



Maladies Rares du Développement Cérébral
et Déficience Intellectuelle

FILIERE NATIONALE DE SANTÉ

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Générique Polyhandicap

PIMD (Profound intellectual and multiple disabilities)

Centres de Référence

Neuropédiatrie, Pathologie du développement, Hôpital Trousseau APHP - Sorbonne Université

Polyhandicap Pédiatrique de La Roche Guyon

Centre de Référence Polyhandicap et Déficiences intellectuelles de causes rares

Centre de Référence des Malformations et maladies congénitales du Cervelet

DéfiScience, Filière de Santé des maladies rares du neurodéveloppement

11 Mai 2020

Arquementaire

Sommaire

Sommaire	2
Liste des abréviations	4
Liste des participants	5
Adresses et Coordonnées	7
Préambule	9
Méthode de travail	9
Argumentaire	11
1. Stratégie de Recherche documentaire	11
1.1. Sources consultées	11
1.2. Choix des mots clés	11
1.1. Critères de sélection des articles	12
1.2. Sélection des articles par descripteurs	12
Chapitres - Thèmes de recherche	14
Textes de référence	14
1.1. Définition du polyhandicap	15
1.2. Professionnels impliqués.....	16
1.3. Etiologies et diagnostic du polyhandicap.....	17
1.4. Conseil génétique et diagnostic prénatal.....	19
1.5. Dépistage précoce.....	21
2. Signes cliniques et traitements	21
2.1. Déficiences cognitives et évaluation des compétences	21
2.2. Déficiences motrices et troubles du tonus	26
2.3. Troubles neuro-orthopédiques et osseux.....	28
2.4. Epilepsie	31
2.5. Douleurs	33
2.6. Troubles dentaires	35
2.7. Troubles de l'oralité alimentaire	41
2.8. Reflux gastro oesophagien, gastrite, oesophagite	43
2.9. Troubles du transit	44
2.10. Troubles nutritionnels.....	45
2.11. Troubles respiratoires	49
2.12. Troubles urinaires et vésico-sphinctériens	49
2.13. Troubles du sommeil.....	50

2.14. Troubles visuels.....	51
2.15. Troubles auditifs.....	51
2.16. Troubles de la communication.....	53
2.17. Troubles thymiques et comportementaux et psychiatriques.....	54
2.18. Cas particuliers des pathologies dégénératives.....	54
2.19. Cancers et Polyhandicap	55
3. Suivi de la personne Polyhandicapée (PPH)	55
3.1. Vie quotidienne.....	55
3.2. Modalités d'accès aux soins.....	56
3.3. Recommandations particulières	57
3.4. Education thérapeutique et promotion de la santé	58
3.5. Iatrogénies	58
4. Parcours de vie et accompagnement.....	59
4.1. Place de la personne et de ses proches	59
4.2. Mesures de protection et la prise de décisions	60
4.3. Allocations liées au polyhandicap	61
4.4. Organisation du parcours.....	62
4.5. La fin de vie	64
4.6. Place des Associations et autres acteurs	65
Références bibliographiques	68

Liste des abréviations

AAH	Allocation Adulte Handicapé	HDJ	Hôpital de jour
AEEH	Allocation d'éducation de l'enfant handicapé	IEM	Instituts d'éducation motrice
AESH	Accompagnant des Elèves en Situation de Handicap, ex Auxiliaire de Vie Scolaire)0	IMC	L'infirmité motrice cérébrale
AGEFIPH	Association de gestion du fonds pour l'insertion professionnelle des personnes Handicapées	IME	Institut médico-éducatif
ALD	Affection de Longue Durée	IMOC	Infirmité motrice d'origine cérébrale (ancien terme de PIMD)
AMM	Autorisation de Mise sur le Marché	IMP	Institut Médico-Pédagogique
AMP	Aide Médico-Psychologique	IRM	Imagerie par résonance magnétique
ANSM	Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé	ITEP	Institut thérapeutique éducatif et pédagogique
AVS	Assistant vie scolaire	LAP	Liste des actes et prestations
CAFS	Centre d'accueil familial spécialisé	LPPR	Liste des produits et prestations remboursables
CAJ	Centres d'activité de jour	MAS	Maison d'Accueil Spécialisée
CAMSP	Centre d'Action Médico-Sociale Précoce	MAT	Maison d'Accueil Temporaire
CAT	Centre d'aide par le travail (ancien nom des ESAT)	MDPH	Maison Départementale des Personnes Handicapées
CDAPH	Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées	PAI	Projet d'Accueil Individualisé
CEF	Centre de formation au travail	PC	Paralysie cérébrale
CEM	Centre d'Education Motric	PCH	Prestation de compensation du handicap
CLIS	Classes d'Insertion Scolaire	PLH	Polyhandicap
CMD	Consultation multidisciplinaire	PIMD	Profound intellectual and multiple disabilities (definition Internationale) (Cf Annexe - Gérard Ponsot)
CMPP	Centre Médico-Psycho-Pédagogique	PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins
CNCPH	Conseil National Consultatif des Personnes Handicapées	PPH	Personne Polyhandicapée
CNSA	Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie	PPS	Projet personnel de scolarisation
DESS	Douleur Enfant San Salvador	QI	Quotient intellectuel
DI	Déficience intellectuelle	RQTH	Reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé
EA	Entreprise adaptée	RTU	Recommandation temporaire d'utilisation
EEAP	Etablissement pour enfants et adolescents polyhandicapés	SAAD	Service d'aide et d'accompagnement à domicile
EEP	Etablissement pour enfants polyhandicapés	SAMSAH	Service d'accompagnement médico-social pour adultes handicapés
EME	Externat Médico-Educatif	SAVS	Service d'Accompagnement à la Vie Sociale
ESMS	Etablissement Social et Médico-Social	SESSAD	Service d'éducation spécialisée et de soins à domicile
ESAT	Établissement et service d'aide par le travail (ex CAT)	SESSD	Service d'Education et de Soins Spécialisés à Domicile
FAM	Foyer d'accueil médicalisé	SPASAD	Service polyvalent d'aide et de soins à domicile
FDV	Foyer De Vie	SSAD	Service de Soins A Domicile
FIFPHFP	Fonds pour l'Insertion des Personnes Handicapées dans la Fonction Publique	SSIAD	Service de Soins Infirmiers A Domicile
GPE	Gastrostomie percutanée endoscopique	TED	Trouble envahissant du développement
HAD	Hospitalisation A Domicile	TSA	Troubles du Spectre Autistique
HAS	Haute Autorité de Santé	ULIS	Unités Localisées pour l'Inclusion Scolaire

Liste des participants

La coordination de ce travail a été réalisé par :

- Mme Anne Hugon pour la Filière DéfiScience, Chef de Projet du Réseau Européen de Référence ITHACA (Congenital Malformations and Rare Intellectual Disability) Hôpital Robert Debré, APHP Nord Université de Paris.
- Dr Dominique Juzeau, Médecin de santé publique, Co Fondatrice du réseau Neurodev (Lille), Présidente SRAE Troubles des Apprentissages (Pays de la Loire), Médecin évaluatrice (MDPH 44).

Promoteur du PNDS, le Centre de référence Polyhandicap et Déficiences intellectuelles de causes rares

Pr Thierry Billette de Villemeur, Médecin coordonnateur,
Sorbonne Université, Service de Neuropédiatrie Pathologie du développement, Hôpital Trousseau et de La Roche Guyon. APHP.SU, Hôpital Armand Trousseau et Hôpital de La Roche Guyon 75012 PARIS

Centres de Référence associés :

- Centre de Référence Coordonnateur des Déficiences intellectuelles de causes rares, Département de Génétique, APHP.SU. Hôpital Pitié Salpêtrière et Hôpital Armand Trousseau 75012 PARIS - Médecin coordonnateur, Dr Delphine Héron
- Centre de Référence Coordonnateur des Malformations et maladies congénitales du Cervelet, APHP.SU. Hôpital Pitié Salpêtrière et Hôpital Armand Trousseau 75012 PARIS - Médecin coordonnateur, Dr Lydie Bürglen
- Centre de Référence constitutif des Déficiences intellectuelles de causes rares plus spécifiquement liées au chromosome X, Service de Neuropédiatrie pédiatrique - HCL- Hôpital Femme Mère Enfant - 69677 BRON - Médecin coordonnateur, Pr Vincent des Portes

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Groupe 1 / Coordonnateurs de la rédaction

- Pr Thierry Billette de Villemeur, Neuropédiatre
- Dr Catherine Brisse, Médecine physique et de réadaptation
- Mme Anne Hugon, Chef de Projet ERN ITHACA
- Dr Dominique Juzeau, Médecin de santé publique
- Dr Philippe Pernes, Neuropédiatre
- Dr Bruno Pollez, Médecine physique et de réadaptation
- Dr Célia Rech - Médecine physique et de réadaptation
- Pr Dominique Robert, Réanimation Médicale

Groupe 2 / Multidisciplinaires – Rédacteurs et contributeurs

- Dr Anne Abbé Denizot, Chirurgien-dentiste, UFSBD
- Dr Catherine Agthe Diserens, Sexo-pédagogue spécialisée, Suisse
- Dr Justine Avez-Couturier, Neuropédiatre
- Pr Nadia Bahi Buisson, Neuropédiatre
- Mme Irène Benigni, Diététicienne
- Dr Anne Blanchard, Médecine physique et de réadaptation
- Mr François Buisson Directeur du CNRHR la pépinière
- Dr Lydie Burglen, Pédiatre généticienne
- Dr Dominique Crunelle, Orthophoniste
- Dr Bertrand Delépine, Ophtalmologue
- Dr Laurence Gottrand, Médecine physique et de réadaptation
- Pr Frédéric Gottrand, Gastropédiatre
- Dr Delphine Héron, Généticienne clinique
- Dr Marie Hully, Neuropédiatre

- Dr Capucine de Lattre, Médecine physique et de réadaptation
- Dr Jacques Leman, ORL phoniatre
- Dr Sophie Mathieu, Neuropédiatre
- Dr Sylvianne Peudenier, Neuropédiatre
- Pr Gérard Ponsot, Neuropédiatre
- Dr Véronique Quentin, Médecine physique et de réadaptation
- Pr Diana Rodriguez, Neuropédiatre
- Dr Thierry Rofidal, CESAP Formation
- Dr Marie-Christine Rousseau, Fédération du Polyhandicap APHP
- Dr Daniel Satgé, Oncologue, ONCODEFI
- Pr Régine Scelles, Psychologue
- Pr David Séguy, Gastro-entérologue

Groupe 3 / Multidisciplinaires – Relecteurs

- Dr Jean Philippe Bacou, Médecin de santé publique, HAS
- Mr Denis Bayard, UDAPEI
- Dr Jean Bergounioux, Réanimateur Pédiatre
- Dr Pierre Beze-Beyrie, Pédiatre
- Dr Anne-Marie Boutin, Groupe Polyhandicap France (GPF)
- Mr Philippe Camberlein, CESAP
- Mme Elisabeth Cataix-Nègre, Ergothérapeute
- Pr Brigitte Chabrol, Neuropédiatre
- Pr Isabelle Desguerre, Neuropédiatre
- Pr Béatrice Dubern, Gastro-entérologue pédiatre
- Pr Laurence Faivre, Généticienne
- Dr Philippe Gallien, Médecine physique et de réadaptation
- Mme Laetitia Gamez, Cadre de santé
- Dr Elisabeth Grimont-Rolland, Médecine physique et de réadaptation
- Mme Coryne Husse, UNAPEI
- Mr Jean-Marie Lacau, Directeur de Réseau-Lucioles
- Pr Agnès Linglart, Endocrinologue pédiatre
- Dr Lisa Ouss, Psychiatre
- Mme Mélanie Perrault, Psychologue Centre de Ressources Multihandicap
- Pr Vincent des Portes, Neuropédiatre
- Mr Jean-Claude Riou, Directeur Centre de Ressources Multihandicap
- Dr Georges Saulus, Psychiatre
- Dr Danièle Steinbach, CNSA
- Mme Marie Christine Tézenas du Montcel, Secrétaire générale du Groupe Polyhandicap France
- Mr Philippe Toullet, Directeur Pédagogique de Motricité cérébrale
- Dr Catherine Vanhulle, Neuropédiatre
- Dr Elisabeth Vernet, Neuropédiatre

Sociétés savantes

- Pr Stéphane Auvin, Neurologue - Président de la SFNP
- Pr Philippe Boisnault - Président de la SFMG
- Pr Sylvain Brochard – Président de la SFERHE
- Pr Christophe Delacourt, Pédiatre - Président de la SFP
- Pr Isabelle Laffont, MPR - Président de la SOFMER

Déclarations d'intérêt : les coordonnateurs participant à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt.

Adresses et Coordonnées

- . Centres de référence et de compétences
- . Associations de patients et réseaux
- . Centre de ressources et réseaux
- . Informations complémentaires

DéfiScience - Filière nationale de santé maladies rares du neurodéveloppement

Animateur : Pr Vincent Des Portes
Tél : 04 27 85 54 58
Contact : ghe.defiscience@chu-lyon.fr
Site : <http://www.defiscience.fr/filiere/>

Promoteur du PNDS - Centre de référence constitutif Polyhandicap et Déficiences intellectuelles de causes rares

Médecin coordonnateur : Pr Thierry Billette de Villemeur, Sorbonne Université, service de Neuropédiatrie Pathologie du développement, Hôpital Trousseau et de La Roche Guyon. Centre de Référence Polyhandicap et Déficiences intellectuelles de causes rares. APHP.SU, Hôpital Armand Trousseau et Hôpital de La Roche Guyon 75012 PARIS

Les adresses des centres sont disponibles en ligne sur le site de la filière <http://www.defiscience.fr/filiere/>

Centre de référence coordonateur des Déficiences Intellectuelles de causes rares

Médecin coordonnateur : Pr Delphine Héron, Génétique Clinique
AP-HP, Hôpital Pitié Salpêtrière - Département de génétique et cytogénétique
47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13
Tél : 01 42 16 13 87 - Contact : anne.faudet@psl.aphp.fr

Centre de référence coordonateur des Malformations et maladies congénitales du Cervelet

Médecin coordonnateur : Dr Lydie Burglen APHP- Hôpital Armand Trousseau 75012 PARIS
Centre de référence des malformations et maladies congénitales du cervelet
Tel : 01 71 73 81 78 ou 01 44 73 67 27 Contact : Marie Joëlle Le Beugle cr.cervelet@aphp.fr

Centres de référence constitutifs des Déficiences intellectuelles de causes rares

CR constitutif	APHM Marseille	Pr Mathieu Milh
CR constitutif	APHP Trousseau, Paris	Pr Thierry Billette de Villemeur
CR constitutif	APHP Necker, Paris	Pr Nadia Bahi Buisson
CR constitutif	APHP Necker, Paris	Dr Marlène Rio
CR constitutif	APHP Robert Debré, Paris	Dr David Germanaud
CR constitutif	CHRU Brest	Dr Sylviane Peudennier
CR constitutif	CHU Dijon	Pr Christel Thauvin
CR constitutif	CHU Rennes	Dr Laurent Pasquier
CR constitutif	CHU Strasbourg	Dr Salima El Chehadeh
CR constitutif	HCL Lyon	Pr Vincent Des Portes

Centres de compétences des Déficiences intellectuelles de causes rares

Centre Compétences	APHP Kremlin Bicêtre, Paris	Dr Anya Rothenbuhler Pen
Centre Compétences	CHU Amiens	Pr Patrick Berquin
Centre Compétences	CHU Besancon	Pr Lionel Van Maldergem
Centre Compétences	CHU Bordeaux	Pr Cyril Goizet
Centre Compétences	CHU Lille	Dr Audrey Riquet
Centre Compétences	CHU Montpellier	Dr Pierre Meyer
Centre Compétences	CHU Nancy	Dr Bruno Leheup
Centre Compétences	CHU Nantes	Dr Bertrand Isidor
Centre Compétences	CHU Nice	Dr Fabienne Giuliano
Centre Compétences	CHU Pointe à Pitre	Dr Marilyn Lackmy Port Lis
Centre Compétences	CHU Reims	Pr Nathalie Bednarek

Centre Compétences	CHU Toulouse	Dr Caroline Karsenty
Centre Compétences	CHU Tours	Pr Annick Toutain

Centres de référence constitutifs des Malformations et maladies congénitales du Cervelet

Centre de référence Constitutif CHU Lille	Dr Audrey Riquet
---	------------------

Centres de compétences des Malformations et maladies congénitales du Cervelet

Centre Compétences	HCL Lyon	Pr Laurent Guibaud
Centre Compétences	CHU Amiens	Pr Patrick Berquin
Centre Compétences	CHU Besançon	Dr Caroline Pâris
Centre Compétences	CHU Nice	Dr Gaële Pitelet
Centre Compétences	CHU Montpellier	Pr François Rivier
Centre Compétences	CHU Bordeaux	Pr Cyril Goizet
Centre Compétences	CHU Reims	Dr Pascal Sabouraud
Centre Compétences	CHRU Tours	Dr Stéphanie Arpin
Centre Compétences	CHU Rennes	Dr Laurent Pasquier
Centre Compétences	APHP Pitié Salpêtrière	Dr Cyril Mignot
Centre Compétences	Hospice Civils de Lyon	Dr Christelle Rougeot

Associations de patients et réseaux

- . Groupe Polyhandicap France GPF <http://gpf.asso.fr/>
- . Réseau-Lucioles, Lyon : <https://www.reseau-lucioles.org>
- . Association française du syndrome de Rett - <https://afsr.fr>
- . Association francophone du syndrome d'Angelman : AFSA : <https://www.angelman-afsa.org>
- . Handi rare et poly : <https://www.handyrareetpoly.fr>
- . Polycap - <https://polycap.fr>
- . Association de défense des polyhandicapés ADEPO : <https://www.adepo.fr/fr>
- . INJENO soutient les parents d'enfants polyhandicapés et neuro-lésés
<https://www.facebook.com/injenoHDF/>

Centre de ressources et réseaux

- . CRMH - Centre de Ressources Multihandicap d'Ile de France - www.crmh.fr
- . CESAP Formation - Comité d'Études, d'Éducation et de Soins Auprès des Personnes Polyhandicapées
<https://www.cesap.asso.fr/cesap-formation-documentation-ressources/actuformation>
- . Association Ressources Polyhandicap Hauts de France : <http://ressourcespolyhandicap.org>
- . CRPGE - Centre Ressources Polyhandicap Grand Est (expérimental) <https://crpge.org>
- . HandiConnect – Fiches conseils Polyhandicap <https://handiconnect.fr/fiches-conseils>

Informations complémentaires

ORPHANET - Source Internet : - <http://www.orpha.net>

Article tout public

Conduite à tenir en urgence

Critères diagnostiques

Focus Handicap

Revue de génétique clinique

Alliance maladies rares - Fédération d'associations de maladies rares

Source Internet : <http://www.alliance-maladies-rares.org>

Maladies Rares Info service – Plateforme d'appel et d'informations des maladies rares

Source Internet : <http://www.maladiesraresinfo.org/> Téléphone : 01 56 53 81 36

Préambule

Le Protocole National de Diagnostic et de soins (PNDS) **Générique Polyhandicap** a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr).

L'élaboration de ce PNDS est particulière car sur le « thème Polyhandicap » il est apparu essentiel de dépasser le cadre de syndromes rares générant un polyhandicap, mais plutôt d'en faire un socle de base permettant de décrire la prise en charge de référence d'un patient porteur de polyhandicap (de cause rare ou non rare), il complète le PNDS Déficience intellectuelle en cours d'écriture par la filière DéfiScience.

Le présent Argumentaire (partie 2) comporte l'ensemble des données bibliographiques identifiées et analysées pour la rédaction du PNDS

Disponible sur

- . Le site internet de la HAS : <https://www.has-sante.fr>
- . Le site internet de la filière DéfiScience : <http://www.defiscience.fr>
- . Les centres de référence Déficiences intellectuelles de causes rares
- . Les centres de référence Polyhandicap et Déficiences intellectuelles de causes rares

Méthode de travail

La méthode utilisée pour l'élaboration de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est celle des « Recommandations pour la pratique clinique »¹.

Elle repose, d'une part, sur l'analyse et la synthèse critiques de la littérature médicale disponible, et, d'autre part, sur l'avis d'un groupe multidisciplinaire de professionnels concernés par le thème du PNDS.

Un groupe de rédaction multidisciplinaire et multiprofessionnel est constitué par le Centre de Référence Polyhandicap et Déficiences intellectuelles de causes rares ; le service de Neuropédiatrie, Pathologie du développement, hôpital Trousseau et Polyhandicap Pédiatrique de La Roche Guyon. Il est composé de professionnels de santé, ayant un mode d'exercice public ou privé, d'origine géographique ou d'écoles de pensée diverses, et, si besoin, d'autres professionnels concernés et de représentants d'associations de patients et d'usagers. Sous la coordination du Pr Thierry Billette de Villemeur, service de Neuropédiatrie Pathologie du développement, du Dr Dominique Juzeau, Médecin de santé publique, Co Fondatrice Réseau Neurodev (Lille) et de Mme Anne Hugon pour la filière DéfiScience, Chef de Projet du Réseau Européen de Référence ITHACA.

Après analyse et synthèse de la littérature médicale et scientifique pertinente, le groupe de Coordinateurs rédige une première version du PNDS qui est soumise aux groupes Multidisciplinaires et ainsi de suite avec des étapes d'arbitrages collectifs et de validation. Les groupes de travail sont consultés lors de rencontres, de journées de travaux ou bien par courriels et donnent un avis sur le fond et la forme du document, en particulier sur la lisibilité et l'applicabilité du PNDS. Les commentaires des groupes multidisciplinaires sont ensuite analysés et discutés par le groupe de coordinateurs rédacteurs, qui rédige la version finale du PNDS. Des réunions physiques au nombre de 28, ont été organisées. La Grille d'Evaluation de la HAS a été validée par le groupe G1 des Coordinateurs le 4 mai 2020, lors de la dernière rencontre.

Le protocole national de diagnostic et de soins Générique Polyhandicap présenté est donc le fruit de ce travail collégial. Ainsi, trois sous groupes ont été constitués pour élaboration de ce PNDS Générique, socle de la

¹ Cf. Les recommandations pour la pratique clinique - Base méthodologique pour leur réalisation en France. Anaes, 1999 - 2000.

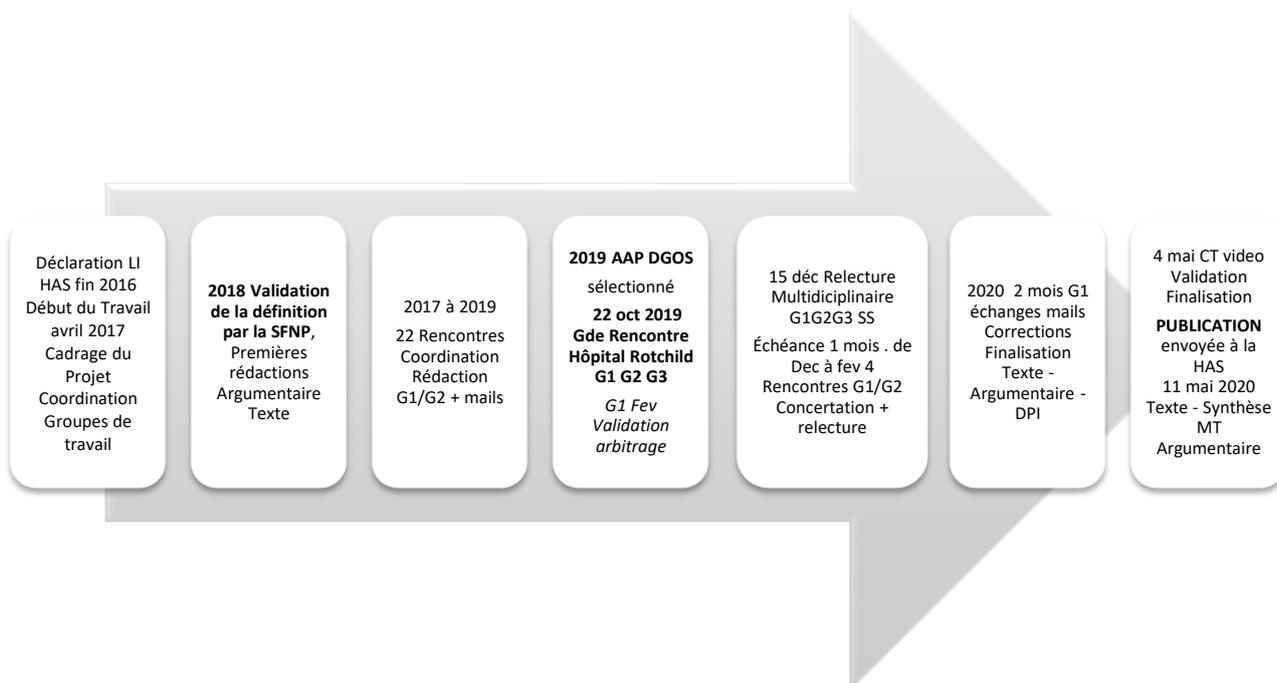
Déficience Intellectuelle. Nous souhaitons souligner que ce travail hors norme, représente pas moins de 66 experts qui se sont investis.

- . Groupe 1 / Coordonateurs – Rédacteurs est constitué de 8 personnes
- . Groupe 2 / Multidisciplinaires – Contributeurs est constitué de 26 personnes
- . Groupe 3/ Multidisciplinaires – Relecteurs est constitué de 27 personnes
- . Sociétés Savantes – 5 personnes

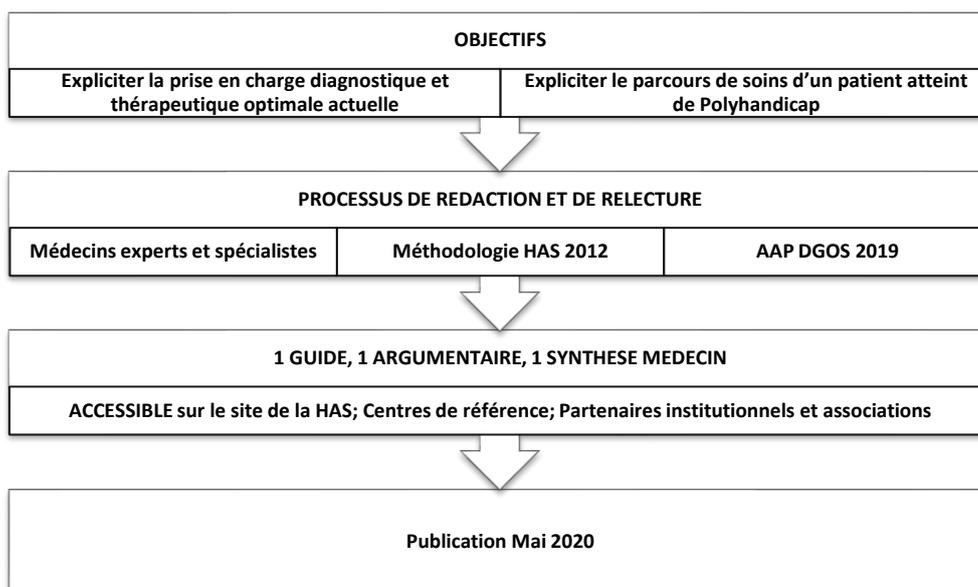
Ce travail a été soutenu par 5 Sociétés savantes: SFNP ; SFMG ; SFERHE ; SFP ; SOFMER, de nombreux réseaux

Il s'est aussi inscrit dans un échange de travail avec le service DiQASM de la HAS dans le cadre de l'élaboration d'une **Recommandation pour l'accompagnement spécifique des personnes polyhandicapées en établissement social et médico-social**, (à paraître).

Agenda de travail du PNDS



Caractéristiques du PNDS, méthode HAS



Argumentaire

1. Stratégie de Recherche documentaire

1.1. Sources consultées

Nous avons consulté des Bases de données bibliographiques automatisées, et des thésaurus

- . Pubmed <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>
 - . Medline <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez>
 - . Orphanet <http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php?lng=FR>
 - . OMIM <https://www.omim.org>
 - . Cochrane <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>
 - . CISMEF <http://doccismef.chu-rouen.fr/dc/>
 - . MeSH <http://mesh.inserm.fr/FrenchMesh/>
 - . NLM <https://www.nlm.nih.gov/U.S>
 - . Ascodicopsy <https://www.ascodocpsy.org>
-
- . Articles, revues et documents indiqués par les experts consultés
 - . Etudes et Bibliographies d'articles et documents sélectionnés.
 - . Litterature associative, Articles généraux, Littérature grise
 - . Décrets et lois, communication de congrès ou colloques, contribution à un ouvrage, fiches pratiques

1.2. Choix des mots clés

La terminologie « polyhandicap » est francophone et ne s'est pas imposée sur la scène scientifique internationale. Le terme apparaît dans la littérature grise dans les années 1960. Sa naissance plus officielle est à situer en 1969 lorsque Zucman l'utilise dans un article sur la guidance parentale paru dans la revue « Réadaptation ». Le rapport du groupe travail coordonné en 1985 par Zucman et Spinga au CTNERHI133 définit le polyhandicap en insistant sur la présence : de lésions cérébrales majeures et diffuses ; d'arriération mentale sévère ou profonde avec infirmité motrice cérébrale ; d'autres déficiences associées : comitativité, déficiences sensorielles, troubles respiratoires, troubles du comportement (Source : Inserm -Handicaps rares – Contextes, enjeux et perspectives)

Dans les pays Anglo-Saxons, prédominent les terminologies suivantes

- . PIMD (Profound intellectual and multiple disabilities)
- . PMD (Profound Multiple Disabilities)
- . Cerebral Palsy
- . Severe disability
- . Profound multiple disabilities

Au Japon prédomine la terminologie

- . SMID (severe motor and intellectual disabilities)

Descripteurs spécifiques:

Français : Accompagnement ; annonce ; autonomie, autodétermination, développement cognitif, déficience intellectuelle ; établissement ; extrême dépendance ; famille ; handicap ; handicap mental ; handicap moteur ; génotype phénotype ; interactions sociales ; médicosocial prise en charge ; soin ; vie affective ; vie sexuelle ; vie institutionnelle ; vie sociale

Termes anglais n'ayant donné aucune réponse: announcement, high dependency, Handicap, teeth, national health program, epilepsy, endocrine, holistic and health, hospitalization, medicosocial.

1.1. Critères de sélection des articles

Les critères de sélection des articles ont été faits selon le type de la publication et le thème traité. Nous avons ensuite utilisé le système de gradation en niveaux de preuves adopté par la HAS

Le grade de la recommandation est fondé sur les facteurs suivants :

- Le type et la qualité des études individuelles identifiées pour répondre à la question posée
- La quantité, la cohérence, l'applicabilité et l'impact clinique de l'ensemble des données scientifiques
- Le consensus du groupe de travail.

Nous avons regroupé les articles sélectionnés selon les chapitres (ou champs) proches des chapitres du PNDS.

- Les tableaux ci-dessous présentent les références de ces articles et, selon les cas, des commentaires ou notifications de leurs apports principaux.
- Les Etudes Cliniques, Case reports et Revues systématiques de la littérature ainsi que tous les articles permettant d'établir des recommandations de bonnes pratiques et jugés importants par le comité de rédaction ont été sélectionnés.²

1.2. Sélection des articles par descripteurs

Nous avons consulté des Bases de données bibliographiques automatisées PUBMED,

- Période de recherche : [10 ans] avec quelques articles clé antérieurs, le sujet étant peu documenté en références scientifique il est apparu probant de prendre une période de 10 années.
- Langues retenues : français, et anglais principalement

Descripteurs Génériques/français	Items	Périodes
Polyhandicap (PLH)	12	> 2002
Polyhandicap AND déficience	3	> 2008
Déficience intellectuelle	43	> 2003
Intellectual disabilities	100999	> 1944
Déficience intellectuelle profonde	0	
Déficience intellectuelle handicaps associés	0	
Handicaps graves à expression multiple	0	
Profound intellectual multiple disabilities	183	> 1988
Descripteurs Génériques / anglais		
Profound intellectual multiple disabilities	123	> 2010 - 2019
Profound intellectual multiple disabilities PIMD	54	> 2005
Profound multiple disabilities	295	> 1988
Profound multiple disabilities PMD	11	2005 - 2019
Severe motor and intellectual disabilities SMID	79	1997 - 2019
Profound intellectual disabilities	680	10 ans
Profound intellectual impairment	110	10 ans
Quadriplegic cerebral palsy	133	10 ans
Severe complex disabilities	274	10 ans
Descripteurs spécifiques associés		
Profound intellectual multiple disabilities AND	116	10 ans
→ and autonomy	1	2015
→ and behavior	48	10 ans
→ and brain	3	10 ans
→ and care	48	10 ans

² (cf – Source : http://www.hassante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2013-06/etat_des_lieux_niveau_preuve_gradation.pdf)

→ and cognitive development	3	10 ans
→ and comorbidity	9	10 ans
→ and complications	14	10 ans
→ and death	1	2017
→ and disabled persons	54	10 ans
→ and emotional life	9	10 ans
→ and epidemiology	16	10 ans
→ and ethic	5	10 ans
→ and eye	1	2015
→ and family	28	10 ans
→ and feeding	1	2010
→ and follow-up	5	10 ans
→ and gastrostomy	2	10 ans
→ and genetic disorder	2	10 ans
→ and growth	1	2013
→ and health services	28	10 ans
→ and heart	9	10 ans
→ and institutional life	1	2016
→ and malformation	11	10 ans
→ and motor skills complications	2	10 ans
→ and motor skills disorders	6	10 ans
→ and motor skills therapy	4	10 ans
→ and multiple disease	3	10 ans
→ and nutrition	1	2010
→ and organization and administration	5	10 ans
→ and patient centered care	3	10 ans
→ and patient care management	8	10 ans
→ and phenotype genotype	1	2013
→ and psychology	53	10 ans
→ and psychosocial mental retardation	102	10 ans
→ and quality of life	21	10 ans
→ and rehabilitation	48	10 ans
→ and retardation	6	10 ans
→ and self-determination	1	2015
→ and social interactions	26	10 ans
→ and social services needs	5	10 ans
→ and social life	10	10 ans
→ and severity of illness	28	10 ans
→ and therapy	51	10 ans
Profound intellectual autonomy	9	10 ans
Profound intellectual disability autonomy	209	10 ans
Profound intellectual disability self-determination	183	10 ans
Profound intellectual disability sexual life	43	10 ans
Profound intellectual self-determination	7	10 ans
Nombre d'études et d'articles	3250 Références 377 publications retenues tous types	Suivant choix bibliographique des auteurs et du sujet traité

Chapitres - Thèmes de recherche

La présentation de l'argumentaire suit l'ordonnement des chapitres du Texte de référence

Dans le contexte du polyhandicap il n'y a pas d'essais comparatifs randomisés et de méta-analyse, nous nous sommes fondés sur les publications rapportant des séries cliniques rétrospectives ou prospectives, des avis d'expert et des guidelines. Nous avons évité les références comportant des cas uniques. Comme précisé plus haut (cf : 1.1), ces références bibliographiques sont très variées pour tenir compte des différents aspects liés au Polyhandicap.

Textes de référence

Source Ouvrage et texte de référence	Commentaires et résultats
Camberlein P, Ponsot G. La personne polyhandicapée, la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod, 2017. (Mise à jour en cours de publication)	Sont rassemblés dans cet ouvrage de plus de 1100 pages les apports des professionnels et des familles constituant un savoir spécifique sur le polyhandicap, articulant les soins, l'accompagnement social, la vie quotidienne, la recherche scientifique et la démarche éthique.
Déficiences intellectuelles. Expertise collective https://www.inserm.fr/expertises-collectives/deficiences-intellectuelles Rapport complet : "Inserm. Déficiences intellectuelles. Collection Expertise collective. Montrouge : EDP Sciences, 2016, XV-1157 p.	Cet ouvrage présente les travaux du groupe d'experts réunis par l'Inserm dans le cadre de la procédure d'expertise collective pour répondre à la demande de la Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie (CNSA) concernant les déficiences intellectuelles. Ce travail s'appuie essentiellement sur les données issues de la littérature scientifique disponible lors du dernier trimestre 2014.
Jacob P, Jousserandot A. Un droit citoyen pour la personne handicapée. Un parcours de soins et de santé sans rupture d'accompagnement Paris : Ministère des affaires sociales et de la santé 2013. https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/rapport-pjacob-0306-macarlotti.pdf	Quatre sujets transversaux généraux et récurrents, communs à tous les lieux, à tous les handicaps, et présents dans l'ensemble des demandes des personnes handicapées, de leur entourage et des personnes qui les soignent sont développés : 1. Comment améliorer la connaissance du handicap dans le monde du soin ? 2. Comment améliorer la coordination médicale autour de la personne handicapée ? 3. Comment améliorer la prévention médicale ? 4. Comment améliorer l'accueil dans les services d'urgences ?
Juzeau D. Vivre et grandir polyhandicapé. Paris : Dunod, 2010.	Travail collectif réalisé par des parents et des professionnels sur la vie d'une personne polyhandicapée, depuis la découverte et l'annonce du handicap jusqu'aux derniers instants de vie partagée. Des questions générales rassemblées par thème, au fil de la vie pour prendre un peu de hauteur au-delà des réalités quotidiennes.
Zucman E. Accompagner les personnes polyhandicapées, Réflexions autour des apports d'un groupe d'étude du CTNERHI, collection Etudes et recherches du CTNERHI, Edition du CTNERHI 1998. http://www.cedias.org/index.php?lvl=notice_display&id=106406	Travaux d'un groupe de réflexion durant plusieurs années au sein du Centre Technique National d'Etudes et de Recherche sur le Handicap et les Incapacités (CTNERHI), abordant la définition, les caractéristiques de la population polyhandicapée, sa prise en charge après les premières décennies de connaissance de cette population (1962 – 1998)

- Décret N° 2017-982 du 9 Mai 2017 relatif à la nomenclature des établissements et services sociaux et médico-sociaux accompagnant des personnes handicapées ou malades chroniques.
- Recommandation HAS, à paraître 2020, pour l'accompagnement spécifique des personnes polyhandicapées en établissement social et médicosocial.

1.1. Définition du polyhandicap

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Groupe Polyhandicap France : définition du polyhandicap. http://gpf.asso.fr/le-gpf/definition-du-polyhandicap/	Avis d'expert	Base de la définition donnée par le décret du 9 Mai 2017 : "Personnes polyhandicapées, présentant un dysfonctionnement cérébral précoce ou survenu au cours du développement, ayant pour conséquence de graves perturbations à expressions multiples et évolutives de l'efficience motrice, perceptive, cognitive et de la construction des relations avec l'environnement physique et humain, et une situation évolutive d'extrême vulnérabilité physique, psychique et sociale au cours de laquelle certaines de ces personnes peuvent présenter, de manière transitoire ou durable, des signes de la série autistique."
HAS. Comportements perturbateurs chez les personnes ayant des lésions cérébrales acquises avant l'âge de 2 ans. Prévention et prise en charge. Synthèse 2014. https://www.has-sante.fr/jcms/c_1778390/fr/	Recommandations de bonnes pratiques	Les objectifs de ces recommandations et de leur mise en œuvre, quel que soit le lieu de vie du patient, sont de : Optimiser et homogénéiser les pratiques en termes de diagnostic, de prévention et de traitement des troubles du comportement perturbateurs ; Valoriser les approches non médicamenteuses de prise en charge de ces troubles dans la pratique courante ; Éviter les prescriptions inappropriées, systématiques ou prolongées de psychotropes, en particulier de sédatifs et de neuroleptiques.
Nakkken H., Vlascamp C. A need for taxonomy for profound intellectual and multiple disabilities. J. Policy Practice Intellectual Disabilities 2007; 4: 83-88.	Avis d'expert	Définition du PIMD (Profound Intellectual and Multiple Disabilities) proche de la notion Française du polyhandicap.
Pernes P. Les étiologies du polyhandicap en pédiatrie. Etude de 204 dossiers d'enfants In Vivre et grandir polyhandicapé. Paris : Dunod édition. 2010; 180-192.	Etude rétrospective sur 204 dossiers	Etude comparative sur 4 périodes de naissance. Diagnostic précis exigé et critères d'inclusion stricts.
Ponsot G, Boutin A.M. Le polyhandicap, une situation particulière de handicap. In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod édition. 2017; 87-103.	Avis d'expert	Polyhandicap congénital ou acquis. Place du polyhandicap par rapport aux handicaps neurologiques d'origine cérébrale avec atteinte motrice
Ponsot G, Denormandie P. Un congrès sur le polyhandicap en 2005, de qui parle-t-on ? Pourquoi en parle-t-on ? in Congrès polyhandicap Paris 2005, édition du CTERNHI, 15-18.	Avis d'expert	Définition. Place du polyhandicap par rapport à la Cerebral Palsy, l'IMC et l'IMOC.

Sergent H, Pernes P, Juzeau D. Le polyhandicap : définition, historique et enjeux. In Vivre et grandir polyhandicapé. Paris : Dunod édition. 2010; 13-27.	Avis d'expert	Définition et historique du polyhandicap de 1969 (E.Zucman) à 2010.
Van Bakel M, David M, Cans C. Prévalence, caractéristiques et évolution du Polyhandicap, de la Cérébral Palsy (CP), de la Profound Intellectual and Multiple Disabilities (PIMD) en France et en Europe In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod 2017; 105-117.	Avis d'expert	Description et évolution du polyhandicap.
Zucman E. Psychoses déficitaires, poly et multihandicap : intérêts et limites d'un rapprochement notionnel in Handicaps et inadaptations. Les cahiers du CTNERHI, 1995, n° 67-68, 21-28.	Texte d'expert	Un groupe d'études, réuni au Centre Technique National d'Etudes et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations (CTNERHI) en 1992-1993, sur le thème du polyhandicap, a proposé une nouvelle définition plus large et plus fonctionnelle : « association de déficiences graves, avec retard mental moyen sévère ou profond (QI<50), entraînant une dépendance importante à l'égard d'une aide humaine et technique permanente, proche et individualisée ». Cette nouvelle définition, centrée sur la grande dépendance, a été retenue par le Ministère des Affaires Sociales.

1.2. Professionnels impliqués

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Billette de Villemeur T, Mathieu S, Tallot M, et al. Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé. Archives de pédiatrie 2012; 19: 105-108.	Avis d'expert	Description générale de la problématique du parcours de santé des enfants polyhandicapés.
Camberlein P, Carabeux S, et Plassart M. L'information sur le polyhandicap, les centres ressources et documentaires, les réseaux, les équipes relais In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod éditeur 2017;959-979.	Avis d'expert	Multiplés informations utiles. En cours de réédition.
Haute Autorité de Santé (2009), Accès aux soins des personnes en situation de handicap. https://www.has-sante.fr/jcms/c_736311/fr/acces-aux-soins-des-personnes-en-situation-de-handicap-rapport-de-la-commission-d-audition-publique	Recommandations de bonnes pratiques	Donner aux personnes en situation de handicap la liberté de choisir leurs soignants. Consolider dans leur rôle d'acteur les personnes en situation de handicap. Développer l'offre de formation. Amplifier la mise en place de formules d'accompagnement individualisé Satisfaire à l'exigence de traitement non discriminatoire des personnes en situation de handicap.

Heron-Longé B. Les parcours de santé des personnes polyhandicapées In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod éditeur 2017;889-898.	Avis d'expert	Description des relations complexes des multiples intervenants auprès des personnes polyhandicapées.
Rousseau MC, Mathieu S, Brisse C et al. Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé. Annals of Physical and Rehabilitation Medicine 2013; 56:271-272.	Avis d'expert	Description générale de la problématique du parcours de santé des personnes polyhandicapées.

1.3. Etiologies et diagnostic du polyhandicap

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Arvio M, Sillampää M. Prévalence, aetiology and comorbidity of severe and profound intellectual disability in Finland. Journal of Intellectual Disability Research 2003; 47:108-112.	Etude rétrospective	Description de l'étiologie, des déficiences associées et de la prévalence des déficiences intellectuelles sévères et profondes (PIMD) en Finlande.
Chabrol B. La santé de la personne polyhandicapée. L'aspect médical et les étiologies. Actes du colloque UNAPEI du 22 Mars 2012; 16-18. http://www.unapei.org/IMG/pdf/Unapei-ColloqueSante2012.pdf	Etude rétrospective sur 1590 dossiers	Comparaison entre 2 périodes de naissance.
Furioli J. Accueil et prise en charge d'enfants polyhandicapés dans un service de pédiatrie générale, Mission Handicap APHP, Journées d'étude polyhandicap : polyhandicap et IMC, droits et accès aux soins, 26 et 27 novembre 2009; 13-15.	Etude rétrospective sur 40 dossiers	Enfants polyhandicapés ayant été hospitalisés en pédiatrie générale.
Nakkken H, Vlascomp C. A need for a taxonomy for profound intellectual and multiple disabilities. J. Policy Practice intellectual Disabilities 2007; 4: 83-88.	Avis d'expert	Définition du PIMD (Profound Intellectual and Multiple Disabilities) proche de la notion Française du polyhandicap.
Pernes P. Etiologies du polyhandicap en pédiatrie. Etude de 204 dossiers d'enfants In Vivre et grandir polyhandicapé. Paris : Dunod édition, 2010; 180-192.	Etude rétrospective	Etude comparative sur 4 périodes de naissance. Diagnostic précis exigé et critères d'inclusion stricts.
Ponsot G, Boutin AM. Le polyhandicap : une situation particulière de handicap In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod 2017; 87-103	Avis d'expert	Description des particularités et des exigences du polyhandicap.
Rodriguez D. Etiologies du polyhandicap en 2005. Polyhandicap 2005 Edition du CTERNHI 2005; 30-36.	Revue de la littérature	Les multiples causes du polyhandicap sont passées en revue.
Rodriguez D. Le diagnostic étiologique du polyhandicap et l'accompagnement des familles dans cette démarche In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod 2017; 691-707.	Revue de la littérature	Chapitre sur les procédés récents de diagnostic génétique.

Rousseau MC, Mathieu S, Brisse C et al. Aetiologies, comorbidities and causes of death in a population of 133 patients with polyhandicaps cared for at specialist rehabilitation centres. Brain Injury 2015; 29:837-842.	Etude rétrospective	Analyse de 133 dossiers d'enfants (70) et d'adultes (63) polyhandicapés décédés entre 2006 et 2012.
--	---------------------	---

Version N°3 du 17 05 2018 - Dr Phillippe Pernes. Corrigé par le Pr Diana Rodriguez

Les enquêtes, peu nombreuses, publiées sur le sujet dans les années 1970 révélaiement un pourcentage de causes inconnues de l'ordre de 40% des cas. Lorsqu'une étiologie était retrouvée, elle était précisée comme anté natale dans 50% des cas, périnatale dans 34% et postnatale dans 16%. Encore faut-il préciser que ces chiffres ne concernaient le plus souvent que les périodes d'atteinte cérébrale plutôt qu'un diagnostic précis.

▪ **Pourquoi s'efforcer d'établir un diagnostic précis ?**

Pour les parents, la connaissance du diagnostic revêt une importance fondamentale car elle favorise l'acceptation de celui-ci et tend à minimiser le sentiment de culpabilité éprouvé par les parents et en premier lieu par les mères. Il permettra souvent d'apporter des réponses à leurs interrogations concernant une éventuelle récurrence par l'apport du conseil génétique.

Pour les équipes soignantes et éducatives, un diagnostic précis permet de faire comprendre et accepter la démarche de soins et l'accompagnement, différent suivant le caractère fixé, acquis ou évolutif de l'atteinte (Ponsot 2017).

Pour les médecins enfin, l'appréhension des causes du polyhandicap permet de progresser dans sa connaissance et donc dans sa prévention, de connaître et de prévenir les complications évolutives éventuelles. Elle permet de donner le cas échéant un conseil génétique et également d'améliorer les connaissances épidémiologiques (Rodriguez 2017)

▪ **Les difficultés du diagnostic étiologique**

Le terme de polyhandicap, spécifique de la littérature francophone, est inconnu dans la littérature anglosaxonne : la majorité des études concernent alors essentiellement la Cerebral Palsy (CP) et la Severe Mental Retardation (SMR). Des termes plus récemment décrits (Profound Intellectual and Multiple Disability ou PIMD, Severe or Profound Intellectual and Motor Disabilities ou SPIMD - Naaken H. 2007) correspondent beaucoup plus à notre polyhandicap français. En France, le terme même de polyhandicap suscite des divergences sur sa définition et ses limites (définition stricte ou élargie). Les caractéristiques des populations étudiées sont donc très hétérogènes (Tableau N° 2). Il n'existe à notre connaissance aucune étude nationale sur le sujet, mais des enquêtes régionales réalisées dans certains établissements spécialisés ou par des associations.

▪ **Les étiologies du polyhandicap à propos de 317 dossiers (2018)**

Les résultats sont tirés d'une étude (Pernes, en voie de publication) réalisée en 2018 au Centre Antoine de Saint Exupéry de Vendin le Vieil, SSR spécialisé pour l'accueil d'enfants, adolescents et jeunes adultes polyhandicapés médicalisés.

▪ **Critères d'inclusion : Population étudiée**

Personnes présentant un polyhandicap tel que décrit au chapitre définition. Leur dépendance est totale. La pathologie est survenue durant la période anté natale ou avant la fin du 24ème mois de vie extra utérine.

Années de naissance de 1974 à 2015. (Adultes=215, enfants=92). Sex ratio : sexe masculin 180 (56.7%) sexe féminin 137 (43.3%). Ages extrêmes : 2 mois et 43 ans. Age moyen 22 ans 7 mois.

Dossiers documentés et diagnostic précis exigé

Le diagnostic étiologique a été considéré comme un diagnostic « précis » lorsque la physiopathologie a été clairement identifiée, les termes d'encéphalopathies anté, péri, ou post natales voire d'encéphalopathies épileptiques étant considérés comme une classification nosographique. Ainsi n'ont été retenus que 317 dossiers sur les 434 étudiés initialement.

▪ **Résultats**

Il a été choisi, pour plus de lisibilité et afin de pouvoir effectuer une comparaison avec les séries précédemment publiées de garder la classification en causes anté, péri et post natales.

Un diagnostic précis a été retrouvé dans 234 cas sur 317, soit 73,8% (Tableaux N°1, 2 et 3)

- Les causes anténatales : elles représentent 67.5% des étiologies connues, les causes génétiques étant les plus fréquentes (31.6%), suivies des malformations cérébrales (18.8%) et des causes acquises (14,1%).
- Les causes périnatales : 15% des cas dans cette étude, sont dominés par l’anoxo ischémie (7 fois sur 10 chez le prématuré), loin devant les causes infectieuses (3%), ou métaboliques (0.8%)
- Les causes post natales : elles restent assez élevées à 17.5% dominées par les traumatismes crâniens graves (6 .4%) en majorité liés à une maltraitance.

1.4. Conseil génétique et diagnostic prénatal

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Outcome Commentaires et résultats
Best S, Wou K, Vora N, Van der Veyver Ibet al. Promises, pitfalls and practicalities of prenatal whole exome sequencing. Prenat Diagn 2018;38(1):10–19. doi:10.1002/pd.5102	Article	Une revue de la littérature pour explorer le potentiel de Whole Exome Sequencing dans le diagnostic prénatal. Ces articles discutent aussi sur la complexité éthique, la consultation, les découvertes inattendues, et les problèmes économiques.
Carlson LM, Vora NL. Prenatal Diagnosis: Screening and Diagnostic Tools. Obstet Gynecol Clin North Am 2017 ; 44(2):245–256. doi:10.1016/j.ogc.2017.02.004	Article	Une référence sur différentes modalités de tests de dépistage prénatal, leurs indications, leurs avantages et inconvénients.
Collins SL, Impey L. Prenatal diagnosis: types and techniques. Early Hum Dev 2012;88(1):3–8. doi:10.1016/j.earlhumdev.2011.11.003	Article	Le diagnostic prénatal permet aux parents de prendre des décisions éclairées en garantissant une surveillance fœtale appropriée pour obtenir le meilleur résultat possible dans chaque cas de façon à : -Aider à la prise de décision sur le moment, le mode et le lieu de réalisation -Présenter aux parents des services néonataux spécialisés -Possibilité de traitement in utero. -Offrir aux parents la possibilité d'interrompre la grossesse.
Diederich, N, Moysse, D. (2013). Personnes handicapées face au diagnostic prénatal. Erès.	Ouvrage	Un livre traite du dilemme concernant l'interruption de la grossesse de personnes handicapées (handicap physique et ou mental).
Farrell RM, Allyse MA. Key Ethical Issues in Prenatal Genetics: An Overview. Obstet Gynecol Clin North Am. 2018;45(1):127–141. doi:10.1016/j.ogc.2017.10.006	Article	Le diagnostic génétique prénatal peut avoir un impact positif sur les décisions de soins de santé, leur qualité, leur sécurité et les différents cours. En même temps ils sont associés à des considérations éthiques.

Argumentaire du PNDS Générique Polyhandicap

<p>Fonda AJ, Stoll K, Bernhardt BA. Pre- and post-test genetic counseling for chromosomal and Mendelian disorders. <i>Semin Perinatol</i> 2016;40(1):44–55. doi:10.1053/j.semperi.2015.11.007</p>	<p>Article</p>	<p>La complexité des possibilités de tests génétiques offertes aux patients dans le cadre de la préconception et des soins prénataux devrait continuer à croître, et cela probablement à un rythme rapide avec l'avènement des nouvelles technologies moléculaires et bioinformatiques. Il est difficile et compliqué d'être bien informé sur les technologies qui évoluent rapidement en raison de la disponibilité limitée de matériel éducatif fondé sur des données probantes qui fournissent des informations impartiales.</p>
<p>Muller C, Cameron LD. Trait anxiety, information modality, and responses to communications about prenatal genetic testing. <i>J Behav Med</i> 2014;37(5):988–999. doi:10.1007/s10865-014-9555-8</p>	<p>Article</p>	<p>Les progrès de la génomique ont ouvert la voie au développement de tests génétiques prénataux, grâce à l'utilisation de procédures de diagnostic telles que l'amniocentèse et le prélèvement de villosités chorales, qui impliquent toutes deux un prélèvement de l'ADN foetal. Afin de prendre des décisions en connaissance de cause, les couples doivent traiter un grand nombre d'informations sur les tests, leurs risques et leurs avantages, et les éventuelles conséquences à long terme de leurs décisions. Pourtant, on sait peu de choses sur la manière dont ces modalités influencent les réponses aux informations sur les tests de diagnostic prénatal.</p>
<p>Richardson A, Ormond KE. Ethical considerations in prenatal testing: Genomic testing and medical uncertainty. <i>Semin Fetal Neonatal Med</i> 2018;23(1):1–6. doi:10.1016/j.siny.2017.10.001</p>	<p>Article</p>	<p>Les tests de diagnostic prénatal ont récemment progressé, passant du caryotype au microréseau chromosomique, et le séquençage de l'exome foetal entier, à la fois grâce à des tests de diagnostic invasifs et, dans certains cas, des tests prénatals non invasifs. Ces tests sont bénéfiques en fournissant un rendement diagnostique plus élevé, souvent avec des risques de fausse couche inférieurs à ceux des tests disponibles auparavant, mais aussi soulèvent la question des préjudices liés à une augmentation des résultats incertains et inconnus.</p>
<p>Rose NC, Wick M. Current recommendations: Screening for Mendelian disorders. <i>Semin Perinatol</i> 2016;40(1):23–28. doi:10.1053/j.semperi.2015.11.004</p>	<p>Article</p>	<p>Le dépistage traditionnel des porteurs est fondé sur l'ethnicité et, à mesure que les distinctions ethniques deviennent moins définies, la capacité à effectuer un dépistage efficace est devenue de plus en plus limitée. Le dépistage génétique des maladies mendéliennes peut donner deux résultats différents : le dépistage d'un état pathologique, qui est l'objectif du dépistage néonatal, ou le dépistage du statut de porteur chez les personnes non atteintes.</p>
<p>Than NG, Papp Z. Ethical issues in genetic counseling. <i>Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol</i> 2017;43:32–49. doi:10.1016/j.bpobgyn.2017.01.005</p>	<p>Article</p>	<p>Le conseil génétique est un domaine de compétence professionnelle qui comprend le diagnostic, la transmission d'informations et la consultation des individus sur leur constitution génétique et leurs chances de porter un enfant présentant une anomalie ou un autre problème détectable. Conseil génétique classique visant à aider les familles en leur apportant un soutien émotionnel et en leur expliquant les causes des problèmes héréditaires, les risques de récurrence, les possibilités de prévention et d'autres possibilités.</p>

1.5. Dépistage précoce

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Billette de Villemeur T. Quand un risque de polyhandicap est suspecté en réanimation néonatale ou en prénatal In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod 2017; 683-690.	Article d'expert	Enseignement d'une longue expérience.

2. Signes cliniques et traitements

2.1. Déficiences cognitives et évaluation des compétences

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Bernaud J.-L. Introduction à la psychométrie, Paris, Dunod, 2007.	Livre	Envisage la méthodologie psychométrique (conception et analyse des items, adaptation et révision des tests, fidélité et validité des résultats) puis l'application des instruments psychométriques (administration des tests, correction et étalonnage, interprétation et restitution des résultats).
Bernaud J.-L. Méthodes de tests et questionnaire en psychologie, Paris, Dunod, 2014.	Livre	Cet ouvrage se présente comme une introduction aux concepts fondamentaux et à la pratique des tests et des questionnaires en psychologie. Il vise également à montrer les applications pratiques dans ce domaine.
Bullinger A, Le développement sensori-moteur de l'enfant et ses avatars, Toulouse, Érès, 2007.	Livre	Cet ouvrage tente de retracer un parcours de recherche et un travail clinique auprès d'enfants porteurs de déficits variés. La perspective présentée est développementale et cherche à décrire un processus au cours de l'enfance où se tissent des dimensions physiques, biologiques, émotionnelles et sociales.
Chahraoui K. Bénony H. Méthodes, évaluation et recherches en psychologie clinique, Paris, Dunod, 2003.	Livre	Ce livre présente une synthèse claire et didactique illustrée par de nombreux exemples des principaux aspects méthodologiques dans la psychologie clinique : l'évaluation clinique, les méthodes psychothérapeutiques, la méthodologie de la recherche en psychologie clinique.

Argumentaire du PNDS Générique Polyhandicap

Fröhlich A. Guide pour un diagnostic psychopédagogique de l'enfant polyhandicapé 179-192. In : Scelles R, Petitpierre G, Polyhandicap: processus d'évaluation cognitive. Paris: Dunod, 2013.	Chapitre d'un livre	Dans la perspective des auteurs « le diagnostic par observation s'appuyant sur des questions clés facilite la perception des processus de développement de chaque enfant observé ».
Golse B. Impact du handicap sur la construction du monde représentationnel de l'enfant, in Les troubles de la personnalité et du comportement chez la personne polyhandicapée (enfant, adolescent, adulte), Cesap Information, Actes du séminaire des 10, 11 et 12, janvier 1996, p. 35-41, Paris : Cesap, n° 34 (décembre 2001), 1996; 25-35.	Acte d'un séminaire	A partir de ses perspectives théorico-cliniques l'auteur aborde les questions de la capacité d'apprendre, de l'impact du handicap sur la construction du monde représentationnel de l'enfant, de l'autisme infantile, de la psychosomatique ; ainsi que la question des thérapeutiques.
Haag G. Prévenir les surhandicaps psychiques des handicaps, entre le déficit et le moi corporel, in Les troubles de la personnalité et du comportement chez la personne polyhandicapée (enfant, adolescent, adulte), Cesap Information, Actes du séminaire des 10, 11 et 12 janvier 1996, p. 3-10, Paris, Cesap, 1996.	Acte d'un séminaire	
Heron-Longe B. Douleur, spasticité/dystonie, épilepsie, in Atlas médical VML, novembre 2005.	Publié par Vaincre les Maladies Lysosomiales	
Hogg J. People with profound intellectual and multiple disabilities. Understanding and realising their needs and those of their carers, article préparé pour la Scottish Executive Review of Services for People with Learning Disabilities, 1999, http://www.scotland.gov.uk/resource/doc/1095/0001692.pdf (décembre 2010).	Document très complet (38 pages)	Décrit les conséquences de ce qui est connu chez ces personnes pour apporter les services à même d'améliorer la qualité de vie.
Laveault D, Grégoire J. Introduction aux théories de tests en psychologie et sciences de l'éducation, Louvain-la-Neuve, De Boeck, 2014.	Livre	Réunit les informations les plus récentes sur les modèles de la théorie classique des scores, de la généralisabilité et de la réponse aux items.
Leroy A, Dietrich C, Scelles R et al. Le P2CJP. Un outil d'évaluation et d'observations croisées entre parents et professionnels. In : Scelles R, Petitpierre G, Camberlein P, Saulus G, Bullinger A, Pereira M, et al. Polyhandicap : processus d'évaluation cognitive. Paris: Dunod; 2013; 6 :121-138.	Livre	Chapitre décrivant une méthode d'évaluation commune aux familles et aux professionnels.
Nakken H. L'éducation des personnes polyhandicapées. Revue européenne du handicap mental 1997; 4:21-29.	Article	
Ouss-Ryngaert L. Troubles psychopathologiques et psychiatriques de l'enfant épileptique. EMC – psychiatrie/pédopsychiatrie 2012;9-2:1-15.		
Pautrel V. L'enfant polyhandicapé douloureux face à ses soignants, [thèse], Poitiers, université de Poitiers, 2009.	Thèse en sciences humaines	La pratique clinique auprès d'enfants polyhandicapés conduit à la rencontre avec la dimension de la douleur non exprimée verbalement, et au constat que la reconnaissance de cette douleur ne va pas soi. Du constat, la recherche fait question : mais qu'est-ce que la douleur, peut-

		elle se penser et comment ? Qu'en disent les sciences ? Comment le champ de la psychanalyse permet de l'appréhender ?
Pereira da Costa M, Scelles R. Un outil d'évaluation des compétences cognitives des jeunes polyhandicapés: le P2CJP. <i>European Journal of Disability Research</i> 2012;6:110-123.	Article	Le P2CJP, construit par un groupe d'universitaires et de psychologues cliniciens, permet d'établir un profil de compétences cognitives des enfants polyhandicapés.
Pereira Da Costa M, Scelles R. Profil des compétences cognitives du jeune polyhandicapé (P2CJP). Guide pratique à l'usage des psychologues, Paris, Cesap Formation, 2010.	Guide pratique	Le Profil de Compétences Cognitives du Jeune Polyhandicapé. Il est composé d'une Grille de réactivité (GR) et d'un Profil de Compétences Cognitives (PCC). Ces deux parties sont complémentaires et destinées à être utilisées conjointement. Le P2CJP a été conçu pour être intégré dans un bilan médico-psychologique complet.
Petitpierre G, Scelles R. (éd.). Polyhandicap : Processus d'évaluation cognitive, Paris, Dunod, 2013.	Livre	Apporte des éléments pour comprendre les modes de fonctionnement et les compétences cognitives des enfants et des adolescents polyhandicapés, il est indispensable de suivre une démarche systématisée, d'utiliser des outils validés, et adaptés à cette population présentant de multiples déficits physiques et psychiques.
Rousseau MC, Leroy T, Auquier Pet al. The use of the Brunet Lezine scale for the cognitive and motor assessment of patients with profound and multiple disabilities. <i>Ann Phys Rehabil Med</i> 2015;58:132-133.	Communication au congrès de la Société Française de Médecine Physique et Réhabilitation	Validation sur 40 patients polyhandicapés de l'échelle de Brunet Lezine.
Scelles R. Conditions pour mener une évaluation éthique et utile. In : Scelles R, Petitpierre G, Polyhandicap : processus d'évaluation cognitive. Paris: Dunod; 2013;4:75- 99.	Chapitres d'un livre	Après une vision historique envisage les diverses conditions autorisant une évaluation pertinente.
Vlaskamp C. Interdisciplinary assessment of people with profound intellectual and multiple disabilities, in J. Hogg et A. Langa (éd.), <i>Assessing adults with intellectual disability: A service provider's guide</i> (p. 39-51), Oxford, Blackwell, 2005.	Chapitre d'un livre	Appréciation multidisciplinaire chez les personnes polyhandicapées.
Voyazopoulos R, Vannetzel L, Eynard LA. L'Examen psychologique de l'enfant et l'utilisation des mesures. Paris, Dunod, 2011.	Livre résultat d'une réflexion commune de 100 spécialistes ayant aboutis à des recommandations	Pierre angulaire du parcours de soin, l'examen psychologique avec l'enfant manquait de balises pour garantir la transition vers une étape nouvelle pour la discipline et pour renforcer sa cohérence clinique et scientifique ainsi que son ouverture vers les autres disciplines. Près de cent spécialistes de l'examen psychologique avec l'enfant (praticiens-cliniciens et universitaires-chercheurs) se sont réunis et concertés.

Outil ECP : Evaluation cognition polyhandicap

L'ECP comprend 3 échelles qui sont constituées de plusieurs items à coter: 1/ Echelle 1 de réactivité (4 sous-échelles) ; 2/ Echelle 2 de Profil des compétences cognitives (8 sous-échelles pour les enfants, et 9 sous-échelles pour les adolescents et les adultes) ; 3/ Echelle 3 complémentaire d'évaluation de l'état affectif et émotionnel.

L'évaluation peut se faire suite à une observation indirecte (dans l'après-coup) ou directe. Il est recommandé que la personne polyhandicapée y participe, par ses actes et/ou en réagissant aux évaluations faites par l'autre

L'ECP permet d'identifier :

- Les compétences et les déficiences cognitives et l'état émotionnel (bilan psychologique, santé psychique),
- Les canaux sensoriels et moteurs les plus mobilisables,
- Les modalités d'expression habituelle de la personne.

Suivant l'objectif de la passation, elle prend la forme :

- D'un bilan psychologique,
- D'une observation partagée lors d'une réunion pour alimenter une synthèse,
- D'une évaluation d'un dispositif, lors d'un suivi longitudinal ou pour mesurer l'impact d'un événement traumatisant, par exemple, comme une hospitalisation,
- D'une grille d'observation commune qui fonctionne comme un outil de médiation entre les professionnels et l'entourage à propos de la personne en situation de polyhandicap.

Pour les parents et les professionnels, l'ECP permet de prendre du recul par rapport à l'urgence quotidienne, de s'accorder un temps de réflexion pour réfléchir aux compétences de la personne. Son utilisation génère des interrogations, des interprétations parfois divergentes entre observateurs qui permettent de discuter, par exemple, à propos de difficultés visuelles supposées. Chaque observateur motive son évaluation, donne des exemples précis pour étayer son point de vue. Dans cette dynamique, les divergences entre observateurs sont des apports contribuant à une appréhension plus juste du fonctionnement cognitif et de l'état affectif de la personne. Il ne s'agit donc pas de faire une « moyenne » des observations mais de repérer, d'analyser, les différences entre les évaluations. (Cf. profil obtenu via l'ECP)

Pour ce qui concerne la santé psychique, l'échelle se base sur la méthodologie de l'échelle de douleur de San Salvador (2000) en comparant un état supposé de souffrance psychique à l'état psychique de la personne évaluée quand elle semblait aller bien sur le plan psychique. Cet état étant appelé « état de base ».

Cette évaluation est incontestablement une aide pour concevoir et mettre en œuvre des apprentissages.

ECHELLE 1 – Echelle de réactivité.

Cette échelle évalue l'état habituel de la personne polyhandicapée, en se référant aux 6 derniers mois (3-4 derniers mois s'il s'agit d'un contexte d'admission). Elle permet d'avoir une vision partagée de :

- La manière d'être de la personne polyhandicapée, de ses actions, de ses manifestations pouvant lui servir de moyen de communication, d'expression et d'apprentissage.
- De son état habituel affectif et émotionnel, état souvent très intriqué aux expressions de ses compétences cognitives.

Cette échelle peut aussi être utilisée de manière indépendante quand il s'agit de partager en équipe et avec les parents la connaissance de la personne en situation de polyhandicap, *via* une observation partagée.

Elle est divisée en 4 sous-échelles.

Tableau 1: Composition de l'échelle de réactivité.

	Sous-échelles.		Nombre d'items
Echelle de	1.1	Etat habituel des manifestations oropharyngées	7
	1.2.a	Etat habituel des mobilités faciales : involontaires et/ou réflexes	2
	1.2.b	Etat habituel des mobilités faciales : volontaires	2

	1.3	Etat habituel des manifestations de mobilité ou d'immobilité corporelle volontaires	6
	1.4	Etat émotionnel et affectif	27

Les résultats de la 4^e sous-échelle (1.4 : Manifestations de l'état émotionnel et affectif habituel) ont vocation à être mis en regard des résultats de l'échelle complémentaire d'évaluation de l'état affectif et émotionnel dont les items investiguent les mêmes états de la personne au cours des deux derniers mois.

ECHELLE 2 – Profil des compétences cognitives (PCC)

Cette échelle évalue les compétences cognitives, quand les tests psychologiques existant pour le tout-venant sont peu adaptés aux personnes polyhandicapées. Elle se subdivise en

- 8 sous-échelles pour les enfants,
- 9 sous-échelles lorsque l'évaluation concerne une personne de 13 ans ou plus.

Certaines sous-échelles comprennent des items dits de « base » et d'autres dits « complémentaires ».

Les items « complémentaires » permettent d'affiner l'évaluation des capacités. Ces items ne sont pas intégrés dans le calcul du score total de la sous-échelle et ne participent donc pas à la construction du profil.

Les items portant sur les compétences socio-émotionnelles en lien avec la sexualité ne participent pas à l'élaboration du profil.

Tableau 2: Composition de l'échelle 2: Profil des compétences cognitives.

		Sous-échelles		Nombre d'items de « base »	Nombre d'items « complémentaires »	
Echelle du Profil des Compétences Cognitives	2.1	Capacités sensorielles	(CS)	6	1	
	2.2	Capacités attentionnelles	(CA)	7	0	
	2.3	Mémoire	(M)	6	4	
	2.4	Capacités communicatives	(CC)	13	0	
	2.5	Raisonnement	(R)	7	3	
	2.6	Capacités spatiales et temporelles	(Csp)	6	4	
	2.7	Apprentissage	(Ap)	7	5	
	2.8	Compétences socio-émotionnelles	(CSE)	10	6	
	2.9	Compétences socio-émotionnelles sexualisées	(CSES)	6	0	Adolescents Adultes.

Echelle 3 - Echelle complémentaire d'évaluation de l'état affectif et émotionnel.

Cette échelle peut être utilisée de manière indépendante quand l'équipe, et/ou la famille s'interroge sur l'existence d'une souffrance psychique chez le sujet, ou remarque un changement de comportement, d'attitude en particulier quand le diagnostic d'une douleur physique a été écarté ou s'avère être peu probable.

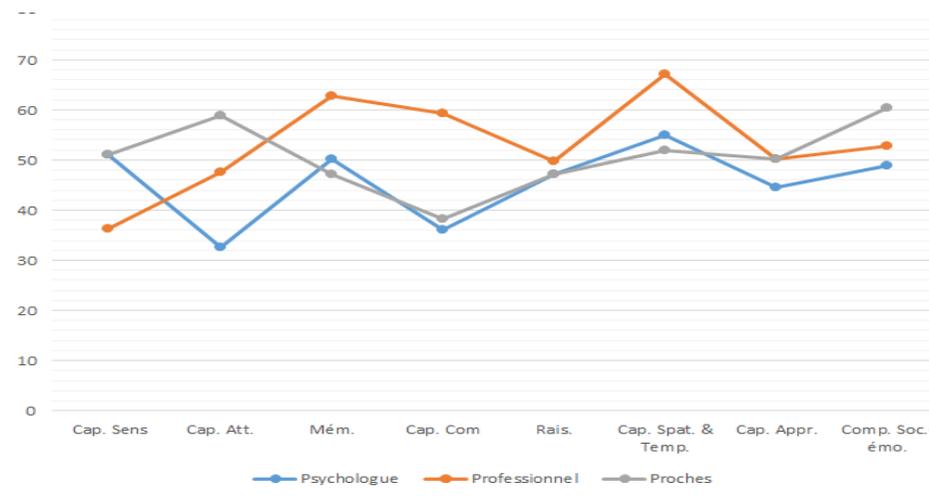
Elle fonctionne en référence à l'échelle de l'état habituel affectif et émotionnel (Echelle 1 – sous-échelle 1.4) dont elle reprend les items afin de mettre en évidence l'éventuelle différence entre l'état habituel (sous-échelle 1.4) et l'état actuel (échelle 3). Cette comparaison aide à saisir le sens de la souffrance psychique exprimée par un sujet. Les 9 derniers items de cette échelle complémentaire visent à identifier l'éventualité qu'une situation particulière puisse expliquer, au moins partiellement, les changements constatés. Cette échelle ne donne pas lieu à la construction d'un profil.

Les conditions de passation de l'ECP

Les échelles peuvent être remplies en une heure environ, à domicile, en institution, ou encore lors d'une consultation. Dans tous les cas, il est spécifié, dans la fiche de réponse, comment l'échelle a été remplie (par qui, seul, en groupe, observation directe, indirecte uniquement, les deux).

Analyse et compte rendu de l'ECP

Une fois les échelles remplies, il est possible de générer un profil permettant d'objectiver les forces et les faiblesses de la personne polyhandicapée et les différences dans les évaluations des observateurs.



L'évaluation cognitive réalisée avec l'ECP a des effets positifs sur les parents, les professionnels et sur les personnes polyhandicapées. Toutefois, l'expérience montre la prudence avec laquelle il faut la mener. Si cette évaluation montre les aspects performants de la personne, il pointe aussi évidemment les déficiences, ce qui impose aussi d'accompagner famille et professionnels vers l'acceptation que certaines acquisitions ne sont pas possibles ni maintenant et parfois jamais.

2.2. Déficiences motrices et troubles du tonus

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Alotaibi M, Long T, Kennedy E et al. The efficacy of GMFM-88 and GMFM-66 to detect changes in gross motor function in children with cerebral	Revue de littérature	Echelles utiles pour mesurer le changement fonctionnel après chirurgie.

Argumentaire du PNDS Générique Polyhandicap

palsy (CP): a literature review. Journal Disability and Rehabilitation 2014;36:617-627.		
Butler P, Saavedra S, Sofranac M et al. Refinement, Reliability and Validity of the segmental Assessment of Trunk Control (SATCo). Pediatr Phys Ther 2010;22:246-257.	Etude clinique	Étude de validité de la SATCo Equipe anglaise. Bonne validité de l'échelle SATCo Passation possible. sans station assise autonome.
Camberlein P, Ponsot G. La personne polyhandicapée, la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod Editeur 2017.	Livre	Sont rassemblés dans cet ouvrage de plus de 1100 pages les apports des professionnels et des familles constituant un savoir spécifique sur le polyhandicap, articulant les soins, l'accompagnement social, la vie quotidienne, la recherche scientifique et la démarche éthique.
Delgado MR, Hirtz D, Aisen M et al. Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. Practice Parameter: pharmacologic treatment of spasticity in children and adolescents with cerebral palsy (an evidence-based review) Neurology 2010;74:336–343.	Recommandation pratique d'experts.	Toxine botulique A Phenol alcool B Diazepam court terme B Tizanidine C Dantrolene et baclofen U insuffisant.
Fehlings D, Brown L, Harvey A et al. Pharmacological and neurosurgical interventions for managing dystonia in cerebral palsy: a systematic review. Developmental Medicine and Child Neurology 2018;60:356-366.	Revue d'évidence de la littérature	Le Baclofène intrathécal et la stimulation cérébrale profonde sont probablement efficaces. Pas d'efficacité de la toxine botulinique per os. Pas d'évidence de l'utilisation des médicaments, de la neuro chirurgie pour améliorer les fonctions motrices, la douleur, le confort et la facilité des soins. La majeure partie des soins repose sur une opinion d'expert.
Gracies JM, Burke K, Clegg NJ et al. Reliability of the Tardieu Scale for assessing spasticity in children with cerebral palsy. Arch Phys Med Rehabil 2010;91,421-428.	Etude clinique	Excellente reproductibilité inter et intra observateur.
Imms C, Carlin J, Elliason AC. Stability of caregiver-reported manual ability and gross motor function classifications of cerebral palsy. Developmental Medicine and Child Neurology 2010;52:153-159.	Observation prospective sur 86 enfants.	La reproductibilité des échelles hétéro d'évaluation dans le temps est stable à 12 mois d'intervalle.
Ingale H, Ughratdar L, Muquit S et al. Selective dorsal rhizotomy as an alternative to intrathecal baclofen pump replacement in GMFCS 4 and 5 children. Child's Nervous System 2016;32:321-325.	Série de cas	Étude multicentrique anglo-égyptienne prospective de 10 cas Passage de la pompe à Baclofène à la radicotomie selective chez le PC non ambulant.
Le Métayer M. Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant, Éducation thérapeutique. 2ème ed. Paris : Masson éditeur; 1999.	Livre	Educations motrice des IMC, fiches d'exams et moyens thérapeutiques sont exposés.
Mutlu A, Livanelioglu A, Gunel MK. Reliability of Ashworth and Modified Ashworth Scales in children with Spastic Cerebral Palsy. BMC Musculoskeletal Disorders 2008; 9-44.	Etude clinique	Pas bonne reproductibilité inter et intra observateurs Variabilité selon les muscles et articulations.
Smits DW, Annerieke C. Van Groenestijn AC et al. Selective motor control of the lower extremities in children with cerebral palsy: inter-rater reliability of two tests. Developmental Neurorehabilitation 2010;13:258-265.	Etude clinique	Etude de validité de reproductibilité d'échelle inter évaluateur de contrôle moteur selectif. Moyen pour la boyd et Graham SMC test et bon pour la trost modified SMC test.

Stewart K, Harvey A, Johnston LM. A systematic review of scales to measure dystonia and choreoathetosis in children with dyskinetic cerebral palsy. <i>Developmental Medicine & Child Neurology</i> 2017;59:786-795.	Revue de littérature	de	Six échelles sont évaluées pour mesurer la dystonie et la choréo-athetose chez les enfants avec une "dyskinetic cerebral palsy".
Strobl W, Theologis T, Brunner R et al. Best clinical practice in Botulinum Toxin treatment for children with cerebral palsy. <i>Toxins</i> 2015;7:1629-1648.	Revue de littérature	de	Description de l'efficacité et des limites. Recommandation d'expert.

2.3. Troubles neuro-orthopédiques et osseux

Source	Méthodologie	Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Bérard C. La paralysie cérébrale de l'enfant guide de la consultation. Examen neuro-orthopédique du tronc et des membres inférieurs. SAURAPS médical édition 2014 Sde édition.	Livre		Ce guide propose une actualisation des connaissances dans le domaine de l'expertise clinique en précisant les définitions et les concepts, en proposant une harmonisation des bilans, en rassemblant de nombreux outils utiles au quotidien, en diffusant les échelles d'évaluation et leur traduction pour faciliter la tâche des thérapeutes à la recherche d'outils validés, qu'il s'agisse du suivi individuel d'un enfant ou de l'écriture d'un protocole de recherche.
D'Anjou MC, De Lattre C, Dohin B, et al. Prise en charge de l'excentration de hanche chez l'enfant avec paralysie cérébrale spastique www.r4p.fr , 2016.	Fiche pratique		La prévention de l'excentration de hanche requiert impérativement une approche globale incluant les installations posturales précoces, la kinésithérapie et la toxine botulique. La chirurgie tendineuse peut en faire partie. La participation des parents et de l'enfant aux différentes options thérapeutiques est primordiale.
De Lattre C, Berard C. La scoliose neurologique de l'IMC, Dixième congrès SIRER/ACRAMSR. 2005. Résonance Européenne du rachis 2005;13:1685-1686.	Présentation à un congrès		
Hedberg-Graff J, Granström F, Arner M et al. Upper-limb contracture development in children with cerebral palsy: a population-based study. <i>Dev Med Child Neurol</i> 2019;61:204-211.	Etude clinique rétrospective		34% des 771 sujets examinés ont développé une contracture des membres supérieurs.
Hodgkinson ML, Jindrich JP, Metton G, et al. 2002, Bassin oblique, luxation de hanche et scoliose dans une population de 120 adultes polyhandicapés. Etude descriptive, <i>Annales de réadaptation et de médecine physique</i> 2002;45;:57-61.	Article : description clinique		Le but de cette étude est d'apporter des données objectives sur l'état neuro-orthopédique de la population des patients polyhandicapés afin d'améliorer les pratiques tant médicales que chirurgicales.
Jameson R. Cervical myelopathy in athetoid and dystonic cerebral palsy : retrospective study and literature review. <i>Eur Spine J</i> 2010;19:706-12.	Article : description clinique	sue 7 cas	Décrit les symptômes, les lésions anatomiques et le traitement chirurgical.
Khouri N, Badina A, Miladi L. Attitudes vicieuses de hanches et déformations rachidiennes d'origine neurologique chez l'enfant, nouvelle	Article : description		L'association d'une attitude vicieuse de hanche et d'une déformation rachidienne fait poser au chirurgien une interrogation

Argumentaire du PNDS Générique Polyhandicap

stratégie chirurgicale, Revue de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique 2016;102:S87.	clinique sur 14 cas	stratégique, opérer les hanches et traiter le rachis orthopédiquement ou traiter chirurgicalement les deux.
La fiche pratiques professionnelles R4P prévention et traitement de l'ostéopénie de l'enfant porteur d'une déficience motrice détaille les indications. 2016, version 2. https://www.r4p.fr/fiches-pratiques-professionnelles/category/44	Fiche pratique	Description complète de la conduite à tenir.
Lacourtablaise G, Jouve A. Fabrication d'un corset siège : quoi de neuf ? Mot cérébrale 2016;37:33-39.	Article	Si le cahier des charges de ces installations relève d'une définition au tarif interministériel des prestations de santé (LPPS), chaque société d'orthoprothèse est libre d'apporter sa contribution.
Lambert AS, Rothenbuhler A, Charles P et al. Lower incidence of fracture after IV diphosphonates in girls with Rett syndrome and severe bone fragility. PloS One 2017;12:e0186941.	Article	Sur 20 patients porteurs d'un syndrome de Rett appréciation rétrospective de la tolérance et de l'efficacité des biphosphonates par voie IV.
Le Métayer M. Evaluation clinique des troubles de la station assise chez les sujets IMC les manœuvres différentielles. Motricité cérébrale 2006;27:150-156.	Article	Différents facteurs pathologiques peuvent perturber la station assise. Ils doivent être identifiés et évalués distinctement afin d'organiser la rééducation, de proposer un type de siège adapté pour chaque sujet, et prévenir les troubles orthopédiques.
Le Métayer M. Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant, Education thérapeutique. Paris, ELSVIER/MASSON édition, 1999.	Livre	Cet ouvrage s'adresse aux étudiants et praticiens kinésithérapeutes, psychomotriciens, ergothérapeutes, orthophonistes, pédiatres, neuropédiatres, médecins de rééducation, ainsi que les éducateurs spécialisés et les parents.
Miladi L, Gaumé M, Khouri N et al. 2016, Résultats préliminaires d'une technique mini-invasive de traitement des scolioses neuromusculaires. À propos d'une série de 100 cas, Revue de chirurgie orthopédique et traumatologie 2016;102:S122-S123.	Article	Les instrumentations rachidiennes sans greffe sont de plus en plus utilisées dans les scolioses neuromusculaires, mais elles sont émaillées de nombreuses complications, favorisées par la fragilité du terrain. Cette étude présente les résultats préliminaires d'une technique d'instrumentation sans greffe, réalisée par voie mini-invasive.
Porter D, Michael S, Kirckwood C. Patterns of postural deformity in non-ambulant people with cerebral palsy : what is the relationship between the direction of scoliosis, direction of pelvic obliquity, direction of windwept hip deformity ans side of hip dislocation ? Clinical rehabilitation 2007;21:1087-1096.	Article	Les déformations liées à l'asymétrie posturale ne sont pas indépendantes en terme de direction et inégalement réparties de droite à gauche. Un type de déformation posturale est observée.
Porter D, Michael S, Kirkwood C. Patterns of postural deformity in non-ambulant people with cerebral palsy: what is the relationship between the direction of scoliosis, direction of pelvic obliquity, direction of windswept hip deformity and side of hip dislocation? Clin Rehabil 2007;21:1087-1096.	Etude clinique sur 747 patients.	Il existe une relation entre obliquité du bassin et sens de la scoliose et l'articulation coxo-fémorale.
R4P. Recommandations de bonnes pratiques : l'excentration de hanche chez l'enfant, 2011. https://r4p.fr/doc/category/42-excentration-de-la-hanche?download=576	Fiche	Description pratique et très bien imagée.

Argumentaire du PNDS Générique Polyhandicap

Robertson J, Baines S, Emerson E et al. Postural care for people with intellectual disabilities and severely impaired motor function: A scoping review. Journal Of Applied Research in Intellectual Disabilities 2018;31:3111-3128.	Article	23 études collectées dans la littérature médicale. Très faibles preuves scientifiques qui demandent des recherches.
Saito N, Ebara S, Ohodsuka K et al. Natural history of scoliosis in spastic cerebral palsy. Lancet 1998;351:1687-1692.	Etude clinique rétrospective	Définit les patients à risque de scoliose importante pouvant bénéficier d'un traitement chirurgical préventif.
Saito N, Ebara S, Ohotsuka K et al. Natural history of scoliosis in spastic cerebral palsy. Lancet 1998;351:1687-1692.	Article	Chez l'IMC les facteurs de risque de progression de la scoliose sont : angulation > 40° avant 15 ans, atteinte de tout le corps, être alité et une atteinte thoraco-lombaire. La chirurgie est alors indiquée.
Shrader MW, Wimberly R, Thompson R. Hip surveillance in Children With Cerebral Palsy. J Am Acad Orthopedic Surg 2019;27:760-768.	Avis d'expert	Préconise un programme systématique de surveillance aux USA comme cela existe en Europe
Taussig G, Vo Toan T. Étude des hanches d'une population d'adultes polyhandicapés non marchants. Relations de leur situation anatomique et de leur mobilité avec les douleurs, les soins et l'installation. Motricité cérébrale 2010;31:172-177.	Article	Les auteurs rapportent l'état anatomique des hanches de 111 adultes polyhandicapés.
Truscelli D, Aufénil H, De Barbot F et al. Les infirmités motrices cérébrales réflexion et perspectives sur la prise en charge. Paris MASSON 2008.	Livre 473 pages	Etude exhaustive.
Van de Velde SK, Cashin M, Johari R. Symptomatic hallux valgus and dorsal bunion in adolescents with cerebral palsy: clinical and biomechanical factors. Dev Med Child 2018;60:624-628.	Etude clinique rétrospective	Identification des déformations de l'articulation métatase-phalangienne du gros orteil dans 2% d'une grande série justifiant la chirurgie d'arthrodèse.
Vialle R, Dubory A, Bachy M et al. Pourquoi s'intéresser à la fonction respiratoire d'un patient porteur d'une scoliose neuro musculaire ? Le point de vue du chirurgien. Motricité cérébrale 2014;35:51-58.	Article	L'évaluation multidisciplinaire préopératoire permet d'anticiper d'éventuelles difficultés liées au terrain : l'évaluation respiratoire permet d'envisager une ventilation non invasive péri-opératoire et doit être complétée par une évaluation nutritionnelle et psychosociale incluant la poursuite de la prise en charge globale au décours du geste chirurgical.
Viehweger E, Bérard C, Berruyer A et al. Bilan articulaire des membres inférieurs d'un enfant atteint d'infirmité motrice cérébrale. Annale de réadaptation et médecine physique. 2007;50:258-265.	Article	Le bilan articulaire commun autorisera une meilleure communication entre les thérapeutes francophones et facilitera la création de banques de données au profit des patients. L'interprétation d'une évolution des mesures du bilan articulaire doit être faite après étude de la reproductibilité des praticiens. Un carnet de santé propre à l'enfant IMC avec la courbe des principales amplitudes articulaires à côté des courbes de croissance staturopondérale et des principales mesures radiologiques pourrait être imaginé.
Wiedeman A. E Renard, M Hernandez et al. Annual injection of zoledronic acid Improves bone status in children with cerebral palsy and Rett syndrome. Calcified Tissue International 2019;104:355-363.	Article	Confirmation de l'efficacité sur 35 patients.

Zhou H, Liu Z, Wang S et al. Laminoplasty with lateral mass screw fixation for cervical spondylotic myelopathy in patients with athetoid cerebral palsy : A retrospective study. <i>Medicine</i> 2016;95:1-6.	Article	En cas de sténose du canal cervical une laminoplastie est efficace.
Zhou H, Liu ZJ, Wang SB et al. Laminoplasty with lateral mass screw fixation for spondylotic myelopathy in patients with athetoid cerebral palsy. <i>Medicine</i> 2016, 95:e5033.	Etude clinique rétrospective	Intérêt de la chirurgie cervicale lorsqu'il se développe une sténose du canal rachidien.

2.4. Epilepsie

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ et al. Révision Terminologique et Conceptuelle de l'organisation des crises épileptiques et des épilepsies: Rapport de la Commission de l'ILAE sur la Classification et la Terminologie, 2005-2009 http://www.ilae.org/commission/class/documents/French-Berg2010.pdf	Recommandation (ILAE)	Recommandations de la commission de classification et de terminologie de la Ligue Internationale Contre l'Épilepsie (ILAE) Révision des concepts, de la terminologie et des approches pour une classification des différentes formes de crises épileptiques et d'épilepsies.
Cuisset JM. Polyhandicap et épilepsie In <i>Vivre et grandir polyhandicapé</i> . Paris : Dunod editeur, 2010 : 103-106.	Avis d'expert	Article général
De Saint-Martin A, Laugel V, Hirsch E. Épilepsies de l'enfant: choix des antiépileptiques et surveillance. <i>Médecine thérapeutique/Pédiatrie</i> 2006;9:313-324.	Avis d'expert	Stratégies thérapeutiques en fonction du syndrome, de l'étiologie et des caractéristiques de l'enfant.
De Saint-Martin A, M. Milh. Épilepsie et polyhandicap chez l'enfant: mise au point de la Commission handicap de la Société française de neurologie pédiatrique. <i>Perfectionnement en Pédiatrie</i> (2019).	Avis d'experts	Traite de la prise en charge de l'épilepsie chez l'enfant polyhandicapé, de la description clinique, des orientations thérapeutiques et des objectifs à se donner en rapport à la situation de polyhandicap.
Donat JF, Wright FS. Episodic symptoms mistaken for seizures in the neurologically impaired child. <i>Neurology</i> . 1990;40:156.	Avis d'expert	Diagnostic différentiel des crises épileptiques.
Dorison N, Mathieu S. L'épilepsie chez la personne polyhandicapée. La reconnaître, informer ; la surveiller et la traiter In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod 2017;769-784.	Avis d'expert	Définition des crises et de l'épilepsie, traitement.
Dulac O. Traitement de l'épilepsie chez l'enfant polyhandicapé. in Congrès polyhandicap Paris 2005, édition du CTERNHI	Avis d'expert	Présentation de congrès.
Egunsola O, Sammons HM, Whitehouse WP. Monotherapy or polytherapy for childhood epilepsies? <i>Archive of Disease Childhood</i> . 2016;101:356-8.	Revue de la littérature	Peu d'avantages au-delà de la bithérapie.
Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A et al. ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy <i>Epilepsia</i> . 2014;55:475-82.	Avis d'experts International	Définition actuelle des crises, des syndromes, de l'épilepsie résolue.

Argumentaire du PNDS Générique Polyhandicap

	League Against Epilepsy	
Fisher RS, Cross JH, French JA et al. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. <i>Epilepsia</i> 2017;58:522-530.	Avis d'experts (Ligue Internationale Contre l'Epilepsie)	Présentation de la classification révisée des crises épileptiques.
HAS. Epilepsies graves. Guide affection de longue durée. Juillet 2007 https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/ald_9_epilepsies_guide_medecin.pdf	Recommandation de bonnes pratiques	
Kwan P, Arzimanoglou A, Berg AT et al. Definition of drug resistant epilepsy: consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies <i>Epilepsia</i> . 2010;51:1069-1077.	Consensus proposé par l'International League Against Epilepsy	Définition consensuelle de l'épilepsie pharmaco résistante des enfants et des adultes.
Mathieu S. Prévention des complications liées aux antiépileptiques. Congrès AP-HP Paris 16 Nov 2017	Avis d'expert	
Milh M, Villeneuve N. Épilepsies graves de l'enfant : diagnostic électroclinique et étiologique, principes de prise en charge. <i>EMC - Pédiatrie - Maladies infectieuses</i> 2013;8:1-11.	Avis d'expert	Revue des différents syndromes épileptiques de l'enfant.
Nguyen S. Les nouveaux antiépileptiques. Journées Lilloises de Neurologie Pédiatrique. Lille, 22 Nov 2017.	Avis d'expert	Cible surtout les nouveaux et futurs antiépileptiques
Rousseau MC, Mathieu S, Brisse C et al. Aetiologies, comorbidities and causes of death in a population of 133 patients with polyhandicaps cared for at specialist rehabilitation centres. <i>Brain Injury</i> 2015;29:837-842.	Etude rétrospective	Analyse de 133 dossiers d'enfants (70) et d'adultes (63) polyhandicapés décédés entre 2006 et 2012.
Vallée L. Nouveaux et anciens antiépileptiques : ce que le pédiatre doit connaître. <i>Réalités Pédiatriques Cahier 1</i> 2016:14-20.	Avis d'expert	
Van Timmeren EA, Van der Putten AA, van Schrojenstein Lantman-de Valk HM et al. Prevalence of reported physical health problems in people with severe or profound intellectual and motor disabilities: a cross-sectional study of medical records and care plans. <i>J Intellect Disabil Research</i> .2016;60:1109-1118.	Etude clinique rétrospective	Etude sur 99 personnes PIMD.
Venkateswaran S, Shevell MI. Comorbidities and clinical determinants of outcome in children with spastic quadriplegic cerebral palsy. <i>Developmental Medicine & Child neurology</i> 2008;50:216-222.	Etude clinique rétrospective	Etude de 92 enfants dont 57% de PIMD.
Vidéo sur le déroulement de l'EEG tournées à Necker et Neuro-Lyon avec un scénario du Dr. D Ville. https://www.reseau-lucioles.org/film-le-deroulement-de-lexamen-eeg	Video	Ce film explique cet examen potentiellement impressionnant, en particulier pour les enfants qui ont des difficultés à comprendre ce qu'on leur fait ou à s'exprimer, afin qu'il se passe humainement et techniquement de façon optimale.

2.5. Douleurs

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
AFSSAPS. Prise en charge médicamenteuse de la douleur chez l'enfant (2009) https://www.pediadol.org/IMG/pdf/Afssaps_argum..pdf	Recommandation de bonnes pratiques	Travail de référence.
Avez-Couturier J, Joriot S, Peudener S et al. La douleur chez l'enfant en situation de handicap neurologique : mise au point de la commission « déficience intellectuelle et handicap » de la Société Française de Neurologie Pédiatrique - Archives de Pédiatrie 2018 ;25:55-62.	Avis d'expert	Travail de la commission déficience intellectuelle et handicap de la Société Française de Neuro Pédiatrie.
Avez-Couturier J, Wood C. Douleur chez l'enfant. Rev Prat Med Gen 2014; 920:329-34.	Avis d'expert	
Beucher A. Douleur et handicap de l'enfant. Motricité cérébrale 2012;33:97-100.	Avis d'expert	
Breau LM, Camfield CS, MC Grath PJ et al. The incidence of pain in children with severe cognitive impairment. Arch Pediatr Adolesc Med 2003;157:1219-1226.	Etude Clinique	Enquête auprès de professionnels de soin prenant en charge des enfants présentant un retard intellectuel modéré à profond.
Collignon P, Guisano B, Jimeno MT. Une échelle d'hétéro évaluation de la douleur chez l'enfant polyhandicapé In Gauvain Picard A., Murat I., Pons G., La douleur chez l'enfant, échelles d'évaluation, traitements médicamenteux. Springer Verlag editeur. 1993; 11-20.	Etude clinique	Publication princeps de l'échelle d'hétéroévaluation de San Salvador (DESS).
Fournier Charrière E. Comment prescrire les antalgiques. Réalités Pédiatriques 2012;167:38-42.	Revue générale	Posologies des antalgiques chez l'enfant.
Fournier-Charrière E. Douleur chez la personne polyhandicapée 2014. http://www.douleurs.org/wp-content/uploads/2015/04/Douleur-enfant-polyhandicap%C3%A9-EFC-DU-Haiti2015.pdf	Présentation Power Point	Comparatif des différentes échelles d'hétéroévaluation.
Gallien P, Nicolas B, Dauvergne F et al. Douleur chez l'adulte atteint de paralysie cérébrale. Motricité Cérébrale 2009;30:103-107.	Enquête par questionnaires	Etude de 358 réponses à un questionnaire chez l'adulte porteur de paralysie cérébrale.
Grimond Rolland E. La douleur de la personne polyhandicapée. La reconnaître, l'évaluer, la traiter In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod 2017; 841-851.	Avis d'expert	
HAS : Prise en charge médicamenteuse de la douleur chez l'enfant : alternatives à la codéine 2016 https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_2010340/fr/prise-en-charge-medicamenteuse-de-la-douleur-chez-l-enfant-alternatives-a-la-codeine	Recommandation de bonnes pratiques.	Document de référence.

Jutand MA, Gallois A, Leger J et al. Echelle EDAP : validation statistique d'une grille d'évaluation de l'expression de la douleur chez les adultes ou adolescents polyhandicapés. <i>Motricité Cérébrale</i> 2008 ;29:93-100.	Etude clinique	Validation statistique de l'échelle EDAAP.
Katel le Saout : la douleur chez les patients souffrant de handicap mental sévère une étude descriptive de la prise en charge de 111 patients. Thèse 2013 Université Claude Bernard Lyon 1 https://www.reseau-lucioles.org/wp-content/uploads/IMG/pdf/these_finale.pdf	Thèse de médecine	
Pernes P. La prise en charge de la douleur chez la personne polyhandicapée In <i>vivre et grandir polyhandicapé</i> . Paris : Dunod 2010;118-130.	Avis d'expert	Expérience et Synthèse d'un clinicien.
Poppes P, van der Putten AA, ten Brug A et al. Staff attributions of the causes of challenging behaviour in children and adults with profound intellectual and multiple disabilities. <i>Res Dev Disabil</i> 2016;48:95-102.	Etude clinique	Examen des compétences des personnels de soin à évaluer la douleur chez des personnes PIMD.
Rondi F, Marrimpoev P, Belot M et al. Echelle EDAAP 1. La douleur de la personne polyhandicapée: la comprendre et évaluer ses spécificités par une échelle. <i>Motricité Cérébrale</i> 2008;29 :45-52.	Etude Clinique	Description principes de l'EDAAP.
Stallard P Williams M, Lenton S et al. Pain in cognitively impaired, non-communicating children. <i>Archive of Disease in Childhood</i> 2001;85:460-462.	Enquête par questionnaire	Enquête auprès de 311 parents d'enfants non communicants.
Tordjman S. Etude des conduites auto agressives, de la réactivité à la douleur et de leurs inter-relations chez les enfants autistes. <i>L'encéphale</i> 1999;25:122-134.	Avis d'expert	Expression de la douleur chez l'enfant autiste.
Van der Putten A, Vlaskamp C. Pain assessment in people with profound intellectual and multiple disabilities; a pilot study into the use of the Pain Behaviour Checklist in everyday practice. <i>Research in Developmental Disabilities</i> 2011;32:1677-1684.	Etude Clinique	Liste d'évaluation des signes de la douleur chez l'enfant PIMD.
Zabalia M. Intérêt et limites des échelles d'évaluation de la douleur chez l'enfant en situation de handicap. <i>Motricité Cérébrale</i> ,2012,33 :62-67.	Avis d'expert	Comparaison des différentes échelles d'hétéroévaluation de la douleur chez les personnes polyhandicapées.

Sites internet échelles douleur

- . DESS : <https://www.pediadol.org/echelle-douleur-enfant-San.html>
- . EDAAP : <https://www.cnr.fr/IMG/pdf/grille%20edaap.pdf>
- . FLACC : https://www.pediadol.org/IMG/pdf/FLACC_handicap.pdf
- . NCCPC ou GED DI : <https://www.pediadol.org/echelle-NCCPC-non-communicating.html>
- . DOLOPLUS : <http://www.doloplus.fr/pdf/doloplus-fr.pdf>
- . PPP : <https://www.pediadol.org/PPP-Pediatric-Pain-Profile.html>

2.6. Troubles dentaires

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
ANESM-L'accompagnement à la santé de la personne handicapée. Handicapes-Accompagnement_sante_Juillet_2013.pdf. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-03/anesm-rbpbp-accompagnement_sante-juillet_2013.pdf	Recommandation de bonnes pratiques	Recommandation de bonnes pratiques 125 pages Traite de tous les aspects.
Azarpazhooh A, Main PA. Pit and Fissure Sealants in the Prevention of Dental Caries in Children and Adolescents: A Systematic Review. Journal Canadian Dental Association 2008;74,171-183.	Revue de littérature	Revue de littérature à partir de 28 articles Six recommandations.
Erickson J, Sadeghirad B, Lytvyn L et al. The Scientific Basis of Guideline Recommendations on Sugar Intake: A Systematic Review. Annals of Internal Medicine 2017;166,257-267.	Revue guidelines	Revue de 9 guidelines publiées 1995 à 2016 Faible qualité des conclusions.
Handicaps, incapacités, limitations d'activités et santé fonctionnelle. https://www.inspq.qc.ca/sites/default/files/responsabilite-populationnelle/f010_handicaps_incapacite.pdf	Publication concernant le Québec	Nombreux indicateurs rapportés.
Harris R, Nicoll AD, Adair PM et al. Risk factors for dental caries in young children: a systematic review of the literature. Community Dental Health 2004;21:71–85.	Revue de littérature	Etude des facteurs de risque de caries dentaires chez l'enfant de moins de 6 ans.
Hujoel PP, Lingström P. Nutrition, dental caries and periodontal disease: a narrative review. Journal of Clinical Periodontology 2017;44: S79–S84.	Revue de littérature	Caries et parodontite témoignent d'une alimentation déséquilibrée.
Martin-Cabezas R, Seelam M, Petit C et al. Association between periodontitis and arterial hypertension: A systematic review and meta-analysis. American Heart Journal 2016;180,98–112.	Revue de littérature	Association fréquente parodontite et hypertension artérielle sans que leur causalité soit prouvée.
Scannapieco F, Bush RB, Paju S. Associations between periodontal disease and risk for nosocomial bacterial pneumonia and chronic obstructive pulmonary disease. A systematic review. Annals of periodontology 2003;8,54-69.	Méta analyse	La parodontite est un facteur de risque de pneumopathie, c'est peut-être un facteur aggravant de la BPCO.
Twetman S, Axelsson S, Dahlgren H et al. Caries-preventive effect of fluoride toothpaste: a systematic review. Acta Odontologica Scandinavica 2003;61,347–355.	Revue de littérature	L'effet préventif du brossage des dents avec des pâtes fluorées sur les caries est prouvé.
Twetman S, Peterson LG, Axelsson S et al. Caries-preventive effect of sodium fluoride mouthrinses: a systematic review of controlled clinical trials. Acta Odontologica Scandinavica 2004;62,223–230.	Revue de littérature	Revue de littérature, 25 études de bonne qualité. Le rinçage de bouche a peut-être un effet préventif des caries chez les sujets peu exposés par ailleurs au fluorure de sodium. Probablement sans intérêt pour les sujets utilisant des pâtes dentifrices enrichies en fluor.
Yeung, CA. A systematic review of the efficacy and safety of fluoridation. Evidence-Based Dentistry 2008;9,39–43.	Revue de littérature	Effet positif des boissons fluorées (0,6 à 1,1 mg / litre).

BUCCO_DENTAIRE et POLYHANDICAP - Mme Abbé Denizot, hygiène bucco dentaire

Les Risques engagés par un mauvais état dentaire sont multiples :

- . Douleur : la sphère oro-faciale est la zone la plus innervée du corps. Cela entraîne des problèmes de comportement, d'agitation.
- . Mauvaise hygiène = caries, parodontite, perte des dents, mauvaise haleine
- . Infection : possibilités de complication (cardiaque, ORL, pulmonaire, ...)
- . Schéma corporel perturbé, influence sur l'équilibre
- . Difficultés de mastication
- . Difficultés d'appareillage

Conséquences du handicap sur les fonctions oro-faciales

Agir dès la naissance : Faire comprendre que le risque carieux est augmenté chez les enfants polyhandicapés pour plusieurs raisons :

- . **L'évolution morphologique** : Les para-fonctions (bruxisme, position de langue, déglutition atypique) et les troubles de la croissance auront un effet sur l'évolution des maxillaires et sur la mise en place des dents. Il faudra veiller à ce que cette mise en place se fasse de la manière la plus harmonieuse possible. Taille des particules ingérées plus importante (la digestion sera donc plus difficile et moins efficace)
- . **La mastication** : La bonne adéquation des maxillaires permettra des relations dento-dentaires de qualité suffisante pour permettre une mastication efficace. Lorsque les maxillaires sont non conformes, le temps de mastication est augmenté pour compenser la perte d'efficacité. Cela entraîne un risque de fatigue. Cette difficulté de mastication est accentuée par les malpositions dentaires et la perte de dents
Force appliquée avec 28 dents = 160N – Sans molaires = 96N. et avec 2 complets = 40N. Or si mes molaires sont présentes mais que les maxillaires ne correspondent pas, les molaires ne peuvent pas être en contact et donc la mastication devient inefficace. Le patient aura tendance à choisir une alimentation plus molle donc plus collante et moins auto-nettoyante.
La déglutition : Elle n'est pas toujours bien acquise. Cela augmente le risque de fausse route. Cela augmente les risques de pathologie pulmonaire
L'intervention de l'orthophoniste pour mettre en place une déglutition favorisera l'acquisition de la déglutition, et la gestion des para-fonctions.
- . **L'alignement** : Envisager des extractions pilotées pour permettre aux dents définitives de mieux se positionner sans avoir recours à un traitement orthodontique contraignant.
- . **Les reflux gastriques** : Les caries et les problèmes de gencives sont également présents même si le patient ne s'alimente pas par la bouche car la présence des acides va fragiliser l'émail et les tissus de soutien et provoquer des atteintes carieuses aux collets des dents et des gingivites qui vont provoquer des douleurs diffuses aux brossage et des sensibilités aux sucres et au froid dans un premier temps, puis des caries, des parodontites et des déchaussements.
- . **La stase alimentaire** : C'est une particularité de la personne polyhandicapée qui ne mastique pas forcément. La mobilisation des muscles de la face n'étant pas optimale, les aliments restent bloqués dans les vestibules, augmentant considérablement le risque carieux. Le passage rapide d'une compresse sèche enroulée autour du doigt (imbibée de bain de bouche si saignement) a minima quand on n'a pas le temps de brosser est très efficace. L'hygiène régulière et l'utilisation de reminéralisant (fluor en vernis ou en dentifrice au dosage adapté au risque) sont les clés de cette difficulté augmentée.

- . **Le tartre** : Il est très présent chez les polyhandicapés à cause de la stase salivaire, de la déglutition perturbée et du manque de mastication. Il doit être maîtrisé par le brossage et par des détartrages réguliers. Il entraîne des gingivites puis parodontites avec perte d'attache des tissus de soutien qui aboutissent à des déchaussements importants avec perte dentaire.
- . **Les parafonctions** : Bruxisme, mouvement répétés, position de langue, manque de fermeture labiale, attention aux douleurs engendrées par des parafonctions.
Les douleurs de l'articulation temporomaxillaire (ATM) par exemple sont difficiles à diagnostiquer. Elles vont augmenter la difficulté à manger, peuvent même être très inflammatoires et continues ou déclenchées par le moindre mouvement. Elles peuvent être prises en charge avec des thérapies et le port de gouttière.
Attention aux morsures répétées, aux blessures non repérées
- . **La salive** : C'est un élément majeur de protection, elle a un effet tampon qui réduit l'effet des attaques acides. Et permet la reminéralisation de l'émail. Le calcium est relargué au niveau salivaire et se dépose sur l'émail lorsque le pH est proche de la neutralité. Par contre lorsque le milieu est acide, l'émail se déminéralise.
La perturbation provoquée par un repas est limitée. Les sucres lents et rapides vont se transformer en acides, mais cela sera compensé par les lipides et surtout les protéines. De plus la mastication et le fait de manger vont provoquer une salivation qui permettra une élimination des débris, un lavage naturel et un retour à un pH protecteur rapidement.
Lors d'un grignotage on va ingérer le plus souvent des sucres rarement accompagnés de lipides ou protéides. On le mange en moins de 5 minutes, donc pas d'activation salivaire. Résultat : on a un faible volume de salive qui va mettre plus de temps à revenir à un PH normal.
Ces personnes ont parfois des problèmes de débit salivaire au repos et parfois en stimulation. Cela entraîne l'hyposalivation : baisse du débit salivaire au repos et/ou en activité. Elle peut être d'origine : médicamenteuse, physiologique ou comportementale.
Origine médicamenteuse : *Anti-dépresseurs, Anti-histaminiques, Anti-psychotiques, Anti-hypertenseurs, Tranquillisants, Diurétiques, Anti-parkinsoniens, Radiothérapies*
Cela aura pour conséquence l'augmentation importante du risque carieux, une digestion incomplète des sucres et un brossage plus difficile.
- . **L'hypersalivation ou sialorrhée** : C'est un déséquilibre entre la quantité de salive produite et la quantité avalée. L'enfant bave en permanence. Pour la réduire :
 - . Petits moyens permettant d'activer la déglutition automatique (dont patchs de scopolamine). Sucrer un bonbon sans sucre, mâcher un chewing-gum sans sucre (voire fluoré), ainsi que des traitements pour tarir la sécrétion salivaire :
 - Soit locaux mais d'efficacité variable (collyres et sprays anticholinergiques systémiques oraux : glycopyrrolate, trihexyphenidyl)
 - Soit généraux prescrits par médecin (transdermaux: scopolamine). Les médicaments prescrits ont des effets secondaires psychiques.
 - . Rééducation orthophonique
 - . Dérivation des canaux salivaires (Sténon et Warton) seulement lorsque le bavage provoque des inflammations, des eczéma, car pas toujours efficace à 100%.
- . **Le risque médical** :
Dans la mesure où il existe une interaction entre les pathologies générales et la santé bucco-dentaire il est nécessaire :
 - . De faire un suivi bucco-dentaire régulier
 - . D'informer le chirurgien dentiste des antécédents médicaux et des traitements en cours

Médicaments et thérapies ayant des répercussions sur la santé bucco-dentaire	
MECANISMES	MÉDICAMENTS
Action sur les glandes salivaires (Hyposialie, asialie)	Radiothérapie ; Anti-dépresseurs ; Anti-psychotiques ; Tranquillisants ; Anti-histaminiques ; Anti-hypertenseurs ; Diurétiques ; Anti-parkinsoniens
Modifications de la flore buccale	Antibiotiques ; Anti-inflammatoires (corticoïdes en aérosol) ; Antiseptiques locaux ; Immunodépresseurs
Fragilité des muqueuses	Anti-hypertenseurs ; Anti-cholinergiques ; Anti-convulsivants (phénytoïne)

Pathologies dentaires aggravant ou induisant des pathologies générales			
Cardio-vasculaire	Endocardite d'Osler ; Septicémie	ORL	Ostéite ; Cellulite ; Sinusite ; ADAM ; Dysfonction des glandes salivaires
Dermatologie	Pelade ; Herpès ; Urticaire	Pneumologie	Infections pulmonaires
Gastro-entérologie	Gastrite septique ; Ulcère	Rhumatologie	Arthrose ; Cervicalgie ; Arthrite ; Tendinite ; Myosite ; RAA
Néphrologie	Néphrite ; Néphrose	Autres	Dénutrition ; Asthénie
Neurologie	Algie faciale		
Ophthalmologie	Phlegmon de l'orbite ; Névrite optique		

Le risque infectieux : Les bactéries impliquées dans les pathologies des tissus durs de la dent sont essentiellement des streptocoques mutans, des actinomyces et des lactobacilles.

Les bactéries impliquées dans les pathologies des tissus de soutien de la dent sont plus nombreuses. Des actinobacillus, des bactéroïdes forsythus, des actinomycetemcomitans et des porphyromonas gingivalis. Quelques-unes sont particulièrement virulentes. Elles sont anaérobies. Plus les poches parodontales sont profondes, plus elles sont actives. Ce sont donc des infections locales, transmissibles à l'homme, contagieuses (mère – enfant)

Pathologies cardio-vasculaires :

- . Risque de complication infectieuse à distance
- . Risque OSLERIEN
- . Risque hémorragique
- . Douleur et Peur => Libération endogène d'adrénaline. Limiter le Stress par prémédication sédatrice : ATARAX ou Benzodiazépine ou MEOPA

Bien expliquer que les détartrages sont tout à fait possibles. Penser à signaler au dentiste traitant s'il y a un pace maker. Seules les impulsions électriques ou électromagnétiques peuvent en perturber le fonctionnement. En conséquence **les Localisateurs d'apex et les Bistouris électriques sont contre-indiqués**. Les appareils générant des **ultrasons** sont trop faibles pour interférer avec un pacemaker. Ils ne sont pas contre-indiqués.

Epilepsie : L'épilepsie est un problème majeur chez les enfants et adultes polyhandicapés. Plus de 50 % de ces patients présentent une épilepsie. Le traitement de l'épilepsie nécessite le plus souvent plusieurs antiépileptiques entraînant des problèmes de tolérance chez ces enfants et adultes très fragiles. Celui-ci est pourtant essentiel car la répétition des crises peut entraîner une aggravation très sensible de leur état neurologique déjà très précaire.

- . Pathologies gingivales liées aux thérapeutiques médicamenteuses
 - o Depakine : saignement des gencives
 - o Dihydan : responsable d'hyperplasie gingivale dans 20 % des cas. Elle survient dans les mois qui suivent la prise du traitement, aggravée par les difficultés à contrôler l'accumulation de plaque. Cette hypertrophie touche d'abord les papilles inter-dentaires, puis s'étend jusqu'à recouvrir les surfaces dentaires (antérieures, puis postérieures). L'épithélium de la gencive hyperplasique est épaissi. Le volume des gencives est tel qu'il peut affecter la mastication et l'esthétique, gêner la parole ou nuire à l'éruption des dents. Présence de pseudo-poches et possibilité d'être associé à une maladie parodontale. Risque accru de caries.
- . Le traitement consiste essentiellement à supprimer l'inflammation locale : le praticien doit enseigner au patient et son entourage la technique de brossage dentaire la plus adaptée et l'encourager à un brossage régulier, après chaque repas, au minimum 2 fois par jour (matin et soir). Si le brossage n'est pas possible, on peut éliminer la plaque dentaire en passant une compresse de la gencive vers les dents. La compresse peut être recouverte de dentifrice au fluor, d'une solution de bain de bouche au fluor ou à la chlorhexidine. L'idéal est d'alterner l'un et l'autre.
- . L'usage du fil dentaire et des brosses inter-dentaires est expliqué chaque fois que cela est possible. Prescription de bains de bouche à la chlorhexidine, détartrage, surfaçage des dents. Consultations plus fréquentes (tous les 2 mois).
- . Traitement chirurgical : gingivectomie, mais risque de récurrence. Ce type d'intervention n'est pas toujours possible car il requiert un minimum de coopération du patient.
- . Dans les cas sévères, une substitution du médicament par le médecin traitant reste souhaitable. Sensibiliser les médecins à la relation médicaments-hyperplasie gingivale et à la nécessité d'une visite régulière chez le chirurgien-dentiste.
- . Pathologies liées à la crise épileptique : Morsure des lèvres, des joues ou de la langue et fractures dentaires

Diabète : Le facteur diabète, plus encore que les autres facteurs de risque de la maladie parodontale que sont l'âge et le tabac, suffit à lui seul à potentialiser les problèmes.

Les conséquences, sur la santé bucco-dentaire, sont dues à une moindre défense des tissus parodontaux :

- . Inflammations gingivales (gingivites)
- . Lésions des structures osseuses de soutien (parodontopathies)
- . Anomalies des muqueuses buccales, avec risques de cancérisation
- . Retard de cicatrisation en cas d'extractions et de blessures
- . Infections locales plus faciles qui elles-mêmes favorisent le diabète

Il y a également une répercussion des maladies parodontales sur la régulation du diabète

En effet un diabète mal équilibré a un retentissement sur les parodontopathies et inversement une parodontopathie non soignée aggrave le diabète.

Les candidoses buccales :

1. Conséquences

- **Mycose superficielle.** Infection opportuniste qui profite des failles et des faiblesses de son hôte. Due le plus souvent au Candida Albicans +++, Krusei ou Glabrata. A l'état saprophyte, ils sont sous forme de LEVURES et à l'état pathogène, sous forme de FILAMENTS. Les levures vont essentiellement profiter d'un déséquilibre de la flore commensale, d'une acidification du milieu buccal, d'une diminution de la réponse immunitaire. A l'origine, un terrain fragile provoqué par une hyposalie, une antibiothérapie, une corticothérapie, une hygiène bucco-dentaire insuffisante, ou encore un problème de Dimension Verticale d'Occlusion diminuée.
- **Cancer de la cavité buccale :** le symptôme le plus fréquent du cancer de la cavité buccale est un ulcère ou une lésion dans la bouche ou sur la lèvre qui ne guérit pas. Un autre symptôme courant du cancer de la cavité buccale est une douleur dans la bouche qui ne disparaît pas. Faute d'informations transmises, le dépistage est insuffisant et/ou le diagnostic souvent tardif.

2. Recommandations :

- Mettre en place des protocoles de prise en charge de l'hygiène individualisé dès la naissance et adapter aux possibilités du patient, son habileté manuelle, son niveau de compréhension et de dépendance, son mode d'alimentation, la prise de médicaments et ses possibilités de collaboration. Cette démarche implique tout l'entourage de la personne handicapée, parents, personnel médical paramédical et le personnel soignant.
- Instauration d'un programme de prévention dès le plus jeune âge des enfants. Visite biannuelle chez un chirurgien dentiste (réseau de soins) détartrage, fluoration et accompagnement de la famille pour les encourager à pratiquer l'hygiène bucco-dentaire quotidiennement
- Dès la naissance, prise de conscience du risque carieux élevé. Sensibiliser les parents pour qu'ils effectuent les premiers gestes d'hygiène dès les premières dents afin d'habituer l'enfant aux gestes d'hygiène.
- Quelque soit l'âge, penser à enlever les dépôts avec une compresse avant le brossage. Utiliser une brosse à dent avec une petite tête et du dentifrice fluoré.
- Mettre en place les règles de préventions de base :
- Ne pas habituer aux sucres, sinon privilégier les édulcorants (boisson gélifiée pour pousser à l'hydratation par exemple)
- Eviter les aliments acides (ketchup, vinaigre, jus de fruits, ...), les associer à des compensateurs (fromage, protéines, lipides, ...)
- Eviter les grignotages. En cas d'obligation de multiplier les prises alimentaires, finir par un verre d'eau et penser à passer une compresse a minima.
- Avoir une alimentation équilibrée si possible

Protocole d'hygiène selon l'âge :

Période d'éruption des incisives (6-12 mois) : Lors des premières dents, les parents passent une compresse pour enlever les dépôts, surtout si le réflexe de déglutition n'est pas en place. Dès que possible pratiquer le brossage 1 fois/jour (réalisé par les parents) avec une quantité équivalente à un grain de riz, de dentifrice dosé jusqu'à 1000 ppm

- 12-36 mois : même chose 2 fois par jour
- 3-6 ans : Compresse + Brossage 2 fois/jour réalisé ou supervisé par les parents, avec une quantité équivalente à un petit pois, de dentifrice dosé jusqu'à 1000 ppm
- 6-9 ans : compresse + Brossage 2 fois/jour réalisé ou accompagné par les parents avec 1 à 2 cm de dentifrice dosé jusqu'à 1500 ppm. Ne pas rincer. A ce stade surveiller l'arrivée des premières dents définitive en arrière des dents de lait. Sealents ou/vernis à faire en fonction de la coopération.

- 10-12 ans : Brossage accompagné au moins 2 fois/jour dans la largeur de la brosse de dentifrice dosé de 1500 à 2500 ppm. Ne pas rincer. Surveillance de la croissance des maxillaires. Limitation des effets des para-fonctions. Extractions pilotées si nécessaire pour conserver l'harmonie des maxillaires.
- Adolescents et adultes : Brossage accompagné ou supervisé au moins 2 fois/jour avec dans la largeur de la brosse de dentifrice dosé de 2500 à 5000 en fonction du risque évalué. Ne pas rincer.

L'usage du fil dentaire et des brosses inter-dentaires est expliqué chaque fois que cela est possible.

Objectifs du suivi :

- Ne pas surajouter un handicap dentaire
- Abaisser au maximum le besoin de soins
- Diminuer le risque infectieux et les surinfections respiratoires ou digestives, notamment à base de candidose
- Retarder l'apparition de maladies parodontales, source de douleur et de perte dentaire chez des patients difficilement appareillables
- L'âge, la dépendance, le handicap, la prise de médicaments, les problèmes musculaires, fonctionnels orthopédiques et orthodontiques favorisent l'apparition de ces problèmes
- Apporter hygiène et confort à des patients dépendants, rafraîchir la bouche, diminuer l'halitose mais aussi leur rendre le sourire !

2.7. Troubles de l'oralité alimentaire

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Benigni I, Devos P, Rofidal T et al. The CP-MST, a malnutrition screening tool for institutionalized adult cerebral palsy patients. <i>Clinical Nutrition</i> 2011;30:769-773.	Etude de la littérature	Prévalence de la dénutrition chez la personne polyhandicapée adulte institutionnalisée et score de dépistage.
Benigni I. L'alimentation au quotidien des personnes polyhandicapées, Les repas dans les établissements de santé et médicaux sociaux : les textures modifiées, mode d'emploi. Agence nationale d'appui à la performance des établissements de santé et médico-sociaux (ANAP), 2011.	Recommandations de bonnes pratiques	Comment proposer une alimentation en phase avec les besoins des personnes polyhandicapées tout en alliant la notion de "plaisir".
Benigni I. Mettre en place une politique nutritionnelle en MAS, les points clés. <i>Les cahiers de l'actif</i> 2014;452/453:137-160.	Avis d'expert	Recommandation pour allier plaisir nutritionnel et alimentation répondant aux besoins.
Billette de Villemeur T, Mathieu S, Tallot M et al. Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé. <i>Archives de Pédiatrie</i> 2012;19:105-108.	Avis d'experts	Le parcours est complexe et multidisciplinaire.
Bullinger A. Approche sensorimotrice des troubles envahissants du développement. <i>Contraste</i> 2006,2:125-139.		Interactions sensorielles entre la personne et le milieu.
Crunelle D, Crunelle JP. DVD Les troubles d'alimentation et de déglutition. 2008 Isbergues, Ortho Edition.	Description d'expert	Données générales et spécificités des troubles de déglutition selon âges et origines des difficultés. Illustrations par vidéos.
Crunelle D. Aider la personne cérébrolésée à mieux s'alimenter. <i>Les cahiers de l'actif</i> n°2014;452/453:31-44.	Avis d'expert	Comment prévoir et repérer les fausses routes, afin de les diminuer.

Argumentaire du PNDS Générique Polyhandicap

Crunelle D. DVD Aider la personne polyhandicapée à se construire. 2009 Isbergues, Ortho Edition.	Description d'expert	Approches pluri et transdisciplinaires des personnes en situation de polyhandicap.
Crunelle D. Education orthophonique précoce de l'enfant porteur d'un handicap, 2013:247-272. Prise en charge orthophonique des troubles du langage oral- Les approches thérapeutiques en orthophonie, Isbergues, Ortho Edition. https://www.semanticscholar.org/paper/Incidences-des-troubles-toniques-sur-la-prise-en-de-Crunelle/bca03ba2fab24ed81477e3346301d9cdf64c4d37#paper-header	Avis d'experts	L'approche orthophonique de l'enfant paralysé cérébral.
Crunelle D. Incidences des troubles toniques sur la prise en charge orthophonique de la personne paralysée cérébrale. Rééducation orthophonique 2012 Isbergues https://www.semanticscholar.org/paper/Incidences-des-troubles-toniques-sur-la-prise-en-de-Crunelle/bca03ba2fab24ed81477e3346301d9cdf64c4d37#paper-header	Avis d'experts	Réflexions sur l'importance des installations et démarches d'inhibition des troubles moteurs de la personne paralysée cérébrale, en préalable à tout projet orthophonique.
Crunelle, D. Les troubles de déglutition et d'alimentation de l'enfant cérébrolésé. Rééducation orthophonique 2004;220:83-90.	Avis d'experts	Approche pluri et transdisciplinaire de personnes en situation de polyhandicap.
Fayoux P, Maltezeanu A, Thumerelle C. Évaluation et prise en charge des troubles de déglutition et des troubles respiratoires chez l'enfant polyhandicapé. Perfectionnement en Pédiatrie (2019).	Avis d'expert	Traite de la prise en charge des troubles pneumologiques et de la déglutition chez l'enfant polyhandicapé, des raisons et des objectifs de prise en charge afin d'apporter un soulagement et un traitement sans cesse réadapté à l'évolution de l'enfant.
Gautheron V, Mathevon L, Bayle B et al. Problèmes respiratoires des personnes polyhandicapées : le point de vue du médecin de médecine physique et de réadaptation. Motricité Cérébrale 2015;36:49-53.	Avis d'expert	Regard du médecin sur l'alimentation et ses conséquences.
Le Metayer M. Motricité Cérébrale 1995;16:53-57.	Avis d'expert	
Le Métayer M. Analyse des troubles moteurs bucco-faciaux. Évaluation et propositions rééducatives. Motricité cérébrale 2003;24:7-13.	Avis d'experts	Evaluation factorielle de la motricité bucco-faciale chez les enfants IMC et polyhandicapés.
Le Métayer M. Education thérapeutique de la motricité bucco-faciale. Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant. Education thérapeutique 1999:111-128. Paris : Masson. https://cesap.centredoc.fr/index.php?lvl=notice_display&id=616&seule=1	Livre. Avis d'experts	Comment transférer les compétences et favoriser l'autonomie en matière d'alimentation.
Lespargot A. Les fausses routes trachéales chez l'enfant IMC ou polyhandicapé. Motricité cérébrale 1989;10:141-160.	Avis d'experts	Aborde les besoins et les dysfonctions propres aux personnes IMC et polyhandicapées.
Rofidal T. L'alimentation de la personne polyhandicapée In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod 2017; 829-839.	Avis d'experts	Aborde les besoins et les dysfonctions propres aux personnes polyhandicapées.
Rofidal T. Modifier les textures pour manger avec plaisir, confort et sécurité, in « A table ! quand les aides techniques et culinaires s'invitent à la table des personnes polyhandicapées, 4° colloque ADIMC 74, 2011.	Recommandations de bonnes pratiques	Aborde les besoins et les dysfonctions propres aux personnes polyhandicapées.

2.8. Reflux gastro oesophagien, gastrite, oesophagite

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
AFSSAPS 2018 : Recommandations de bonnes pratiques. Antisécrétoires gastriques chez l'enfant. https://www.anism.sante.fr/var/anism_site/storage/original/application/cd53a115d61537a049f16954c021313c.pdf	Recommandations de bonnes pratiques	Article général et recommandations pour le polyhandicap.
Bellaïche M, De Boissieu D, Boige N et al. Troubles digestifs au cours des encéphalopathies progressives. Journées Parisiennes de Pédiatrie 1996.	Revue de la littérature	Centrée sur les encéphalopathies progressives.
Benigni I, Devos P, Rofidal T et al. The CP-MST, a malnutrition screening tool for institutionalized adult cerebral palsy patients. Clinical Nutrition 2011;30;769-773.	Etude de la littérature	Prévalence de la dénutrition chez la personne polyhandicapée adulte institutionnalisée et score de dépistage.
Böhmer CJ, Klikenberg-Knol EC, Nizen de Boer MC and al. Gastroesophageal reflux disease in intellectually disabled individuals: how often, how serious, how manageable? Am J Gastroenterol 2000;15;593-603.	Etude de la littérature	Déficience intellectuelle et non exclusivement polyhandicap.
Del Beccaro M, McLaughlin J, Polage D. Severe gastric distention in seven patients with cerebral palsy. Developmental Medicine and Child Neurology 1991;33:912-929.	Etude de cas clinique.	A propos de 7 cas.
Kim S, Koh H, Lee JS. Gastroesophageal reflux in neurologically impaired children: what are the risks factors? Gut Liver 2017;11:232-236.	Etude prospective sur 8 ans Population non exclusivement polyhandicapée	Réalisation d'un pH métrie de 24h chez 101 enfants présentant des troubles neurologiques. Comparaison entre les données de pH métrie et les signes cliniques.
Lauriti G, Lisi G, Lelli Chiesa P et al. Gastroesophageal reflux in children with neurological impairment: a systematic review and meta analysis. Pediatric Surgery International 2018; 34:1139-1149.	Etude retrospective Population non exclusivement polyhandicapée	Etude sur la persistance ou la récurrence du RGOP après Nissen chez des enfants atteints de maladies neurologiques.
Maximilien-François Régine : Prise en charge du reflux gastro œsophagien chez les enfants et adolescents polyhandicapés : étude de pratiques. Thèse pour le Doctorat en médecine à Lille 2015. http://pepite-depot.univ-lille2.fr/nuxeo/site/esup .	Etude rétrospective	Thèse réalisée en service SSR sur une cohorte de 46 patients polyhandicapés de moins de 18 ans.
Podevin G, Capito C, Leclair MD et al. Les problèmes digestifs et le polyhandicap chez l'enfant. Archives de pédiatrie 2006; 13:638-640.	Etude prospective	Suivi de 135 enfants de plus de 2 ans (dont 73 polyhandicapés) opérés d'un Nissen.
Rofidal T. Soins de la vie quotidienne dans le traitement du reflux gastro oesophagien et prévention des fausses routes par régurgitation. Motricité Cérébrale 2011;32:21-24.	Avis d'experts	Article général.

Romano C, Van Wynckel M, Hulst J et al. ESPGHAN (European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition). Guidelines for the evaluation and treatment of Gastrointestinal and Nutritional complications in Children with Neurological Impairment. JPGN 2017;65:242-263.	Recommandations de bonnes pratiques	Consensus Européen.
Swendsen FA. L'accompagnement soignant de la dilatation gastrique chez l'adulte et l'enfant sévèrement polyhandicapés. Motricité cérébrale 2007;28:149-156.	Revue de la littérature	Polyhandicap exclusivement.
Vernon-Roberts, Sullivan PB. Fundoplication versus post opérative médication for gastro-oesophageal reflux in childrens with neurological impairment undergoing gastrostomie. Cochrane database of systematic reviews. 2007;(1) 1465-1858. https://doi.org/10.1002/14651858.CD006151.pub2	Synthèse des essais contrôlés randomisés	Comparaison de l'efficacité chirurgie versus IPP au long court.

2.9. Troubles du transit

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Joriot S, Hully M, Gottrand P et al. Alimentation et polyhandicap chez l'enfant : mise au point de la commission handicap de la Société française de neurologie pédiatrique. Le Perfectionnement en pédiatrie 2020;3:91-96.	Article	Conseils pratiques.
Romano C, Van Wynckel M, Hulst J et al. ESPGHAN (European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition). Guidelines for the evaluation and treatment of Gastrointestinal and Nutritional complications in Children with Neurological Impairment. JPGN 2017;65:242-263.	Recommandation de bonnes pratiques	Consensus Européen.
Rofidal T, Les aspects médicaux de l'alimentation chez la personne polyhandicapée, CESAP Formation, Mars 2004. https://www.cesap.asso.fr/images/CESAP_Formation/pdf/Aspects-medicaux	Avis d'expert	Aborde les besoins et les dysfonctions propres aux personnes polyhandicapées.
Rofidal T. L'alimentation de la personne polyhandicapée In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod 2017;829-839.	Avis d'expert	Aborde les besoins et les dysfonctions propres aux personnes polyhandicapées.
« Troubles du transit » : Association Ressources Polyhandicap Hauts-de-France, Troubles du transit intestinal et des exonérations, Fiche N°7, 02/2020, site de l'association http://ressourcespolyhandicap.org/	Avis d'expert	Fiche faisant référence dans les troubles du transit intestinal et des exonérations.

2.10. Troubles nutritionnels

Source Référence article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Aumar M, Lalanne A, Guimber D et al. Influence of endoscopic gastrostomie on gastroesophageal reflux disease in children. J Pediatr 2018;197:116-120.	Etude prospective	Etude des suites de 326 GPE sur un suivi de 13 ans (1993 à 2003).56% présentent une atteinte neurologique. 16% de chirurgie anti-reflux secondaire.
Aumar M, Nguyen S, Gottrand et al. Problèmes digestifs et nutritionnels des enfants atteints de handicap d'origine neurologique : résumé du consensus de la société européenne de gastro-entérologie, hépatologie et nutrition pédiatrique (ESPGHAN), perfectionnement en pédiatrie 2018;1:82-88.	Consensus européen	
Benigni I, Devos P, Rofidal T et al. The CP-MST, a malnutrition screening tool for institutionalized adult cerebral palsy patients. Clinical Nutrition 2011;30:769-773.	Etude de la littérature	Prévalence de la dénutrition chez la personne polyhandicapée adulte institutionnalisée et score de dépistage.
Benigni I. (2019), Nutrition et Hydratation. Rett syndrome. www.rettsyndrome.eu/.../uploads/2019/05/Nutrition-et-Hydratation.pdf	Avis d'expert	Nutrition et polyhandicap/syndrome de Rett. La nutrition entérale permet d'améliorer la croissance et la prise de poids chez des filles atteintes d'un syndrome de Rett. Elle est le plus souvent proposée en complément d'une nutrition par voie orale.
Campanozzi A, Capano A, Miele E et al. Impact of malnutrition on gastrointestinal disorders and gross motor abilities in children with cerebral palsy. Brain Dev 2007;29:25-29.	Etude de la littérature	Impact de l'état nutritionnel sur les fonctions motrices.
De Lattre C, Hodgkinson I, Berard C. Retentissement de la scoliose chez les patients polyhandicapés : étude descriptive de 61 enfants et adultes polyhandicapés avec ou sans arthrodèse vertébrale Annales de réadaptation et de médecine physique 2007;50:218–224.	Etude descriptive	Hypothèses concernant l'intérêt de l'arthrodèse entre autres pour la nutrition.
Di Leo G, Pascolo P, Hamadeh K et al. Gastrostomy placement and management in children: a single center experience. Nutrients 2019;11:1555. https://dx.doi.org/10.3390%2Fnu11071555	Etude prospective	Suivi de 84 GPE chez des patients de moins de 18 ans (dont 77 présentant une atteinte neurologique. Etude des complications et de l'amélioration du statut nutritionnel.
Druelle D, Robert-Dehault A, Martigne N et al. Pose d'emblée d'un bouton de gastrostomie par voie endoscopique : expérience préliminaire chez l'enfant. Nutrition clinique et métabolisme 2010,24 :28-29.	Etude prospective	Evaluation de la mise en place d'un bouton de gastrostomie d'emblée par technique push sous contrôle endoscopique chez l'enfant (40 cas – age moyen 1.7ans).
Fayemendy P. La gastrostomie en pratique. Journée d'information "Nutrition et personnes handicapées" 2015 Diaporama. https://fr.calameo.com/books/003895236d27d4cadd0ea	Avis d'expert	Description.

Argumentaire du PNDS Générique Polyhandicap

Heuschkel RB, Gottrand F, Devarajan K et al. ESPGHAN position paper on management of percutaneous endoscopic gastrostomy in children and adolescents. JPGN 2015;30 :131-141.	Revue de la littérature	Consensus Européen sur le management de la gastrostomie per endoscopique chez l'enfant et l'adolescent.
Jacob-Beerens A. Etude prospective de la pose d'un bouton de gastrostomie en un temps par voie endoscopique chez l'enfant. Thèse pour le doctorat en médecine. Lille, 2012. pepite-depot.univ-lille2.fr > nuxeo > site > esupversions	Etude prospective	183 enfants (âge moyen 4.5 ans) dont 53% présentaient une pathologie neurologique. Technique fiable, sûre et simple d'apprentissage évitant une 2ème AG pour la pose d'un bouton.
Joriot S, Hully M, Gottrand P et al. Alimentation et polyhandicap chez l'enfant: mise au point de la commission handicap de la Société française de neurologie pédiatrique. Le Perfectionnement en pédiatrie 2020;3:91-96.	Article	Conseils pratiques.
Le Sidaner A. Gastrostomies : indications, techniques et surveillance. Association Française de FMC en Hépatologie – Gastro – Entérologie 2016. https://www.fmcgastro.org/textes-postus/no-postu_year/gastrostomies-indications-techniques-et-surveillance-hors-chirurgie/	Avis d'expert et revue de la littérature	Aspects pratiques.
Ponsky TA, Gasior AC, Parry J et al. Need for subsequent fundoplication after gastrostomy based on patients characteristics. J Surg Res 2013;179:1-4.	Etude retrospective	Gastrostomie chez 684 patients (âge moyen 2.9 ans). Nissen secondaire (intervalle moyen de 20.7 mois) dans 9.1% des cas.
Rofidal T. (2016), Repères dans la lutte contre la dénutrition de l'adulte polyhandicapé, Actes de la 8 ^e journée médicale du CESAP, ROUEN	Avis d'expert et analyse de pratique.	Aborde les besoins et les dysfonctions propres aux personnes polyhandicapées.
Rofidal T. (2017). L'alimentation de la personne polyhandicapée, in La personne polyhandicapée, la connaître, l'accompagner, la soigner. Dunod, p. 829-839	Avis d'expert.	Aborde les besoins et les dysfonctions propres aux personnes polyhandicapées.
Rofidal T., L'alimentation entérale chez la personne polyhandicapée, CESAP Formation, Juin 2018. https://www.cesap.asso.fr/images/CESAP_Formation/pdf/TR_Alimentation%20entérale%20Pers%20Polyhand.pdf	Avis d'expert et analyse de pratique.	Aborde les besoins et les dysfonctions propres aux personnes polyhandicapées.
Romano C, Van Wynckel M, Hulst J et al. ESPGHAN (European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition). Guidelines for the evaluation and treatment of Gastrointestinal and Nutritional complications in Children with Neurological Impairment. JPGN 2017;65:242-263.	Recommandation de bonne pratique	Consensus Européen.
« Troubles nutritionnels » : Association Ressources Polyhandicap Hauts-de-France, Evaluation de l'état nutritionnel d'une personne adulte polyhandicapée, Fiche N°8, 02/2020, site de l'association http://ressourcespolyhandicap.org/	Avis d'expert	Fiche faisant référence pour l'évaluation de l'état nutritionnel d'une personne adulte polyhandicapée.

2.10.4 Alimentation entérale. (Complément de l'auteur)

L'alimentation entérale est une technique de nutrition qui regroupe tous les procédés d'alimentation par voie digestive qui court-circuitent la voie orale. Elle permet l'apport d'une manière temporaire ou définitive d'une nutrition, de liquides, de médicaments au moyen d'une sonde ou d'un bouton lorsque l'alimentation per os n'est pas ou plus possible : troubles de déglutition, refus alimentaire quel qu'en soit l'origine, ou en raison d'une dénutrition persistant malgré la stratégie d'aide nutritionnelle mise en œuvre.

Par voies d'abord :

- **Sonde naso gastrique** : elle ne se conçoit qu'en cas de situation aiguë (troubles de l'alimentation, post opératoire, maladie intercurrente notamment pulmonaire) et ne peut être qu'une solution transitoire avant retour à une alimentation par la bouche ou en attente de la pose d'une gastrostomie (complications fréquentes pouvant être graves)
- **Gastrostomie** :
 - Voie percutanée endoscopique (GPE) ou radiologique dans certaines équipes : la méthode de référence quand elle est possible,
 - Voie chirurgicale, si GPE impossible ou si intervention anti-reflux associée

Indications de la nutrition entérale

- . Troubles de la déglutition : fausses routes répétées, pneumopathies à répétition, inconfort++
- . Troubles de l'alimentation : refus alimentaire quel qu'en soit l'origine
- . Dénutrition : en fait souvent la conséquence des 2 premières en sachant qu'il ne faut pas attendre sa survenue pour recourir à une nutrition entérale
- . Décompression gastrique (troubles sévères de la vidange gastrique avec distension gastrique)

L'ESPGHAN recommande de recourir à une alimentation entérale lorsque le temps de nutrition par voie orale dépasse 3 heures par jour (Romano 2017) ou si la personne ne se nourrit plus qu'avec des CNO (Rofidal 2017)

Il est nécessaire de toujours bien peser les indications avec la famille et les équipes : expliquer les raisons, informer sur les avantages et les risques : l'arrêt même partiel de l'alimentation par la bouche est une étape très difficile à accepter par la famille et les équipes en raison d'un fort sentiment d'échec personnel. Le consentement éclairé de la famille doit être obtenu.

Il convient de toujours rappeler que la GPE peut être une solution temporaire et qu'elle n'empêche pas l'alimentation plaisir par la bouche si elle est possible. La GPE ne doit jamais être une solution de facilité, mais ne doit pas être posée trop tardivement (dégâts pulmonaires, souffrance de l'enfant...)

La gastrostomie percutanée endoscopique : il s'agit de la voie la plus utilisée actuellement

- **Contre-indications** (Heuschkel 2015) : **absolues** : troubles de la coagulation, interposition d'organe (absence de transillumination), péritonite. **Relatives** : position de l'estomac en sous costal, hypertension portale, ascite, insuffisance rénale en dialyse
- **Non contre-indications** : chirurgie abdominale antérieure, dérivation ventriculo-péritonéale
- **Techniques** : Bloc opératoire de chirurgie sous AG -geste court sans ouverture de la paroi abdominale. Durée moyenne d'hospitalisation de 3 à 5 jours
La GPE en 2 temps est de moins en moins réalisée : pose dans un premier temps d'une sonde de gastrostomie remplacée 2 à 3 mois plus tard après accolement de l'estomac à la paroi abdominale par un bouton au cours d'une nouvelle endoscopie sous AG.
La GPE en un temps : un bouton est mis en première intention. La paroi de l'estomac est fixée à la paroi abdominale par l'intermédiaire de 3 points d'ancrage (gastropexie) tombant spontanément au bout de 3 semaines (Druelle 2010 et Jacob-Beerens 2012). Elle permet de faire l'économie d'une AG et se révèle moins coûteuse. La nutrition peut être commencée rapidement dans les 4 à 12 heures suivant la pose
- **Complications** (Faymendy 2015, Heuschkel 2015) précoces :
 - Infection cutanée, pneumopéritoine le plus souvent minime et spontanément résolutif,
 - Exceptionnellement hémorragie digestive, blessure du colon ou du grêle, fistule gastro-colique

- Tardives : infection du site, enfouissement de la collerette et migration interne de la collerette ou du ballonnet à travers le pylore pour les sondes, bourgeon (métaplasie gastrique), ulcération de la paroi opposée de l'estomac. (Taux de mortalité global de 0.1 à 0.3%)
- **Le problème de l'apparition ou de l'aggravation d'un RGO après gastrostomie**
- Une étude rétrospective réalisée sur 684 enfants (âge moyen 2.9 ans) montre un nombre de Nissen secondaires chez 62 patients (9.1% des cas) en moyenne 20,7 mois après la gastrostomie avec une corrélation significative entre la réalisation des Nissen et l'existence d'une atteinte neurologique sévère (Ponsky,2013)
- Une étude prospective publiée en 2018 sur 326 enfants (follow up de 2 à 13,5 ans, moyenne 3.5 ans), dont 56% présentaient une atteinte neurologique, montre qu'après GPE, un reflux apparaissait chez 11% des patients et un RGO préexistant était aggravé dans 25% des cas (Aumar 2018).
- Seuls 53 patients (16%) durent bénéficier d'un Nissen dont 22 dans l'année suivant la GPE.
- L'atteinte neurologique et l'existence d'un RGO préexistant apparaissent donc comme des facteurs significativement associés à la réalisation d'une chirurgie anti-reflux. A noter un taux de mortalité lié au geste de 0.6%.
- L'ESPGHAN (Romano 2017) recommande de ne pas recourir à un Nissen de routine en même temps que la pose de GPE, du fait de l'aggravation de la morbidité
- **Surveillance et suivi** (Brisse 2013 et Le Sidaner 2016)

La présence d'une sonde ou d'un bouton n'empêche pas la prise de bains (baignoire, piscine ou balnéo, mer).

Elle n'empêche pas la prise d'aliments par la bouche (alimentation plaisir ou NEC supplémentant la nuit une alimentation ou une hydratation insuffisante le jour).

Tout arrachement accidentel de la sonde ou du bouton nécessite son remplacement en urgence : l'orifice non appareillé peut se fermer complètement en quelques heures (avoir toujours un bouton d'avance en cas de nécessité de remplacement).

Injecter les médicaments sous forme liquide ou piler les comprimés et les dissoudre et les passer séparément

Rincer après chaque passage de médicaments ou de nutriments.

Tourner tous les jours la sonde ou le bouton d'un ½ tour. Ne pas couvrir de pansement surtout occlusif.

Un orifice de gastrostomie s'infecte rarement : dans ce cas, soins locaux et non généraux.

NB: La jéjunostomie : la sonde est placée au-delà du pylore, dans le jéjunum. C'est pour certains une alternative à la GPE + Nissen en cas de RGO massif avec vomissements importants. Inconvénients : difficultés de mise en place, déplacements et obstruction fréquente (sondes très fines)

Conclusion

La gastrostomie fait actuellement partie de la prise en charge habituelle de la personne polyhandicapée

Il faut en poser scrupuleusement les indications avec la famille. Son indication nécessite un bilan clinique (poids, taille, IMC), nutritionnel (clinique et biologique), la réalisation de fiches de comportement alimentaire, la recherche d'une cause au refus ou aux difficultés alimentaires (en premier lieu troubles de déglutition, douleur locale ou générale, reflux gastro œsophagien, mauvaise installation). La réalisation d'un bilan orthophonique puis d'un bilan de déglutition par un ORL sensibilisé au problème. La décision se doit d'être multidisciplinaire (gastro entérologue pédiatrique, médecins référents, équipe) en accord avec les parents.

La méthode par GPE est simple, fiable, bien tolérée ; la mise en place de la nutrition entérale entraîne une nette amélioration de la qualité de vie : diminution du risque d'inhalation, amélioration de l'état nutritionnel, diminution du nombre des hospitalisations (Di Leo 2019), du stress parental et des équipes. Mais la nutrition entérale par la gastrostomie ne résout pas tout : persistance de fausses routes directes de la salive, indirectes par RGO. Il conviendra de continuer un travail de la déglutition et de l'oralité (orthophoniste, équipe, parents).

Il est important de penser la gastrostomie comme « une bouche en plus » qui permet de se nourrir avec confort et sécurité. La bouche originelle est toujours là ; si elle ne permet plus de s'alimenter, elle conserve ses capacités sensorielles, source de plaisir. Pour chaque personne polyhandicapée soumise à une alimentation entérale, une réflexion d'équipe doit chercher ce qu'il est possible « d'oser » proposer, non pas à manger, mais à goûter (Rofidal 2017).

2.11. Troubles respiratoires

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Estournet-Mathiaud B. Les troubles respiratoires et leurs traitements chez la personne polyhandicapée In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod 2017;785-790.	Avis d'expert	Avis reposant sur une grande et longue pratique.
Fayoux P, Couloignier V. ORL de l'enfant. Perfectionnement en pédiatrie 2017;1:288-289.		
Gautheron V, Mathevon L, Bayle B et al. Problèmes respiratoires des personnes polyhandicapées : le point de vue du médecin de médecine physique et de réadaptation. Motricité Cérébrale 2015;36; 49:53.	Avis d'expert	Description de l'ensemble des facteurs de vulnérabilité respiratoire des personnes polyhandicapées.
Lepage C. Les besoins et les soins de la personne polyhandicapée sur le plan respiratoire In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod 2017;791:800.	Avis d'expert	
Riffard G, Trapes L. Patient polyhandicapé et épisode d'insuffisance respiratoire aigu : prise en charge en milieu hospitalier. Motricité cérébrale 2015;36,79-84.	Avis d'expert	Décrit toutes les approches thérapeutiques graduées selon le sévérité allant jusqu'à l'assistance ventilatoire.
Rousseau M-C. La prise en charge hospitalière au long cours de patients polyhandicapés. Reliance 2008; 28,28-32. https://www.cairn.info/revue-reliance-2008-2-page-28.htm	Avis d'expert	
Stagnara A, David T, de la Gastine G. Les investigations respiratoires nocturnes chez le patient en situation de polyhandicap. Motricité Cérébrale 2015;36,72-78.	Avis d'expert	De l'évocation clinique aux investigations nocturnes et aux traitements.

2.12. Troubles urinaires et vésico-sphinctériens

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Association Ressources Polyhandicap Hauts-de-France, Troubles urinaires chez la personne polyhandicapée adulte, Fiche N°12, 02/2020, site de l'association http://ressourcespolyhandicap.org/	Fiche	Troubles urinaires chez la personne polyhandicapée adulte.
Chatelus L., Bastien P.E., Stol A., Évaluation et prise en charge des troubles vésicosphinctériens de l'enfant paralysé cérébral : à propos d'un	Article	Évaluation et prise en charge des troubles vésicosphinctériens de l'enfant paralysé cérébral.

cas clinique, Motricité Cérébrale Volume 40, Issue 3, Septembre 2019, pp 74-86		
Gallien P., Nicolas B., Durufle A., Colin A., Achille A., Dauvergne F., Troubles urinaires dans la paralysie cérébrale : enquête épidémiologique, Annals of Physical and Rehabilitation Medicine, Volume 55, n° S1, octobre 2012, pp e380-e381	Article	Enquête épidémiologique sur les troubles urinaires dans la paralysie cérébrale.
Lambert V., Braley-Berthoumieux E., Bourg V., Gamé X., de Boissezon X., Rischmann P., Marque P., Castel-Lacanal E., Troubles vésicosphinctériens et complications urinaires des patients adultes ayant une paralysie cérébrale. Étude à partir d'une cohorte de 71 patients, Annals of Physical and Rehabilitation Medicine, Volume 55, n° S1, octobre 2012, p. e381	Etude	Étude à partir d'une cohorte de 71 patients sur les troubles vésicosphinctériens et complications urinaires des patients adultes ayant une paralysie cérébrale.
McNeal D.M., Hawtrey C.E., Wolraich M.L., Mapel J.R., Symptomatic neurogenic bladder in a cerebral-palsied population, Volume 25, Issue 5, October 1983 pp 612-616	Article	Vessie neurogène symptomatique dans une population souffrant de paralysie cérébrale.

2.13. Troubles du sommeil

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Challamel MJ. Les troubles du sommeil chez l'enfant polyhandicapé. Unité de sommeil de l'enfant, Hôpital Debrousse Lyon. Congrès CESAP Lille, Octobre 2004	Avis d'expert	
International Classification of Sleep Disorders. Chest 2014; 146:1387-1394	Classification de l'ICSD 3ème version	Référence internationale.
Newman C J, O'Regan M, Hensey O. Sleep disorders in children with cerebral palsy. Developmental Medicine and Child Neurology, 2006;48:564-68.	Etude rétrospective	Analyse de réponses de 173 parents ayant rempli le Sleep Disturbance Scale for children. Fréquence élevée de troubles de l'initiation, du maintien du sommeil ainsi que du syndrome d'apnées du sommeil chez les enfants quadriplégiques.
Pernes P. Les troubles du sommeil chez la personne polyhandicapée In vivre et grandir polyhandicapé. Paris : Dunod 2010;142-157.	Avis d'expert	
Réseau Lucioles. Troubles du sommeil et Handicap https://www.reseau-lucioles.org/IMG/pdf/troubles_du_sommeil-WEb.pdf	Guide pratique à l'usage des parents	Elaboré à partir d'un état des lieux réalisé auprès des familles enrichi des connaissances de professionnels du sommeil et du handicap.
Stagnara A. David T, Depagne C. Faut-il s'intéresser au sommeil des patients polyhandicapés ? Motricité cérébrale 2011;32:98-105.	Avis d'expert	Envisage les différentes approches.

Teulade J. Le sommeil et polyhandicap. Un sujet peu connu, à prendre en compte In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod 2017;853-866.	Avis d'expert	
---	---------------	--

2.14. Troubles visuels

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Jacquier M-T. Pathologies ophtalmologiques de l'enfant cérébrolésé et du polyhandicapé. Motricité cérébrale 2010;31:45-59.	Article	Description des diverses lésions possibles permettant d'orienter la prise en charge.
Jacquier M-T. La vision chez la personne polyhandicapée, in La personne polyhandicapée, la connaître, l'accompagner, la soigner, Dunod, 2017: 801-810.	Chapitre d'un ouvrage	
Rousseau M-C, Billette de Villemeur T, Khaldi-Cherif S et al. Polyhandicap and aging. Disability and Health Journal 2019;12:657-664.	Article	Evolution des caractéristiques médicales de 474 patients polyhandicapés issus de l'étude Eval-PLH du début de l'âge adulte jusqu'à 68 ans.
Meyniel C, Robert P.Y. Déficiences visuelles. Rééducations et Réadaptations Rapport de la Société Française d'Ophtalmologie, 2017.	Rapport	De nombreuses fiches cliniques sur les procédures standardisées les recommandations HAS les spécificités de cette sur-spécialité. Les meilleurs spécialistes livrent ici les analyses et perspectives dans la prise en charge et les traitements des déficiences visuelles.

2.15. Troubles auditifs

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Arrêté de 3 Novembre 2014 relatif au cahier des charges national du programme de dépistage de la surdité permanente néo natale (SPN) www.legifrance.fr	Texte de loi	Obligation de dépistage de la surdité au cours du séjour en maternité et dans les unités de neonatologie par OEA ou PEAA.
Bonnard P, Diagnostic très précoce des surdités : quelles réponses apporter ? Connaissances Surdités, n° 18, 2006 : 20-22 Epuisé	Avis d'expert	Concerne le très jeune enfant. Absence de référence au polyhandicap.
Corbillon E, Barré S. et al. Evaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale. HAS, service évaluation médico économique et santé publique. 2007. https://www.has-sante.fr	Recommandations de bonnes pratiques	Document de référence exhaustif de 137 pages.

Argumentaire du PNDS Générique Polyhandicap

Denoyelle F, Marlin S. Surdités de perception d'origine génétique EMC - Oto-rhino-laryngologie 2005 ; 2:343-36.	Avis d'expert	Description des gènes probablement en cause.
Dorche B. Les troubles de l'audition chez la personne polyhandicapée. Evaluation et accompagnement in La personne polyhandicapée, la connaître, l'accompagner, la soigner. Dunod 2017 ; 811-818.	Avis d'expert	Article très complet centré sur le polyhandicap.
Dumoulin M. Les questions que pose l'accueil et la prise en charge de jeunes sourds présentant des déficiences cognitives. Connaissances surdités/ACFOS 2007, N°19. www.cnrplane.fr	Revue générale sur les troubles neuro sensoriels	Concerne le handicap en général et le polyhandicap et les spécificités de l'enfant sourd atteint de polyhandicap.
Leman J. La surdité chez la personne polyhandicapée. Quelles particularités ? quel dépistage ? Journée d'étude régionale Wasquehal, 12 Décembre 2014	Avis d'expert	Communication centrée sur l'enfant et l'adulte polyhandicapés. Dépistage, particularité, étiologies, prise en charge.
Leman J. Indication des implants cochléaires dans les surdités avec polyhandicap. Présentation des recommandations BIAP. Journées GEORRIC, Lyon, 20 Mars 2014	Avis d'expert	Indications, suivi, évaluation de la communication. Recommandations du BIAP (commission technique 7 implants cochléaires).
Lina-Granade G, Truy E. Conduite à tenir devant une surdité de l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS Paris) 4061 E20 2006	Avis d'expert	Article général.
Mayer M, Viala P, La surdité chez l'enfant polyhandicapé : Aspects diagnostiques et thérapeutiques. Le polyhandicap, Paris : CTNERHI (éditeur), 1995, pages 230-234,	Avis d'expert	Dépistage et prise en charge de la surdité chez l'enfant polyhandicapé.
Recommandations du BIAP (Bureau international d'Audio Phonologie) <ul style="list-style-type: none"> . Recommandation biap 02/1 bis : « Classification audiométrique des déficiences auditives » - Lisbonne (Portugal) le 1er mai 1997. . Recommandation biap 21/1 : "handicaps multiples avec atteintes de l'audition - aspects préventifs chez l'enfant" - Pertisau (Autriche), le 2 mai 1989. . Recommandation 17/5 -21/6 : "Moyens de communication - Pertinence du choix et de la pratique" - Paris (France) le 17 novembre 2012 . Recommandation 12/5 : « Dépistage précoce de la surdité (UNHS) un travail pluridisciplinaire » - Rhodes (Grèce), mai 2007 	Recommandations de bonnes pratiques	Recommandations du BIAP (Bureau international d'Audio Phonologie).
Rousseau MC. Etude d'une cohorte nationale de 875 patients polyhandicapés Congrès AP-HP Paris, 16 Novembre 2017 https://www.aphp.fr/file/download	Etude rétrospective épidémiologique	Cohorte importante de 875 patients polyhandicapés.
Rousseau M.C., Billette de Villemeur T., Khaldi S., Brisse C., Felce A., Loundou A., Baumstarck K., Auquier P and the French Polyhandicap Group. Polyhandicap and aging. Disability and Health Journal. 2019, 12(4):657-664	Etude clinique	Polyhandicap et vieillissement. Etude de personnes présentant un handicap grave et complexe ages de 18 à 68 ans.

2.16. Troubles de la communication

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Beukelman, DR, Mirenda P. Communication alternative et améliorée: Aider les enfants et les adultes avec des difficultés de communication. De Boeck Supérieur, 2017. https://www.deboecksuperieur.com/ouvrage/9782353273539-communication-alternative-et-amelioree	Livre de 400 pages sur ce sujet	Cet ouvrage de référence donne les bases théoriques et d'application de la communication alternative et augmentée : depuis l'accueil des populations souffrant de troubles de la communication de toute étiologie, jusqu'aux réponses apportées par l'éducation, la technologie et la psychologie, il détaille les causes des troubles de la communication et la spécificité de leur prise en charge.
Cataix-Negre E. Communiquer autrement. Accompagner les personnes avec des troubles de la parole ou du langage. Marseille, Solal édition, 2011. https://www.deboecksuperieur.com/ouvrage/9782353274062-communiquer-autrement	Livre exclusivement consacré à ce sujet.	Le livre de référence sur la communication alternative et augmentée, qui détaille les prises en charge pratiques en fonction des pathologies.
Chavaroche L. Coordinations et perception de l'environnement en slackline In Entre les corps. Les pratiques émergentes aujourd'hui (cirques, marionnettes, performance et arts immersifs 2017; 71-83. https://icima.hypotheses.org/1524	Actes d'un colloque	Chapitre des actes d'un colloque qui s'est tenu les 7 et 8 octobre 2016 au Cnac à Châlons-en-Champagne dans le cadre de la Fête de la science. Le colloque Entre les corps a été l'occasion de confronter diverses méthodes élaborées par les chercheurs pour percevoir et rendre conscients des gestes émergents, cachés, a priori invisibles ou imperceptibles, à plusieurs étapes de la création artistique. Il s'agit à la fois de prendre en considération l'intelligence des corps et de déceler les gestes parasites qui limitent son déploiement, empêchant le sujet dans l'exécution de mouvements d'une grande finesse spécifiques à sa pratique.
Crunelle D. Évaluer et faciliter la communication des personnes en situation de handicap complexe: Polyhandicap, syndrome d'Angelman, syndrome de Rett, autisme déficitaire, AVC sévère, traumatisme crânien, démence. De Boeck supérieur 2018.	Ouvrage de 160 pages.	Évaluer et faciliter la communication des personnes en situation de handicap complexe.
Ministère des affaires sociales et de la santé, Décret n° 2017-982 du 9 mai 2017 relatif à la nomenclature des établissements et services sociaux et médico-sociaux accompagnant des personnes handicapées ou malades chroniques. JORF n°0110 du 11 mai 2017		
Scelles R. Problématique de l'entre-deux et situation de polyhandicap : clinique du doute et du risque in Handicap: une identité entre-deux. Erès, 2017. 109-126.	Chapitre ouvrage	À partir d'un cas clinique, ce chapitre discute de la complexité de concevoir une intervention dans une famille comprenant une enfant gravement polyhandicapée ayant une relation fusionnelle avec sa mère.
Zucman E. Le polyhandicap à la croisée des chemins in Au près de la personne handicapée. Une éthique de la liberté partagée. Poche-	Chapitre ouvrage	Un regard sur le polyhandicap qui a beaucoup évolué.

Société 2011; 172-194. https://www.cairn.info/aupres-de-la-personne-handicapee--9782749214481-page-172.htm		
--	--	--

2.17. Troubles thymiques et comportementaux et psychiatriques

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Detraux JJ, Martinet M, Gerlach D et al. Troubles du comportement et handicap sévère, 2018. https://www.reseau-lucioles.org/rapport-troubles-du-comportement	Document : « Recherche Action »	Analyse de 25 itinéraires de personnes en situation de handicap intellectuel sévère, ayant été accompagnées vers une réduction significative de troubles sévères du comportement.
HAS Comportements perturbateurs chez les personnes ayant des lésions cérébrales acquises avant l'âge de 2 ans : prévention et prise en charge (HAS 2014) sur www.has-sante.fr	Recommandation de bonne pratique	Optimiser et homogénéiser les pratiques en termes de diagnostic, de prévention et de traitement des troubles du comportement perturbateurs Eviter les prescriptions inappropriées, systématiques ou prolongées de psychotropes, en particulier de sédatifs et de neuroleptiques.
INSERM Comportement adaptatif Chapitre 6 ; pages 241-280 In Déficiences intellectuelles Collection Expertise INSEM 2016 .	Expertise Collective	Définitions, repérage et diagnostic de la déficience intellectuelle, comportement adaptatif.
Piveteau D. Zéro sans solution : Le devoir collectif de permettre un parcours de vie sans rupture, pour les personnes en situation de handicap et pour leurs proches Rapport Denis Piveteau, 2014. https://solidarites.sante.gouv.fr/IMG/pdf/Rapport_Zero_sans_solution_.pdf	Rapport	La notion de « réponse accompagnée » oriente une pratique radicalement nouvelle du service public à l'égard de ce qu'on a pu appeler ses « usagers fragiles », ou en situation de fragilité. Le rapport fait 131 propositions pour atteindre un objectif de « zéro sans solution ».

2.18. Cas particuliers des pathologies dégénératives

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Desguerre, I, Barnerias C. "Les maladies neuromusculaires chez l'enfant: place et définition des soins palliatifs?" Médecine Palliative: Soins de Support-Accompagnement-Éthique 9.6 (2010): 291-296.	Avis d'expert	Un certain nombre de maladies neurodégénératives chez l'enfant ont à terme une issue fatale. L'évolutivité de ces pathologies est variable mais conduit dans tous les cas à une perte progressive de l'autonomie motrice et respiratoire pour les maladies neuromusculaires associées à une dégradation des fonctions cognitives pour certaines.
Del Carmen Martínez Perea M, « Les maladies neuromusculaires et neurodégénératives chez l'enfant, du diagnostic à l'accompagnement. Le point de vue d'une neuropédiatre argentine », <i>Contraste</i> , 2009/2 (N° 31-32), p. 233-250. DOI : 10.3917/cont.031.0233. URL : https://www.cairn.info/revue-contraste-2009-2-page-233.htm	Avis d'expert	Les observations cliniques correspondent à celles que décrit la littérature et vont dans le sens d'une indispensable approche interdisciplinaire.

2.19. Cancers et Polyhandicap

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Lezzoni LI, Park ER, Kilbridge KL. Implications of mobility impairment on the diagnosis and treatment of breast cancer. <i>J Womens Health (Larchmt)</i> . 2011;20(1):45-52. doi:10.1089/jwh.2009.1831	Article	Implications de la mobilité réduite sur le diagnostic et le traitement du cancer du sein.
Satgé D, Cancers des personnes déficientes intellectuelles. Chapitre dans l'ouvrage d'expertise collective INSERM: Déficiences intellectuelles 2016 pp 1115-1132	Expertise Collective	Expertise Collective INSERM: Déficiences intellectuelles 2016.

3. Suivi de la personne Polyhandicapée (PPH)

3.1. Vie quotidienne

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Agthe C, « Sexualité et Handicaps, entre tout et rien... » Ed St-Augustin, St-Maurice, Suisse, 2013.	Avis d'expert	Faire face à la réalité de la personne en évaluant authentiquement, en partenariat avec les personnes concernées et leurs familles, tous les possibles, mais en tenant compte des impossibles.
Agthe C, Vatre F, Assistance sexuelle et handicaps : au désir des corps, réponses sensuelles et sexuelles avec créativité. <i>La Chronique Sociale</i> , Lyon, 2012 (2ème édition revisitée et augmentée).	Avis d'expert	Corps-objet, corps-désir, comment passer de l'un à l'autre lorsque le polyhandicap semble interdire toute activité volontaire ?
Bataille A, Pour les enfants polyhandicapés, une pédagogie innovante, Eres, 2011.	Livre	Les activités dans le cadre d'un établissement médicosocial contribuent à la structuration du temps de plusieurs manières : créer un projet et un avenir plus ou moins proche, vivre des moments de qualité, hors de la routine quotidienne, et enfin créer des souvenirs qui permettent de se remémorer et de comprendre la notion de passé, avec des rappels possibles par le moyen des photos et vidéos.
HAS, Accueil, accompagnement et organisation des soins en établissement de santé pour les personnes en situation de handicap, juillet 2017.	Guide d'amélioration des pratiques professionnelles	La HAS recommande que toutes les actions mises en œuvre avec une population de personnes en situation de handicap soient conçues dans le cadre d'un, projet global d'établissement, et avec des objectifs éducatifs ou rééducatifs clairs et bien définis.

https://www.has-sante.fr/jcms/c_2772619/fr/accueil-accompagnement-et-organisation-des-soins-en-etablissement-de-sante-pour-les-personnes-en-situation-de-handicap		
Husse C. Annonce du polyhandicap in Vivre et grandir polyhandicapé, Dunod, 2010. https://www.dunod.com/sciences-humaines-et-sociales/vivre-et-grandir-polyhandicape	Livre de référence	Cet ouvrage est le premier à regrouper l'ensemble des connaissances pratiques nécessaires aux professionnels du soin et de l'accompagnement des personnes polyhandicapées (auxquelles on associe aussi les infirmes moteurs cérébraux), tant sur le plan médical que social et psychologique.
Pernes P. DVD Le temps d'une toilette, centre Antoine de Saint Exupéry, Edition CNRD, 2007 https://www.worldcat.org › title › oclc	DVD	La toilette dans un établissement médicosocial, comment la réaliser dans les meilleures conditions en respectant les personnes et en favorisant leur bien-être.
Pagano C. La stimulation basale, entre savoir-être, savoir-faire et compétence, Erès, à paraître en 2020. Livre.	Ouvrage	A paraître en 2020.
Rofidal T, Pagano C. Projet individuel et stimulation basale, vers une pédagogie de l'accompagnement de la personne en situation de polyhandicap, Eres, décembre 2017.	Ouvrage	La stimulation basale, au-delà d'être une « activité », permet de travailler de nombreuses notions : le toucher, l'encouragement dans la proximité, la communication, la temporalité, une certaine ritualisation, le positionnement du corps, et requiert empathie, sollicitude et reconnaissance de l'autre.

3.2. Modalités d'accès aux soins

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Billette de Villemeur T, Brault-Tabaï R, Bredillot M et al. La téléconsultation « polyhandicap », un colloque pédiatrique pluriel. In La personne polyhandicapée Ph Camberlein et G Ponsot ; Dunod 2017, :949-958.	Rapport d'expérimentation en cours	Téléconsultations entre 5 hôpitaux de l'APHP de Paris et 9 établissements médicosociaux de l'Île de France.
Bredillot M, Hully M, Billette De Villemeur T. Neuro-paediatric teleconsultation follow-up for patients with multiple disabilities in the Île-de-France region. European Research In Telemedicine: Consultation de neuropédiatrie, 2017;6:44.	Etude multicentrique	Résultats en matière de santé des consultations de télémédecine : facilitation du parcours de soins au sein d'un réseau organisé.
Commission pour la promotion de la bientraitance et la lutte contre la maltraitance, Note d'orientation pour une action globale d'appui à la bientraitance dans l'aide à l'autonomie, rapport, 2019. https://solidarites-sante.gouv.fr/ministere/documentation-et-publications-officielles/	Rapport de commission ministérielle	Comment comprendre, réagir collectivement et prévenir les actes de maltraitance (institutionnelle ou non) par rapport aux personnes handicapées.

Denormandie P, Cornu-Pauchet M, Rapport sur « L'accès aux droits et aux soins des personnes en situation de handicap et des personnes en situation de précarité », 2018.	Rapport d'experts	Comment accompagner sur le plan financier et dans toutes les dimensions l'accès aux soins des personnes handicapées : 42 propositions.
DGOS Instruction DGOS/R4/DGCS/3B N°2015-313 du 20 octobre 2015 relative à la mise en place de dispositifs de consultations dédiés pour personnes en situation de handicap.	Instruction ministérielle	Apporter des éléments de repère aux agences régionales de santé pour structurer sur leur territoire régional des dispositifs de consultation dédiés aux personnes en situation de handicap.
Guide Polyhandicap 2015. https://ressources.seinesaintdenis.fr/IMG/guide_polyhandicap_2015.vf_.octobre_2015.pdf	Site internet	Guide des ressources en Ile de France.
HAS, Guide d'amélioration des pratiques professionnelles, « Accueil, accompagnement et organisation des soins en établissement de santé pour les personnes en situation de handicap », juillet 2017.	Recommandation de bonnes pratiques	Check liste des actions à entreprendre et grille patient traceur.
Rousseau M.C, Karine B, Maria V et al. Adequacy of care management of patients with polyhandicap: The features of the French healthcare system July 2018. Annals of Physical and Rehabilitation Medicine 2018;61:e269.	Etude retrospective sur 875 patients	Description des profils de patients et de l'adéquation des soins dans plusieurs types d'établissements pour personnes polyhandicapées, hôpital, SSR et médicosocial.
Rousseau MC, Mathieu S, Brisse C et al. The health trajectory of the person in polyhandicap situation. Annals of Physical and Rehabilitation Medicine 2013;56:e275.	Etude rétrospective	Comparaison des modalités de prise en charge des patients polyhandicapés nés avant 1990 et après 1990.

3.3. Recommandations particulières

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
SOFMER, Handicaps moteurs et associés : le passage de l'enfant à l'adulte. Enjeux médicaux et médico-sociaux dans la période 15-25 ans : « Recommandations pour la Pratique Clinique avec débat public », Juillet 2012 https://www.has-sante.fr/jcms/c_1271613/fr/label-de-la-has-handicaps-moteurs-et-associes-le-passage-de-l-enfant-a-l-adulte-enjeux-medicaux-et-medico-sociaux-dans-la-periode-15-25-ans	Recommandations de bonnes pratiques.	Cette recommandation de bonne pratique décrit le contenu du processus de transition et les moyens à mobiliser pour mettre en œuvre cette démarche. Cette recommandation aborde en particulier : l'évolution démographique de la population concernée ; les critères administratifs et juridiques, médicaux, relationnels et psycho-affectifs qui impactent le processus de transition ; l'accompagnement du secteur adulte pour assurer la continuité du projet de vie et de soins ; l'accompagnement de l'adolescent et de sa famille pour accepter ce passage.
Canguilhem G. Le normal et le pathologique. Paris, PUF, Quadrige, 12 ^e édition, 2013.	Livre de 300 pages.	Proposition d'intégrer à la spéculation philosophique quelques-unes des méthodes et des acquisitions de la médecine.

3.4. Education thérapeutique et promotion de la santé

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Gaudon P, Magnier G, Aubry M. L'éducation thérapeutique appliquée aux personnes polyhandicapées et à leurs aidants. Groupe Polyhandicap France, 2015	Recherche-action	Résultats d'une étude : état des lieux des pratiques. Partant du constat que tout enfant ou adulte polyhandicapé peut tirer un large profit de l'éducation thérapeutique, les auteurs de l'étude en ont formalisé les grands principes et objectifs.

3.5. Iatrogénies

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
AFSSAPS Mise au point. Le bon usage des antidépresseurs chez l'enfant et l'adolescent. AFSSAPS Janvier 2008. www.afssaps.sante.fr	Recommandations de bonne pratique	Diagnostic et traitement, comment procéder, que surveiller, quels médicaments employer, bénéfices/risques des traitements.
Forgeot L.J. Traitement par les neuroleptiques : ce que le pédiatre doit surveiller. Réalités Pédiatriques 2018; 232.	Revue générale	Les neuroleptiques et l'enfant, quels prérequis, quelle tolérance, quelle surveillance ?
Pasquali N. Les troubles urinaires et vésicaux induits par les médicaments. Thèse de doctorat en pharmacie Grenoble 2009. https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-00592327/document	Thèse de doctorat en pharmacie	Cette étude répertorie les effets induits de divers médicaments ayant des répercussions sur le système urinaire et vésical.
UFSBD (Union Française pour la santé dentaire) Médicaments à répercussion buccodentaire. www.ufsbd.fr	Fiche pratique clinique	Fiche qui répertorie les principales classes de médicaments provoquant des effets buccodentaires.
Vallée L. Nouveaux et anciens antiépileptiques : ce que le pédiatre doit connaître. Réalités Pédiatriques 2016, Cahier 1 : 14-20.	Avis d'expert	Sont résumées dans cet article les caractéristiques de ces nouvelles molécules. Pour bien surveiller un traitement antiépileptique, il est important d'en comprendre les modes d'action, les indications et les effets secondaires.
Vidal et Dorosz. Guide pratique des médicaments.	Référentiels du médicament	Répertorie l'ensemble des médicaments et leurs effets indésirables.

4. Parcours de vie et accompagnement

Article L311-3 du CASF - Modifié par la loi n°2015-1776 du 28 décembre 2015 - art. 27 est un article fondateur de l'accompagnement des personnes au sein des ESMS : "L'exercice des droits et libertés individuels est garanti à toute personne prise en charge par des établissements et services sociaux et médico-sociaux. Dans le respect des dispositions législatives et réglementaires en vigueur, lui sont assurés :

- . 1° Le respect de sa dignité, de son intégrité, de sa vie privée, de son intimité, de sa sécurité et de son droit à aller et venir librement ;
- . 2° Sous réserve des pouvoirs reconnus à l'autorité judiciaire et des nécessités liées à la protection des mineurs en danger et des majeurs protégés, le libre choix entre les prestations adaptées qui lui sont offertes soit dans le cadre d'un service à son domicile, soit dans le cadre d'une admission au sein d'un établissement spécialisé ;
- . 3° Une prise en charge et un accompagnement individualisé de qualité favorisant son développement, son autonomie et son insertion, adaptés à son âge et à ses besoins, respectant son consentement éclairé qui doit systématiquement être recherché lorsque la personne est apte à exprimer sa volonté et à participer à la décision. A défaut, le consentement de son représentant légal doit être recherché ;

4.1. Place de la personne et de ses proches

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Bataille A. Pour les enfants polyhandicapés, une pédagogie innovante, Eres, octobre 2011.	Livre	A partir de 30 années de pratiques éducatives, l'auteur montre que lorsque l'enfant polyhandicapé est reconnu avec des compétences, dont celle de communication non verbale, il est possible grâce à une pédagogie adaptée, de lui offrir la possibilité de s'épanouir.
CNSA. Qualité de vie des proches aidants de personnes polyhandicapées. 2018. https://www.cnsa.fr/recherche-et-innovation/resultats-de-recherche/qualite-de-vie-des-proches-aidants-de-personnes-polyhandicapées .		La présence d'une personne polyhandicapée dans une famille modifie profondément la vie des proches aidants (parents, fratrie...). L'enquête qui a été menée auprès des familles a permis de documenter leur vécu et d'objectiver les difficultés rencontrées.
Desenfant M, in Vivre et grandir polyhandicapé. Paris : Dunod, 2010; 171-176.	Texte de référence	Comment adapter pour un adulte polyhandicapé les réponses existantes en institution et les besoins de la personne ?
Husse C. In Vivre et grandir polyhandicapé. Paris : Dunod, 2010, 2-7.	Chapitre d'un livre	La venue d'un enfant est toujours une histoire particulière, issue de deux histoires singulières inscrites dans l'intergénérationnel. Ce qui est vrai pour toute naissance est d'autant plus vrai pour l'enfant présentant une ou plusieurs difficultés.
Lois 3 janvier 1968 et du 5 mars 2007 Loi n° 68-5 du 3 janvier 1968 portant réforme du droit des incapables majeurs - Version consolidée au 06 mai 2019 Loi n° 2007-293 du 5 mars 2007 réformant la protection de l'enfance		

Rofidal T, Pagano C. Projet individuel et stimulation basale, Eres, décembre 2017.	Livre	À partir de leur expérience professionnelle et institutionnelle, les auteurs proposent une réflexion qui s'appuie sur les principes pédagogiques et philosophiques de l'approche de la Stimulation basale®. Ils développent une démarche globale et transdisciplinaire du projet afin que celui-ci devienne un véritable outil d'accompagnement prenant en compte les besoins et les compétences des personnes en situation de handicap sévère.
Tezenas du Montcel M-C. L'enfant polyhandicapé, l'annonce, la famille, parents et fratrie, In La personne polyhandicapée, la connaître, l'accompagner, la soigner. DUNOD Novembre 2017; p 393 – 405.	Chapitres d'un livre	Difficile exercice, pour un parent, que de prendre suffisamment de recul par rapport au monde médico-social pour pouvoir en parler sereinement.
Zaouche Gaudron C, Fontaine Benaoum E. Accueil des enfants en situation de handicap dans les structures collectives de la petite enfance, rapport terminal, IRESP, 2016. https://www.cnsa.fr/documentation/141-zaouche-rapport_final.pdf	Rapport de Recherche	Rapport de recherche 137 pages sur l'accueil des enfants en situation de handicap dans les structures collectives de la petite enfance.

4.2. Mesures de protection et la prise de décisions

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
APF. Rapport relatif à l'accès aux soins des personnes en situation de polyhandicap et de précarité, 2018. https://www.apf-francehandicap.org/	Rapport	Rapport de 7 pages Audition APF à l'occasion du PLFSS.
Caron Deglise A. L'Evolution de la protection Juridique des personnes. Reconnaître-Soutenir et protéger les personnes les plus vulnérables, 2018. www.justice.gouv.fr/la-garde-des-sceaux-10016/rapport-sur-levolution-de-la-protection	Rapport interministériel	Rapport interministériel, de 112 pages Exhaustif.
CREAI Nord Pas de Calais. Les besoins en accompagnement / formation des aidants naturels de personnes polyhandicapées, 2010. http://www.creaihdf.fr/content/les-besoins-en-accompagnement-formation-des-aidants-naturels-de-personnes-polyhandicap%C3%A9es	Etude	Etude de 78 pages ; réalisée par le CREAI s'inscrit dans le cadre de l'axe 2.4 de l'expérimentation pour la mise en place du Plan régional : « Contribuer, par la formation, à l'accompagnement des aidants naturels (familles, amis). Elle s'est déroulée de juin 2009 à janvier 2010.
CREAI Normandie. Etude des dispositifs de soutien aux tuteurs familiaux, 2016. www.creainormandie.org	Etude de dispositif d'aide et de soutien	Etude 39 pages, réalisée par le CREAI de Normandie portant sur les départements de Seine-Maritime et de l'Eure afin de : décrire le dispositif en termes de structuration, d'organisation, de communication, de partenariat ; mesurer l'adéquation entre l'offre de services et les besoins des (futurs) tuteurs/curateurs familiaux ; formuler des préconisations pour mieux répondre aux besoins.

Défenseur des droits : rapport « Protection juridique des majeurs vulnérables » 2016. https://www.defenseurdesdroits.fr/sites/default/files/atoms/files/	Rapport Texte de référence	Le Défenseur des droits publie ce rapport et le soumet au débat public.
Juzeau, D, Peudenier S. Prise en charge médicosociale du polyhandicap. Mise au point de la Commission « handicap » de la Société française de neurologie pédiatrique. Perfectionnement en Pédiatrie 2.3 (2019): 230-234	Avis d'experts	Traite des aspects médicosociaux du polyhandicap, en termes d'aides financières mais aussi d'orientation et de recours aux établissements et en termes de protection de la personne.
Réforme de la protection juridique des mineurs, 2016. https://www.effl.fr/droit/patrimoine/details.html?ref=UI-b997a515-8477-421f-a6df-51b26a...	Documentation Lefebvre.	Analyse des innovations consécutives à l'évolution de la loi.
SOFMER, Handicaps moteurs et associés : le passage de l'enfant à l'adulte. Enjeux médicaux et médico-sociaux dans la période 15-25 ans : « Recommandations pour la Pratique Clinique avec débat public », Juillet 2012	Recommandations de bonnes pratiques.	Cette recommandation de bonne pratique décrit le contenu du processus de transition et les moyens à mobiliser pour mettre en œuvre cette démarche. Cette recommandation aborde en particulier : l'évolution démographique de la population concernée ; les critères administratifs et juridiques, médicaux, relationnels et psycho-affectifs qui impactent le processus de transition ; l'accompagnement du secteur adulte pour assurer la continuité du projet de vie et de soins ; l'accompagnement de l'adolescent et de sa famille pour accepter ce passage.

4.3. Allocations liées au polyhandicap

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Juzeau, D, Peudenier S. Prise en charge médicosociale du polyhandicap. Mise au point de la Commission « handicap » de la Société française de neurologie pédiatrique. Perfectionnement en Pédiatrie 2.3 (2019): 230-234	Avis d'experts	Traite des aspects médicosociaux du polyhandicap, en termes d'aides financières mais aussi d'orientation et de recours aux établissements et en termes de protection de la personne.

- . Service Public.fr. Allocation aux Adultes Handicapés. <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F12242>
- . Service Public.fr. Allocation d'Education aux Enfants Handicapés (AEEH); 2019. <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F14809>

4.4. Organisation du parcours

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Caron Deglise A. Evaluation de la protection juridique des personnes. Reconnaître, soutenir et protéger les personnes les plus vulnérables. Rapport interministériel 2018. http://www.justice.gouv.fr/la-garde-des-sceaux-10016/rapport-sur-levolution-de-la-protection	Rapport exhaustif 105 pages	La protection juridique des majeurs, régime organisé par le droit civil à l'égard des personnes souffrant d'altérations de leurs facultés personnelles au point qu'elles ne peuvent pourvoir seules à leurs intérêts, concernait au début de l'année 2017 plus de 730 000 personnes. 725 000 d'entre elles ont un régime judiciaire de protection de type tutelle, curatelle et plus rarement sauvegarde de justice, le nombre de mandats de protection future en cours d'exécution s'élevant à 4 600.
Chavaroche P. Le projet individuel. Repères pour une pratique avec les personnes gravement handicapées mentales, Eres 2006. https://www.lien-social.com/Le-projet-individuel-Reperes-pour-une-pratique-avec-les-personnes-gravement-handicapees-mentales	Avis d'expert	Quel accompagnement les professionnels engagés à leur côté assurent-ils au plus près de leur vie quotidienne ? Les " petits riens " de la vie de tous les jours sont autant d'occasions de soins physiques et psychiques, d'apprentissages, d'échanges relationnels, les activités qui rompent le quotidien peuvent aussi être importantes. Mais dans quel but ? Avec quel projet ?
CREAI Nord Pas de Calais. Les besoins en accompagnement / formation des aidants naturels de personnes polyhandicapées, 2010. http://www.creainpdc.fr/files/etude_aidants_naturels	Rapport 77 pages	Les besoins croissants de recrutement et de formation dans le cadre de l'aide aux personnes dépendantes ont amené l'Etat, les Régions et leurs principaux partenaires à élaborer un plan des métiers au service des personnes handicapées et des personnes âgées dépendantes.
CREAI Normandie. Etude des dispositifs de soutien aux tuteurs familiaux, 2016. www.creainormandie.org	Rapport 40 pages	Contrairement aux mandataires judiciaires à la protection des majeurs (MJPM) dont c'est la profession, les tuteurs / curateurs familiaux se voient conférer la représentation juridique de leur proche, sans formation préalable ; ils peuvent ressentir le besoin d'être informés, conseillés ou soutenus, en amont de leur désignation ou dans l'exercice de leur mandat.
Défenseur des droits / Rapport « Protection juridique des majeurs vulnérables » 2016. https://www.defenseurdesdroits.fr/sites/default/files/atoms/files/	Rapport 86 pages	Aujourd'hui, la question de la protection juridique des majeurs vulnérables affecte de façon prégnante la vie d'un nombre croissant de personnes en situation de fragilité, de leurs familles ainsi que de l'ensemble des intervenants professionnels qui exercent dans le champ de la protection.
Gambrelle A in La personne polyhandicapée : éthique et engagements au quotidien. Eres 2015;265-267.	Avis d'experts	La parole comme implication sociale, côté parent et côté personne face aux professionnels.
Husse C. in Vivre et grandir polyhandicapé. Dunod 2010, p 29-50	Livre, avis d'expert.	Les besoins de l'enfant et les moyens d'y répondre sont détaillés par les parents et les professionnels en institution, avec description de plusieurs activités et de leur retentissement favorable sur l'enfant.

Argumentaire du PNDS Générique Polyhandicap

Réforme de la protection juridique des mineurs, 2016. https://www.efl.fr/droit/patrimoine/details.html?ref=UI-b997a515-8477-421f-a6df-51b26a		
Rofidal T, Pagano C. Projet individuel et stimulation basale, vers une pédagogie de l'accompagnement de la personne en situation de polyhandicap, Eres, décembre 2017.	Livre.	La stimulation basale, au-delà d'être une « activité », permet de travailler de nombreuses notions : le toucher, l'encouragement dans la proximité, la communication, la temporalité, une certaine ritualisation, le positionnement du corps, et requiert empathie, sollicitude et reconnaissance de l'autre.
Rousseau M.C, Baumstarck K, Khaldi S et al. The French Polyhandicap Group. Impact of severe polyhandicap on parents' quality of life: A large French cross-sectional study. PLoS One. 2019 Feb 4 ;14(2): e0211640. doi: 10.1371/journal.pone.0211640. eCollection 2019	Etude	Impact du polyhandicap sévère sur la qualité de vie des parents : Une grande étude transversale française.
Rousseau MC, Baumstarck K, Leroy T et al. Impact of caring for patients with severe and complex disabilities on health care worker's quality of life: determinants and specificities. Developmental Medicine and Child Neurology 2017,59;732-737.	Etude CNSA et Université Aix	Les 238 professionnels ayant répondu à l'enquête, qui s'occupent au quotidien des personnes polyhandicapées en institution (5 établissements concernés) voient leur qualité de vie impactée sur le plan physique, social et psychologique, pouvant aller jusqu'au burn out. D'où l'importance d'imaginer pour eux des environnements de travail très soignés afin de diminuer cet impact.
SOFMER, Handicaps moteurs et associés : le passage de l'enfant à l'adulte. Enjeux médicaux et médico-sociaux dans la période 15-25 ans : « Recommandations pour la Pratique Clinique avec débat public », Juillet 2012 https://www.has-sante.fr/jcms/c_1271613/fr/label-de-la-has-handicaps-moteurs-et-associes-le-passage-de-l-enfant-a-l-adulte-enjeux-medicaux-et-medico-sociaux-dans-la-periode-15-25-ans	Recommandations de bonnes pratiques.	Cette recommandation de bonne pratique décrit le contenu du processus de transition et les moyens à mobiliser pour mettre en œuvre cette démarche. Cette recommandation aborde en particulier : l'évolution démographique de la population concernée ; les critères administratifs et juridiques, médicaux, relationnels et psycho-affectifs qui impactent le processus de transition ; l'accompagnement du secteur adulte pour assurer la continuité du projet de vie et de soins ; l'accompagnement de l'adolescent et de sa famille pour accepter ce passage.
Tezenas du Montcel, in La personne polyhandicapée : éthique et engagements au quotidien. Eres 2015; 29-35.	Livre, avis d'experts.	Un chemin de découverte imposé par un séisme d'une violence inouïe... « Moi, je n'aurais pas fait tout ce chemin si Grégoire ne m'avait pas tenu la main ».
Toubert-Duffort D, Atlan E, Benoit H et al. Conditions d'accès aux apprentissages des jeunes polyhandicapés en établissements médico-sociaux –de l'évaluation des potentiels cognitifs à la mise en œuvre de leur scolarisation. https://hal-inshea.archives-ouvertes.fr/hal-02015513	Rapport de recherche INSHEA	Etude multipartenariale sur les actions de scolarisation des enfants polyhandicapés dans 5 institutions françaises. INSHEA - Institut national supérieur de formation et de recherche pour l'éducation des jeunes handicapés et les enseignements adaptés. 2018, 178 pages.

4.5. La fin de vie

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Barret L, Fillion S, Viossat LC. Rapport IGAS N°2017-161R. Evaluation de la loi du 2 février 2016 sur la fin de vie. http://www.igas.gouv.fr/spip.php?article709	Rapport 115 pages	Relève entre autres les carences dans l'application de la loi.
CNSPFV Centre national des Soins Palliatifs et de la Fin de Vie https://www.parlons-fin-de-vie.fr/qui-sommes-nous/	Organisme public	Le Centre national des soins palliatifs et de la fin de vie est un organisme public, ouvert à tous, une « maison commune » au sein de laquelle chacun peut s'informer sur les soins palliatifs et la fin de vie. On trouve dans cette rubrique une présentation des missions et de l'équipe du Centre, ses publications, un espace dédié à la presse, l'agenda et les actualités relatives aux soins palliatifs et à la fin de vie, en France et à l'international.
HAS. Recommandation de bonne pratique. Antalgie des douleurs rebelles et pratiques sédatives chez l'adulte : prise en charge médicamenteuse en situations palliatives jusqu'en fin de vie, 2020. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-02/reco_fin...	Recommandation de bonne pratique	Utilisation des médicaments dans le contexte de la fin de vie en particulier en dehors du contexte hospitalier.
Loi « Leonetti Claeys » n° 2016-87 du 2 février 2016 http://www.sfap.org/rubrique/la-loi-leonetticlaeys	Loi	Modification de la loi de 2015 créant de nouveaux droits pour les personnes malades en fin de vie
ONFV Observatoire national de la fin de Vie. http://www.spfv.fr/actualites/retrouver-travaux-lobservatoire	Tavaux publiés par l'ONFV.	Rapports 2011 à 2014. L'ONFV a été remplacé en 2015 par le CNSPFV (Centre national des Soins Palliatifs et de la Fin de Vie)
ONVF. Une fin de vie invisible, 2013. https://www.cairn.info/revue-jusqu-a-la-mort-accompagner-la-vie-2015-1-page-103.htm	Fin de vie des handicapés adulte.	Enquête dans 778 établissements qui conclut à : -une réalité invisible -des disparités régionales -la nécessité de l'accès aux soins palliatifs - la nécessité d'une IDE dans les établissements
Rousseau MC, Mathieu S, Brisse C et al. Aetiologies, comorbidities and causes of death in a population of 133 patients with polyhandicaps cared for at specialist rehabilitation centres. <i>Brain Inj</i> 2015;29:837-842.	Article	La cause principale est respiratoire.

4.6. Place des Associations et autres acteurs

Source Reference article	Méthodologie Gradation du niveau de preuve	Commentaires et résultats
Billette de Villemeur T, Mathieu S, Tallot M et al. Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé, Archives de pédiatrie 2012; 19:105-108.	Avis d'experts	Définition du polyhandicap et description des parcours et filières de soins.
Jacob P, Jousserandot A. Un droit citoyen pour la personne handicapée, Un parcours de soins et de santé sans rupture d'accompagnement Paris : Ministère des affaires sociales et de la santé 2013. https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/rapport-pjacob-0306-macarlotti.pdf	Rapport de groupes d'experts	Rapport de groupes d'experts, après une série de 10 ateliers sur divers thèmes, dont un sur les réseaux et la coordination des parcours de vie. Propose la création de référents de parcours de santé, dans le cadre de la définition d'une fonction de coordination, à mettre en œuvre dans 3 régions pour expérimentation.
Héron-Longé B. Les parcours de santé des personnes polyhandicapées in La personne polyhandicapée, la connaître, l'accompagner, la soigner. Dunod 2017; 889-982.		
Modèle de Plan Personnalisé de Coordination en Santé. HAS 2019 https://www.has-sante.fr/jcms/p_3083915/fr/plan-personnalise-de-coordination-en-sante	HAS Recommandation Modèle avec mode d'emploi complet	Modèle avec mode d'emploi complet à destination des acteurs de santé de tous niveaux, et proposition d'intégration de l'outil dans les bases numériques des établissements de santé et dans le Dossier Médical Personnalisé.
Guide Qualité de vie : handicap, les problèmes somatiques et les phénomènes douloureux, ANESM, 2017. https://www.has-sante.fr/jcms/c_2833768/fr/qualite-de-vie-handicap-les-problemes-somatiques-et-les-phenomenes-douloureux	Guide publié par la HAS	Guide publié par la HAS afin que les problèmes de santé soient pris en compte en établissement ou service médicosocial dans l'élaboration du projet de vie de chaque personne.
Mix & Délices, 80 recettes mixées gastronomiques (Réseau-Lucioles) 2014. https://www.reseau-lucioles.org/vos-papilles-en-folie-avec-mix-delices/	Recettes adaptées aux personnes polyhandicapées.	Manger mixé, qui est parfois une nécessité, doit aussi être un plaisir : cet ouvrage a l'ambition de proposer des idées de saveurs et de présentations de mets gastronomiques aux textures adaptées.
UNAPEI, polyhandicap et citoyenneté, un défi pour tous. Les essentiels. Livre blanc de l'UNAPEI. 2016. https://www.unapei.org/publication/livre-blanc-polyhandicap-et-citoyennete-un-defi-pour-tous/	Livre Blanc	Ce Livre blanc de l'Unapei, Cesap, Gpf, Clapeaha invite à agir pour créer des solutions d'accompagnement adaptées, pointe des exigences et apporte des repères. Mise en œuvre des recommandations de l'Unapei: pouvoirs publics, responsables associatifs, professionnels des établissements et services médico-sociaux et professionnels de santé.
Evaluation, cognition-polyhandicap (ECP), CESAP formation, juillet 2017. https://www.paliped.fr	Document de 32 pages.	L'Evaluation-Cognition-Polyhandicap (ECP) est un outil créé dans l'objectif de répondre au besoin de disposer d'un outil scientifiquement valide
Carnet Compilio. https://compilio.sante-ra.fr/	Carnet de soins	Carnet de Santé développé en Région Rhône Alpes.
Toubert-Duffort D, Atlan E, Benoit H et al., Conditions d'accès aux apprentissages des jeunes polyhandicapés en établissements médico-	Etude Rapport de Recherche	Etude multipartenariale sur les actions de scolarisation des enfants polyhandicapés dans 5 institutions françaises.

sociaux –de l'évaluation des potentiels cognitifs à la mise en œuvre de leur scolarisation. INSHEA, 2019. https://hal-inshea.archives-ouvertes.fr/hal-02015513		[Rapport de recherche] INSHEA pour l'éducation des jeunes handicapés et les enseignements adaptés. 2019.
---	--	--

Textes de référence

- Décret N° 2017-982 du 9 Mai 2017 relatif à la nomenclature des établissements et services sociaux et médico-sociaux accompagnant des personnes handicapées ou malades chroniques.
- Circulaire n° 89-19 du 30 octobre 1989 : Modification des conditions de la prise en charge des enfants ou adolescents polyhandicapés par les établissements et services d'éducation spéciale
- Loi n° 68-5 du 3 janvier 1968 portant réforme du droit des incapables majeurs - Version consolidée au 06 mai 2019
- Loi n° 2007-293 du 5 mars 2007 réformant la protection de l'enfance
- Dossiers législatifs - Echancier - LOI n° 2005-102 du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées et liens vers les décrets d'application - <https://www.legifrance.gouv.fr>
- La prestation de compensation du Handicap (PCH) pour l'adulte - <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F14202>
- Code de l'action sociale et des familles : articles L245-1 à L245-14
- Code de l'action sociale et des familles : articles R245-1
- Code de l'action sociale et des familles : articles R245-45 à R245-49
- Code de l'action sociale et des familles : article R241-33
- Décret n°2017-708 du 2 mai 2017 modifiant le référentiel d'accès à la prestation de compensation
- Arrêté du 18 juillet 2008 fixant les tarifs des éléments de la prestation de compensation
- Arrêté du 27 juin 2006 définissant les conditions particulières dans lesquelles l'urgence pour demander la prestation de compensation du handicap est attestée
- Arrêté du 2 mars 2007 fixant les tarifs de l'élément de la prestation de compensation mentionné au 1° de l'article L245-3 du code de l'action sociale et des familles
- Arrêté du 28 décembre 2005 fixant les montants maximaux attribuables au titre des éléments de la prestation de compensation
- Arrêté du 28 décembre 2005 fixant les tarifs en cas d'aide humaine

Services en ligne et formulaires <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F14202>

- Formulaire de demande MDPH
- Demander une prestation en ligne à la MDPH
- Prestation de compensation du handicap - Version "facile à lire et à comprendre" (Falc) (pdf - 3.5 MB)
- https://www.cnsa.fr/documentation/cnsa_fiche_facile_a_lire_aide_pch.pdf

Handicap : allocations (AAH, AEEH) et aides <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/N12230>

- Allocation aux adultes handicapés (AAH)
- Complément de ressources
- Majoration pour la vie autonome
- Allocation d'éducation de l'enfant handicapé (AEEH)
- Prestation de compensation du handicap (PCH)

Autres sources

- ANESM – 2017 18 Lettre de cadrage « L'accompagnement de la personne polyhandicapée » dans sa spécificité
- https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2018-03/lettre_cadrage_polyhandicap.pdf
- <https://www.cnsa.fr/documentation-et-donnees/publications-de-la-cnsa>
- Litterature Centre de ressource CESAP <https://cesap.centredoc.fr/>
- Fiches polyhandicap sur le site www.Handiconnect.fr.
- Fiche Association Ressources Polyhandicap Hauts de France <http://ressourcespolyhandicap.org/>.

Notes de bas de page du Texte

1. Décret n° 2017-982 du 9 mai 2017 relatif à la nomenclature des établissements et services sociaux et médico-sociaux accompagnant des personnes handicapées ou malades chroniques.
2. Décret n° 2017-982 du 9 mai 2017 relatif à la nomenclature des établissements et services sociaux et médico-sociaux accompagnant des personnes handicapées ou malades chroniques
3. Site Droits Sexuels : planning-familial.org
4. Citation de Jacques LACAN, tirée d'un cours de psychologie en Pédagogie Curative, Suisse.
5. Programme « DU CŒUR AU CORPS », Prix Suisse de Pédagogie Curative et Spécialisée, destiné aux éducateurs, soignants, enseignants, thérapeutes, parents, directions et leurs adjoints. Formation interactive, basée sur les situations de vie rencontrées dans le quotidien institutionnel et familial, comprenant trois niveaux d'approfondissements. Contact : <https://www.catherineagthe.ch>
6. SOFMER, Handicaps moteurs et associés : le passage de l'enfant à l'adulte. Enjeux médicaux et médico-sociaux dans la période 15-25 ans : « Recommandations pour la Pratique Clinique avec débat public », Juillet 2012
7. Loi n° 68-5 du 3 janvier 1968 portant réforme du droit des incapables majeurs - Version consolidée au 06 mai 2019
8. Dossiers législatifs - Echancier - LOI n° 2005-102 du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées et liens vers les décrets d'application
9. La prestation de compensation du Handicap (PCH) pour l'adulte - <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F14202>
10. LOI n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie Loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie - Version consolidée au 20 mai 2019
11. Décret n° 2012-1030 du 6 septembre 2012 relatif à l'intervention des établissements d'hospitalisation à domicile dans les établissements sociaux et médico-sociaux avec hébergement - Version consolidée au 20 mai 2019
12. Loi n° 2002-2 du 2 janvier 2002 rénovant l'action sociale et médico-sociale - Version consolidée au 20 mai 2019

Références bibliographiques

Textes de référence

- Camberlein P, Ponsot G. La personne polyhandicapée, la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod édition. 2017. Nouvelle édition en cours de rédaction
- Déficiences intellectuelles. Expertise collective Editions INSERM 2016 <https://www.inserm.fr>
- Jacob P, Jousserandot A. Un droit citoyen pour la personne handicapée, Un parcours de soins et de santé sans rupture d'accompagnement Paris : Ministère des affaires sociales et de la santé 2013. <https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/rapport-pjacob-0306-macarloti.pdf>
- Juzeau D. Vivre et grandir polyhandicapé. Paris : Dunod édition. 2010.
- Zucman E. Accompagner les personnes polyhandicapées, Réflexions autour des apports d'un groupe d'étude du CTNERHI, collection Etudes et recherches du CTNERHI, Edition du CTNERHI 1998. http://www.cedias.org/index.php?lvl=notice_display&id=106406

Définition du polyhandicap

- Billette de Villemeur T, Mathieu S, Tallot M et al. Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé. Archives de pédiatrie 2012; 19: 105-108.
- Camberlein P, Carabeux S, Plassart M. L'information sur le polyhandicap, les centres ressources et documentaires, les réseaux, les équipes relais In Camberlein P, Ponsot G ed. La personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod édition 2017;959-979.
- Groupe Polyhandicap France : définition du polyhandicap. <http://gpf.asso.fr/le-gpf/definition-du-polyhandicap/>
- HAS. Comportements perturbateurs chez les personnes ayant des lésions cérébrales acquises avant l'âge de 2 ans. Prévention et prise en charge. Synthèse 2014. https://www.has-sante.fr/jcms/c_1778390/fr/
- Haute Autorité de Santé (2009), Accès aux soins des personnes en situation de handicap. https://www.has-sante.fr/jcms/c_736311/fr/acces-aux-soins-des-personnes-en-situation-de-handicap-rapport-de-la-commission-d-audition-publique.
- Heron-Longé B. Les parcours de santé des personnes polyhandicapées In Camberlein P, Ponsot G ed. La personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod édition 2017;889-898.
- Nakkken H., Vlascamp C. A need for taxonomy for profound intellectual and multiple disabilities. J.Policy Practice Intellectual Disabilities 2007; 4: 83-88.
- Pernes P. Les étiologies du polyhandicap en pédiatrie. Etude de 204 dossiers d'enfants In Vivre et grandir polyhandicapé. Paris : Dunod édition. 2010; 180-192.
- Ponsot G, Boutin A.M. Le polyhandicap, une situation particulière de handicap. In Camberlein P, Ponsot G ed. La personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod édition. 2017; 87-103.
- Ponsot G, Denormandie P. Un congrès sur le polyhandicap en 2005, de qui parle-t-on ? Pourquoi en parle-t-on ? in Congrès polyhandicap Paris 2005, édition du CTNERHI, 15-18.

Professionnels impliqués

- Billette de Villemeur T, Mathieu S, Tallot M, et al. Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé. Archives de pédiatrie 2012; 19: 105-108.
- Camberlein P, Carabeux S, et Plassart M. L'information sur le polyhandicap, les centres ressources et documentaires, les réseaux, les équipes relais In Camberlein P, Ponsot G ed. La personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod éditeur 2017;959-979.
- Haute Autorité de Santé (2009), Accès aux soins des personnes en situation de handicap. https://www.has-sante.fr/jcms/c_736311/fr/acces-aux-soins-des-personnes-en-situation-de-handicap-rapport-de-la-commission-d-audition-publique
- Heron-Longé B. Les parcours de santé des personnes polyhandicapées In Camberlein P, Ponsot G ed. La personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod éditeur 2017;889-898.
- Rousseau MC, Mathieu S, Brisse C et al. Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé. Annals of Physical and Rehabilitation Medicine 2013; 56:271-272.

Etiologies et diagnostic du polyhandicap

- Arvio M, Sillampää M. Prévalence, aetiology and comorbidity of severe and profound intellectual disability in Finland. Journal of Intellectual Disability Research 2003; 47:108-112.C. A need for a taxonomy for profound intellectual and multiple disabilities. J.Policy Practice Intellectual Disabilities 2007;4:83-88.
- Chabrol B. La santé de la personne polyhandicapée. L'aspect médical et les étiologies. Actes du colloque UNAPEI du 22 Mars 2012;16-18. <http://www.unapei.org/IMG/pdf/Unapei-ColloqueSante2012.pdf>
- Furioli J. Accueil et prise en charge d'enfants polyhandicapés dans un service de pédiatrie générale. Mission Handicap APHP, Journées d'étude polyhandicap : polyhandicap et IMC, droits et accès aux soins, 26 et 27 novembre 2009;13-15.
- Pernes P. Etiologies du polyhandicap en pédiatrie. Etude de 204 dossiers d'enfants In Vivre et grandir polyhandicapé. Paris : Dunod édition 2010;180-192.
- Ponsot G, Boutin AM. Le polyhandicap : une situation particulière de handicap In Camberlein P, Ponsot G ed. La personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod édition 2017;87-103.
- Rodriguez D. Etiologies du polyhandicap en 2005. Polyhandicap 2005 Edition du CTNERHI 2005;30-36.
- Rodriguez D. Le diagnostic étiologique du polyhandicap et l'accompagnement des familles dans cette démarche In Camberlein P, Ponsot G ed. La personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod édition 2017;691-707.
- Rousseau MC, Mathieu S, Brisse C et al. Aetiologies, comorbidities and causes of death in a population of 133 patients with polyhandicaps cared for at specialist rehabilitation centres. Brain Injury 2015;29:837-842.

Conseil génétique et diagnostic prénatal

- Best S, Wou K, Vora N, Van der Veyver Ibet al. Promises, pitfalls and practicalities of prenatal whole exome sequencing. Prenat Diagn 2018;38(1):10–19. doi:10.1002/pd.5102

- Carlson LM, Vora NL. Prenatal Diagnosis: Screening and Diagnostic Tools. *Obstet Gynecol Clin North Am* 2017;44(2):245–256. doi:10.1016/j.ogc.2017.02.004
- Collins SL, Impey L. Prenatal diagnosis: types and techniques. *Early Hum Dev* 2012;88(1):3–8. doi:10.1016/j.earlhumdev.2011.11.003
- Diederich, N., & Moyses, D. (2013). Personnes handicapées face au diagnostic prénatal. *Ères*.
- Farrell RM, Allyse MA. Key Ethical Issues in Prenatal Genetics: An Overview. *Obstet Gynecol Clin North Am* 2018;45(1):127–141. doi:10.1016/j.ogc.2017.10.006
- Fonda AJ, Stoll K, Bernhardt BA. Pre- and post-test genetic counseling for chromosomal and Mendelian disorders. *Semin Perinatol* 2016;40(1):44–55. doi:10.1053/j.semperi.2015.11.007
- Muller C, Cameron LD. Trait anxiety, information modality, and responses to communications about prenatal genetic testing. *J Behav Med* 2014;37(5):988–999. doi:10.1007/s10865-014-9555-8
- Richardson A, Ormond KE. Ethical considerations in prenatal testing: Genomic testing and medical uncertainty. *Semin Fetal Neonatal Med* 2018;23(1):1–6. doi:10.1016/j.siny.2017.10.001
- Rose NC, Wick M. Current recommendations: Screening for Mendelian disorders. *Semin Perinatol* 2016;40(1):23–28. doi:10.1053/j.semperi.2015.11.004
- Than NG, Papp Z. Ethical issues in genetic counseling. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2017;43:32–49. doi:10.1016/j.bpobgyn.2017.01.005
- Hogg J. People with profound intellectual and multiple disabilities. Understanding and realising their needs and those of their carers, article préparé pour la Scottish Executive Review of Services for People with Learning Disabilities, 1999, <http://www.scotland.gov.uk/resource/doc/1095/0001692.pdf> (décembre 2010).
- Laveault D, Grégoire J. Introduction aux théories de tests en psychologie et sciences de l'éducation, Louvain-la-Neuve, De Boeck, 2014.
- Leroy A, Dietrich C, Scelles R et al. Le P2CJP. Un outil d'évaluation et d'observations croisées entre parents et professionnels. In : Scelles R, Petitpierre G.
- Camberlein P, Saulus G, Bullinger A et al. Polyhandicap : processus d'évaluation cognitive. Paris: Dunod; 2013;6:121-138.
- Nakken H. L'éducation des personnes polyhandicapées. *Revue européenne du handicap mental* 1997;4:21-29.
- Ouss-Ryngaert L. Troubles psychopathologiques et psychiatriques de l'enfant épileptique. *EMC – psychiatrie/pédopsychiatrie* 2012;9-2:1-15.
- Pautrel V. L'enfant polyhandicapé douloureux face à ses soignants, [thèse], Poitiers, université de Poitiers, 2009.
- Pereira da Costa M, Scelles R. Un outil d'évaluation des compétences cognitives des jeunes polyhandicapés: le P2CJP. *European Journal of Disability Research* 2012;6:110-123.
- Pereira Da Costa M, Scelles R. Profil des compétences cognitives du jeune polyhandicapé (P2CJP). Guide pratique à l'usage des psychologues, Paris, Cesap Formation, 2010.
- Rousseau MC, Leroy T, Auquier P et al. The use of the Brunet Lezine scale for the cognitive and motor assessment of patients with profound and multiple disabilities. *Ann Phys Rehabil Med* 2015;58:132-133.
- Scelles R. Conditions pour mener une évaluation éthique et utile. In : Scelles R, Petitpierre G, Polyhandicap : processus d'évaluation cognitive. Paris: Dunod; 2013;4:75- 99.
- Vlaskamp C. Interdisciplinary assessment of people with profound intellectual and multiple disabilities, in J. Hogg et A. Langa (éd.), *Assessing adults with intellectual disability: A service provider's guide* (p. 39-51), Oxford, Blackwell, 2005.
- Voyazopoulos R, Vannetzel L, Eynard LA. L'Examen psychologique de l'enfant et l'utilisation des mesures. Paris, Dunod, 2011.

Dépistage précoce

- Billette de Villemeur T. Quand un risque de polyhandicap est suspecté en réanimation néonatale ou en prénatal In Camberlein P, Ponsot G ed. *La personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod édition 2017;683-690.

Déficiences cognitives et évaluation des compétences

- Bernaud J.-L. Introduction à la psychométrie, Paris, Dunod, 2007.
- Bernaud J.-L. Méthodes de tests et questionnaire en psychologie, Paris, Dunod, 2014.
- Bullinger A. Le développement sensori-moteur de l'enfant et ses avatars, Toulouse, Ères, 2004.
- Chahraoui K, Bénony H. Méthodes, évaluation et recherches en psychologie clinique, Paris, Dunod, 2003.
- Fröhlich A. Guide pour un diagnostic psychopédagogique de l'enfant polyhandicapé. In : Scelles R, Petitpierre G, Polyhandicap: processus d'évaluation cognitive. Paris: Dunod.
- Golse B. Impact du handicap sur la construction du monde représentationnel de l'enfant, in *Les troubles de la personnalité et du comportement chez la personne polyhandicapée (enfant, adolescent, adulte)*, Cesap Information Actes du séminaire des 10, 11 et 12, janvier 1996, p. 35-41, Paris : Cesap, n° 34 (décembre 2001), 1996; 25-35.
- Haag G. Prévenir les surhandicaps psychiques des handicaps, entre le déficit et le moi corporel, in *Les troubles de la personnalité et du comportement chez la personne polyhandicapée (enfant, adolescent, adulte)*, Cesap Information Actes du séminaire des 10, 11 et 12 janvier 1996, p. 3-10, Paris, Cesap, n° 34 (décembre 2001), 1996.
- Heron-Longe B. Douleur, spasticité/dystonie, épilepsie, in *Atlas médical VML*, novembre 2005.

Déficiences motrices et troubles du tonus

- Alotaibi M, Long T, Kennedy E et al. The efficacy of GMFM-88 and GMFM-66 to detect changes in gross motor function in children with cerebral palsy (CP): a literature reviews. *Journal Disability and Rehabilitation* 2014;36:617-627.
- Butler P, Saavedra S, Sofranac M et al. Refinement, Reliability and Validity of the segmental Assessment of Trunk Control (SATCo). *Pediatr Phys Ther* 2010;22:246-257.
- Camberlein P, Ponsot G. *La personne polyhandicapée, la connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod Editeur 2017.
- Delgado MR, Hirtz D, Aisen M et al. Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. Practice Parameter: pharmacologic treatment of spasticity in children and

adolescents with cerebral palsy (an evidence-based review) *Neurology* 2010;74:336–343.

- Fehlings D, Brown L, Harvey A et al. Pharmacological and neurosurgical interventions for managing dystonia in cerebral palsy: a systematic review. *Developmental Medicine and Child Neurology* 2018;60:356-366.
- Gracies JM, Burke K, Clegg NJ et al. Reliability of the Tardieu Scale for assessing spasticity in children with cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 2010;91:421-428.
- Imms C, Carlin J, Eliason AC. Stability of caregiver-reported manual ability and gross motor function classifications of cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 2010;52:153-159.
- Ingale H, Ughratdar L, Muquit S et al. Selective dorsal rhizotomy as an alternative to intrathecal baclofen pump replacement in GMFCS 4 and 5 children. *Child's Nervous System* 2016;32:321-325.
- Le Métayer M. Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant, Éducation thérapeutique. 2ème ed. Paris : Masson éditeur; 1999.
- Mutlu A, Livanelioglu A, Gunel MK. Reliability of Aschworth and Modified Aschworth Scales in children with Spastic CerebralPalsy. *BMC Musculoskeletal Disorders* 2008; 9-44.
- Smits DW, Annerieke C. Van Groenestijn AC et al. Selective motor control of the lower extremities in children with cerebral palsy: inter-rater reliability of two tests. *Developmental Neurorehabilitation* 2010;13:258-265.
- Stewart K, Harvey A, Johnston LM. A systematic review of scales to measure dystonia and choreoathetosis in children with dyskinetic cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2017;59:786-795.
- Strobl W, Theologis T, Brunner R et al. Best clinical practice in Botulinum Toxin treatment for children with cerebral palsy. *Toxins* 2015;7:1629-1648.

Troubles neuro-orthopédiques et osseux

- Bérard C. La paralysie cérébrale de l'enfant guide de la consultation. Examen neuro-orthopédique du tronc et des membres inférieurs. SAURAPS médical édition 2014 Sde édition.
- D'Anjou MC, de Lattre C, Dohin B et al. Prise en charge de l'excentration de hanche chez l'enfant avec paralysie cérébrale spastique www.r4p.fr, 2016..
- De Lattre C, Berard C. La scoliose neurologique de l'IMC, Dixième congrès SIRER/ACRAMSR Lyon 2005. Résonnance Européenne du rachis 2005;13:1685-1686.
- Hedberg-Graff J, Granström F, Arner M et al. Upper-limb contracture development in children with cerebral palsy: a population-based study. *Dev Med Child Neurol* 2019;61:204-211.
- Hodgkinson ML, Jindrich JP, Metton G et al. 2002, Bassin oblique, luxation de hanche et scoliose dans une population de 120 adultes polyhandicapés. Etude descriptive, Annales de réadaptation et de médecine physique 2002;45:57-61. <https://r4p.fr/doc/category/42-excentration-de-la-hanche?download=576>.
- Jameson R. Cervical myelopathy in athetoid and dystonic cerebral palsy: retrospective study and literature review. *Eur Spine J* 2010;19:706-12.
- Khouri N, Badina A, Miladi L. Attitudes vicieuses de hanches et déformations rachidiennes d'origine neurologique chez l'enfant, nouvelle stratégie chirurgicale, Revue de Chirurgie Orthopédique et Traumatologie 2016;102:S87.

- La fiche pratiques professionnelles R4P prévention et traitement de l'osteopénie de l'enfant porteur d'une déficience motrice détaille les indications. 2016, version 2. <https://www.r4p.fr/fiches-pratiques-professionnelles/category/44>
- Lacourtablaise G, Jouve A. Fabrication d'un corset siège : quoi de neuf ? *Mot cérébrale* 2016;37:33-39.
- Lambert AS, Rothenbuhler A, Charles P et al. Lower incidence of fracture after IV diphosphonates in girls with Rett syndrome and severe bone fragility. *PLoS One* 2017;12:e0186941.
- Le Métayer M. Evaluation clinique des troubles de la station assise chez les sujets IMC les manœuvres différentielles. *Motricité cérébrale* 2006;27:150-6.
- Le Métayer M. Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant. Education thérapeutique. Paris, elsevier/masson édition, 1999.
- Miladi L, Gaumé M, Khouri N et al. 2016, Résultats préliminaires d'une technique mini-invasive de traitement des scoliozes neuromusculaires. À propos d'une série de 100 cas, Revue de chirurgie orthopédique et traumatologie 2016;102:S122-S123.
- Porter D, Michael S, Kirckwood C. Patterns of postural deformity in non-ambulant people with cerebral palsy : what is the relationship between the direction of scoliosis, direction of pelvic obliquity, direction of windwept hip deformity and side of hip dislocation ? *Clinical rehabilitation* 2007;21:1087-1096.
- R4P. Recommandations de bonnes pratiques : l'excentration de hanche chez l'enfant, 2011.
- Robertson J, Baines S, Emerson E et al. Postural care for people with intellectual disabilities and severely impaired motor function: A scooping review. *Journal Of Applied Research in Intellectual Disabilities* 2018;31:3111-3128.
- Saito N, Ebara S, Ohodsuka K et al. Natural history of scoliosis in spastic cerebral palsy. *Lancet* 1998;351:1687-1692.
- Saito N, Ebara S, Ohotsuka K et al. Natural history of scoliosis in spastic cerebral palsy. *Lancet* 1998;351:1687-1692.
- Shrader MW, Wimberly R, Thompson R. Hip surveillance in Children With Cerebral Palsy. *J Am Acad Orthopedic Surg* 2019;27:760-768.
- Taussig G, Vo Toan T. Étude des hanches d'une population d'adultes polyhandicapés non marchants. Relations de leur situation anatomique et de leur mobilité avec les douleurs, les soins et l'installation. *Motricité cérébrale* 2010;31:172-177.
- Truscelli D, Aufénil H, De Barbot F et al. Les infirmités motrices cérébrales réflexion et perspectives sur la prise en charge. Paris MASSON 2008.
- Van de Velde SK, Cashin M, Johari R. Symptomatic hallux valgus and dorsal bunion in adolescents with cerebral palsy: clinical and biomechanical factors. *Dev Med Child* 2018;60:624-628.
- Vialle R, Dubory A, Bachy M et al. Pourquoi s'intéresser à la fonction respiratoire d'un patient porteur d'une scoliose neuro musculaire ? Le point de vue du chirurgien. *Motricité cérébrale* 2014;35:51-58.
- Viehweger E, Bérard C, Berruyer A et al. Bilan articulaire des membres inférieurs d'un enfant atteint d'infirmité motrice cérébrale. *Annale de réadaptation et médecine physique*. 2007;50:258-265.
- Wiedeman A. E Renard, M Hernandez et al. Annual injection of zoledronic acid Improves bone status in children with cerebral palsy and Rett syndrome. *Calcified Tissue International* 2019;104:355–363.
- Zhou H, Liu Z, Wang S et al. Laminoplasty with lateral mass screw fixation for cervical spondylotic myelopathy

in patients with athetoid cerebral palsy : A retrospective study. *Medecine* 2016;95:1-6.

Epilepsie

- Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ et al. Révision Terminologique et Conceptuelle de l'organisation des crises épileptiques et des épilepsies: Rapport de la Commission de l'ILAE sur la Classification et la Terminologie, 2005-2009. <http://www.ilae.org/commission/class/documents/French-Berg2010.pdf>
- Cuisset JM. Polyhandicap et épilepsie In *Vivre et grandir polyhandicapé*. Paris : Dunod editeur, 2010 : 103-106.
- De Saint-Martin A, Laugel V, Hirsch E. Épilepsies de l'enfant: choix des antiépileptiques et surveillance. *Médecine thérapeutique/Pédiatrie* 2006; 9:313-324.
- De Saint-Martin A, Laugel V, Hirsch E. Épilepsies de l'enfant: choix des antiépileptiques et surveillance. *Médecine thérapeutique/Pédiatrie* 2006;9:313-324.
- De Saint-Martin A, Milh M. Épilepsie et polyhandicap chez l'enfant: mise au point de la Commission «handicap» de la Société française de neurologie pédiatrique. *Perfectionnement en Pédiatrie* (2019).
- Donat JF, Wright FS. Episodic symptoms mistaken for seizures in the neurologically impaired child. *Neurology*. 1990;40:156.
- Dorison N, Mathieu S. L'épilepsie chez la personne polyhandicapée. La reconnaître, informer ; la surveiller et la traiter In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod édition 2017;769-784.
- Dulac O. Traitement de l'épilepsie chez l'enfant polyhandicapé. in *Congrès polyhandicap Paris 2005*, édition du CTERNHI.
- Egunsola O, Sammons HM, Whitehouse WP. Monotherapy or polytherapy for childhood epilepsies? *Archive of Disease Childhood*. 2016;101:356-8.
- Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A et al. ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy *Epilepsia*. 2014;55:475-82.
- Fisher RS, Cross JH, French JA et al. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 2017;58:522-530.
- HAS. Épilepsies graves. Guide affection de longue durée. Juillet 2007. <https://www.hassante.fr/upload/docs/application/pdf/>
- Kwan P, Arzimanoglou A, Berg AT et al. Definition of drug resistant epilepsy: consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies *Epilepsia*. 2010;51:1069-1077.
- Mathieu S. Prévention des complications liées aux antiépileptiques. Congrès AP-HP Paris 16 Nov 2017.
- Milh M, Villeneuve N. Épilepsies graves de l'enfant : diagnostic électroclinique et étiologique, principes de prise en charge. *EMC - Pédiatrie - Maladies infectieuses* 2013;8:1-11.
- Nguyen S. Les nouveaux antiépileptiques. Journées Lilloises de Neurologie Pédiatrique. Lille, 22 Nov 2017.
- Rousseau MC, Mathieu S, Brisse C et al. Aetiologies, comorbidities and causes of death in a population of 133 patients with polyhandicaps cared for at specialist rehabilitation centres. *Brain Injury* 2015;29:837-842.
- Vallée L. Nouveaux et anciens antiépileptiques : ce que le pédiatre doit connaître. *Réalités Pédiatriques Cahier* 1. 2016:14-20.

- Van Timmeren EA, Van der Putten AA, Van Schrojenstein Lantman de Valk HM et al. Prevalence of reported physical health problems in people with severe or profound intellectual and motor disabilities: a cross-sectional study of medical records and care plans. *J Intellect Disabil Research*.2016;60:1109-1118.
- Venkateswaran S, Shevell MI. Comorbidities and clinical determinants of outcome in children with spastic quadriplegic cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child neurology* 2008;50:216-222.

Douleurs

- AFSSAPS. Prise en charge médicamenteuse de la douleur chez l'enfant (2009). https://www.pediadol.org/IMG/pdf/Afssaps_argum..pdf
- Avez-Couturier J, Joriot S, Peudenier S et al. La douleur chez l'enfant en situation de handicap neurologique : mise au point de la commission « déficience intellectuelle et handicap » de la Société Française de Neurologie Pédiatrique - *Archives de Pédiatrie* 2018 ;25:55-62.
- Avez-Couturier J, Wood C. Douleur chez l'enfant. *Rev Prat Med Gen* 2014; 920:329-34.
- Beucher A. Douleur et handicap de l'enfant. *Motricité cérébrale* 2012;33:97-100.
- Breau LM, Camfield CS, MC Grath PJ et al. The incidence of pain in children with severe cognitive impairment. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2003;157:1219-1226.
- Collignon P, Guisano B., Jimeno MT. Une échelle d'hétéro évaluation de la douleur chez l'enfant polyhandicapé In *Gauvain Picard A., Murat I., Pons G., La douleur chez l'enfant, échelles d'évaluation, traitements médicamenteux*. Springer Verlag editeur. 1993; 11-20.
- Fournier Charrière E. Comment prescrire les antalgiques. *Réalités Pédiatriques* 2012;167:38-42.
- Fournier-Charrière E. Douleur chez la personne polyhandicapée 2014. <http://www.douleurs.org/wp-content/uploads/2015/04/Douleur-enfant-polyhandicap%C3%A9-A9-EFC-DU-Haiti2015.pdf>
- Gallien P, Nicolas B, Dauvergne F et al. Douleur chez l'adulte atteint de paralysie cérébrale. *Motricité Cérébrale* 2009;30:103-107.
- Grimond Rolland E. La douleur de la personne polyhandicapée. La reconnaître, l'évaluer, la traiter In *Camberlein P, Ponsot G in la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod 2017; 841-851.
- HAS : Prise en charge médicamenteuse de la douleur chez l'enfant : alternatives à la codéine 2016 https://www.hassante.fr/portail/jcms/c_2010340/fr/prise-en-charge-medicamenteuse-de-la-douleur-chez-l-enfant-alternatives-a-la-codeine
- Jutand MA, Gallois A, Leger J et al. Echelle EDAP : validation statistique d'une grille d'évaluation de l'expression de la douleur chez les adultes ou adolescents polyhandicapés. *Motricité Cérébrale* 2008 ;29:93-100.
- Pernes P. La prise en charge de la douleur chez la personne polyhandicapée In *vivre et grandir polyhandicapé*. Paris : Dunod 2010;118-130.
- Poppes P, van der Putten AA, ten Brug A et al. Staff attributions of the causes of challenging behaviour in children and adults with profound intellectual and multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2016;48:95-102.
- Rondi F, Marrimpoey P, Belot M et al. Echelle EDAAP 1. La douleur de la personne polyhandicapée: la

comprendre et évaluer ses spécificités par une échelle. Motricité Cérébrale 2008;29 :45-52.

- Stallard P Williams M, Lenton S et al. Pain in cognitively impaired, non-communicating children. *Archive of Disease in Childhood* 2001;85:460-462.
- Tordjman S. Etude des conduites auto agressives, de la réactivité à la douleur et de leurs inter-relations chez les enfants autistes. *L'encéphale* 1999;25:122-134.
- Van der Putten A, Vlaskamp C. Pain assessment in people with profound intellectual and multiple disabilities; a pilot study into the use of the Pain Behaviour Checklist in everyday practice. *Res Deve Disabil* 2011;32:1677-1684.
- Zabalia M. Intérêt et limites des échelles d'évaluation de la douleur chez l'enfant en situation de handicap. *Motricité Cérébrale*,2012,33 :62-67.

Troubles dentaires

- ANESM-L'accompagnement à la santé de la personne handicapée. Handicapes-Accompagnement_sante_Juillet_2013.pdf. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-03/anesm-rbpb-accompagnement_sante-juillet_2013.pdf
- Azarpazhooh A, Main PA. Pit and Fissure Sealants in the Prevention of Dental Caries in Children and Adolescents: A Systematic Review. *Journal Canadian Dental Association* 2008;74,171-183.
- Erickson J, Sadeghirad B, Lytvyn L et al. The Scientific Basis of Guideline Recommendations on Sugar Intake: A Systematic Review. *Annals of Internal Medicine* 2017;166,257-267.
- Handicaps, incapacités, limitations d'activités et santé fonctionnelle. https://www.inspq.qc.ca/sites/default/files/responsabilite-populationnelle/f010_handicaps_incapacite.pdf
- Harris R, Nicoll AD, Adair PM et al. Risk factors for dental caries in young children: a systematic review of the literature. *Community Dental Health* 2004,21:71-85.
- Hujuel PP, Lingström P. Nutrition, dental caries and periodontal disease: a narrative review. *Journal of Clinical Periodontology* 2017;44: S79-S84.
- Martin-Cabezas R, Seelam M, Petit C et al. Association between periodontitis and arterial hypertension: A systematic review and meta-analysis. *American Heart Journal* 2016;180,98-112.
- Scannapieco F, Bush RB, Paju S. Associations between periodontal disease and risk for nosocomial bacterial pneumonia and chronic obstructive pulmonary disease. A systematic review. *Annals of periodontology* 2003;8,54-69.
- Twetman S, Axelsson S, Dahlgren H et al. Caries-preventive effect of fluoride toothpaste: a systematic review. *Acta Odontologica Scandinavica* 2003;61,347-355.
- Twetman S, Peterson LG, Axelsson S et al. Caries-preventive effect of sodium fluoride mouthrinses: a systematic review of controlled clinical trials. *Acta Odontologica Scandinavica* 2004;62,223-230.
- Yeung, CA. A systematic review of the efficacy and safety of fluoridation. *Evidence-Based Dentistry* 2008;9,39-43.

Troubles de l'oralité alimentaire

- Benigni I, Devos P, Rofidal T et al. « The CP-MST, a malnutrition screening tool for institutionalized adult cerebral palsy patients », *Clinical Nutrition* 2011;30:769-773.

- Benigni I. L'alimentation au quotidien des personnes polyhandicapées, Les repas dans les établissements de santé et médicaux sociaux : les textures modifiées, mode d'emploi. Agence nationale d'appui à la performance des établissements de santé et médico-sociaux (ANAP), 2011.
- Benigni I. Mettre en place une politique nutritionnelle en MAS, les points clés. *Les cahiers de l'actif* 2014;452/453:137-160.
- Billette de Villemeur T, Mathieu S, Tallot M et al. Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé. *Archives de Pédiatrie* 2012;19:105-108.
- Bullinger A. Approche sensorimotrice des troubles envahissants du développement. *Contraste* 2006,2:125-139.
- Crunelle D, Crunelle JP. DVD Les troubles d'alimentation et de déglutition. 2008 Isbergues, Ortho Edition.
- Crunelle D. Aider la personne cérébralisée à mieux s'alimenter. *Les cahiers de l'actif* n°2014;452/453:31-44.
- Crunelle D. DVD Aider la personne polyhandicapée à se construire. 2009 Isbergues, Ortho Edition.
- Crunelle D. Education orthophonique précoce de l'enfant porteur d'un handicap, 2013:247-272. Prise en charge orthophonique des troubles du langage oral- Les approches thérapeutiques en orthophonie, Isbergues, Ortho Edition. <https://www.orthomalin.com/sites/default/files/formation/description..>
- Crunelle D. Incidences des troubles toniques sur la prise en charge orthophonique de la personne paralysée cérébrale. *Rééducation orthophonique* 2012 Isbergues. <https://www.semanticscholar.org/paper/Incidences-des-troubles-toniques-sur-la-prise-en-de-Crunelle/bca03ba2fab24ed81477e3346301d9cdf64c4d37#paper-header>
- Crunelle, D. Les troubles de déglutition et d'alimentation de l'enfant cérébralisé. *Rééducation orthophonique* 2004;220:83-90.
- Fayoux P, Maltezeanu A, Thumerelle C. Évaluation et prise en charge des troubles de déglutition et des troubles respiratoires chez l'enfant polyhandicapé. *Perfectionnement en Pédiatrie* (2019)
- Gautheron V, Mathevon L, Bayle B et al. Problèmes respiratoires des personnes polyhandicapées : le point de vue du médecin de médecine physique et de réadaptation. *Motricité Cérébrale* 2015;36:49-53.
- Le Métayer M. Analyse des troubles moteurs bucco-faciaux. Évaluation et propositions rééducatives. *Motricité cérébrale* 2003;24:7-13.
- Le Métayer M. Education thérapeutique de la motricité bucco-faciale. *Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant. Education thérapeutique* 1999:111-128. Paris : Masson. https://cesap.centredoc.fr/index.php?lvl=notice_display&id=616&seule=1
- Le Metayer M. *Motricité Cérébrale* 1995;16:53-57.
- Lespargot A. Les fausses routes trachéales chez l'enfant IMC ou polyhandicapé. *Motricité cérébrale* 1989;10:141-160.
- Rofidal T. L'alimentation de la personne polyhandicapée In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod 2017; 829-839.
- Rofidal T. Modifier les textures pour manger avec plaisir, confort et sécurité, in « A table ! quand les aides techniques et culinaires s'inventent à la table des personnes polyhandicapées, 4^e colloque ADIMC 74, 2011.

Reflux gastro oesophagien, gastrite, oesophagite

- AFSSAPS 2018 : Recommandations de bonnes pratiques. Antisécrétoires gastriques chez l'enfant. https://www.ansm.sante.fr/var/ansm_site/storage/original/application/cd53a115d61537a049f16954c021313c.pdf
- Bellaïche M, De Boissieu D, Boige N et al. Troubles digestifs au cours des encéphalopathies progressives. *Journées Parisiennes de Pédiatrie* 1996.
- Benigni I, Devos P, Rofidal T et al. The CP-MST, a malnutrition screening tool for institutionalized adult cerebral palsy patients. *Clinical Nutrition* 2011;30:769-773.
- Böhmer CJ, Klikenberg-Knol EC, Nizen de Boer MC and al. Gastrooesophageal reflux disease in intellectually disabled individuals: how often, how serious, how manageable? *Am J Gastroenterol* 2000;15:593-603.
- Del Beccaro M, McLaughlin J, Polage D. Severe gastric distention in seven patients with cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 1991;33:912-929.
- Kim S, Koh H, Lee JS. Gastroesophageal reflux in neurologically impaired children: what are the risks factors? *Gut Liver* 2017;11:232-236.
- Lauriti G, Lisi G, Lelli Chiesa P et al. Gastroesophageal reflux in children with neurological impairment: a systematic review and meta analysis. *Pediatric Surgery International* 2018; 34:1139-1149.
- Maximilien-François R. Prise en charge du reflux gastro oesophagien chez les enfants et adolescents polyhandicapés : étude de pratiques. Thèse pour le Doctorat en médecine à Lille 2015. <http://pepite-depot.univ-lille2.fr/nuxeo/site/esup>
- Podevin G, Capito C, Leclair MD et al. Les problèmes digestifs et le polyhandicap chez l'enfant. *Archives de pédiatrie* 2006; 13:638-640.
- Rofidal T. Soins de la vie quotidienne dans le traitement du reflux gastro oesophagien et prévention des fausses roues par régurgitation. *Motricité Cérébrale* 2011;32:21-24.
- Romano C, Van Wynckel M, Hulst J et al. ESPGHAN (European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition). Guidelines for the evaluation and treatment of Gastrointestinal and Nutritional complications in Children with Neurological Impairment. *JPGN* 2017;65:242-263.
- Swendsen FA. L'accompagnement soignant de la dilatation gastrique chez l'adulte et l'enfant sévèrement polyhandicapés. *Motricité cérébrale* 2007;28:149-156.
- Vernon-Roberts, Sullivan PB. Fundoplication versus post opérative médication for gastro-oesophageal reflux in children with neurological impairment undergoing gastrostomie. *Cochrane database of systematic reviews*. 2007;(1) 1465-1858. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD006151.pub2>

Troubles du transit

- Joriot S, Hully M, Gottrand P et al. Alimentation et polyhandicap chez l'enfant : mise au point de la commission handicap de la Société française de neurologie pédiatrique. *Le Perfectionnement en pédiatrie* 2020;3:91-96.
- Romano C, Van Wynckel M, Hulst J et al. ESPGHAN (European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition). Guidelines for the evaluation and treatment of Gastrointestinal and Nutritional

- complications in Children with Neurological Impairment. *JPGN* 2017;65:242-263.
- Rofidal T, Les aspects médicaux de l'alimentation chez la personne polyhandicapée, CESAP Formation, Mars 2004.
- https://www.cesap.asso.fr/images/CESAP_Formation/pdf/Aspects-medicaux
- Rofidal T. L'alimentation de la personne polyhandicapée In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod 2017;829-839.
- « Troubles du transit » : Association Ressources Polyhandicap Hauts-de-France, Troubles du transit intestinal et des exonérations, Fiche N°7, 02/2020, site de l'association <http://ressourcespolyhandicap.org>

Troubles nutritionnels

- Aumar M, Lalanne A, Guimber D et al. Influence of endoscopic gastrostomie on gastroesophageal reflux disease in children. *J Pediatr* 2018;197:116-120.
- Aumar M, Nguyen S, Gottrand et al. Problèmes digestifs et nutritionnels des enfants atteints de handicap d'origine neurologique: résumé du consensus de la société européenne de gastro-entérologie, hépatologie et nutrition pédiatrique (ESPGHAN), perfectionnement en pédiatrie 2018;1:82-88.
- Benigni I, Devos P, Rofidal T, et al. The CP-MST, a malnutrition screening tool for institutionalized adult cerebral palsy patients. *Clinical Nutrition* 2011;30:769-773.
- Benigni I. (2019), Nutrition et Hydratation. Rett syndrome www.rettssyndrome.eu/.../uploads/2019/05/Nutrition-et-Hydratation.pdf · Fichier PDF
- Campanozzi A, Capano A, Miele E et al. Impact of malnutrition on gastrointestinal disorders and gross motor abilities in children with cerebral palsy. *Brain Dev* 2007;29:25-29.
- De Lattre C, Hodgkinson I, Berard C. Retentissement de la scoliose chez les patients polyhandicapés : étude descriptive de 61 enfants et adultes polyhandicapés avec ou sans arthrodèse vertébrale
- Di Leo G, Pascolo P, Hamadeh K et al. Gastrostomy placement and management in children : a single center experience. *Nutrients* 2019;11:1555. <https://dx.doi.org/10.3390%2Fnu11071555>
- Druelle D, Robert-Dehault A, Martigne N. et al. Pose d'emblée d'un bouton de gastrostomie par voie endoscopique : expérience préliminaire chez l'enfant. *Nutrition clinique et métabolisme* 2010,24 :28-29.
- Fayemendy P. La gastrostomie en pratique. Journée d'information "Nutrition et personnes handicapées" 2015 Diaporama. <https://fr.calameo.com/books/003895236d27d4cadd0ea>
- Heuschkel RB, Gottrand F, Devarajan K et al. ESPGHAN position paper on management of percutaneous endoscopic gastrostomy in children and adolescents. *JPGN* 2015;30 :131-141.
- Jacob-Berens A. Etude prospective de la pose d'un bouton de gastrostomie en un temps par voie endoscopique chez l'enfant. Thèse pour le doctorat en médecine. Lille, 2012. pepite-depot.univ-lille2.fr
- Joriot S, Hully M, Gottrand P et al. Alimentation et polyhandicap chez l'enfant : mise au point de la commission handicap de la Société française de neurologie pédiatrique. *Le Perfectionnement en pédiatrie* 2020;3:91-96.
- Le Sidaner A. Gastrostomies : indications, techniques et surveillance. Association Française de FMC en

Hépatogastro-entérologie 2016.
https://www.fmcgastro.org/textes-postus/no-postu_year/gastrostomies-indications-techniques-et-surveillance-hors-chirurgie/

- Ponsky TA, Gasior AC, Parry J et al. Need for subsequent fundoplication after gastrostomy based on patients characteristics. *J Surg Res* 2013;179:1-4.
- Rofidal T. (2016), Repères dans la lutte contre la dénutrition de l'adulte polyhandicapé, Actes de la 8^e journée médicale du CESAP, ROUEN
- Rofidal T. (2017). L'alimentation de la personne polyhandicapée, in *La personne polyhandicapée, la connaître, l'accompagner, la soigner*. Dunod, p. 829-839
- Rofidal T., L'alimentation entérale chez la personne polyhandicapée, CESAP Formation, Juin 2018. https://www.cesap.asso.fr/images/CESAP_Formation/pdf/TR_Alimentation%20Enterales%20Pers%20Polyhandicap.pdf
- Romano C, Van Wynckel M, Hulst J et al. ESPGHAN (European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition). Guidelines for the evaluation and treatment of Gastrointestinal and Nutritional complications in Children with Neurological Impairment. *JPGN* 2017;65:242-263. « Troubles nutritionnels » : Association Ressources Polyhandicap Hauts-de-France, Evaluation de l'état nutritionnel d'une personne adulte polyhandicapée, Fiche N°8, 02/2020, site de l'association <http://ressourcespolyhandicap.org/>

Troubles respiratoires

- Estournet-Mathiaud B. Les troubles respiratoires et leurs traitements chez la personne polyhandicapée In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod 2017;785-790.
- Fayoux P, Couloignier V. ORL de l'enfant. *Perfectionnement en pédiatrie* 2017;1:288-289.
- Gautheron V, Mathevon L, Bayle B et al. Problèmes respiratoires des personnes polyhandicapées : le point de vue du médecin de médecine physique et de réadaptation. *Motricité Cérébrale* 2015;36; 49:53.
- Lepage C. Les besoins et les soins de la personne polyhandicapée sur le plan respiratoire In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod 2017;791:800.
- Riffard G, Trapes L. Patient polyhandicapé et épisode d'insuffisance respiratoire aigu : prise en charge en milieu hospitalier. *Motricité Cérébrale* 2015;36;79-84.
- Rousseau M-C. La prise en charge hospitalière au long cours de patients polyhandicapés. *Reliance* 2008; 28,28-32. <https://www.cairn.info/revue-reliance-2008-2-page-28.htm>
- Stagnara A, David T, de la Gastine G. Les investigations respiratoires nocturnes chez le patient en situation de polyhandicap. *Motricité Cérébrale* 2015;36;72-78.

Troubles urinaires, et vésico-sphinctériens

- Association Ressources Polyhandicap Hauts-de-France, Troubles urinaires chez la personne polyhandicapée adulte, Fiche N°12, 02/2020, site de l'association <http://ressourcespolyhandicap.org/>
- Chatelus L., Bastien P.E., Stol A., Évaluation et prise en charge des troubles vésicosphinctériens de l'enfant paralysé cérébral : à propos d'un cas clinique, *Motricité Cérébrale* Volume 40, Issue 3, Septembre 2019, pp 74-86
- Gallien P., Nicolas B., Durufle A., Colin A., Achille A., Dauvergne F., Troubles urinaires dans la paralysie

cérébrale : enquête épidémiologique, *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*, Volume 55, n° S1, octobre 2012, pp e380-e381

- Lambert V., Braley-Berthoumieux E., Bourg V., Gamé X., de Boissezon X., Rischmann P., Marque P., Castel-Lacanal E., Troubles vésicosphinctériens et complications urinaires des patients adultes ayant une paralysie cérébrale. Étude à partir d'une cohorte de 71 patients, *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*, Volume 55, n° S1, octobre 2012, p. e381
- McNeal D.M., Hawtrey C.E., Wolraich M.L., Mapel J.R., Symptomatic neurogenic bladder in a cerebral-palsied population, Volume 25, Issue 5, October 1983 pp 612-616

Troubles du sommeil

- Challamel MJ. Les troubles du sommeil chez l'enfant polyhandicapé. Unité de sommeil de l'enfant, Hôpital Debrousse Lyon. Congrès CESAP Lille, Octobre 2004
- International Classification of Sleep Disorders. *Chest* 2014; 146:1387-1394
- Newman C J, O'Regan M, Hensey O. Sleep disorders in children with cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2006;48:564-68.
- Pernes P. Les troubles du sommeil chez la personne polyhandicapée In vivre et grandir polyhandicapé. Paris : Dunod 2010;142-157.
- Réseau Lucioles. Troubles du sommeil et Handicap https://www.reseau-lucioles.org/IMG/pdf/troubles_du_sommeil-WEB.pdf
- Stagnara A, David T, Depagne C. Faut-il s'intéresser au sommeil des patients polyhandicapés ? *Motricité Cérébrale* 2011;32:98-105.
- Teulade J. Le sommeil et polyhandicap. Un sujet peu connu, à prendre en compte In Camberlein P, Ponsot G ed la personne polyhandicapée la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod 2017;853-866.

Troubles visuels

- Jacquier MT., Pathologies ophtalmologiques de l'enfant cérébrolésé et du polyhandicapé. *Motricité Cérébrale* 2010;31:45-59.
- Jacquier MT., La vision chez la personne polyhandicapée, in *La personne polyhandicapée, la connaître, l'accompagner, la soigner*, Dunod, 2017:801-810
- Meyniel C, Robert PY. Déficiences visuelles. Rééducations et Réadaptations rapport de la Société Française d'Ophtalmologie, 2017.
- Rousseau MC, Billette de Villemeur T, Khaldi-Cherif S et al. Polyhandicap and aging. *Disability and Health Journal* 2019;12:657-664.

Troubles auditifs

- Arrêté de 3 Novembre 2014 relatif au cahier des charges national du programme de dépistage de la surdité permanente néo natale (SPN) www.legifrance.fr
- Bonnard P, Diagnostic très précoce des surdités : quelles réponses apporter ? *Connaissances Surdités*, n° 18, 2006 : 20-22 Epuisé
- Corbillon E, Barré S. et al. Evaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale. HAS, service évaluation médico économique et santé publique. 2007. <https://www.has-sante.fr>
- Denoyelle F, Marlin S. Surdités de perception d'origine génétique EMC - Oto-rhino-laryngologie 2005;2:336-243.

- Dorche B. Les troubles de l'audition chez la personne polyhandicapée. Evaluation et accompagnement in La personne polyhandicapée, la connaître, l'accompagner, la soigner. Dunod 2017; 811-818.
- Dumoulin M. Les questions que pose l'accueil et la prise en charge de jeunes sourds présentant des déficiences cognitives. Connaissances surdités/ACFOS 2007, N°19. <http://www.cnrlaplane.fr>
- Leman J. La surdité chez la personne polyhandicapée. Quelles particularités ? quel dépistage ? Journée d'étude régionale Wasquehal, 12 Décembre 2014.
- Leman J. Indication des implants cochléaires dans les surdités avec polyhandicap. Présentation des recommandations BIAP. Journées GEORRIC, Lyon, 20 Mars 2014
- Lina-Granade G, Truy E. Conduite à tenir devant une surdité de l'enfant. EMC Elsevier Massson Paris 4061 E20 2006.
- Mayer M, Viala P. La surdité chez l'enfant polyhandicapé : Aspects diagnostiques et thérapeutiques. Le polyhandicap, Paris : CTNERHI (éditeur), 1995, pages 230-234.
- Recommandations du BIAP (Bureau international d'Audio Phonologie) :
- -.Recommandation biap 02/1 bis : Classification audiométrique des déficiences auditives- Lisbonne (Portugal) le 1er mai 1997.
- -.Recommandation biap 21/1 : handicaps multiples avec atteintes de l'audition - aspects préventifs chez l'enfant - Pertisau (Autriche), le 2 mai 1989.
- -.Recommandation 17/5 -21/6 : Moyens de communication - Pertinence du choix et de la pratique - Paris (France) le 17 novembre 2012
- -.Recommandation 12/5 : Dépistage précoce de la surdité (UNHS) un travail pluridisciplinaire - Rhodes (Grèce), mai 2007
- Rousseau MC. Etude d'une cohorte nationale de 875 patients polyhandicapés Congrès AP-HP Paris, 16 Novembre 2017 <https://www.aphp.fr/file>
- Rousseau M-C, Billette de Villemeur T, Khaldi-Cherif S et al. Polyhandicap and aging. Disability and Health Journal 2019;12:657-664.

Troubles de la communication

- Beukelman DR, Mirenda P. Communication alternative et améliorée: Aider les enfants et les adultes avec des difficultés de communication. De Boeck Supérieur, 2017. <https://www.deboecksuperieur.com/ouvrage/9782353273539-communication-alternative-et-amelioree>
- Cataix-Negre E. Communiquer autrement. Accompagner les personnes avec des troubles de la parole ou du langage. Marseille, Solal édition, 2011. <https://www.deboecksuperieur.com/ouvrage/9782353274062-communiquer-autrement>
- Chavaroche L. Coordinations et perception de l'environnement en slackline In Entre les corps. Les pratiques émergiologiques aujourd'hui (cirques, marionnettes, performance et arts immersifs 2017; 71-83.
- Crunelle D. Évaluer et faciliter la communication des personnes en situation de handicap complexe: Polyhandicap, syndrome d'Angelman, syndrome de Rett, autisme déficitaire, AVC sévère, traumatisme crânien, démence. De Boeck supérieur 2018. <https://icima.hypotheses.org/1524>
- Ministère des affaires sociales et de la santé, Décret n° 2017-982 du 9 mai 2017 relatif à la nomenclature des établissements et services sociaux et médico-sociaux

- accompagnant des personnes handicapées ou malades chroniques. JORF n°0110 du 11 mai 2017
- Scelles R. Problématique de l'entre-deux et situation de polyhandicap: clinique du doute et du risque in Handicap: une identité entre-deux. Erès, 2017. 109-126.
- Zucman E. Le polyhandicap à la croisée des chemins in Auprès de la personne handicapée. Une éthique de la liberté partagée. Poche-Société 2011; 172-194. <https://www.cairn.info/aupres-de-la-personne-handicapee--9782749214481-page-172.htm>

Troubles thymiques et comportementaux et psychiatriques

- Detraux JJ, Martinet M, Gerlach D et al. Troubles du comportement et handicap sévère, 2018.
- HAS Comportements perturbateurs chez les personnes ayant des lésions cérébrales acquises avant l'âge de 2 ans : prévention et prise en charge HAS 2014 <http://www.has-sante.fr>
- <https://www.reseau-lucioles.org/rapport-troubles-du-comportement>
- INSERM Comportement adaptatif Chapitre 6 ; pages 241-280 In Déficiences intellectuelles Collection Expertise INSEM 2016 .
- Piveteau D. Zéro sans solution : Le devoir collectif de permettre un parcours de vie sans rupture, pour les personnes en situation de handicap et pour leurs proches, Rapport Denis Piveteau, 2014.

Pathologies dégénératives

- Desguerre, I, Barnerias C. "Les maladies neuromusculaires chez l'enfant: place et définition des soins palliatifs?." Médecine Palliative : Soins de Support-Accompagnement-Éthique 9.6 (2010): 291-296.
- Del Carmen Martínez Perea M, « Les maladies neuromusculaires et neurodégénératives chez l'enfant, du diagnostic à l'accompagnement. Le point de vue d'une neuropédiatre argentine », *Contraste*, 2009/2 (N° 31-32), p. 233-250. DOI : 10.3917/cont.031.0233. URL : <https://www.cairn.info/revue-contraste-2009-2-page-233.htm>

Cancer et Polyhandicap

- Lezzoni LI, Park ER, Kilbridge KL. Implications of mobility impairment on the diagnosis and treatment of breast cancer. *J Womens Health (Larchmt)*. 2011;20(1):45-52. doi:10.1089/jwh.2009.1831.
- Satgé D, Cancers des personnes déficientes intellectuelles. Chapitre dans l'ouvrage d'expertise collective INSERM: Déficiences intellectuelles 2016; 1115-1132.

Vie quotidienne

- Agthe C, Sexualité et Handicaps, entre tout et rien... Ed St-Augustin, St-Maurice, Suisse, 2013.
- Agthe C, Vatre F, Assistance sexuelle et handicaps : au désir des corps, réponses sensuelles et sexuelles avec créativité, La Chronique Sociale, Lyon, 2012 (2ème édition revisitée et augmentée).
- Bataille A., Pour les enfants polyhandicapés, une pédagogie innovante, Eres, 2011.
- HAS, Accueil, accompagnement et organisation des soins en établissement de santé pour les personnes en situation de handicap, juillet 2017. https://www.has-sante.fr/jcms/c_2772619/fr/

- Husse C. Annonce du polyhandicap in Vivre et grandir polyhandicapé, Dunod, 2010. <https://www.dunod.com/sciences-humaines-et-sociales/vivre-et-grandir-polyhandicape>
- Pernes P, DVD Le temps d'une toilette, centre Antoine de Saint Exupéry, Edition CNRD, 2007 <https://www.worldcat.org>
- Pagano C. La stimulation basale, entre savoir-être, savoir-faire et compétence, Erès, à paraître en 2020. Livre.
- Rofidal T, Pagano C. Projet individuel et stimulation basale, vers une pédagogie de l'accompagnement de la personne en situation de polyhandicap, Eres, décembre 2017.

Modalités d'accès aux soins

- Billette de Villemeur T, Brault-Tabaï R, Bredillot M et al. La téléconsultation « polyhandicap », un colloque pédiatrique pluriel. In La personne polyhandicapée Ph Camberlein et G Ponsot ; Dunod 2017:949-958.
- Bredillot M, Hully M, Billette De Villemeur T. Neuro-paediatric teleconsultation follow-up for patients with multiple disabilities in the Île-de-France region. European Research In Telemedicine : Consultation de neuropédiatrie, 2017;6:44.
- Commission pour la promotion de la bientraitance et la lutte contre la maltraitance. Note d'orientation pour une action globale d'appui à la bientraitance dans l'aide à l'autonomie, rapport, 2019. <https://solidarites-sante.gouv.fr/ministere/documentation-et-publications-officielles/>
- Denormandie P, Cornu-Pauchet M, Rapport sur « L'accès aux droits et aux soins des personnes en situation de handicap et des personnes en situation de précarité », 2018.
- DGOS Instruction DGOS/R4/DGCS/3B N°2015-313 du 20 octobre 2015 relative à la mise en place de dispositifs de consultations dédiés pour personnes en situation de handicap.
- Guide Polyhandicap 2015. https://ressources.seinesaintdenis.fr/IMG/guide_polyhandicap_2015.vf._octobre_2015.pdf
- HAS Guide d'amélioration des pratiques professionnelles, « Accueil, accompagnement et organisation des soins en établissement de santé pour les personnes en situation de handicap », juillet 2017.
- Rousseau MC, Mathieu S, Brisse C et al. The health trajectory of the person in polyhandicap situation. Annals of Physical and Rehabilitation Medicine 2013;56:e275.
- Rousseau M.C, Karine B, Maria V et al. Adequacy of care management of patients with polyhandicap: The features of the French healthcare system July 2018. Annals of Physical and Rehabilitation Medicine 2018;61:e269.

Recommandations particulières

- Canguilhem G. Le normal et le pathologique. Paris, PUF, Quadrige, 12^e édition, 2013.
- SOFMER, Handicaps moteurs et associés : le passage de l'enfant à l'adulte. Enjeux médicaux et médico-sociaux dans la période 15-25 ans : « Recommandations pour la Pratique Clinique avec débat public », Juillet 2012 https://www.has-sante.fr/jcms/c_1271613/fr/

Éducation thérapeutique et promotion de la santé

- Gaudon P, Magnier G, Aubry M. L'éducation thérapeutique appliquée aux personnes polyhandicapées et à leurs aidants. Groupe Polyhandicap France, 2015

Iatrogénies

- AFSSAPS. Mise au point. Le bon usage des antidépresseurs chez l'enfant et l'adolescent. AFSSAPS Janvier 2008. www.afssaps.sante.fr
- Forgeot LJ. Traitement par les neuroleptiques : ce que le pédiatre doit surveiller. Réalités Pédiatriques 2018; 232.
- Pasquali N. Les troubles urinaires et vésicaux induits par les médicaments – Thèse de doctorat en pharmacie Grenoble 2009. <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-00592327/document>
- UFSBD (Union Française pour la santé dentaire). Médicaments à répercussion buccodentaire. www.ufsbd.fr
- Vidal et Dorosz. Guide pratique des médicaments.

Place de la personne et de ses proches

- Bataille A. Pour les enfants polyhandicapés, une pédagogie innovante, Eres, octobre 2011.
- Desenfant M, in Vivre et grandir polyhandicapé. Paris : Dunod, 2010; 171-176.
- Husse C. In Vivre et grandir polyhandicapé. Paris : Dunod, 2010, 2-7.
- Loi n° 2007-293 du 5 mars 2007 réformant la protection de l'enfance.
- Loi n° 68-5 du 3 janvier 1968 portant réforme du droit des incapables majeurs - Version consolidée au 06 mai 2019.
- Lois 3 janvier 1968 et du 5 mars 2007.
- Qualité de vie des proches aidants de personnes polyhandicapées. 2018. <https://www.cnsa.fr/recherche-et-innovation/resultats-de-recherche/qualite-de-vie-des-proches-aidants-de-personnes-polyhandicapees>
- Rofidal T, Pagano C. Projet individuel et stimulation basale, Eres, décembre 2017.
- Tezenas du Montcel MC. L'enfant polyhandicapé, l'annonce, la famille, parents et fratrie, In La personne polyhandicapée, la connaître, l'accompagner, la soigner. DUNOD Novembre 2017; p 393 – 405.
- Zauouche Gaudron C, Fontaine Benaoum E. Accueil des enfants en situation de handicap dans les structures collectives de la petite enfance, rapport terminal, IRESP, 2016. https://www.cnsa.fr/documentation/141-zaouche-rapport_final.pdf

Mesures de protection et La prise de décisions

- APF. Rapport relatif à l'accès aux soins des personnes en situation de polyhandicap et de précarité, 2018. <https://www.apf-francehandicap.org/>
- Caron Deglise A. L'Evolution de la protection Juridique des personnes. Reconnaître-Soutenir et protéger les personnes les plus vulnérables, 2018. www.justice.gouv.fr/la-garde-des-sceaux-10016/rapport-sur-levolution-de-la-protection
- CREA Nord Pas de Calais. Les besoins en accompagnement / formation des aidants naturels de personnes polyhandicapées, 2010. <http://www.creainpdc.fr>
- CREA Normandie. Etude des dispositifs de soutien aux tuteurs familiaux, 2016. www.creainormandie.org
- Défenseur des droits / Rapport « Protection juridique des majeurs vulnérables » 2016.

<https://www.defenseurdesdroits.fr/sites/default/files/atoms/files/>

- Juzeau D, Peudenier S. Prise en charge médicosociale du polyhandicap. Mise au point de la Commission «handicap» de la Société française de neurologie pédiatrique. *Perfectionnement en Pédiatrie* 2.3 2019: 230-234
- Réforme de la protection juridique des mineurs, 2016. <https://www.efl.fr/droit/patrimoine/details.html?ref=UI-b997a515-8477-421f-a6df-51b26a>
- SOFMER, Handicaps moteurs et associés : le passage de l'enfant à l'adulte. Enjeux médicaux et médico-sociaux dans la période 15-25 ans : « Recommandations pour la Pratique Clinique avec débat public », Juillet 2012

Allocations liées au polyhandicap

- Juzeau D, Peudenier S. Prise en charge médicosociale du polyhandicap. Mise au point de la Commission «handicap» de la Société française de neurologie pédiatrique. *Perfectionnement en Pédiatrie* 2.3 (2019): 230-234
- Service Public.fr. Allocation d'Education aux Enfants Handicapés (AEEH); 2019. <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F14809>
- Service Public.fr. Allocation aux Adultes Handicapés 2017. <https://www.servicepublic.fr/particuliers/vosdroits/F12242>

Organisation du parcours

- Caron Deglise A. Evaluation de la protection juridique des personnes. Reconnaître, soutenir et protéger les personnes les plus vulnérables. Rapport interministériel 2018. <http://www.justice.gouv.fr/la-garde-des-sceaux-10016/rapport-sur-levolution-de-la-protection>
- Chavaroché P. Le projet individuel. Repères pour une pratique avec les personnes gravement handicapées mentales, Eres 2006.
- CREA Nord Pas de Calais. Les besoins en accompagnement / formation des aidants naturels de personnes polyhandicapées, 2010. www.creainpdc.fr/files/etude_aidants_naturels
- CREIA Normandie. Etude des dispositifs de soutien aux tuteurs familiaux, 2016. <http://www.creainormandie.org>
- Défenseur des droits / Rapport « Protection juridique des majeurs vulnérables » 2016. <https://www.defenseurdesdroits.fr/sites/default/files/atoms/files/>
- Gambrelle A in La personne polyhandicapée : éthique et engagements au quotidien. Eres 2015;265-267.
- Husse C. in Vivre et grandir polyhandicapé. Dunod 2010, p 29-50
- Réforme de la protection juridique des mineurs, 2016. <https://www.efl.fr/droit/patrimoine/details.html?ref=UI-b997a515-8477-421f-a6df-51b26a>
- Rofidal T, Pagano C. Projet individuel et stimulation basale, vers une pédagogie de l'accompagnement de la personne en situation de polyhandicap, Eres, décembre 2017.
- Rousseau MC, Baumstarck K, Khaldi S et al. The French Polyhandicap Group. Impact of severe polyhandicap on parents' quality of life: A large French cross-sectional study. *PLoS One*. 2019 Feb 4;14(2):e0211640. doi: 10.1371/journal.pone.0211640. eCollection 2019

- Rousseau MC, Baumstarck K, Leroy T et al. Impact of caring for patients with severe and complex disabilities on health care worker's quality of life: determinants and specificities. *Developmental Medicine and Child Neurology* 2017;59:732-737.
- SOFMER, Handicaps moteurs et associés : le passage de l'enfant à l'adulte. Enjeux médicaux et médico-sociaux dans la période 15-25 ans : « Recommandations pour la Pratique Clinique avec débat public », Juillet 2012
- Tezenas du Montcel, in La personne polyhandicapée : éthique et engagements au quotidien. Eres 2015; 29-35.
- Toubert-Duffort D, Atlan E, Benoit H et al. Conditions d'accès aux apprentissages des jeunes polyhandicapés en établissements médico-sociaux –de l'évaluation des potentiels cognitifs à la mise en œuvre de leur scolarisation.

La fin de vie

- Barret L, Fillion S, Viossat LC. Rapport IGAS N°2017-161R. Evaluation de la loi du 2 février 2016. <http://www.igas.gouv.fr/spip.php?article709>
- CNSPFV Centre national des Soins Palliatifs et de la Fin de Vie. <https://www.parlons-fin-de-vie.fr/qui-sommes-nous/>
- HAS. Recommandation De Bonne Pratique. Antalgie des douleurs rebelles et pratiques sédatives chez l'adulte : prise en charge médicamenteuse en situations palliatives jusqu'en fin de vie, 2020. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-02/reco_fin.
- Loi « Leonetti Claeys » n° 2016-87 du 2 février 2016 <http://www.sfpv.org/rubrique/la-loi-leonetticlaeys>
- ONFV Observatoire national de la fin de Vie. <http://www.sfpv.fr/actualites/retrouver-travaux-observatoire>
- ONVF. Rapport : une fin de vie invisible, 2013. <https://www.cairn.info/revue-jusqu-a-la-mort-accompagner-la-vie-2015-1-page-103.htm>
- Rousseau, S. Mathieu, C. Brisse et al. Aetiologies, comorbidities and causes of death in a population of 133 patients with polyhandicaps cared for at specialist rehabilitation centres. *Brain Inj* 2015;29:837-842.

Place des Associations et autres acteurs

- Billette de Villemeur T, Mathieu S, Tallot M et al. Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé, *Archives de pédiatrie* 2012; 19:105-108.
- Jacob P, Jousserandot A. Un droit citoyen pour la personne handicapée, Un parcours de soins et de santé sans rupture d'accompagnement Paris : Ministère des affaires sociales et de la santé 2013. <https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/rapport-pjacob-0306-macarlotti.pdf>
- Héron-Longé B. Les parcours de santé des personnes polyhandicapées in La personne polyhandicapée, la connaître, l'accompagner, la soigner. Dunod 2017; 889-982.
- Modèle de Plan Personnalisé de Coordination en Santé. HAS2019 https://www.has-sante.fr/jcms/p_3083915/fr/plan-personnalise-de-coordination-en-sante
- Guide Qualité de vie : handicap, les problèmes somatiques et les phénomènes douloureux, ANESM, 2017. https://www.has-sante.fr/jcms/c_2833768/fr/qualite-de-vie-handicap-les-problemes-somatiques-et-les-phenomenes-douloureux

- Mix & Délices, 80 recettes mixées gastronomiques (Réseau-Lucioles) 2014. <https://www.reseau-lucioles.org/vos-papilles-en-folie-avec-mix-delices/>
- UNAPEI, polyhandicap et citoyenneté, un défi pour tous. Les essentiels. Livre blanc de l'UNAPEI. 2016. <https://www.unapei.org/publication/livre-blanc-polyhandicap-et-citoyennete-un-defi-pour-tous/>
- Evaluation, cognition-polyhandicap (ECP), CESAP formation, juillet 2017. https://www.paliped.fr/sites/default/files/Livret%20de%20passation%20ECP_0.pdf
- Carnet Compilio. <https://compilio.sante-ra.fr/>
- Toubert-Duffort D, Atlan E, Benoit H et al., Conditions d'accès aux apprentissages des jeunes polyhandicapés en établissements médico-sociaux –de l'évaluation des potentiels cognitifs à la mise en œuvre de leur scolarisation. [Rapport de recherche] INSHEA - Institut national supérieur de formation et de recherche pour l'éducation des jeunes handicapés et les enseignements adaptés. 2019. <https://hal-inshea.archives-ouvertes.fr/hal-02015513>