mildner R. D. G. et coll., « Experience with Human Growth Hormone in Great Britain : the report of the MRC working party », *Clinical Endocrinology*, 1979, 11, 15-38 ; Burns E. C. et coll., final height and pubertal development in 55 children with idiopathic Growth Hormone deficiency, treated for between 2 and 15 years with Human Growth Hormone, *Eur. J. Pediatr.*, 1981, 137, 155-164 ; Frazier S. D., « Human Pituitary Growth Hormone (LGH) therapy in Growth Hormone Deficiency », *Endocrine Reviews*, 1983, vol. iv, n° 2, 155-170.

10. Parmi l'ensemble des enfants vus en consultation de pédiatrie endocrinologique pour retard statural, seule une minorité présente un déficit hypophysaire et relève d'un traitement par STH. Les autres sont, pour la plupart d'entre eux, de petite taille constitutionnelle (cf. note 2) ; aucune thérapie ne leur est actuellement proposée (dans certains services toutefois, les pédiatres endocrinologues interviennent pour retarder le développement pubertaire, dans la perspective d'un gain statural optimal avant la soudure des cartilages osseux, à la fin de la puberté).

11. De nombreux médecins généralistes, en effet, ne connaissent pas l'existence du traitement par STH.

12. Le non-désir de grandir est un thème évoqué dans certaines études psychanalytiques (cf. Chicaud M. B., *les Enfants de petite taille*, Ed. Fleurus, 1979) ainsi que dans la littérature enfantine (cf. par exemple Eluard P., *L'enfant qui ne voulait pas grandir*, Editions G.P.8, 1980).

13. Voir note 4.

14. La littérature médicale sur le traitement par STH (cf. note 9) indique que peu d'effets secondaires ont été observés chez les patients traités. La douleur causée par les injections est signalée. Le développement d'anticorps anti-STH (30 à 60 % des cas) a été étudié ; il semble qu'il ne s'accompagne que rarement d'une mauvaise réponse à la thérapeutique.

15. L'Association des personnes de petite taille (A.P.P.T.) a été créée en 1976, à l'initiative d'un médecin, d'une mère d'enfant achondroplase et de Jean Brisse Saint-Macary, lui-même nain achondroplase.

L'A.P.P.T. s'est donné comme objectifs de formuler, auprès des pouvoirs

publics, un certain nombre de revendications (mesures d'aménagements des transports, des lieux publics, etc.) et de sensibiliser l'opinion, en particulier les employeurs, au fait que les personnes de petite taille sont des « êtres normaux ». Les conditions pour adhérer à l'association sont de mesurer moins d'1,40 m ou d'être parent d'un enfant nain. L'A.P.P.T. apparaît peu représentative de l'ensemble des personnes de petites tailles ; ses adhérents, au nombre de 300 environ, ont, pour la plupart, une chondrodystrophie (anomalies touchant le squelette). Les personnes présentant une insuffisance hypophysaire sont peu considérées, à l'A.P.P.T., comme sérieusement confrontées aux problèmes posés par la petite taille, du fait du traitement dont ils bénéficient.

16. Un reportage sur les nains, « Tu es bien trop petit, mon ami », réalisé par Anne Gaillard, a été diffusé sur FR3, à plusieurs reprises en 1983.

17. Les enfants et adolescents présentant une insuffisance hypophysaire et traités par hormone de croissance font spontanément remarquer qu'ils ne sont pas des nains. Certains pensent qu'ils auraient pu l'être, en l'absence de traitement ; il semble, en fait, que la plupart d'entre eux partagent l'opinion communément répandue, selon laquelle le qualificatif de nain s'applique aux personnes très petites et « difformes » (les chondrodystrophies dans la nosographie médicale).

18. Cf. Clopper R. R. et coll., « Postpubertal psycho-sexual function in male hypopituitarism without hypogonadotropinism after growth hormone therapy », *The Journal of Sex research*, vol. XII, n° 1, 1976, p. 14-32.

19. Cf. Bouchayer F., « la Socialisation à long terme des enfants ayant une insuffisance hypophysaire et traités par hormone de croissance humaine », *La Revue du Praticien*, XXXV, n° 45, 11 oct. 1985.

*Françoise Bouchayer.*

Sociologue.

---

*Photo 1. Des proportions du corps humain. J. Salvage, 1868.*

*Photo 2. Le Conseil de révision. Dessin de Daumier.*