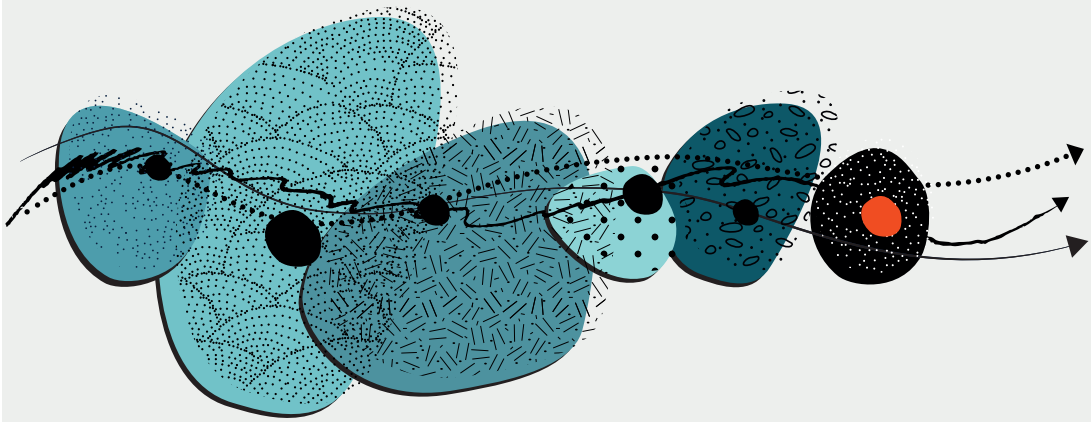
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Liberté
Égalité
Fraternité

Inserm

La science pour la santé
From science to health

EXPERTISE COLLECTIVE



Polyhandicap

Polyhandicap

Polyhandicap © Éditions EDP Sciences, 2024

978-2-7598-3601-7
DOI: 10.1051/978-2-7598-3601-7

Dans la même collection

© Les éditions Inserm

- Tabagisme. Prise en charge chez les étudiants. 2003
- Tabac. Comprendre la dépendance pour agir. 2004
- Psychothérapie. Trois approches évaluées. 2004
- Déficiences et handicaps d'origine périnatale. Dépistage et prise en charge. 2004
- Tuberculose. Place de la vaccination dans la maladie. 2004
- Suicide. Autopsie psychologique, outil de recherche en prévention. 2005
- Cancer. Approche méthodologique du lien avec l'environnement. 2005
- Trouble des conduites chez l'enfant et l'adolescent. 2005
- Cancers. Pronostics à long terme. 2006
- Éthers de glycol. Nouvelles données toxicologiques. 2006
- Déficits auditifs. Recherches émergentes et applications chez l'enfant. 2006
- Obésité. Bilan et évaluation des programmes de prévention et de prise en charge. 2006
- La voix. Ses troubles chez les enseignants. 2006
- Dyslexie, dysorthographie, dyscalculie. Bilan des données scientifiques. 2007
- Maladie d'Alzheimer. Enjeux scientifiques, médicaux et sociétaux. 2007
- Croissance et puberté. Évolutions séculaires, facteurs environnementaux et génétiques. 2007
- Activité physique. Contextes et effets sur la santé. 2008
- Autopsie psychologique. Mise en œuvre et démarches associées. 2008
- Saturnisme. Quelles stratégies de dépistage chez l'enfant. 2008
- Jeux de hasard et d'argent. Contextes et addictions. 2008
- Cancer et environnement. 2008
- Tests génétiques. Questions scientifiques, médicales et sociétales. 2008
- Santé de l'enfant. Propositions pour un meilleur suivi. 2009
- Transplantation d'organes. Quelles voies de recherche ? 2009
- Santé des enfants et des adolescents. Propositions pour la préserver. 2009
- Réduction des risques infectieux chez les usagers de drogues. 2010
- Téléphone et sécurité routière. 2011
- Stress au travail et santé. Situation chez les indépendants. 2011
- Reproduction et environnement. 2011
- Médicaments psychotropes. Consommations et pharmacodépendances. 2012
- Handicaps rares. Contextes, enjeux et perspectives. 2013
- Pesticides. Effets sur la santé. 2013
- Conduites addictives chez les adolescents. Usages, prévention et accompagnement. 2014
- Inégalités sociales de santé en lien avec l'alimentation et l'activité physique. 2014
- Activité physique et prévention des chutes chez les personnes âgées. 2015

© Éditions EDP Sciences

- Déficiences intellectuelles. 2016
- Agir sur les comportements nutritionnels. 2017
- Activité physique. Prévention et traitement des maladies chroniques. 2019
- Trouble développemental de la coordination ou dyspraxie. 2019
- Fibromyalgie. 2020
- Essais nucléaires et santé. Conséquences en Polynésie française. 2020
- Réduction des dommages associés à la consommation d'alcool. 2021
- Pesticides et effets sur la santé. Nouvelles données. 2021

DANGER
LE PHOTOCOPILLAGE TUE LE LIVRE

Ce logo rappelle que le code de la propriété intellectuelle du 1er juillet 1992 interdit la photocopie à usage collectif sans autorisation des ayants-droits.
Le non-respect de cette disposition met en danger l'édition, notamment scientifique.

Toute reproduction, partielle ou totale, du présent ouvrage est interdite sans autorisation de l'éditeur ou du Centre français d'exploitation du droit de copie (CFC, 20 rue des Grands-Augustins, 75006 Paris).

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Liberté
Égalité
Fraternité

Inserm

La science pour la santé
From science to health

EXPERTISE COLLECTIVE

Polyhandicap

Ce rapport présente les travaux du groupe d'experts réunis par l'Inserm dans le cadre de la procédure d'expertise collective (voir annexe 1) pour répondre à la demande de la Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie (CNSA) concernant le polyhandicap.

Ce travail s'appuie essentiellement sur les données issues de la littérature scientifique internationale disponible en date du second semestre 2023. Plus de 3 400 documents ont été rassemblés à partir de l'interrogation de différentes bases de données (*Web of sciences*, Pubmed, Scopus, Psycinfo, SocINDEX…) (voir annexe 2).

Le Pôle expertise collective, rattaché à l'Institut thématique Santé publique de l'Inserm, a assuré la coordination de cette expertise.

Pour citer ce document :

Inserm. Polyhandicap. Collection Expertise collective. Les Ulis : EDP Sciences, 2024.

Pour accéder aux expertises collectives en ligne :
https://www.inserm.fr/expertise-collective/
https://www.ipubli.inserm.fr/handle/10608/1

Experts et auteurs[1]

Pierre ANCET, LIR3S (Laboratoire Interdisciplinaire de Recherches « Sociétés, Sensibilités, Soin »), UMR CNRS 7366, Université de Bourgogne, Dijon

Thierry BILLETTE DE VILLEMEUR, Sorbonne Université ; Hôpital Trousseau, Service Neuropédiatrie, Paris ; Hôpital pédiatrique, La Roche Guyon ; AP-HP

Jocelyne BURNOTTE-ROBAYE, Wallopoly, Namur ; CIReP (Centre Informations et Ressources Polyhandicap), Belgique

Mickael DINOMAIS, Université Angers et CHU Angers, Fé2C, Service de Médecine physique et rééducation fonctionnelle, Angers

Solveig HEIDE, Service de Génétique clinique, CRMR « Déficiences intellectuelles de causes rares », Département de Génétique, GH Pitié-Salpêtrière, AP-HP, Paris

Marie HULLY, Services de Neurologie pédiatrique et Rééducation, Hôpital Necker-Enfants Malades, AP-HP, Paris

Stéphane JULLIEN, Home Ecole Romand-Fondation Les Buissonnets, Cité du Genévrier-Fondation Eben-Hézer, Université de Neuchâtel, Suisse

Mathieu MILH, Service de Neurologie pédiatrique, Centre de référence polyhandicapés de causes rares, Hôpital de la Timone, Marseille

Marie-Christine ROUSSEAU, Médecine Physique Réadaptation, Hôpital San Salvadour, AP-HP, Hyères ; EA 3279 Faculté de médecine Timone Marseille

Élodie SELLIER, CHU Grenoble, Département d'Information médicale, Grenoble

Danièle TOUBERT-DUFFORT, INSEI (Institut national supérieur de formation et de recherche pour l'éducation inclusive), Suresnes

Myriam WINANCE, Inserm, CERMES (Centre de recherche médecine, sciences, santé, santé mentale, société), site CNRS, Villejuif

1. Les experts ont signé une déclaration de liens d'intérêts conformément aux dispositions de la Charte de l'expertise à l'Inserm. Myriam Winance a été nommée Présidente du Conseil scientifique de la CNSA le 26 mai 2023 ; le Collège de déontologie de l'Inserm consulté a estimé que cela ne remettait pas en cause son rôle d'experte pour ses travaux passés et leur finalisation.

Ont présenté une communication[2]

Susanne COMMEND, Laboratoire TEMOS (Temps, Mondes, Sociétés) UMR 9016, Université d'Angers, Angers

Juliane DIND, Département de Pédagogie spécialisée, Université de Fribourg, Fribourg, Suisse

Valentine HOFFBECK, Département d'Histoire des Sciences de la Vie et de la Santé, Laboratoire SAGE, Université de Strasbourg, Strasbourg

Mariama KABA, Institut des humanités en médecine, CHUV-FBM, Université de Lausanne, Lausanne, Suisse

Naomie MAHMOUDI, Conservatoire National des Arts et Métiers (CNAM), Laboratoire interdisciplinaire de recherches en sciences de l'action (Lirsa), Paris

Mathieu NARCY, Conservatoire National des Arts et Métiers (CNAM), Laboratoire interdisciplinaire de recherches en sciences de l'action (Lirsa), Centre d'Études de l'Emploi et du Travail (CEET), Paris

Remerciements

Remerciements pour relecture et conseils à :

François BOMPART, Anne DUBART-KUPPERSCHMITT et François EISINGER au titre de rapporteurs pour le Comité d'éthique de l'Inserm

Coordination scientifique, éditoriale, bibliographique et logistique

Pôle expertise collective de l'Inserm

Responsable : Laurent FLEURY

Coordination de cette expertise : Laurent WATROBA, Marie LHOSMOT-MARQUET

Documentation : Chantal GRELLIER, Bénédicte VARIGNON, Rhéa QUENUM

Édition scientifique : Anne-Laure PELLIER

Autres contributions et relecture : Catherine CHENU

Secrétariat : Cécile GOMIS, Sabrina MOKRANI

2. Les auteurs d'une communication ont signé une déclaration de liens d'intérêts conformément aux dispositions de la Charte de l'expertise à l'Inserm. Les analyses et points de vue exprimés dans les communications n'engagent que leurs auteurs.

Résumé

Aujourd'hui, quatre définitions de la notion de polyhandicap coexistent, qui possèdent un socle commun : le polyhandicap se réfère aux conséquences définitives d'une lésion survenue sur un cerveau en développement avec une déficience motrice sévère et une déficience mentale sévère à profonde, engendrant une restriction extrême de la communication, de l'autonomie et de la mobilité. S'y associent souvent des comorbidités, des déficiences sensorielles et des troubles du comportement.

En effet, l'événement causal qui altère la dynamique développementale du cerveau survient précocement. Il peut être anténatal (causes acquises ou génétiques), péri- ou postnatal (causes acquises). En l'absence de cause acquise confirmée, un diagnostic génétique peut être indiqué.

On estime en France un taux de prévalence du polyhandicap à 1/1 000 pour les générations nées dans les années 1970 et autour de 0,3-0,5/1 000 pour les générations nées dans les années 2000, faisant entrer le polyhandicap dans le champ des maladies rares. Une cohorte française de personnes polyhandicapées (Eval-PLH) qui inclut des enfants et des adultes est en cours. Les données à venir permettront, entre autres, d'évaluer le taux de mortalité et les causes de décès des personnes polyhandicapées. Néanmoins, d'autres études montrent que le taux de survie des personnes polyhandicapées est d'autant plus bas que les déficiences motrices et intellectuelles sont sévères et accompagnées d'autres déficiences ou pathologies.

Le polyhandicap est une entité clinique spécifique et complexe avec de nombreux troubles imbriqués ; il induit des situations d'une grande hétérogénéité et la prise en soins nécessite de tenir compte de chacun de ces troubles. Les déficiences motrices sévères et les déficiences mentales, évaluées comme sévères à profondes, appartiennent à l'entité même du tableau clinique du polyhandicap. S'agissant des troubles moteurs, la réadaptation via des interventions motrices a pour objectifs de favoriser la motricité volontaire par un apprentissage moteur, de prévenir les déficits secondaires (en particulier les déformations orthopédiques), et de favoriser des interventions directes sur les activités motrices via des adaptations, des aides techniques et autres innovations technologiques. S'agissant de la déficience intellectuelle, il faut favoriser les interactions entre personnes et une intégration dans des structures

ordinaires (avec des conditions d'accueil adaptées et des personnes formées). Les troubles du comportement, fréquents, quand réactionnels aux conditions de vie de la personne polyhandicapée s'améliorent avec un environnement adapté et apaisant.

Les troubles associés au polyhandicap, notion qui se réfère ici à des comorbidités ou à des multimorbidités, sont nombreux et fréquents. L'épilepsie, parfois premier symptôme du trouble du neurodéveloppement, est souvent une comorbidité du handicap initial constituant un véritable « sur-handicap ». Les troubles respiratoires constituent la première cause de mortalité et la première cause d'hospitalisation en urgence. D'autres troubles sont fréquemment rencontrés : des perturbations de l'acte alimentaire et de la digestion (dysphagie, dénutrition, constipation, reflux gastro-œsophagien, etc.) ; une fragilité osseuse chez l'enfant et de l'ostéoporose chez l'adulte du fait de leur mobilité très restreinte ; des troubles nutritionnels fréquents ; des troubles du sommeil ; des perturbations de la puberté (retard ou précocité). La douleur est fréquente dans la population des personnes handicapées, parfois de façon chronique, dès le plus jeune âge et elle peut être multifactorielle. Il existe en outre un risque de sous-estimation de la douleur du fait des difficultés de son évaluation (outils d'hétéroévaluation).

L'évaluation des compétences et des déficiences de la personne polyhandicapée est complexe et nécessite des évaluations régulières de sa situation globale, de ses compétences et difficultés spécifiques (médicales, psychologiques, relationnelles). L'Échelle de sévérité du polyhandicap, validée en langue française, a été construite dans cet objectif. La plupart des autres outils d'évaluation sont partiellement validés, ce qui en limite l'accès et la fiabilité. L'évaluation de la qualité de vie est également nécessaire car elle permet de mieux garantir et de renforcer les droits fondamentaux des personnes polyhandicapées mais elle pose des questions éthiques et méthodologiques du fait de ses spécificités (telle que l'hétéroévaluation). Les méthodes proposées pour l'évaluer sont soit objectives, soit subjectives soit les deux comme l'échelle PolyQol dont l'utilisation est à généraliser.

Du fait de sa dépendance et de son extrême vulnérabilité physique et psychique, la personne polyhandicapée a besoin d'un haut niveau d'attention et de soin. En parallèle des soins médicaux, l'accompagnement de la personne polyhandicapée est également crucial au niveau des dimensions éducative et sociale, en particulier pour la communication, les apprentissages, l'inclusion, la scolarisation et la participation sociale. La communication, droit humain fondamental, se situe au centre des méthodes d'accompagnement de la personne polyhandicapée : la mise en place d'une communication multimodale avec elle est indispensable. Les moyens de communication alternative et

améliorée (CAA) proposés doivent être adaptés à ses capacités motrices et cognitives. La personne polyhandicapée a la possibilité d'apprendre tout au long de sa vie avec des aménagements adéquats, une évaluation de ses déficiences, de ses potentialités et de ses modalités de communiquer, et la prise en compte de sa trajectoire personnelle d'évolution. Les enfants polyhandicapés ont le droit d'accéder à une scolarisation ajustée à leurs besoins : réfléchir aux types d'apprentissages qui leur seraient bénéfiques correspond à la fois à une injonction légale et à la préoccupation éthique de leur offrir le meilleur développement possible. Une inclusion relative permet de construire un parcours de scolarisation « sur mesure » avec la coopération des équipes d'appui médico-social et des équipes éducatives et pédagogiques des établissements scolaires ordinaires. Concernant la participation sociale, les personnes polyhandicapées peuvent participer aux diverses activités de la vie quotidienne et sociale grâce à certaines aides, méthodes, outils, et grâce à l'adaptation de leur environnement. Sur le plan de la vie affective et sexuelle, il faut à la fois reconnaître et prendre en compte les manifestations de sexualité de la personne, sans négliger ce qui relève de sa vie affective.

Le polyhandicap implique donc un accompagnement global et individualisé, tout au long de la vie, afin de proposer à la personne un projet de vie adapté à l'ensemble de ses besoins et à son évolution personnelle. La famille, les aidants et les professionnels, également très impactés par le polyhandicap sur le plan concret et émotionnel, tiennent une place prépondérante dans cet accompagnement. L'évaluation des besoins, leur mise en place coordonnée et leur adaptation à l'avancée en âge, nécessitent une multidisciplinarité des approches et une coordination complexe. En France, le système de soins unique mis en œuvre avec la filière de prise en soins des personnes polyhandicapées devrait permettre de répondre à l'ensemble de leurs besoins tout au long de leur vie. La labélisation de centres de référence et compétence polyhandicaps de causes rares est une opportunité unique pour mieux répondre aux besoins de prises en soins non couverts, à condition que la complexité des soins et la vulnérabilité des patients puissent être mieux prises en compte, en particulier à l'hôpital. Cependant, ce parcours de soins qui nécessite coordination et continuité n'est pas toujours optimal. Il est essentiel d'effectuer un repérage et un diagnostic précoces du polyhandicap chez l'enfant, en impliquant les familles dès le début et en offrant un soutien adéquat. Des interventions précoces doivent être proposées, tout en favorisant l'accueil dans des environnements inclusifs de la petite enfance en partenariat avec les services spécialisés. La transition vers l'âge adulte, processus continu qui débute entre 13 et 15 ans, reste difficile avec des implications médicales, sociales, juridiques pour la personne elle-même et pour sa famille. De façon globale, la sévérité du polyhandicap s'accroît avec l'âge et cela a pour conséquence une majoration

du niveau de dépendance de la personne déjà très important. La fin de vie de la personne polyhandicapée soulève de multiples enjeux éthiques et de moyens ; c'est un sujet complexe et sensible qui pose des défis importants, notamment à tout l'entourage, qu'il soit familial ou professionnel.

Enfin, il est fondamental d'insister sur la vulnérabilité majeure, à la fois physique, psychique et communicationnelle, qui caractérise le polyhandicap : cette vulnérabilité renforce les risques de maltraitance, dont les formes, volontaires ou involontaires, peuvent se cumuler. Pour prévenir la maltraitance, des groupes d'analyse de la pratique, une formation continue solide, l'instauration d'une culture de la bientraitance et d'une cellule de veille dans les établissements et services sont nécessaires, mais ne peuvent évidemment pas se substituer à des moyens humains suffisants avec des équipements adaptés.

Les conclusions et les recommandations émanant de cette expertise apportent des éléments nouveaux et utiles pour aider à répondre aux interrogations sur notre comportement et notre considération vis-à-vis des personnes polyhandicapées.

Sommaire

Avant-propos XV

Synthèse 1

Recommandations 73

Analyse 113

Préambule : Qu'est-ce qui fait de nous des humains ? 115

I. Le polyhandicap 137

1. Notion de polyhandicap, mise en perspective historique et internationale 139
2. Épidémiologie 159
3. Physiopathologie, étiologies et impact de la précocité de l'événement causal 173
4. Génétique 197
5. Diagnostic prénatal 211

II. Clinique et prise en soins du polyhandicap 217

Introduction : troubles associés au polyhandicap, notion de comorbidité 219

6. Troubles de la motricité et autres comorbidités motrices 223
7. Psychologie et psychopathologie 255
8. Épilepsie 267
9. Troubles respiratoires 287
10. Troubles de l'alimentation, de la nutrition et de la digestion 315
11. Fragilité osseuse, troubles endocrinologiques et métaboliques 339
12. Troubles du sommeil 365
13. Douleur 373
14. Évaluation des compétences et des déficiences 393
15. Crise sanitaire de la Covid-19 427

III. Périodes de la vie de la personne polyhandicapée 435
16. Petite enfance 437
17. Transition médicale vers l'âge adulte 463
18. Vieillissement et lieux de vie 473
19. Enjeux des soins autour de la fin de vie 483

IV. La personne polyhandicapée, ses aidants, la société 511
20. Qualité de vie 513
21. Communication 551
22. Apprentissages 589
23. Inclusion et scolarisation 621
24. Participation et participation sociale 651
25. Vie affective et sexuelle 687
26. Famille, proches aidants et professionnels 719
27. Maltraitance 751

Communications 787

Histoire du polyhandicap au Québec : le développement des services pour les enfants ayant un polyhandicap au Québec, 1940-1980 789
Prise en charge des personnes polyhandicapées de 1950 à nos jours : le cas genevois 805
Histoire de la prise en charge et des représentations du handicap mental en France et en Allemagne (1890-1934) 817
Activités de conscience chez les apprenants présentant un polyhandicap 827
Économie du handicap 843

Annexes 869

Annexe 1 : Expertise collective Inserm : principes et méthode 871
Annexe 2 : Méthodologie de la recherche bibliographique 875
Annexe 3 : Échelle de sévérité du polyhandicap 881

Avant-propos

Le « polyhandicap » a été défini, en 2017, par le décret[3] relatif à la nomenclature des établissements et services sociaux et médico-sociaux, en ces termes : il concerne « les personnes 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 ». Ainsi définie, la catégorie de polyhandicap regroupe une diversité de personnes, qui présentent une communauté de besoins, mais dont la situation est toujours extrêmement singulière. De plus, les usages institutionnels et courants du terme « polyhandicap » manquent de précision et ont conduit à des mésusages pratiques de la catégorie : considérant comme polyhandicapées des personnes qui ne l'étaient pas ou inversement suscitant des espoirs d'apprentissages trop importants et trop exigeants pour ces personnes. Les données en population permettant d'estimer la prévalence du polyhandicap en France sont rares. Dans les années 1990, une prévalence autour de 0,7 à 1,3 pour 1 000 était admise. Une prévalence moins élevée de l'ordre de 0,5 pour 1 000 est aujourd'hui retenue.

La stratégie quinquennale d'évolution de l'offre médico-sociale dans le secteur du handicap, qui est un plan d'action ministériel, prévoyait un volet spécifiquement dédié au polyhandicap pour la période 2017-2021. Cette stratégie couvrait 4 axes stratégiques, dont un destiné à outiller et développer la recherche sur le polyhandicap. Cet axe comprenait la mise en œuvre des travaux de recherches fondamentales et appliquées associant disciplines biomédicales, sciences humaines et sociales (SHS), et sciences technologiques et informatiques afin de répondre aux besoins en termes de soins, d'éducation et d'aide à la vie quotidienne dans les divers lieux de vie. Une des mesures de cet axe préconisait un état des lieux des connaissances nationales et internationales sur le polyhandicap (action n° 25). Cette expertise collective Inserm constitue la réponse à cette préconisation.

3. Décret du 9 mai 2017 relatif à la nomenclature des établissements et services sociaux et médico-sociaux accompagnant des personnes handicapées ou malades chroniques.

En effet, la mission de l'expertise collective coordonnée par l'Inserm est d'apporter un bilan des connaissances scientifiques disponibles sur un sujet de santé publique, publiées en France et à l'étranger, dans un but d'aide à l'orientation des politiques publiques.

La recherche de la bibliographie scientifique sur le sujet s'est heurtée à un problème de terminologie. Le terme « polyhandicap » n'a pas de traduction exacte en anglais, ce qui a compliqué l'identification des travaux pertinents dans la bibliographie internationale. Le terme polyhandicap résonne avec la notion de « *Profound Intellectual and Multiple Disabilities* » (PIMD) utilisée dans d'autres pays. Les PIMD ne renvoient cependant pas systématiquement à une problématique affectant le cerveau en développement.

Pour répondre à la demande de la Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie (CNSA), le groupe multidisciplinaire de 12 experts s'est attaché à proposer des pistes de réflexion pour l'élaboration d'un cadre conceptuel partageable autour de la notion de polyhandicap.

À partir de l'analyse bibliographique, le groupe d'experts a articulé son travail en quatre parties : *i*) le polyhandicap (concept, épidémiologie, physiopathologie, génétique, etc.) ; *ii*) la clinique et la prise en soins du polyhandicap ; *iii*) les périodes de la vie de la personne polyhandicapée et son parcours de soins ; et *iv*) la personne polyhandicapée, ses aidants et la société.

Ce rapport présente les chapitres qui s'appuient sur l'analyse de la littérature effectuée par les experts dans chacune de leur discipline. L'apport complémentaire d'intervenants extérieurs venus présenter leurs travaux apparaît sous la forme de communications en fin d'ouvrage[4]. L'analyse est complétée par une synthèse et des recommandations élaborées et validées collégialement par le groupe d'experts.

4. Les analyses et points de vue exprimés dans les communications n'engagent que leurs auteurs.

Synthèse

Synthèse

En préambule : « Qu'est-ce qui fait de nous des humains ? »

Le groupe d'experts a souhaité introduire son propos par la question « Qu'est-ce qui fait de nous des humains ? ». Cette question philosophique est à la fois théorique et pratique puisque le polyhandicap, ou plutôt, la personne polyhandicapée, constitue un défi face à cette question. Dans l'histoire, cela a donné lieu à des controverses dans l'espace scientifique, entre ceux qui ont défendu l'humanité de ces personnes et ceux qui l'ont contestée. Ces prises de position reposent sur des conceptions différentes de l'humanité conduisant à ce que les personnes polyhandicapées ne sont pas toujours reconnues comme appartenant à une humanité commune. De plus, en dehors de leur famille et de leurs lieux de soins, leur vie peut être perçue par certains comme ne valant pas la peine d'être vécue.

Ces conceptions philosophiques induisent des valeurs éthiques qui orientent nos actions dans un sens ou dans un autre. Certaines positions peuvent heurter *a priori*, mais il nous est apparu important dans un souci d'exhaustivité de les présenter car elles ont des effets concrets : elles influent sur notre comportement et notre considération vis-à-vis des personnes polyhandicapées, par exemple en leur prodiguant plus ou moins de soins. Ces conceptions philosophiques induisent des valeurs éthiques qui orientent nos actions dans un sens ou dans un autre.

Dans un premier temps, nous revenons sur le débat existant autour de l'humanité des personnes polyhandicapées, qui a opposé Eva Kittay à deux autres philosophes, Peter Singer et Jeff McMahan. Ces derniers défendent une pensée qui dénie l'humanité aux personnes polyhandicapées au titre d'une recherche concernant les critères d'humanité. La rationalité, la conscience réflexive ou la capacité de se projeter dans l'avenir font partie de ces critères. Selon ces auteurs, celles et ceux qui n'en disposent pas n'ont pas à être traités comme les autres humains. Ils perdent donc la valeur que confère l'humanité, n'ayant alors pas plus de valeur éthique qu'un cochon ou qu'un chien. Cette comparaison, utile pour la défense de la cause animale dont Singer est l'un des représentants les plus éminents, est en revanche inacceptable pour les personnes polyhandicapées dès lors que l'on reconnaît leur humanité.

Dans un second temps, nous présentons les conceptions de l'humanité, développées par différents auteurs, que l'on peut qualifier d'inclusives, de « plus vastes ». Nous en avons identifié trois : *i*) l'humanité relationnelle (Eva Kittay) ; *ii*) l'humanité pragmatique (conception s'inspirant des courants pragmatiques en philosophie et en sociologie) ; et *iii*) l'humanité subjective (Georges Saulus et Juliane Dind).

Eva Kittay est une philosophe qui s'inscrit dans le courant de l'éthique du *care* (ou éthique du soin) et qui ancre sa réflexion dans son expérience personnelle, celle d'être mère d'une personne polyhandicapée. Elle propose de penser la dignité et l'humanité non pas à partir de la capacité à raisonner, mais à partir de la capacité des personnes à s'engager et à être engagées dans des relations de *care* ou plus largement, dans des relations d'amour. En effet, pour elle, ce que nous partageons tous en tant qu'êtres humains et qui nous définit comme tels, c'est que chacun de nous est « l'enfant d'une mère », c'est-à-dire l'enfant d'une personne qui a pris soin de nous. À ce titre, chacun de nous est d'emblée engagé dans une relation de *care*, recevant le *care* ou le donnant, et acquérant ainsi une valeur propre. C'est cette relation de *care* qui fonde la dignité ou valeur propre de l'être humain. La dignité n'est donc pas, pour Eva Kittay, une caractéristique intrinsèque (inhérente) de l'être humain, mais bien une caractéristique relationnelle : elle est générée par la relation de *care* singulière qui s'établit entre deux personnes. Les personnes polyhandicapées, en manifestant leur capacité à aimer et à être aimées (par exemple, par de la joie, de la tristesse, parfois des gestes ou des regards, etc.), manifestent leur appartenance à l'humanité.

Les chercheurs du courant pragmatique proposent également une conception relationnelle de l'humanité, mais ils insistent sur les relations concrètes et empiriques qui constituent toute personne. Ils décrivent ces relations, montrant que nos capacités et incapacités sont soutenues non seulement par les relations que nous avons aux autres personnes, mais aussi à celles que nous avons aux objets que nous mobilisons pour agir. D'autres auteurs insistent sur l'interrogation que constitue la personne polyhandicapée (« Qui est cette personne ? »). Pour répondre à cette question, il est nécessaire de s'engager dans une relation de *care* qui soit attentive aux détails. Cette attention fait d'une part exister l'enfant et d'autre part induit des pratiques spécifiques. L'ensemble de ces approches inverse le raisonnement tenu par la philosophie occidentale classique. Elles ne s'interrogent pas d'abord sur l'appartenance des personnes polyhandicapées à l'humanité, mais agissent pour faire de ces personnes des personnes humaines. Cette perspective oblige à s'interroger, en permanence et dans les situations concrètes sur ce qui est bien pour ces

personnes, sur ce qu'il convient de faire pour induire et soutenir leur dignité. Si cette perspective ne résout pas les dilemmes éthiques auxquels les professionnels et les proches de ces personnes sont souvent confrontés, au moins les amène-t-elle à adopter une posture attentive à la complexité et à la singularité de chaque situation.

Georges Saulus a distingué plusieurs profils de polyhandicap en fonction du degré de conscience ou « d'éprouvé d'existence », et Juliane Dind a proposé des méthodes de repérage de ces profils en pratique. Cependant, leurs travaux ne visent pas à indiquer des degrés d'humanité plus ou moins marqués. Ils visent à favoriser les hypothèses des équipes pluridisciplinaires à propos des besoins et des capacités des personnes polyhandicapées. Une catégorisation portant sur le degré de conscience a des conséquences si importantes pour la reconnaissance du sujet en tant que personne, qu'il faut être ici de la plus extrême prudence.

Par ailleurs, en pratique plus encore qu'en théorie, il existe des erreurs d'assignation de catégorie de polyhandicap à des enfants (non verbaux, tétraplégiques…). Ces enfants se retrouvent placés dans un contexte relationnel correspondant à une « situation de polyhandicap » malgré une conscience de soi aboutie. Les difficultés de communication sont parfois telles qu'il convient toujours de rappeler à quel point les capacités se mesurent en fonction de l'état actuel de nos connaissances et nos capacités actuelles à trouver le bon moyen de communiquer. On ne peut réellement préjuger de la vie intérieure d'une personne polyhandicapée, en particulier lorsqu'apparaissent des « signes de la série autistique » (définition du 9 mai 2017) : la présupposition selon laquelle une personne consciente essayera toujours d'une manière ou d'une autre d'entrer en communication, soit par le langage, soit par gestes ou soit par le regard est alors fausse. Et quand bien même l'évaluation des incapacités serait-elle correcte (ce qui est loin d'être toujours le cas en pratique), l'absence de conscience serait-elle suffisante pour conclure à une absence d'humanité ? C'est précisément contre cet usage de ses travaux que s'élève Juliane Dind.

Ainsi, les personnes polyhandicapées, par leurs comportements, leurs réactions, etc. nous interrogent sur ce qui constitue notre humanité. Surtout, elles nous obligent à nous questionner et à trouver des ressources pour répondre en théorie et en pratique à cette question. Cela nous incite à renouveler nos conceptions de l'être humain de manière à les inclure socialement. Finalement, elles humanisent ceux qui ainsi se soucient d'elles, en prennent soin, les font grandir. Leur humanité réside sans aucun doute dans cette capacité qu'elles possèdent toutes, de manière indéniable.

Le polyhandicap

Notion de polyhandicap, mise en perspective historique et internationale

Le terme « polyhandicap » qui n'a pas de réel équivalent dans la littérature internationale, est un terme francophone utilisé dans différents pays européens (France, Belgique, Italie et Suisse) mais aussi dans certains pays d'Afrique du nord et au Canada. Dans la littérature internationale anglophone, d'autres termes existent et sont utilisés de manière variable selon les pays et leur langue nationale : *Profound Intellectual and Multiple Disabilities* (PIMD) ou PIMD *Spectrum* (personnes qui associent des déficiences intellectuelle et motrice sévères et d'autres déficiences associées variées, constituant un tableau clinique souvent difficile à évaluer), *Severe Neurological Impairment* (SNI), *Profound Multiple Disabilities* (PMD), *developmental disabilities*, *Severe Motor and Intellectual Disabilities Syndrome* (SMID). La notion de polyhandicap est plus précise que celles-ci, parce qu'elle met l'accent sur le rôle de la lésion cérébrale intervenant sur un cerveau en voie de développement. En effet, cette lésion précoce explique l'évolutivité et l'intrication des déficiences. Elle explique la spécificité du tableau clinique et fonctionnel présenté par les personnes polyhandicapées. L'anomalie du développement cérébral des personnes polyhandicapées est en effet associée à : *i*) la complexité des interactions maturatives ; *ii*) la spécificité des modes de développement des capacités auxquels elles seront réceptives ; et *iii*) la singularité de leur expérience et de leur personnalité.

L'émergence du concept de polyhandicap en France est le fruit d'une cinquantaine d'années de maturation. Le terme polyhandicap apparaît dans les années 1960, pour remplacer celui d'« arriérés profonds » auparavant utilisé afin de désigner des enfants considérés comme ayant un quotient intellectuel (QI) de moins de 30 et atteints de troubles associés. Ces enfants n'étaient ni éduqués, ni soignés, mais relégués pour un simple hébergement en hôpital psychiatrique ou laissés sans prise en charge ni aide dans leur famille. Dans les années 1970-1980, des associations et des professionnels se mobilisent et organisent des soins pour ces enfants. Ils utilisent le terme polyhandicap en référence à la multiplicité des déficiences qui affectent ces enfants. L'enjeu est alors double : *i*) organiser une prise en charge médico-éducative adaptée pour ces enfants ; *ii*) mieux caractériser leurs déficiences et incapacités.

Progressivement, en France, à travers un certain nombre de débats, la définition du polyhandicap évolue. Plusieurs groupes d'acteurs s'y intéressent. Ils opèrent d'une part un travail de description clinique (relatif aux tableaux cliniques du polyhandicap) et d'autre part un travail de catégorisations

administrative et politique, en lien avec l'organisation du secteur médico-social et le développement d'une prise en charge adaptée pour les personnes polyhandicapées. On peut identifier trois périodes dans cette évolution de la définition du terme « polyhandicap » :

- 1970-1989 : des premières définitions soulignent la complexité et l'intrication des déficits dans le polyhandicap, et la restriction importante de l'autonomie. En 1989, une première définition officielle est publiée dans les annexes XXIV[5] ;
- 1990-2017 : des groupes de travail précisent la définition clinique et médico-sociale du polyhandicap. Certains experts insistent sur la déficience cognitive (groupe CTNERHI : Centre Technique National d'Études et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations), et d'autres (le GPF : Groupe Polyhandicap France) sur le rôle de la précocité de la lésion cérébrale et sur le caractère évolutif et spécifique du polyhandicap. Dans le champ médical, des tentatives sont faites pour préciser le polyhandicap en le distinguant d'autres entités cliniques comme la paralysie cérébrale. En 2017, un décret publie une nouvelle définition du polyhandicap s'appuyant sur ces éléments ;
- 2020-2022 : une convergence émerge entre les différents acteurs, autour d'une définition clinique du polyhandicap, qui associe une description du processus de la survenue du polyhandicap et une description fonctionnelle du polyhandicap.

En effet, actuellement, 4 définitions du polyhandicap coexistent : *i*) celle du GPF (de 2002) ; *ii*) ; celle du décret de 2017 ; *iii*) celle de la Haute Autorité de santé (de 2020) ; et *iv*) celle du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS de 2020). Elles n'utilisent pas exactement les mêmes formulations, néanmoins elles convergent vers un socle commun. Toutes considèrent que le polyhandicap est une entité syndromique référant aux conséquences définitives d'un désordre, d'une anomalie ou d'une lésion survenue sur un cerveau en développement ou immature, dont les étiologies sont variées, progressives ou non, connues ou inconnues. Au niveau fonctionnel, le polyhandicap associe une déficience mentale évaluée comme sévère à profonde et une déficience motrice évaluée comme sévère. L'association de ces déficiences, qui interagissent entre elles et interfèrent avec le développement normal du cerveau, engendrent une restriction extrême constatée des activités de communication et de relations ordinaires, ainsi qu'une réduction extrême de l'autonomie et de la mobilité. Ce tableau associe, le plus souvent, de nombreuses comorbidités (épilepsies, problèmes respiratoires, orthopédiques, digestifs, etc.), des

5. Décret n° 56-284 du 9 mars 1956 complétant le décret n° 46-1834 du 20 août 1946 modifié fixant les conditions d'autorisation des établissements privés de cure et de prévention pour les soins aux assurés sociaux.

déficiences sensorielles (auditives, visuelles, etc.), des troubles du comportement et relationnels, l'ensemble de ces difficultés ou troubles s'aggravant avec l'avancée en âge du sujet (sur-handicaps). En lien avec ces difficultés, les personnes polyhandicapées nécessitent un accompagnement adapté et global tout au long de leur vie, associant soins génériques et spécifiques, éducation, communication et socialisation.

Ce socle commun des définitions actuelles a été utilisé par le groupe d'experts pour définir le périmètre de l'expertise collective. Il est néanmoins essentiel d'insister sur le fait que cette définition est liée à l'état de nos connaissances et aux limites de nos moyens actuels d'évaluation des capacités des personnes. L'évolution des définitions du polyhandicap dans l'histoire nous impose une certaine prudence quant à notre définition actuelle. L'évaluation du QI de personnes non verbales avec une très faible motricité reste par exemple un sujet de discussion et représente un enjeu éthique considérable concernant la reconnaissance des capacités de ces personnes. Ainsi, le recours à une définition du polyhandicap est important car il permet la reconnaissance de la personne et conduit à s'y intéresser, mais ce recours doit être associé à une vigilance éthique et pratique pour prévenir tout dogmatisme.

Épidémiologie

Une approche épidémiologique en population générale est nécessaire pour repérer les cas de polyhandicap, décrire l'évolution de sa prévalence et les principales caractéristiques des personnes concernées, ceci de façon non biaisée. Cette approche repose donc sur des registres de population ou sur des enquêtes *ad hoc* transversales ou des cohortes réalisées dans des zones géographiques bien définies et pour lesquelles le nombre d'habitants y est connu.

À l'heure actuelle, il existe deux registres des handicaps de l'enfant qui incluent entre autres les enfants avec polyhandicap à l'âge de 7 ans : le Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal (RHEOP) qui couvre les départements de l'Isère, de la Savoie et de la Haute-Savoie, et le Registre des Handicaps de l'Enfant de la Haute-Garonne (RHE31) qui couvre le département de la Haute-Garonne. Ces registres collectent en continu des données sur les enfants ayant un handicap sévère, ceci depuis la génération née en 1980 pour le RHEOP et depuis la génération née en 1986 pour le RHE31.

D'autres études transversales *ad hoc* ont été réalisées dans d'autres départements mais elles sont plus anciennes et ont inclus des enfants nés dans les années 1970 et 1980.

De ces différentes études, on estime en France un taux de prévalence du polyhandicap à 1/1 000 pour les générations nées dans les années 1970, qui baisserait autour de 0,3-0,5/1 000 pour les générations nées dans les années 2000, faisant entrer le polyhandicap dans le champ des maladies rares. Cependant, pour les générations les plus récentes, le taux de prévalence disponible est issu d'un seul registre ayant publié ce chiffre dans son rapport et il est donc nécessaire de confirmer ce résultat.

Les études épidémiologiques sont beaucoup plus nombreuses pour la paralysie cérébrale. La paralysie cérébrale[6] est étroitement liée au polyhandicap et il est estimé que 2/3 des formes cliniques du polyhandicap s'apparentent à une paralysie cérébrale. Les évolutions de la prévalence de la paralysie cérébrale peuvent être indicatrices de ce qui se passe pour le polyhandicap, notamment lorsqu'il est possible de repérer les données sur les formes sévères de paralysie cérébrale dans les études. En s'appuyant sur les données des registres et des études internationales sur la paralysie cérébrale, qui objectivent une diminution du taux de prévalence des paralysies cérébrales de forme sévère, on peut émettre l'hypothèse que la prévalence du polyhandicap a suivi la même tendance. Ceci est en adéquation avec les chiffres du RHEOP.

La plupart des études sur le taux de survie des personnes en situation de polyhandicap ont été réalisées à l'étranger et les critères d'inclusion ne correspondent pas tout à fait à la définition française du polyhandicap. Cependant, il est possible d'extrapoler à partir des données publiées lorsque ces études sont suffisamment détaillées quant à la sévérité des déficiences. Il en ressort que le taux de survie des personnes avec polyhandicap est d'autant plus bas que les déficiences motrices et intellectuelles sont sévères et accompagnées d'autres déficiences ou pathologies. Sur les chiffres publiés, une personne sur 3 voire sur 2 ne survivait pas au-delà de 30 ans, et il n'a pas été montré d'amélioration du taux de survie pour les générations 1960-2000. Les facteurs indépendamment associés à un risque accru de mortalité étaient la sévérité de la déficience motrice, la sévérité du trouble du développement intellectuel, l'incapacité à manger par voie orale, l'épilepsie, la présence d'une déficience visuelle ou auditive et l'incontinence.

Les causes immédiates de décès les plus fréquentes sont pulmonaires et cardiovasculaires.

Enfin, il est important de souligner qu'il existe une cohorte française de personnes polyhandicapées : la cohorte nationale Eval-PLH (Evaluation

6. La paralysie cérébrale est définie comme un trouble de la motricité (mouvement) et/ou de la posture permanent lié à une lésion cérébrale non progressive intervenue pendant la vie fœtale ou les 2 premières années de vie.

Polyhandicap) qui inclut des enfants et des adultes correspondant à la définition du polyhandicap. Les données issues de cette cohorte sont en cours de publication. Elles permettront, entre autres, d'évaluer le taux de mortalité et les causes de décès des personnes polyhandicapées.

Physiopathologie, étiologies et impact de la précocité de l'événement causal

Le polyhandicap est un trouble grave du neurodéveloppement, lié à un événement causal qui survient à un stade précoce du développement cérébral, anté-, péri- ou postnatal. Les causes péri- et postnatales précoces sont par définition des causes acquises ; les causes anténatales sont soit acquises, soit congénitales, c'est-à-dire génétiques.

Les causes de perturbation précoce du développement peuvent être séparées en plusieurs groupes :

- les causes anténatales constitutionnelles : anomalies de l'organisation du système nerveux central (fermeture du tube neural, anomalie de la segmentation), qui sont des anomalies de développement de l'embryon ; altérations des propriétés de prolifération ou de mort des cellules ; anomalies de la migration cellulaire, anomalies de la différenciation neuronale, qui sont des anomalies de l'organisation cellulaire du cortex ; et enfin, neuro-dégénération à début précoce ;
- les causes anténatales acquises, en particulier vasculaires, infectieuses et toxiques ;
- les causes périnatales, très largement dominées par les asphyxies causant des encéphalopathies anoxo-ischémiques ;
- les causes postnatales précoces : infectieuses, traumatiques accidentelles et non accidentelles, vasculaires, domestiques, iatrogènes, toxiques, démences, etc.

Les étiologies accidentelles de polyhandicap ne sont pas exceptionnelles. Ce sont des polyhandicaps avec des séquelles neurologiques de noyade ou de syndrome du bébé secoué. Ils sont souvent gravissimes et l'enfant qui en a été victime garde des lésions cérébrales majeures. En effet, l'enfant peut survivre à l'accident avec un polyhandicap souvent très sévère pendant de très nombreuses années.

Le point commun à tous ces événements est qu'ils surviennent de manière précoce, avant l'âge de 2 ans (à l'exception des causes accidentelles). Le développement du cerveau étant un processus rythmé par des phases

chronologiques interdépendantes, il paraît évident qu'une modification du processus normal de développement aura des conséquences d'autant plus importantes qu'elle est précoce. C'est la notion de vulnérabilité du cerveau en développement. Cette notion est cependant nuancée par le fait qu'à lésion cérébrale de taille équivalente, la récupération de la fonction altérée est d'autant plus importante que l'âge de survenue est précoce (principe de Kennard). Ces notions d'apparence paradoxales de vulnérabilité *versus* plasticité sont une réalité prise en compte par les médecins. Devant une lésion de diagnostic prénatal, péri- ou postnatal, il est important de considérer à la fois les capacités d'adaptation et de réparation du cerveau et sa vulnérabilité afin d'établir un pronostic. L'impact négatif de la précocité de la lésion a été démontré dans les traumatismes crâniens sévères, dans les lésions d'origines vasculaires unilatérales, et dans l'épilepsie. La recherche clinique sur l'encéphalopathie du prématuré a également montré que, parce qu'elles surviennent tôt, les lésions induites par l'ischémie ont des conséquences qui vont bien au-delà du dysfonctionnement de la seule structure du cerveau qui a été touchée.

La recherche fondamentale donne également des arguments allant dans le sens d'une sévérité particulière pour des événements altérant précocement la dynamique développementale. En effet, chez l'Homme, les grands processus développementaux sont bien plus prolongés que chez les autres mammifères et même les autres primates, mais les étapes qui vont préparer le cerveau à fonctionner ont lieu avant l'âge de 2 ans : prolifération neuronale, migration cellulaire, pic de synaptogenèse (construction du réseau de communication entre les neurones). De plus, le cerveau en développement utilise des structures temporaires qui jouent un rôle fondamental dans l'organisation finale du cortex. C'est le cas de la sous-plaque corticale, dont le dysfonctionnement au second trimestre *in utero* a des conséquences tout au long de la vie *via* l'altération de l'organisation structurelle du cortex cérébral. Enfin, le cerveau se développe en s'appuyant sur l'existant, mais aussi en utilisant des structures pour plusieurs rôles différents. Toute lésion précoce d'une structure aura des conséquences bien plus diverses que si elle survient tardivement.

Autre cause de polyhandicap : le cas particulier des démences

Les démences sont des maladies neurologiques dues à une dégénérescence organique du cerveau. Ces maladies dégénératives du système nerveux entraînent une dégradation progressive des compétences intellectuelles (la démence) et des autres fonctions neurologiques jusqu'au décès. Des troubles psychiatriques souvent sévères et transitoires peuvent survenir à certains stades de l'évolution de la maladie. Lorsqu'elles débutent dans l'enfance, elles

peuvent conduire à un polyhandicap ; elles constituent des causes non exceptionnelles de polyhandicap.

Les démences de l'enfant correspondent à un processus qui débute dès la vie fœtale ou la petite enfance. Selon l'étiologie, les manifestations cliniques de la dégénérescence cérébrale apparaissent plus ou moins tôt dans la vie de l'enfant. Ce sont des symptômes qui s'aggravent avec le temps, culminant souvent à un stade de polyhandicap sévère associé à une espérance de vie de quelques mois à plusieurs années. Les interactions entre le processus pathogène et les lésions qu'il induit d'une part, et la maturation physiologique du système nerveux d'autre part, entraînent les mêmes conséquences que celles des autres étiologies de polyhandicap. Ainsi, la physiopathologie de ces maladies dégénératives du système nerveux du fœtus et du jeune enfant est la même que celle des polyhandicaps issus d'une autre cause. Ces démences particulières sont de ce fait incluses dans les causes de polyhandicap.

Les étiologies des démences de l'enfant sont nombreuses ; elles peuvent être d'origine infectieuse ou génétique. S'agissant des démences infantiles d'origine infectieuse, le syndrome d'immunodéficience acquise (SIDA) congénital, par transmission materno-fœtale, peut entraîner une démence chez l'enfant avec un polyhandicap parfois prolongé avant la phase terminale. La pan-encéphalite sclérosante subaiguë (PESS) résulte de la complication tardive d'une rougeole précoce. La PESS est une démence qui survient plusieurs années après une rougeole contractée pendant la petite enfance et aboutit au décès avec souvent une phase de polyhandicap sévère qui peut s'étendre sur plusieurs années. La maladie de Creutzfeldt-Jakob a pu atteindre des enfants dans des circonstances particulières : iatrogènes (hormone de croissance d'origine humaine), ou alimentaire par ingestion de viande de bovins (maladie de la vache folle). Chez l'enfant, après une démence rapide de 6 ou 10 mois, elle entraîne un polyhandicap sévère qui dure parfois plusieurs années. S'agissant des démences infantiles d'origine génétique, du fait de leur physiopathologie, certaines maladies génétiques à début précoce entraînent une démence de l'enfant évoluant vers un polyhandicap et un décès dans des délais variables. Il peut s'agir de maladies génétiques transmises (récessives, mitochondriales) ou survenues *de novo* (dominantes).

Génétique

Les avancées en médecine génomique, notamment le séquençage à haut débit, ont permis de mieux comprendre les causes génétiques des anomalies du développement et des troubles du neurodéveloppement. Grâce à ces techniques, de très nombreux gènes ont été identifiés responsables d'anomalies

du développement, représentant une multitude de maladies rares. Ainsi, une cause génétique est désormais identifiée chez 40 à 50 % des patients présentant un trouble du développement intellectuel. Concernant le polyhandicap, il n'existe pas d'étude génétique systématique dans une cohorte homogène de patients, ce qui ne permet pas l'évaluation précise du pourcentage de patients présentant un handicap d'étiologie génétique. En revanche, des études ont été réalisées sur des populations de patients présentant une « paralysie cérébrale », une « encéphalopathie épileptique », ou un « trouble du développement intellectuel sévère à profond », incluant en grande partie des patients polyhandicapés.

De nombreuses études rappellent l'intérêt du diagnostic étiologique génétique, à tous les âges de la vie, permettant d'améliorer la prise en soins, avec parfois un impact thérapeutique. L'importance de fournir un conseil génétique pour les parents (et apparentés) est également soulignée.

Le polyhandicap est caractérisé par une importante hétérogénéité génétique, avec plusieurs centaines de gènes impliqués, souvent associés à des manifestations cliniques variables. Les gènes spécifiques au polyhandicap sont rares. La majorité des anomalies génétiques retrouvées sont responsables d'un spectre clinique parfois large incluant un trouble du développement intellectuel, le polyhandicap représentant la forme la plus sévère de ce trouble du neurodéveloppement. Ainsi, le diagnostic génétique précoce ne permet pas toujours de prédire la sévérité du handicap, dont l'évaluation se fera de manière dynamique en fonction de la trajectoire développementale de l'enfant.

Les causes génétiques de polyhandicap comprennent des causes chromosomiques (liées à une anomalie de nombre, plus rarement de structure, d'un ou plusieurs chromosomes) et les causes géniques (liées à une variation ponctuelle d'un gène). Parmi les causes géniques, tous les modes de transmission sont rapportés (autosomique dominant *de novo*, dominant hérité d'un parent avec expressivité variable, autosomique récessif et lié au chromosome X, hérédité mitochondriale).

La démarche diagnostique étiologique inclut la personne polyhandicapée et ses parents. Avant d'envisager toute analyse génétique, il est essentiel de procéder à une évaluation clinique approfondie incluant en particulier les données de l'histoire prénatale, périnatale et développementale, les signes associés, l'examen clinique, les données biologiques et d'imagerie. En l'absence de cause acquise confirmée, des analyses génétiques sont indiquées. Plusieurs critères tels que l'absence de facteur de risque périnatal, la présence de plusieurs membres atteints dans la famille, une trajectoire évolutive progressive, des anomalies congénitales, une imagerie par résonance magnétique

(IRM) cérébrale normale, des anomalies biochimiques/métaboliques ou une inadéquation entre les données périnatales, l'IRM cérébrale et le phénotype moteur/sévérité, justifient formellement une analyse génétique.

Aujourd'hui, du fait de l'hétérogénéité génétique, une analyse chromosomique sur puce à acide désoxyribonucléique (ADN), couplée à un séquençage d'exome ou à un séquençage complet de génome, peuvent être envisagés en première intention. Le Plan France Médecine Génomique (PFMG 2025) vise à rendre le séquençage de génome accessible à l'ensemble du territoire français, couvrant diverses indications telles que le trouble du développement intellectuel, les malformations cérébrales, les épilepsies pharmaco-résistantes, et d'autres pathologies.

Il est souligné que l'interprétation des résultats génétiques peut être complexe et que la collaboration entre cliniciens et biologistes est essentielle. De plus, l'absence de diagnostic génétique ne permet pas d'exclure une cause génétique inconnue ou non détectable par les techniques actuelles.

Devant le tableau de polyhandicap, certaines familles questionnent la communauté médicale pour savoir comment faire pour guérir de la maladie causale ou du moins comment « réparer » le cerveau et/ou le génome (si la maladie causale est d'origine génétique) afin que leur enfant puisse retrouver un fonctionnement optimal.

Actuellement, il n'existe pas de protocole uniforme de thérapie génique ni de traitement par cellules souches, même si quelques études existent. Des études précliniques et cliniques évaluant la sécurité/toxicité (*safety*) et l'efficience de telles thérapies sont nécessaires.

Des recherches de grande ampleur sur les traitements géniques et par cellules souches pour les sujets polyhandicapés enfants et adultes doivent être favorisées et déployées. Cependant, le caractère hétérogène des étiologies du polyhandicap et la variabilité des différents tableaux cliniques rendent la constitution de cohortes de grande ampleur difficile voire infaisable, empêchant alors une recherche clinique de qualité.

Diagnostic prénatal

Le diagnostic prénatal s'est considérablement développé ces dernières années grâce aux avancées de la médecine génomique et de l'imagerie fœtale. En cours de grossesse, lorsqu'une anomalie cérébrale est dépistée chez le fœtus, la question du pronostic fœtal se pose, et la possibilité d'un polyhandicap peut être envisagée dans certaines situations.

La découverte d'une anomalie fœtale est source d'angoisse et de détresse pour les couples. En France, en cas d'« affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic » chez le fœtus, c'est la mère qui décide de poursuivre ou d'interrompre sa grossesse, et ce quel que soit le terme de la grossesse. Cette décision portée par la mère est terriblement difficile et les parents demandent souvent ce que pourrait être la bonne décision. La réponse n'existe pas, ou plus précisément elle appartient au couple, et en dernier ressort à la future mère. Cependant, le médecin peut et doit accompagner les parents dans leur réflexion, en lien avec une équipe pluridisciplinaire.

Le diagnostic prénatal comprend deux situations principales : le diagnostic prénatal ciblé, qui vise à identifier chez le fœtus une maladie génétique déjà connue dans la famille, et le diagnostic lié à la détection de malformations fœtales pendant les échographies de dépistage.

Dans le premier cas, lorsque la maladie génétique est déjà identifiée dans la famille, une équipe spécialisée prend en charge le couple pour évaluer le risque de récurrence pour la grossesse en cours. En cas de variation génétique connue chez le cas index polyhandicapé, et en cas de risque avéré pour la descendance du couple, celui-ci pourra recourir à un prélèvement invasif en cours de grossesse pour rechercher la variation génétique causale chez le fœtus et déterminer s'il est atteint de la même maladie. Si la récidive d'une « affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic » est confirmée, le couple pourra demander une interruption médicale de la grossesse.

Dans le second cas, si des anomalies sont détectées lors des échographies, une équipe multidisciplinaire évalue le pronostic fœtal en intégrant particulièrement les données d'imagerie et génétiques. Pour certaines malformations sévères, le pronostic peut être établi dès l'imagerie, indépendamment des résultats génétiques. Pour d'autres malformations à pronostic incertain, telles que les anomalies du corps calleux, l'analyse génétique peut aider à mieux définir le pronostic fœtal. Cependant, l'interprétation des variations génétiques en prénatal est complexe et peut conduire à des incertitudes diagnostiques.

Ainsi, les progrès technologiques en médecine génomique et de l'imagerie fœtale offrent des perspectives encourageantes, mais la prise en compte des aspects éthiques et des conséquences pour les familles reste primordiale dans ces situations délicates.

L'évaluation prédictive de la probabilité de polyhandicap se pose également dans le cas particulier de la détresse vitale néonatale. En France, lorsqu'il existe des marqueurs prévisionnels d'un possible ou probable polyhandicap ultérieur, la décision de poursuivre la réanimation ou de limiter les traitements se prend

en collégialité après avoir recueilli l'avis des parents et en les accompagnant de façon adaptée à la situation.

Clinique et prise en soins du polyhandicap

Troubles associés au polyhandicap : notions de comorbidité et multi-morbidité

En préambule de cette partie sur la clinique et la prise en soins du polyhandicap, il est important d'expliquer pourquoi nous avons décidé d'utiliser le terme de « troubles associés au polyhandicap », en particulier pour les parties abordant les aspects médicaux de l'accompagnement des personnes polyhandicapées. Quand ces troubles sont liés à la situation de polyhandicap, peut-on en effet parler de « comorbidité » ? Plus précisément qu'entend-on par le terme de comorbidité ? Ce terme est défini par la coexistence simultanée de deux affections chez un même sujet, avec souvent la notion d'une affection initiale à laquelle se surajoute(nt) la ou les autres affections. Cependant, il peut être difficile de déterminer l'affection initiale quand les atteintes surviennent simultanément et le risque est alors de considérer l'affection supplémentaire comme nécessairement une complication. Ainsi le terme de multi-morbidité permet d'évoquer ces co-affections sans nécessairement impliquer de lien de causalité entre elles. Ce terme de multi-morbidité trouve notamment son intérêt s'agissant des soins primaires, des symptômes à prendre en soins, et il est alors intéressant de prendre en compte la temporalité de la survenue des co-affections dans leur prise en soins : survenue simultanée, successive et ordre de la succession des affections. Quand nous parlons de comorbidité, nous faisons également référence à la notion de complexité de la prise en soins liée à la pathologie causale et son impact fonctionnel sur la personne en termes de limitation d'activité et de restriction de participation sociale.

Ainsi parler de « troubles associés au polyhandicap » pourra, au cours de notre développement, référer à : des comorbidités (quand un symptôme est directement relié à un autre par un lien de causalité, dans un intervalle de temps défini) ; des multi-morbidités (s'agissant de plusieurs symptômes dont le lien de causalité ne peut être établi), avec un impact en termes de complexité de prise en charge de la pathologie causale (s'agissant notamment soit de la charge en soins liée aux symptômes soit du retentissement en termes de mortalité) et inscrivant le polyhandicap dans le cadre des pathologies chroniques et complexes où l'environnement dont la famille et les aidants tient une place prépondérante.

Troubles de la motricité et autres comorbidités motrices

Les troubles moteurs appartiennent à l'entité même du tableau clinique de polyhandicap. À ce titre, la motricité de la personne polyhandicapée, à toutes les périodes de sa vie, mérite une attention particulière dans la prise en soins de réadaptation afin de compenser les déficits moteurs primaires (pour augmenter la fonction motrice), d'éviter les déficits secondaires inhérents et de favoriser les actes moteurs (préhension, déplacement…).

Dans le cadre du polyhandicap, les difficultés motrices peuvent être multifactorielles : défaut de posture et/ou déficit moteur et/ou perte de sélectivité du mouvement et/ou hypertonie musculaire (spasticité) et/ou déformation neuro-orthopédique. L'enfant grandissant avec ces déficits moteurs sévères (immobilité relative), en l'absence relative de pesanteur, peut développer des déficits secondaires tels que des déformations neuro-orthopédiques (scoliose, luxations de hanches, douleurs…) pénalisant plus encore la motricité et la qualité de vie de l'enfant et du futur adulte polyhandicapé.

Les interventions motrices doivent avoir pour objectifs de favoriser la motricité volontaire tout en évitant l'immobilité, et de prévenir les déficits secondaires. Les thérapies motrices pourraient ainsi se décliner pour diminuer les déficits moteurs primaires, en interventions favorisant la rééducation des déficits moteurs primaires (déficit musculaire, spasticité…) par un apprentissage moteur. Un autre niveau serait la prévention de la survenue des déficits secondaires (rétraction musculaire, déformation squelettique, douleurs, limitations d'amplitudes articulaires…). Enfin, un dernier niveau représenterait celui d'interventions directes sur les activités motrices (déplacements, actes de la vie quotidienne…) via des adaptations, des aides techniques et autres innovations technologiques.

Les programmes de thérapie motrice peuvent être définis comme des programmes qui comportent des stratégies ou actions visant à favoriser, faciliter, l'engagement actif des participants dans des actes moteurs (*motor activation*). Toutefois, ces actions sont trop rarement proposées aux personnes polyhandicapées (par exemple encourager quelqu'un à jouer avec un mobile, manipuler des objets…). Lorsque des activités motrices sont proposées, ce sont plutôt des activités dites passives (sans participation de la personne dans une motricité active) comme des stimulations multisensorielles ou des massages. Aussi, les activités d'engagement moteur sont peu intégrées dans le quotidien des personnes avec polyhandicap, et les activités de loisirs sont surtout passives, comme regarder la télévision ou écouter de la musique.

Les interventions motrices doivent prendre en compte que le déficit moteur primaire n'est pas uniquement travaillé *per se*, mais bien dans des activités motrices plus globales (manipulation par exemple) avec des objectifs bien précis et intégrés dans le quotidien de la personne. La rééducation motrice de la personne polyhandicapée doit intégrer la motricité dans tous ses aspects (du déficit à l'activité) et dans le programme quotidien de la personne.

Les éléments qui semblent pertinents pour permettre une amélioration de la fonction motrice (en lien avec l'apprentissage moteur) sont : *i*) une adaptation des outils aux capacités réelles de chaque individu, notamment une adaptation des outils technologiques (nécessitant donc une expertise technologique) ; *ii*) la présence de rétrocontrôle permanent lors de l'action, impliquant que ce *feedback* soit donné par un outil technologique ou par le thérapeute ; *iii*) la présence en permanence lors de l'acte moteur d'un ou deux thérapeutes pour favoriser le geste ; *iv*) l'expertise du thérapeute par rapport aux principes de la rééducation motrice (et apprentissage moteur) ; et *v*) l'engagement actif de l'individu polyhandicapé.

Les conditions de « succès » de la thérapie motrice semblent être en lien avec la motivation du thérapeute à engager l'individu dans la tâche motrice mais aussi avec la motivation et la capacité d'engagement de l'individu polyhandicapé dans la tâche, le plaisir qu'il a à faire l'action (gratification de l'action), son endurance, sa capacité à comprendre (notamment les liens de causalités motrices) et sa capacité à maintenir son attention. Les programmes d'interventions motrices doivent être pensés, conçus, sur les principes d'apprentissages moteurs et *via* les adaptations technologiques existantes et/ou à développer spécifiquement pour le polyhandicap, par des équipes de cliniciens mais aussi d'ingénieurs. À partir de l'analyse de la littérature, il est possible de conclure à l'inefficience (dans le but de l'amélioration de la fonction motrice) de certaines interventions comme les thérapies neurodéveloppementales (celles du type Bobath, Wojta, Padovan ou autres thérapies conductives…) ou les thérapies de type oxygénothérapie hyperbare.

Pour proposer de telles interventions, chaque individu doit pouvoir bénéficier d'une évaluation individuelle, régulière, par des équipes expertes dans la rééducation motrice mais aussi ayant une expertise en technologie.

La présence de déficit moteur primaire (faiblesse musculaire, spasticité, dyskinésie…) et l'absence de locomotion, voire de position assise indépendante (limitations d'activité motrice), et ce très tôt dans la vie de l'enfant, entraînent, en lien avec la croissance musculo-squelettique, de potentielles déformations neuro-orthopédiques (déficits secondaires) pouvant pénaliser les activités motrices de l'individu, voire dégrader sa qualité de vie. Aussi,

la prévention de ces déficits secondaires est depuis très longtemps une clé de voûte de la prise en soins des personnes polyhandicapées.

La scoliose (déformation du rachis dans les 3 plans de l'espace) et les pathologies de hanches sont très fréquemment décrites voire semblent être constamment associées à la personne polyhandicapée. Plus un individu présente un polyhandicap sévère, plus celui-ci risque d'être peu mobilisé, peu « verticalisé » et a donc un plus fort risque de déformations orthopédiques à différents niveaux, liées à la croissance et à l'absence de pesanteur relative (défaut de verticalisation dans le champ de gravité). La présence de ces déformations orthopédiques complique le positionnement confortable des individus polyhandicapés, qu'ils soient enfants ou adultes.

Devant ces déformations orthopédiques importantes quasi inhérentes au polyhandicap, la mise en place d'appareillages dans la pratique clinique est recommandée. Un programme de verticalisation *via* l'utilisation de support adapté (standing, verticalisateur sur mesure…) semble relativement efficace pour permettre une meilleure densité osseuse (et prévenir l'ostéopénie), permettre un maintien des amplitudes articulaires (hanches, genoux, chevilles) et une diminution de la spasticité. Installer les personnes polyhandicapées dans ce type d'appareillage nécessite par ailleurs des moyens humains importants. Ce type de programme de verticalisation est indispensable chez les personnes polyhandicapées à partir de l'âge où l'enfant devrait théoriquement être capable de se tenir debout.

Il est d'usage de mettre en place des postures des différentes articulations pour entraîner un étirement passif et ainsi éviter/prévenir des rétractions tendineuses et articulaires et les déformations osseuses. Toutefois, il existe des interrogations sur le réel bénéfice et la pertinence des installations et postures, notamment celles portées nuit et jour. Des études spécifiques sur ces questions sont nécessaires. Dans l'attente de ces réponses, notamment quant aux mesures de prévention des déformations de hanches, la promotion des installations confortables et non préjudiciables à la qualité de vie et à la fonction en position couchée et assise, semble pertinente. De même, l'encouragement de proposer la verticalisation avec 10 à 15° maximum d'abduction de hanche (par hanche, soit 20-30° maximum au total) au moins une heure par jour semble également pertinent. Des études cliniques sont nécessaires pour affiner ces éléments de prévention.

De plus, il convient de s'assurer que l'enfant a les équipements nécessaires pour permettre les postures tout en garantissant la réalisation d'activités en lien avec son âge. Dans ce sens, il faut absolument éviter que l'enfant polyhandicapé soit plus de 8 heures dans une même position, même dans un support adapté. Ceci

est valable également pendant le sommeil, ce qui implique la nécessaire présence d'aides humaines disponibles à ce moment pour les mobiliser.

En lien avec l'immobilité prolongée, la personne polyhandicapée peut présenter, au-delà des déficits secondaires décrits ci-dessus et en lien avec l'appareil locomoteur et la motricité, une ostéoporose (ostéopénie) et une désadaptation majeure à l'effort par effet de la sédentarité. Ces facteurs individuels de comorbidité constituent alors un obstacle à la situation fonctionnelle motrice de l'individu.

Chez les personnes polyhandicapées, il existe pour certains une quasi absence d'activité physique liée aux difficultés motrices sévères, ce qui souligne la dépendance des personnes polyhandicapées à une tierce personne pour les mobilisations et la réalisation d'activité physique, même minime.

L'activité physique, la rééducation motrice et les aides à la mobilité sont l'affaire de tous dans tous les lieux de vie de la personne. Ces éléments doivent être intégrés au quotidien, et nécessitent que chacun (professionnel et personnes polyhandicapées) soit motivé. Les professionnels et aidants doivent être conscients et convaincus que la personne peut faire des acquisitions motrices et que toute acquisition a son importance, même les plus minimes.

Troubles psychiatriques, psychologie et psychopathologie

Les déficiences mentales, évaluées comme sévères à profondes, appartiennent également à l'entité même du tableau clinique de polyhandicap.

Lorsque les premières manifestations d'interactions entre l'entourage proche et l'enfant sont inhabituelles, l'observation de la cinétique des différentes acquisitions psychomotrices est une bonne façon d'appréhender ses compétences. Le futur enfant polyhandicapé a souvent des acquisitions qui n'apparaissent pas aux âges attendus, ce qui le maintient dans son état de dépendance initiale. Dans ce contexte, lorsque l'interaction avec les proches ne comporte pas de retour de la part de la personne polyhandicapée, il n'y a jamais de certitude possible de savoir que l'on fait bien. Ces difficultés persistent avec la personne polyhandicapée devenue adulte avec laquelle la communication n'est possible que par une empathie nécessaire pour que la rencontre devienne réciproque.

Apports de la psychologie et de la psychopathologie

La personne polyhandicapée présente un fonctionnement émotionnel social correspondant à un âge inférieur à son âge réel. Ce décalage est retrouvé pour tous les domaines : mobilisation de son corps, gestion des émotions avec les

proches, image de soi dans l'environnement, changements d'environnement, angoisses, interactions avec les pairs ou avec les objets, communication, contrôle des émotions. La cellule familiale permet des interactions plus souples entre l'enfant polyhandicapé et sa fratrie.

Les observations attentives permettent de repérer les angoisses archaïques qui perdurent chez les personnes polyhandicapées. Certaines précautions peuvent les limiter, comme par exemple la façon de leur parler, la limitation des postures d'équilibre instables lors du portage ou des installations inconfortables. Certaines méthodes par exemple ont montré l'intérêt du balancement dans un lit balançoire sur les réponses automatiques et émotionnelles et sur le tonus musculaire. De plus, il est important de favoriser les interactions entre personnes polyhandicapées et une certaine intégration dans des structures ordinaires car certaines compétences stimulées dans la petite enfance permettent d'améliorer leur socialisation et leur communication à long terme.

Les troubles du comportement sont fréquents chez la personne polyhandicapée comme les stéréotypies (comportements répétés, sans significations apparentes), le bruxisme (faire grincer ses dents et serrer les dents), une attitude de repli, la passivité, l'isolement social et les manifestations d'auto-agressivité. La qualité de l'environnement permet une augmentation du bien-être des personnes polyhandicapées, et une amélioration de la vigilance et des interactions au sein de l'équipe soignante. Différentes méthodes sont proposées pour diminuer ces troubles du comportement mais ne sont pas validées pour le polyhandicap. Leur usage doit s'accompagner d'évaluations cliniques régulières pour chaque patient. Aujourd'hui, seule la méthode Snoezelen[7] a été évaluée de façon satisfaisante et paraît apporter un effet bénéfique.

Parmi les troubles du comportement, les comportements difficiles chez l'enfant ou l'adulte polyhandicapés sont le plus souvent réactionnels à la situation particulière de la personne et ne sont pas des troubles psychiatriques à proprement parler. Ils sont aussi parfois appelés comportements perturbateurs, mais cette appellation insiste sur la dimension négative de ces comportements sans évoquer clairement qu'ils sont induits par diverses perturbations subies par la personne polyhandicapée. Il s'agit d'auto-agressivité, de stéréotypies envahissantes, et parfois de dégradation de l'environnement, de blessures sérieuses ou d'autres dommages. Ils interfèrent avec les apprentissages. Des facteurs favorisants ont été identifiés, comme les troubles du sommeil ou les troubles de l'audition. Ils peuvent généralement être améliorés par un environnement adapté et apaisant. Les formations spécifiques des équipes sur la façon de gérer

7. La méthode Snoezelen est une méthode de relaxation très utilisée pour les personnes polyhandicapées. Elle fait partie des « environnements multi-sensoriels ».

les troubles du comportement ont un très gros impact sur les comportements difficiles et sont aussi bénéfiques pour les soignants.

Les pathologies psychiatriques

Les pathologies psychiatriques sont rares chez la personne polyhandicapée. Les études disponibles portent sur la dépression ou sur les troubles du spectre autistique chez les enfants ayant une déficience mentale sévère ou profonde, et ne concernent pas spécifiquement le polyhandicap.

- ***La dépression***

Il n'y a pas de travaux portant spécifiquement sur la dépression chez les personnes polyhandicapées. Les seules études disponibles concernent les personnes ayant un trouble du développement intellectuel profond et non parlantes, pour qui les expressions faciales des émotions sont souvent difficiles à interpréter. Ces difficultés sont retrouvées dans l'interprétation des comportements difficiles en cas d'anxiété ou de douleur. Des recherches seraient nécessaires pour en savoir davantage sur la reconnaissance des émotions et des états intérieurs tant pour les expressions faciales que comportementales dans le polyhandicap. Les troubles dépressifs peuvent aussi s'accompagner de troubles du comportement, rendant complexe la distinction des manifestations dépressives.

- ***Troubles autistiques***

Les troubles du spectre autistique ont été recherchés dans une seule étude chez des enfants américains de 8 ans ayant une paralysie cérébrale et en population générale à cet âge. Bien que des troubles autistiques ont été révélés presque deux fois plus souvent chez les enfants avec une paralysie cérébrale, et plus encore, presque cinq fois plus pour les enfants hypotoniques, ces résultats ne sont pas extrapolables au polyhandicap.

Épilepsie

L'épilepsie est souvent une comorbidité du handicap initial, c'est-à-dire qu'elle vient compliquer une trajectoire développementale anormale, en lien avec la cause du polyhandicap (génétique ou acquise, pré- ou postnatale). Parfois, l'épilepsie est le premier symptôme du trouble du neurodéveloppement. Elle est donc un révélateur de la maladie neurologique développementale, d'origine génétique, malformative. En l'absence d'étiologie connue, il est important de renouveler les explorations, quelques

années plus tard, compte tenu de l'avancée des progrès notamment dans le domaine de la génétique. Connaître la cause précise de l'épilepsie est bénéfique pour le patient et sa famille.

Alors que la prévalence de l'épilepsie au sein de la population générale est estimée entre 3 et 6/1 000, il s'agit d'une des comorbidités les plus fréquentes chez les patients polyhandicapés. Cette comorbidité constitue un véritable « sur-handicap », surtout en cas de pharmaco-résistance en raison des complications respiratoires ou traumatiques des crises, des complications liées aux traitements, des troubles du comportement surajoutés. Cela crée un risque accru de mortalité.

La sémiologie des crises observées est très variable en fonction de la situation clinique. L'analyse est rendue plus difficile, chez un enfant sans communication verbale, et au comportement moteur différent, qui peut en outre présenter de nombreuses manifestations paroxystiques non épileptiques. Une même personne peut présenter plusieurs types de crises, et la symptomatologie des crises peut évoluer avec l'âge. Mais généralement, l'entourage peut facilement identifier les différents types de crises et pour une même personne, le type de crise est stable sur des périodes de quelques années. Tout phénomène paroxystique n'est pas de nature épileptique, et le diagnostic différentiel peut être difficile à établir : apnées, manifestations végétatives en lien avec une douleur, syncope vagale, stéréotypies comportementales, mouvements oculaires anormaux, hémiplégie transitoire dans certaines affections génétiques, dyskinésies paroxystiques (mouvements involontaires anormaux qui se répètent de manière épisodique), accès de dystonie axiale (spasmes pathologiques des muscles du dos et du tronc entraînant une flexion, une inclinaison ou une extension incontrôlable du tronc), dystonie médicamenteuse (contractions musculaires involontaires suite à une prise médicamenteuse), exagération du facteur E ou facteur émotionnel (sursaut excessif déclenché par des stimulations), etc.

Les conséquences des crises sont variables. Dans la plupart des cas, les crises n'ont pas de conséquence autre que le désordre visible qu'elles occasionnent : fatigue, sensation de mal-être, modification transitoire et sans conséquence du rythme cardiaque, modification de la coloration des téguments, sueurs, agitation, etc. Les critères de sévérité des crises doivent être recherchés et guideront le traitement : cyanose prolongée, crises traumatisantes, crises mal tolérées sur le plan hémodynamique ou respiratoire, crises avec phase post-critique prolongée. Certaines crises peuvent avoir des conséquences graves : traumatismes crâniens ou orthopédiques (notamment en cas de crises atoniques ou toniques dans le cadre du syndrome de Lennox Gastaut), mort subite (particulièrement en cas de crises nocturnes et répétées), ou accidents

domestiques (noyade dans le bain notamment). Les crises avec facteurs de gravité doivent être recherchées et ciblées par le traitement. Le traitement de ce type de crise est souvent une polythérapie.

Une exploration électro-encéphalographique (EEG) couplée à la vidéo doit être proposée devant toute épilepsie débutante et en cas de difficulté diagnostique. Les modalités de l'examen devront être adaptées au handicap de l'enfant : installation, pré-médication, préparation au domicile ou sur le lieu de vie.

De nombreux traitements antiépileptiques ont vu le jour à partir des années 1990, avec de nouveaux profils d'efficacité et de tolérance, une moindre toxicité biologique et moins d'interactions. Le traitement est adapté au type d'épilepsie et au diagnostic syndromique, selon des algorithmes définis récemment par la communauté neuro-pédiatrique et épileptologique internationale. Dans l'idéal, il doit également tenir compte de l'étiologie sous-jacente, et des profils somatique et comportemental du patient.

L'évaluation des effets secondaires est rendue complexe par la polypathologie et la polythérapie. Ils doivent cependant être connus, car leur expression peut être marquée : sédation et encombrement bronchique avec les benzodiazépines en particulier, mais possible avec quasiment tous les médicaments anti-crise, agitation et hétéro-agressivité avec le lévétiracétam, le pérampanel, anorexie avec le topiramate, prise pondérale avec le vigabatrine ou le valproate, constipation avec la carbamazépine ou l'oxcarbazépine.

Dans certaines situations d'épilepsie monofocale pharmaco-résistante, un traitement chirurgical peut être proposé avec cortectomie, voire une hémisphérotomie précoce si la malformation est étendue. L'indication doit être posée en centre tertiaire de chirurgie de l'épilepsie, après un bilan pré-chirurgical complet. L'existence d'un trouble du développement intellectuel préalable ne constitue pas une contre-indication à une approche chirurgicale si les autres conditions sont réunies.

D'autres traitements non conventionnels peuvent être proposés :

- le stimulateur du nerf vague, qui permet une diminution de la fréquence des crises dans près de 50 % des cas, mais qui est beaucoup plus rarement associé à un contrôle complet de l'épilepsie ;
- le régime cétogène, qui comporte une alimentation très pauvre en glucides et riche en lipides (60 à 80 % de l'apport calorique) et qui entraîne la synthèse durable de corps cétoniques par l'organisme. Ce régime permet une réduction significative de la fréquence des crises dans 30 % des cas.

Troubles respiratoires

Les troubles respiratoires sont la première cause de mortalité et la première cause d'hospitalisation en urgence dans la population polyhandicapée. Pour autant, des recherches sont à encourager sur un effectif suffisant de sujets polyhandicapés. L'objectif étant de préciser l'épidémiologie de ces troubles, que ce soit en termes de symptômes, de retentissement ou en termes de consommation de soins ou de sévérité.

Les mécanismes à l'origine de cette atteinte sont plurifactoriels :

- une atteinte de la dynamique respiratoire que ce soit en raison d'apnées centrales, d'une obstruction des voies aériennes supérieures, d'une toux inefficace, d'une faiblesse et une mauvaise coordination des muscles respiratoires ;
- une atteinte parenchymateuse pulmonaire en rapport avec des inhalations répétées (en lien avec la dysphagie, le reflux gastro-œsophagien, l'hypersalivation), des infections récurrentes, une hyperréactivité bronchique, un asthme ;
- un volume pulmonaire diminué notamment en rapport avec une cyphoscoliose ;
- des facteurs associés comme la présence d'une bronchodysplasie pulmonaire chez les anciens prématurés, un asthme, des traitements ayant un effet sur les sécrétions ou la dynamique ventilatoire (notamment les benzodiazépines).

L'évaluation de l'atteinte respiratoire est avant tout clinique, la participation lors des épreuves fonctionnelles respiratoires qui permettent d'apprécier au mieux la fonction respiratoire n'étant la plupart du temps pas possible chez les patients polyhandicapés.

S'agissant des attitudes thérapeutique et préventive, il existe peu d'études validant précisément les interventions thérapeutiques adaptées et leurs séquences précises dans cette population. Une attention particulière est ainsi portée aux troubles de l'oralité, à leur dépistage et leur prise en soins. Concernant la lutte contre l'encombrement respiratoire, la kinésithérapie respiratoire et l'apprentissage aux aidants de techniques de désencombrement sont préconisés, en tenant compte du positionnement et si besoin en utilisant des aides techniques adaptées. Les soins dentaires, l'état nutritionnel, l'encouragement de la mobilité sont également préconisés, de même que la vaccination contre la grippe et le pneumocoque.

Enfin, en cas d'aggravation des symptômes et quand des traitements plus invasifs et/ou chroniques sont débattus, l'intervention d'une équipe de soins palliatifs et une discussion impliquant les proches aidants, familiaux et professionnels, sont recommandées afin d'opter pour la solution la mieux adaptée au patient.

Troubles de l'alimentation, de la nutrition et de la digestion

Que ce soit chez la personne polyhandicapée ou non, l'acte alimentaire est relié à la fois à l'état de santé et à la qualité de vie, sous ses dimensions aussi bien physiologique que sensorielle, sociale ou encore affective. L'alimentation et l'état nutritionnel qui en découle sont ainsi des enjeux majeurs de la qualité de la santé et de la qualité de vie des personnes polyhandicapées. Des perturbations de l'acte alimentaire, de la digestion et leurs conséquences sur la santé des personnes polyhandicapées sont fréquentes. Plus largement, cela impacte leur entourage tant familial que professionnel.

Du fait des altérations de la commande motrice, de la sensorialité endobuccale, du réflexe de déglutition, que l'on appelle plus globalement dysfonction oro-pharyngée, les troubles de la mastication et de la déglutition, associés à des fausses routes, sont très fréquents dans la population polyhandicapée avec par conséquent une prévalence de dysphagie de plus de 90 % dans certaines études. La recherche systématique d'une dysfonction oro-pharyngée dans cette population est primordiale. Des outils de diagnostic et/ou de caractérisation de cette atteinte existent (*Dysphagia Disorder Scale* : DDS ; *Eating Drinking Ability Classification System* : EDACS ; *Subjective Global Nutritional Assessment* : SGNA) mais souvent de passation longue et/ou spécialisée conduisant à la construction d'outils de dépistage plus rapides en cours de validation actuellement (*Feeding and Nutrition Screening Tool* : FNST). Cependant, il est souligné l'importance de la multidisciplinarité dans cette évaluation, incluant aussi bien les aidants professionnels que non professionnels et les différents soignants (orthophoniste, otorhinolaryngologue – ORL, neurologue, pédiatre, neuropédiatre, médecin de médecine physique et de réadaptation).

La dysphagie est d'autant plus fréquente que l'atteinte motrice et intellectuelle est sévère, et elle est un facteur de risque d'hospitalisation notamment en rapport avec des infections respiratoires, mais aussi des apports caloriques et hydriques plus faibles. La dysphagie est également source de stress pour les aidants du fait du risque de fausse route associé, ainsi que par la prolongation des temps de repas qu'elle induit.

La prise en soins de la dysphagie repose sur l'adaptation des textures et l'installation visant à éviter l'extension de la nuque. Cependant, les données scientifiques supportant le recours à des stratégies rééducatives spécifiques des troubles de la déglutition sont à ce jour manquantes dans la population polyhandicapée. Il existe également peu d'études s'intéressant au plaisir associé à la prise alimentaire et son expression dans cette population, même si des données émergent concernant des capacités olfactives préservées chez les enfants polyhandicapés.

Concernant l'état nutritionnel des personnes polyhandicapées, soulignons tout d'abord la difficulté pour l'évaluer, notamment du fait des difficultés d'obtention de mesures fiables du poids mais surtout de la taille chez des patients présentant souvent des déformations orthopédiques importantes et dans l'impossibilité de tenir debout. Ainsi, une estimation à partir de mesures segmentaires (taille talon-genou) est recommandée, et du fait des difficultés de mesure de la taille, l'appréciation de l'état nutritionnel des personnes polyhandicapées par l'indice de masse corporelle (poids/taille^2) est bien souvent erronée. Notons qu'il est recommandé, à partir de ces mesures estimées, d'utiliser les courbes de suivi statural et pondéral valables pour la population générale pour suivre la croissance des enfants polyhandicapés. Au-delà des mesures de taille et de poids, il est préconisé de s'appuyer sur d'autres éléments de mesure anthropométriques (mesure du pli cutané tricipital, impédancemétrie bioélectrique) et surtout sur la répétition et le suivi dans le temps de ces paramètres pour apprécier l'état nutritionnel et son évolution. Cependant, des signes d'alerte de dénutrition sont importants à connaître, issus des recommandations de l'ESPGHAN (*European Society of Pediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition*) : présence de complications de décubitus ou de signes de carences (phanères, œdèmes…), poids pour l'âge inférieur à –2 DS (déviation standard) (sur les courbes en population standard), épaisseur du pli cutané tricipital inférieur au 10e percentile pour l'âge et le sexe, périmètre brachial inférieur au 10e percentile, perte de poids. La dénutrition concerne ainsi au moins 30 à 40 % des patients polyhandicapés, avec un lien retrouvé entre atteinte motrice plus sévère et moins bon état nutritionnel.

Concernant les apports caloriques et protéiques nécessaires ainsi que les apports en micronutriments, il est recommandé de se baser sur les recommandations standards pour l'âge et de les adapter au suivi des paramètres anthropométriques. Une attention particulière aux apports hydriques est nécessaire. Ces apports se font par voie orale en l'absence de dysphagie importante, avec adaptation des textures. Une nutrition entérale est envisagée en cas de dysphagie sévère à profonde et également en cas d'apports énergétiques insuffisants et/ou avec des temps de repas longs (plus de 3 heures par jour). Cette nutrition entérale se fait préférentiellement sur gastrostomie dès lors que le recours à une nutrition entérale est envisagé de façon prolongée. La réalisation d'une technique de traitement chirurgical d'un éventuel reflux gastro-œsophagien n'est pas recommandée en première intention (fundoplicature de Nissen). Des solutions polymériques adaptées existent mais la composition peut varier d'un pays à l'autre. Une surveillance annuelle biologique des micronutriments et vitamines est préconisée pour s'assurer de l'absence de carences (notamment en vitamine C, D ou en Zinc). Concernant le recours à une alimentation entérale mixée préparée par les familles, et/ou les

modifications du microbiote engendrées par les nutritions entérales au long cours, des études scientifiques complémentaires sont nécessaires pour évaluer leur intérêt dans la population polyhandicapée.

Plus de la moitié des patients polyhandicapés présentent un reflux gastro-œsophagien et/ou une constipation. Concernant le reflux gastro-œsophagien, il est préconisé de réaliser un test thérapeutique aux inhibiteurs de la pompe à protons devant toute symptomatologie évocatrice (douleurs et réveils nocturnes, vomissements ou rejets extériorisés, perte de poids, anémie, caries, infections ORL répétées). Par ailleurs, l'épaississement de l'alimentation et l'installation en proclive seront recommandés. Concernant les autres traitements médicamenteux, l'urecholine (prokinétique) ou le baclofène, le recours aux hydrolysats de protéines de lait de vache, l'association aux anti-histaminiques H2 peuvent être envisagés même s'il manque d'études robustes dans cette population. Concernant le traitement de la constipation, il est préconisé d'optimiser les apports hydriques et en fibres, puis le cas échéant de s'aider de lavements, d'agents osmotiques comme le lactulose ou le polyéthylène glycol.

Fragilité osseuse

L'ostéoporose est une maladie généralisée du squelette qui entraîne une diminution de la résistance de l'os et entraîne des fractures osseuses. Chez l'adulte, sa définition repose sur des valeurs basses de densité minérale osseuse (DMO) à l'ostéodensitométrie, tandis que chez l'enfant sa définition repose avant tout sur des manifestations cliniques (fractures). Aussi chez l'enfant, le terme de « fragilité osseuse » est préféré à celui d'ostéoporose et est défini par :

- la présence d'un antécédent significatif de fracture(s) (fracture d'un os long de membre inférieur, au moins 2 fractures d'os longs de membres supérieurs ; fractures survenues suite à un traumatisme faible à modéré) et d'une DMO inférieure ou égale à –2 DS (déviation standard) en Z-score (ajusté selon l'âge, le sexe, la taille, la maturation osseuse) ;
- ou une fracture ou un tassement vertébral (sans critère de DMO).

Les recommandations nationales de la filière OSCAR[8] existent concernant la fragilité osseuse de l'enfant et il convient de les appliquer aux patients polyhandicapés. Pour cela, les services spécialisés s'occupant de la santé osseuse doivent être accessibles aux patients polyhandicapés, enfants et adultes.

La masse osseuse augmente en principe jusque vers l'âge de 25 ans au pic de masse osseuse et est corrélée au risque de développer une ostéoporose à l'âge

8. La filière OSCAR réunit les acteurs des maladies rares de l'os, du calcium et du cartilage.

adulte (plus le pic de masse osseuse est bas, plus ce risque est important). Aussi, la prise en compte de la santé osseuse dès l'enfance, *a fortiori* en cas de facteurs de risque de développer une fragilité osseuse, est essentielle.

La constitution de cette masse osseuse dans l'enfance et l'adolescence est influencée par des facteurs génétiques, mais aussi nutritionnels (apports caloriques, protéiques, calciques), endocriniens (vitamine D, hormones sexuelles), l'activité physique, et des facteurs de risque exogènes (tabagisme, prise de certains traitements comme les corticoïdes et certains antiépileptiques). Du fait de leur mobilité très restreinte, des troubles nutritionnels fréquents, des multiples traitements qu'ils reçoivent, les patients polyhandicapés apparaissent d'emblée comme à risque de fragilité osseuse.

Des valeurs de DMO basses sont ainsi retrouvées chez plus de 70 % des patients dans des populations d'enfants et adolescents avec paralysie cérébrale sévère, et des fractures sont retrouvées chez 5 à 10 % des patients.

Parmi les facteurs prédisposant à une fragilité osseuse, nous retiendrons sur le plan génétique les mutations du gène *MECP2* dans le syndrome de Rett. Par ailleurs un état nutritionnel altéré, une dysphagie, une atteinte motrice plus sévère, la prise d'antiépileptiques et de corticoïdes sont autant de facteurs pouvant également altérer le métabolisme osseux et augmenter le risque de fragilité osseuse. Enfin, un déficit en hormone de croissance ou en stéroïdes sexuels (notamment en cas de retard pubertaire) sont également des facteurs de risque sur lesquels une action thérapeutique est possible.

La définition de la fragilité osseuse chez l'enfant renvoie à des fractures dont le diagnostic n'est pas toujours aisé chez l'enfant polyhandicapé, d'autant que ces fractures surviennent le plus souvent en l'absence de traumatisme identifié. C'est donc dans le cadre du bilan d'un syndrome douloureux inexpliqué, ou à la constatation d'une déformation de membre ou d'un œdème lors des changes (le fémur est fréquemment atteint) que le diagnostic va être évoqué, puis confirmé par radiographie.

La mesure de la DMO repose à ce jour sur la mesure en Z-score pour l'âge et le sexe sur le corps entier, sans la tête, et sur le rachis lombaire. Cependant, les déformations orthopédiques parfois importantes, la présence de matériel étranger (gastrostomie, matériel d'ostéosynthèse) et les mesures notamment au niveau du rachis ne rendent pas forcément compte d'une fragilité osseuse des os longs. En conséquence, des mesures sur d'autres sites et notamment le fémur proximal et distal se développent mais nécessitent d'être davantage pratiquées et d'être standardisées en définissant des normes de référence, notamment pour la population la plus jeune.

Il est préconisé de réaliser la première évaluation osseuse dès l'apparition de fractures des os longs sans cause traumatique, ou de fractures de vertèbres, ou de douleurs inexpliquées, notamment en cas de dénutrition sévère prolongée, et idéalement à partir de 6 à 8 ans. Ultérieurement, le suivi sera déterminé par la survenue de fractures, en cas de valeurs anormales de la DMO à la première évaluation et/ou à la puberté et en fin de croissance.

Sur le plan préventif et thérapeutique, la prise en soins repose tout d'abord sur l'identification et la prévention des facteurs de risque : apports nutritionnels, calciques et en vitamine D suffisants, dépistage et traitement d'un retard de croissance par déficit en hormone de croissance et d'un retard pubertaire, encourager le renforcement de l'activité physique et du travail musculaire notamment par la mise en charge à l'aide d'un appareil de verticalisation sur des temps de 60 minutes 5 jours par semaine. La verticalisation devrait faire partie intégrante du projet de vie du patient, ce qui pourrait permettre alors également d'avoir un effet sur des activités et sur la participation sociale (alimentation, communication, jeux).

Les biphosphonates qui inhibent la résorption osseuse médiée par les ostéoclastes sont à ce jour les seuls traitements de la fragilité osseuse symptomatique chez l'enfant (présence de fractures) et leur indication n'est à ce jour par retenue en prévention, c'est-à-dire chez un patient à risque ayant une diminution isolée de la mesure de DMO sans fracture associée. Cette option thérapeutique fait parfois l'objet de discussions en centre expert, notamment dans le contexte de sujets douloureux sans autre cause identifiée, ou en amont d'une chirurgie. Cependant, ces indications n'ont à ce jour pas fait l'objet d'études dédiées, *a fortiori* dans la population polyhandicapée. Seuls les biphosphonates par voie intraveineuse sont à ce jour recommandés chez l'enfant.

Troubles endocrinologiques

La puberté est souvent perturbée chez les adolescents polyhandicapés avec un développement des caractères sexuels secondaires marqué par un développement de la pilosité pubienne plus précoce chez les enfants avec paralysie cérébrale, mais une ménarche (première menstruation chez une jeune femme) ou une croissance génitale chez le garçon plus tardives, ainsi qu'une maturation osseuse retardée. Le retard pubertaire est ainsi retrouvé plus fréquemment que dans la population générale, d'autant plus que l'état nutritionnel est également altéré, ce qui nous le rappelons, expose à un risque accru de fragilité osseuse pouvant justifier d'un traitement spécifique de ce retard pubertaire. *A contrario*, des pubertés précoces centrales sont également rapportées, y compris également chez des patients dont l'état nutritionnel est altéré. Les aspects

psychologiques autour de la puberté ont par ailleurs peu fait l'objet d'études dans la population des adolescents polyhandicapés.

Troubles du sommeil

Les troubles du sommeil sont fréquents dans la population des enfants polyhandicapés, moins étudiés chez l'adulte, avec un retentissement important sur la qualité de vie des personnes et de leur entourage. Parmi les facteurs favorisant les troubles du sommeil chez la personne polyhandicapée, nous retiendrons :

- des facteurs intrinsèques : en lien avec la pathologie elle-même (par exemple syndrome d'Angelman, syndrome de Rett plus pourvoyeurs de troubles du sommeil), et les troubles associés, que ce soit une douleur, une hypertonie spastique ou dystonique, des troubles digestifs, un encombrement respiratoire, une épilepsie mal stabilisée ;
- des facteurs extrinsèques : les traitements reçus par le patient, en lien avec son environnement (bruit environnant, *stimuli* liés au matériel médical comme les appareillages, les pompes de nutrition, etc.), le manque éventuel d'activité diurne, le manque d'exposition au soleil, l'absence d'une routine bien établie (même si en établissement *a contrario* les journées sont bien souvent rythmées par les activités, soins et repas), mais également des facteurs relationnels que ce soit avec ses pairs ou les proches (aidants familiaux et professionnels).

L'évaluation des troubles du sommeil commence par évoquer ces troubles et les diagnostiquer de façon systématique. Ensuite, pour les évaluer plus précisément, des outils tels que l'actimétrie ou la polysomnographie peuvent être utilisés sous réserve d'être acceptés par la personne. La plupart du temps, des hétéro-évaluations par questionnaires sont utilisées pour cette évaluation (SNAKE ou *Sleep Questionnaire for Children with Severe Psychomotor Impairment* ; questionnaire de Simonds et Parraga par exemple).

Concernant la prévention et le traitement des troubles du sommeil, il faut tout d'abord limiter les facteurs de risque intrinsèques et extrinsèques modifiables cités plus haut. Les aidants et soignants adaptent notamment l'environnement, en favorisant la mise en œuvre de routines, assurant un environnement calme, peu éclairé, en limitant le temps de sommeil diurne, en adaptant si possible les médications et en prenant en compte les comorbidités citées précédemment. Des mesures comportementales peuvent être mises en œuvre (rituel du coucher, extinction graduelle, contrôle du stimulus…), il convient alors de les évaluer. Enfin sur le plan médicamenteux, la mélatonine est la seule molécule ayant en France l'autorisation de mise sur le marché (AMM) dans le cadre des insomnies de l'enfant avec trouble neurodéveloppemental, et n'a pas fait l'objet d'études dédiées à la population polyhandicapée.

Douleur

La douleur est définie par l'Association internationale sur l'étude de la douleur (IASP) comme « une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable associée à, ou ressemblant à celle associée à une lésion tissulaire réelle ou potentielle ». Cela signifie deux choses : qu'il existe la possibilité d'expérimenter la douleur en l'absence de lésion tissulaire identifiée et que l'existence de la douleur, y compris pour les personnes dans l'impossibilité de l'exprimer par les moyens usuels de communication, est possible. La description de sa propre expérience douloureuse doit être respectée, et il est donc essentiel d'avoir des moyens de l'évaluer, adaptés à la personne concernée.

S'agissant des personnes polyhandicapées, il existe peu d'études spécifiques au symptôme douloureux dans cette population. L'évaluation repose d'ailleurs majoritairement sur les déclarations des proches aidants, familiaux ou professionnels. Des prévalences entre 15 et plus de 75 % sont rapportées dans des populations d'enfants et adultes avec une atteinte neurologique sévère (dont la paralysie cérébrale) et des troubles de la communication, avec des épisodes qui peuvent être réguliers et de durée prolongée. La sévérité de l'atteinte motrice est rapportée comme associée à une fréquence accrue des douleurs, et selon les études, un lien avec le sexe (féminin), le type d'atteinte motrice (atteinte dyskinétique plus que spastique) et l'âge (plus élevé) sont également rapportés. S'il semble y avoir une prévalence plus importante chez des patients plus âgés, des données suggèrent cependant que la douleur peut être présente, de façon chronique, dès le plus jeune âge.

Nous retenons de ces données la fréquence élevée de la douleur dans la population des personnes polyhandicapées, avec probablement des variations en fonction de l'âge, mais aussi du type d'atteinte motrice et de la sévérité de l'atteinte motrice. Il y a un risque de sous-estimation de la douleur du fait des difficultés d'évaluation. Il est donc important de rechercher systématiquement la présence d'une douleur, d'évaluer son intensité, sa fréquence et sa durée, d'en rechercher la ou les cause(s), afin de la prévenir ou de la traiter de façon adéquate.

Les causes de la douleur peuvent être multifactorielles ; cela nécessite un examen physique détaillé aussi bien des yeux (recherche d'un ulcère de cornée, d'un glaucome, etc.), que des dents (recherches de caries, abcès, gingivite, etc.), de l'appareil digestif (recherche d'un reflux gastro-œsophagien, de constipation, de ballonnements, de problèmes en lien avec une gastrostomie, etc.), de la peau (recherche d'escarres), orthopédique (recherche de fracture non traumatique, d'une luxation de hanche, etc.) mais aussi un examen attentif des aides techniques et matériels éventuels implantés (recherche d'une dysfonction de valve ventriculo-péritonéale, vérification du matériel

d'ostéosynthèse et des appareillages, etc.). Il sera également important d'évoquer les douleurs neuropathiques, mais aussi les atteintes du système nerveux autonome qui peuvent intervenir à la fois comme cause (notamment des troubles digestifs) ou comme des modalités d'expression différentes de la douleur. S'agissant des douleurs musculo-squelettiques des hanches, les liens avec les modifications anatomiques sont à préciser et nécessiteraient d'être étudiés sur de larges cohortes afin d'établir une stratégie thérapeutique adaptée à la population polyhandicapée, en fonction de l'âge et des modifications anatomiques constatées. Concernant les douleurs liées aux soins, celles-ci peuvent être observées quel que soit le soin, et sont présentes chez la majorité des patients quand on les évalue de façon systématique et avec des échelles adaptées. Cela nécessite donc une vigilance pour tous les actes de soins où il y a un contact physique avec le patient, *a fortiori* chez ceux ayant la plus grande dépendance (dont font partie les patients polyhandicapés). Ceci nécessite d'évaluer ces actes sur le plan de la douleur et des mesures préventives à mettre en œuvre.

L'expression de la douleur chez les sujets polyhandicapés passe rarement par une plainte verbale directe du sujet, mais plutôt par des modifications comportementales et des manifestations indirectes qui peuvent être similaires à celles observées dans la population générale (pleurs, cris, grimaces, agitation, difficultés à être consolé) mais également plus spécifiques de cette population. Ainsi, des modifications du tonus (majoration de la spasticité, des mouvements anormaux), de la fréquence des crises épileptiques, une atonie motrice, des réactions paradoxales (éclats de rire), des comportements auto- ou hétéro-agressifs, une perturbation du sommeil, des signes végétatifs (sueurs, variations de la fréquence cardiaque, troubles de la coloration cutanée…) peuvent être observés. Il est important de s'aider d'outils d'hétéro-évaluation validés dans cette population, pour des âges donnés :

- Grille d'évaluation de la douleur-déficience intellectuelle (GED-DI) également appelée *Non Communicating Children's Pain Checklist* (NCCPC) pour l'évaluation d'une douleur aiguë et qui ne nécessite pas de connaissance antérieure de l'enfant (validée dans une population de 3 mois à 56 ans, d'âge développemental moyen 24 mois) ;
- *Face Legs Activity Cry Consolability* (FLACC) également validée chez l'enfant (4-19 ans) pour des douleurs aiguës sans nécessité de connaître l'enfant au préalable ;
- Échelle Douleur Enfant San Salvadour (DESS) validée dans une population de patients polyhandicapés âgés de 6 à 33 ans qui nécessite une évaluation en comparaison avec l'état de base et qu'il est conseillé de remplir en équipe pluridisciplinaire ;

• Profil Douleur Pédiatrique (*Pediatric Pain Profile* ou PPP) qui compare également l'état actuel de l'enfant (validé de 1 à 18 ans) à son état habituel décrit par les proches ;

• Échelle Expression de la Douleur chez l'Adolescent et l'Adulte Polyhandicapés (EDAAP) pour les adolescents et adultes polyhandicapés qu'il est conseillé de faire passer en binôme, mais dont les propriétés psychométriques méritent d'être plus amplement étudiées.

La formation à l'utilisation régulière au sein des équipes, hospitalières ou médico-sociales, de ces outils dans le cadre d'une évaluation et prise en soins adaptée de la douleur dans cette population est nécessaire, en soulignant également l'intérêt des évaluations croisées.

Le traitement de la douleur commence par sa reconnaissance, son évaluation et la recherche de sa cause qui est éventuellement traitable. S'agissant des traitements pharmacologiques de la douleur, les recommandations de l'anciennement Afssaps[9] – aujourd'hui l'ANSM[10] – de 2009 révisées en 2016 concernant le non-recours à la codéine sont applicables également à cette population. Pour les douleurs légères, des antalgiques non opiacés sont prescrits en première intention, et des antalgiques opiacés sont utilisés pour les douleurs modérées à sévères, en adaptant les doses à l'intensité de la douleur mais également en étant vigilant au risque d'interactions avec les traitements de fond du patient. Dans le cas des douleurs neuropathiques et par extension dans le cadre des douleurs chroniques d'étiologie indéterminée dans cette population, l'usage de la gabapentine ou de l'amitryptiline sont indiqués. La monothérapie est privilégiée si possible.

Des études pharmacologiques sont nécessaires, portant en particulier sur les potentielles interactions médicamenteuses dans cette population où la polymédication est fréquente. Au-delà des thérapeutiques médicamenteuses, les méthodes non pharmacologiques sont également très importantes du fait de leur effet sur les composantes comportementale et émotionnelle de la douleur. Elles requièrent des évaluations dédiées à cette population de patients polymédicamentés afin de permettre justement une épargne médicamenteuse.

Évaluation des compétences et déficiences

L'évaluation des compétences et des déficiences de la personne polyhandicapée est complexe et nécessite des évaluations régulières de sa situation globale et de ses compétences et difficultés spécifiques.

9. Afssaps : Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé.
10. ANSM : Agence Nationale de Sécurité du Médicament et des produits de santé.

Les enjeux de l'évaluation dans ce contexte sont multiples :

- éthique, avec un risque de « violence évaluative » enfermant la personne polyhandicapée sur son présent avec une impossible progression ;
- méthodologique, car la dénomination même du polyhandicap n'est commune qu'à un petit nombre de pays francophones et les dénominations dans les autres langues ne sont pas parfaitement superposables. Les outils d'évaluation doivent être validés et leur utilisation dans d'autres langues nécessite des traductions adaptées à chaque langue et à chaque culture. Pour cela, il est nécessaire de valider à nouveau les outils traduits pour s'assurer qu'ils évaluent bien la même chose.

L'évaluation globale des compétences et déficiences de la personne polyhandicapée doit permettre de partager une « vue d'ensemble » de la situation de la personne sur le niveau de développement de ses compétences, et sur les différentes déficiences (médicales, psychologiques, relationnelles) qui interagissent avec son développement. L'Échelle de sévérité du polyhandicap a été construite dans cet objectif et a été validée en langue française. Elle s'applique tant à l'enfant qu'à l'adulte.

L'Inventaire du profil de la personne et de ses aides est un outil en néerlandais destiné à évaluer les compétences de la personne et son historique développemental, les caractéristiques propres de la personne et les objectifs à viser pour son avenir. Toutes les personnes s'occupant de la personne polyhandicapée participent à cette évaluation. Cet inventaire ambitionne un suivi au long cours de la personne.

Une analyse des pratiques d'évaluation a été réalisée dans trois pays européens en vue de recenser les méthodes utilisées dans la pratique et de rechercher si leurs analyses psychométriques sont adaptées aux personnes polyhandicapées. Cette étude montre que la pratique de l'évaluation s'appuie souvent sur des outils non validés, ou non adaptés pour cette catégorie de personnes. De plus, les outils validés l'ont été le plus souvent en néerlandais, anglais ou allemand ce qui induit un biais conceptuel quand l'évaluation est faite par des personnes parlant une autre langue.

La puissance des évaluations globales des compétences repose sur des cohortes numériquement importantes comme celle du programme Eval-PLH qui, en France, a validé l'Échelle de sévérité du polyhandicap, et permettra également d'autres évaluations.

Les évaluations dans les domaines de la neuropsychologie et de la psychologie doivent être réalisées régulièrement afin de mieux définir les besoins d'aides et de stimulations spécifiques adaptés aux capacités d'interagir avec autrui

et de progresser. Ces évaluations doivent permettre l'approche précise des compétences des personnes polyhandicapées car les outils construits pour la population générale ou ayant des déficits moins sévères ne sont pas utilisables. La conscience de soi n'existe souvent qu'à l'état d'ébauche chez les personnes polyhandicapées et trois profils psycho-développementaux peuvent être cliniquement distingués : *i*) émergence d'un « éprouvé identitaire » ; *ii*) stabilisation de l'« éprouvé identitaire » ; et *iii*) émergence d'une attention conjointe, de partage émotionnel et d'apprentissage (permanence de l'objet, liens de causalité et activités symboliques).

L'évaluation des compétences cognitives comporte de nombreux aspects et nécessite une analyse de toutes les compétences qui participent à la cognition. Des outils sont validés ou en cours de mise au point. Les approches utilisées sont diversifiées et complémentaires : évaluation cognitive par habituation visuelle, évaluation de la vigilance, évaluation des compétences sensorielles, des capacités de communication, compétences expressives, de compréhension dans différents modes d'interaction, évaluation des préférences de situations ou d'activités préférées, évaluation du tempérament – pour ne citer que les plus récents.

Les évaluations dans les domaines médicaux sont elles aussi nombreuses et disparates.

La motricité est le volet le plus étudié avec plusieurs outils : mobilité globale, petits mouvements, tonus musculaire, spasticité. Ces outils ont une grande utilité clinique pour bien connaître les capacités motrices de l'enfant et ainsi orienter les aides et les thérapies adaptées à chacun et pour suivre l'évolution des compétences motrices dans la durée.

Les évaluations sensorielles nécessitent elles aussi des outils spécifiques pour les personnes polyhandicapées. Pour la vision, sont évalués : la motricité oculaire, l'acuité visuelle, le champ visuel, la sensibilité au contraste, la perception des couleurs, de la profondeur, du mouvement. L'évaluation de la vision dans le cadre d'une cécité corticale, et l'évaluation de l'odorat, sont à l'étude.

Le statut nutritionnel doit être déterminé régulièrement chez ces personnes afin d'évaluer l'état nutritionnel des points de vue calorique et qualitatif (en particulier les apports vitaminiques), et en raison de possibles interactions médicamenteuses. Le bavage, en lien avec une hypersalivation et/ou surtout des troubles de la déglutition, participe également de l'atteinte respiratoire des personnes polyhandicapées. Une échelle d'évaluation du bavage est importante.

De plus, il est indispensable aujourd'hui d'objectiver les bénéfices respectifs des différentes modalités de prise en soins globale, inclusives ou non, par des

études portant sur des durées suffisamment longues et sur des groupes de population suffisamment larges.

D'après les études menées ces dernières années, il est également nécessaire de rappeler que la plupart des évaluations dans les différents domaines du polyhandicap sont réalisées avec des outils partiellement validés, souvent traduits d'une autre langue sans avoir été revalidés dans la langue d'usage, ce qui en limite l'accès et la fiabilité.

Qualité de vie

Spécificités de l'évaluation de la qualité de vie dans le contexte du polyhandicap

La façon dont un individu perçoit son bien-être global est une approche courante pour évaluer sa qualité de vie. Habituellement, ces évaluations sont réalisées en demandant aux personnes d'évaluer elles-mêmes leur propre qualité de vie à partir d'échelles validées sur un grand nombre de participants.

La personne polyhandicapée ne pouvant effectuer cette évaluation elle-même, sa qualité de vie est estimée par des tiers ayant une bonne connaissance de sa situation, mais ne peut de fait être comparée à la qualité de vie de la population générale. De plus, une évaluation par autrui pose une question éthique propre à cette situation particulière : celui qui évalue (parent ou proche) est un bon évaluateur quand il connaît le mieux la personne en situation de polyhandicap. Paradoxalement, le risque que l'évaluation soit biaisée est d'autant plus à prendre en compte que la situation de polyhandicap retentit, en retour, sur la qualité de vie de l'évaluateur du fait même qu'il est justement proche de l'évalué. Il est donc nécessaire de moyenner des évaluations multiples réalisées par des proches ayant chacun une proximité propre avec la personne. Cela nécessite des outils adaptés à la situation de polyhandicap, mais aussi à son entourage familial et professionnel.

Ces particularités de l'évaluation de la qualité de vie dans le contexte du polyhandicap posent des questions philosophiques, éthiques et méthodologiques. La distance avec laquelle la philosophie peut considérer les personnes que l'on appelle aujourd'hui polyhandicapées n'est pas récente et reste difficile à dépasser. Un tel regard distant porté sur ces personnes peut amener à les catégoriser comme n'ayant pas les attributs nécessaires à leur reconnaissance comme êtres humains (voir plus haut « Qu'est-ce qui fait de nous des humains ? »). Plusieurs auteurs revendiquent combien la proximité avec ces personnes permet de bien les connaître, amène à détecter leurs capacités à

être sensibles à leur environnement, à l'attention qui leur est portée et aux soins qu'on leur prodigue. Certains philosophes insistent sur l'absence de respect qui consiste à « être aveugle à l'expression humaine » et à qualifier de « légume » une personne polyhandicapée.

Le respect de la dignité de la personne polyhandicapée repose sur une réflexion éthique et participe à sa qualité de vie, comme pour tout autre personne. La dignité comporte plusieurs acceptions. L'approche de la qualité de vie par la dignité est fonction du lien que celui qui l'évalue a avec la personne en situation de polyhandicap. L'évaluation de la qualité de vie dans le champ du polyhandicap permet non seulement de connaître la qualité de vie de ces personnes mais aussi de mieux garantir et de renforcer leurs droits fondamentaux.

Une évaluation triangulaire par les soignants, les parents et des observateurs plus éloignés, utilisant des méthodes différentes d'évaluation est utile à une approche plus fiable de la qualité de vie de ces personnes. Du fait d'une absence de proximité avec la vie qu'elles mènent au quotidien, les médecins ne sont pas en position de correctement évaluer la qualité de vie des personnes polyhandicapées.

Les méthodes proposées pour évaluer la qualité de vie des personnes polyhandicapées sont soit objectives (recueillant des données quantifiables), soit subjectives (à partir d'informations recueillies et analysées de façon rigoureuse mais non quantifiables). Ces différentes méthodes peuvent être appliquées de façon complémentaire pour répondre à une même question.

Les méthodes objectives s'appuient sur des outils dédiés au polyhandicap ou adaptés à lui. Certaines ont été validées en anglais ou en espagnol (QoL-PMD : *Quality of Life*-PMD). L'échelle PolyQol, en langue française, utilise une approche objective et subjective. Une approche subjective permet une plus grande proximité avec la personne polyhandicapée. Enfin, les indications apportées par le témoignage des proches, familles et soignants, comportent, elles aussi, une certaine réduction des expériences des personnes polyhandicapées. Néanmoins, ces témoignages ont une grande pertinence dans l'analyse de la qualité de vie de ces personnes. Par ailleurs, lorsque ces outils sont traduits pour être utilisables dans une autre langue que celle dans laquelle ils ont été construits et validés, ils doivent être de nouveau validés dans chaque nouvelle langue.

Facteurs influençant la qualité de vie de la personne polyhandicapée

Différentes approches abordent la qualité de vie sous divers angles complémentaires et ont été utilisées mais leur nombre et donc leur fiabilité restent encore faibles.

L'impact des structures d'accueil et de leur fonctionnement sur la qualité de vie est fonction de la qualité des activités adaptées à chaque personne polyhandicapée. Il se traduit par les manifestations de satisfaction de ces personnes, notamment les indices de bonheur et la réduction des aspects désagréables des activités de routine. Leur évaluation permet la mise en place de stratégies d'amélioration de la qualité de vie des personnes polyhandicapées : caractéristiques des équipes, des méthodes de travail, etc. Concernant des activités quotidiennes, la satisfaction des personnes polyhandicapées a été évaluée par le temps passé à chaque activité, ou par des comportements répertoriés et reconnaissables tant par les proches que par les non familiers. L'attention portée par les équipes à la qualité de l'environnement sonore et visuel, à l'ajustement aux besoins individuels en termes de soins d'hygiène est très importante. Elle contribue au processus d'attachement du jeune en situation de polyhandicap, à sa famille et à l'équipe.

L'analyse de l'efficacité des soins prodigués montre un impact sur le bien-être physique, matériel et émotionnel, les interactions sociales, la possibilité de choix, le développement personnel de la personne polyhandicapée. Cependant, ces études n'abordent pas l'impact sur leur participation sociale ni sur le respect des droits humains.

L'impact de l'état de santé et des traitements sur la qualité de vie la personne polyhandicapée est significatif. La prévention et le traitement de la douleur sont des plus importants. On note une corrélation positive significative entre la mobilité et la qualité de vie. Le retentissement des interventions chirurgicales et des traitements au long cours sur la qualité de vie a été peu étudié et n'est souvent pas validé. L'amélioration de l'état nutritionnel par l'alimentation *via* une gastrostomie a été montrée. Les auteurs insistent sur l'intérêt de recueillir la chronologie et l'« histoire de vie » décrite par les familles pour connaître les conséquences de ces traitements. Rechercher, repérer et tenir compte des manifestations de la personne polyhandicapée qui traduisent sa satisfaction, sa préférence ou son déplaisir lors des activités quotidiennes est aussi nécessaire.

La qualité de vie des aidants et des proches

Les parents ont un niveau de qualité de vie notablement plus bas que la moyenne de la population française de mêmes âge et sexe. En effet, le polyhandicap retentit sur la qualité de vie des familles, tant par tout ce qu'il impose et modifie de la vie quotidienne que par la souffrance de voir son enfant, et l'adulte qu'il devient, ne pas bénéficier de ce dont il aurait besoin au quotidien. Le maintien du lien entre le parent et son enfant polyhandicapé est un facteur de meilleure qualité de vie. Les parents ont besoin de soutien quand leur enfant est hospitalisé. Leur inquiétude majeure concerne souvent

le devenir de leur enfant quand ils vieilliront ou décèderont. Beaucoup souhaitent que leur enfant meure avant eux car ils redoutent ce qu'il adviendrait à leur enfant polyhandicapé s'ils ne sont plus là. Parallèlement, le degré de bien-être des parents décroît avec l'âge.

Les facteurs influençant la qualité de vie des parents sont le niveau d'éducation, le statut professionnel, la structure familiale et l'environnement social.

Les fratries ont un meilleur degré de bien-être que les parents. Les occasions de partager des activités communes avec le frère ou la sœur polyhandicapé(e) et d'avoir des moments de temps personnel sont essentielles pour la qualité de vie des frères et sœurs.

Cas particulier de la crise sanitaire de la Covid-19

Caractéristiques cliniques de l'infection par le SARS-CoV-2 chez les personnes polyhandicapées

La grande diversité de signes cliniques de l'infection par le SARS-CoV-2 et la plus grande fréquence de ses complications chez les patients atteints de pathologies chroniques et chez les sujets âgés ont amené à s'interroger sur les conséquences et les particularités de l'infection par le SARS-CoV-2 chez les personnes polyhandicapées.

Lors de la première vague de la pandémie (printemps 2020), un observatoire de la pathologie Covid-19 chez les personnes polyhandicapées a été mis en place, associant les services de soins médicaux et de réadaptation (SMR)[11] de la Fédération du Polyhandicap de l'AP-HP, les 4 Centres de Référence Déficience Intellectuelle de Causes Rares labellisés Polyhandicap, et des associations et réseaux régionaux de prise en soins des personnes polyhandicapées. L'objectif de cet observatoire était de collecter rétrospectivement les cas d'infection par le SARS-CoV-2 afin de documenter les particularités de cette infection dans cette population de personnes fragiles.

Les personnes polyhandicapées étaient considérées comme ayant été infectées par le SARS-CoV-2 dans les cas suivants : une RT-PCR (technique qui permet de faire une PCR – réaction en chaîne par polymérase afin d'amplifier de l'ADN – à partir d'un échantillon d'ARN) positive pour le SARS-CoV-2 ou symptomatologie compatible avec une infection par le SARS-CoV-2 et personne accueillie dans une institution où au moins deux autres personnes ont simultanément présenté une infection confirmée par RT-PCR, ou personne présentant une

11. En janvier 2022, l'appellation de SMR (Soins médicaux et de réadaptation) a remplacé celle de SSR (Soins de suite et de réadaptation).

symptomatologie compatible pour la Covid-19 vivant auprès de proches ayant un diagnostic d'infection par le SARS-CoV-2 confirmé par RT-PCR. Le recueil des données s'est effectué *via* un questionnaire largement diffusé aux médecins (pédiatres, neuropédiatres, médecins de médecine physique et réadaptation, médecins généralistes) exerçant auprès de personnes polyhandicapées. Entre le 1er avril 2020 et le 1er juillet 2020, un total de 98 observations a pu être collecté et analysé.

Les sujets provenaient des zones géographiques françaises les plus touchées lors de la première vague de l'épidémie en 2020 (nord, centre et sud-est) et la plupart d'entre eux étaient issus de clusters en milieu institutionnel et présentaient les nombreuses comorbidités associées au polyhandicap (épilepsie, scoliose avec déformation thoracique, troubles de la déglutition). L'infection par le SARS-CoV-2 chez les personnes polyhandicapées était peu symptomatique chez près de la moitié des sujets (46 %). Les symptômes respiratoires les plus fréquents étaient la dyspnée (un sujet sur cinq), l'hypoxémie dans 29 % des cas et l'encombrement bronchique chez 21 % des patients. Les signes extra-respiratoires les plus fréquents étaient digestifs (diarrhée/vomissements) dans 26,5 % des cas, avec une légère prédominance chez les femmes, suivis des signes neurologiques (altération de la conscience/modification du comportement) dans 24,5 % des patients, et une fréquence accrue ou l'apparition *de novo* de crises d'épilepsie chez les sujets non épileptiques observée dans 3,1 % des cas. La durée médiane de l'infection par le SARS-CoV-2 était de 9 jours, et significativement plus longue chez les adultes que chez les enfants. Près de 20 % des sujets ont dû être hospitalisés pour des troubles respiratoires correspondant à des formes sévères de l'infection, 5 % ont nécessité une admission en réanimation. Quatre adultes sans comorbidités pulmonaires préexistantes sont décédés des suites de l'infection par le SARS-CoV-2. Par la suite, les vagues successives de la pandémie de la Covid-19 ont entraîné de nombreux autres cas chez les personnes polyhandicapées. Parmi ceux pris en soins au sein des services de SMR impliqués dans l'observatoire, il a été observé une fréquence accrue de formes sévères et de décès en 2021. Par ailleurs, de nombreuses études ont confirmé un plus grand risque de formes sévères et de décès, mais aussi de formes prolongées de la maladie chez les personnes atteintes de trouble du développement intellectuel, de troubles neurodéveloppementaux ou de trisomie 21.

Accès aux soins, émergence de la télémédecine et de la télé-rééducation pour les personnes polyhandicapées

Pendant les confinements, l'accès aux soins des personnes polyhandicapées a été sévèrement compromis. C'est lors de la première vague de la pandémie que les consultations dématérialisées de télémédecine ont pris leur essor.

Concernant le polyhandicap, un dispositif de téléconsultations a été ouvert en Île-de-France pour un certain nombre d'établissements médico-sociaux, ce qui a permis le maintien d'un suivi à distance des personnes polyhandicapées tant par les médecins que par les personnels paramédicaux spécialisés (kinésithérapeutes, orthophonistes, ergothérapeutes, etc.). La consultation dématérialisée a aussi aidé au maintien du lien entre les familles et leur enfant confiné en établissement. Cependant, toutes les personnes en situation de handicap n'ont pas pu bénéficier du suivi nécessaire (distanciel ou présentiel) à cause des difficultés de repérage des personnes en situation de handicap prises en soins au domicile de leurs familles.

Les données de la littérature attestent que de nombreuses personnes en situation de handicap ou de polyhandicap n'ont pas reçu une prise en soins optimale durant la crise sanitaire. Une étude rétrospective menée à l'international pendant les confinements et portant sur les personnes atteintes de déficience mentale et/ou développementale a montré que l'accès aux soins des patients a été profondément impacté durant cette période. En effet, 74 % des parents rapportent la perte d'au moins une prestation thérapeutique et/ou éducative pour leur enfant et 36 % ont déploré une perte d'accès aux soins.

Les avis portant sur l'efficacité de la télé-rééducation sont divergents selon les études : une revue de la littérature portant sur la prise en soins des enfants et des sujets jeunes présentant des troubles développementaux et bénéficiant d'un suivi en télé-rééducation a analysé 55 études sur le sujet et a montré que dans environ 50 % des cas les parents jugeaient la télé-rééducation aussi voire davantage efficace que la rééducation en présentiel. Pour les personnes atteintes de trouble du développement intellectuel, le suivi dématérialisé (soins, éducation) semble représenter une solution à l'isolement et peut permettre la poursuite de leur prise en soins. À l'inverse, une autre étude ayant recueilli l'avis de parents d'enfants présentant une ou plusieurs déficiences rapporte que la télé-rééducation est perçue comme moins efficace que la rééducation en présentiel, et ce plus particulièrement chez les enfants atteints de déficiences multiples.

Impact de la crise sanitaire sur les parents des personnes polyhandicapées

Pendant les confinements, les parents des enfants polyhandicapés ont vu leur charge/fardeau augmenter, notamment en ce qui concernait les soins, la toilette, l'aide à la communication et les activités de leur enfant. Ils ont rapporté une augmentation de leur fatigue tant physique que psychique avec aussi un sentiment fort d'abandon. Deux études qualitatives ont mis en exergue les sentiments de peur des parents pour la vie de leur enfant mais aussi leur sentiment d'isolement et d'abandon par le système de soins, obligeant les parents à batailler pour obtenir la prise en soins de leur enfant et sa vaccination contre le SARS-CoV-2.

Périodes de la vie de la personne polyhandicapée et parcours de soins/ de vie

L'accompagnement des personnes polyhandicapées qui avancent en âge doit impérativement associer les soins médicaux spécifiques nécessaires et prendre aussi en compte les dimensions sociale et éducative afin de leur proposer un projet de vie cohérent, adapté et intégratif.

L'avancée en âge des personnes polyhandicapées est à risque à chaque étape de leur vie. Dans l'enfance, l'épilepsie souvent pharmaco-résistante, en lien avec les maladies progressives, représente la complication la plus fréquente et la plus grave (30 % des personnes polyhandicapées ont plus de quatre crises par mois en dépit du traitement antiépileptique). C'est aussi la principale cause de décès au jeune âge. À l'adolescence, la croissance entraîne la majoration rapide des scolioses qui doivent faire l'objet d'un suivi attentif et de mesures de prise en soins préventives et curatives. Les complications respiratoires représentent à l'âge adulte la première cause de décès, généralement avant l'âge de 50 ans. Cependant, les progrès en termes de prise en soins rééducative (corset-sièges moulés, positionnement en mousse de nuit, traitements anti-spastiques) permettent généralement la stabilisation à l'âge adulte des complications orthopédiques.

Petite enfance

Chez l'enfant, le polyhandicap se manifeste par des retards de développement et des problèmes de santé : ces signes conduisent les familles à s'interroger avant même qu'un diagnostic ne soit posé. Pour les parents, l'annonce du polyhandicap constitue un processus complexe, long et douloureux. L'enjeu principal de cette annonce, dans la confrontation à la réalité de la situation, est de leur permettre de s'adapter aux besoins spécifiques de leur enfant. Il est nécessaire de poser le diagnostic de polyhandicap le plus tôt possible, même en l'absence d'une étiologie formellement identifiée, afin de mettre en place des actions de soutien précoces pour l'enfant et sa famille.

L'accompagnement des familles joue un rôle crucial pour prévenir l'épuisement de la famille (parents et fratrie) et favoriser le développement global du jeune enfant polyhandicapé. Pendant cette période critique de la petite enfance, il est essentiel que les parents et les professionnels unissent leurs compétences complémentaires pour observer l'enfant au-delà de ses déficiences et répondre à ses besoins spécifiques, en favorisant son bien-être et son développement global. En plus du rôle de la famille, il est important d'identifier les environnements inclusifs ou spécialisés qui soutiennent l'éducation du jeune enfant polyhandicapé.

La découverte et l'adaptation des parents au polyhandicap de leur enfant se font sur la durée, dans la mesure où le polyhandicap se manifeste au fur et à mesure du développement de l'enfant. Les parents découvrent ainsi progressivement ce qu'est le polyhandicap en même temps qu'ils découvrent leur enfant, et se découvrent eux-mêmes en tant que parents de cet enfant-là. Le processus de parentalité et les liens d'attachement se développent dans la même temporalité que le processus d'annonce. Il est donc crucial d'amorcer et d'accompagner le processus d'annonce du polyhandicap le plus tôt possible, même si l'évolution de la pathologie reste incertaine, car cela permet de mettre en place des actions de soutien précoce pour l'enfant et ses parents, plutôt que de les enfermer dans une incapacité définitive.

Diagnostiquer précocement le polyhandicap chez un enfant permet d'accompagner au mieux l'enfant et sa famille dans leur parcours de soins. Il est également important que les équipes médicales s'efforcent de diagnostiquer la cause des lésions cérébrales responsables du polyhandicap, afin de définir des objectifs médicaux, rééducatifs, ré-adaptatifs et socio-éducatifs à court, moyen et long termes, et de proposer des traitements médicaux appropriés. Le dépistage précoce des signes cliniques du polyhandicap chez les nourrissons revêt donc une importance fondamentale pour une prise en soins et un accompagnement global précoce et adapté.

L'annonce du polyhandicap ou de la maladie causale est un moment difficile et douloureux à la fois pour les familles et pour les professionnels de santé. Les études montrent que la plupart des parents se disent insatisfaits de la manière dont cette annonce a été faite. Des recommandations existent pour améliorer les conditions de l'annonce médicale : réunir les deux parents, partir de leur savoir expérientiel (leurs doutes et leurs observations), communiquer les éléments de diagnostic le plus tôt possible, proposer un plan de suivi et d'accompagnement précis, et fournir aux parents une perspective réaliste du handicap de leur enfant. Il est essentiel que les professionnels de santé soient formés et préparés pour faire face à ces situations d'annonce, et il est nécessaire que ces formations se développent davantage.

Les soins précoces chez les enfants polyhandicapés revêtent eux-aussi une importance capitale pour les parents, offrant de l'espoir et leur permettant d'être actifs dans les soins et la construction de l'avenir de leur enfant. Les interventions thérapeutiques doivent être centrées sur les besoins de l'enfant, en favorisant la plasticité cérébrale et la prévention, et sur ceux de la famille (soutien parental). Il est recommandé de privilégier les soins à domicile ou en ambulatoire plutôt que l'hospitalisation complète, si l'état de santé le permet, tout en trouvant un équilibre dans les thérapies proposées afin de ne pas susciter de faux espoirs. Bien que les recherches sur l'efficacité des interventions

thérapeutiques précoces soient encore limitées, il est nécessaire de développer des programmes solides (fondés sur les preuves scientifiques) et de soutenir les familles dans leur organisation quotidienne. L'implication des parents est cruciale et il convient de les accompagner tout au long du processus d'annonce et de soins, en tenant compte de leurs besoins propres et de leur évolution, de leur contexte et de leur bien-être. Les interventions précoces impliquent la coordination des différents professionnels de santé entre eux, d'autant que les établissements spécialisés en polyhandicap sont généralement accessibles seulement à partir de l'âge de 3 ans, sur notification de la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH). Il est également nécessaire de prévoir des solutions de répit ou de soutien pour les parents.

Le très jeune enfant polyhandicapé nécessite un accompagnement spécifique pour stimuler son développement psychomoteur, sensoriel, perceptif et cognitif, compte tenu de ses besoins particuliers et des déficits d'expériences sensorielles de base. Les troubles visuels ont un impact significatif sur les capacités motrices, cognitives, relationnelles et sociales, et doivent être dépistés, tandis que la communication avec l'enfant polyhandicapé repose sur la reconnaissance d'une intentionnalité potentielle et sur l'interprétation intuitive des signaux non verbaux.

Les enfants polyhandicapés ont des besoins spécifiques en matière d'accompagnement du développement affectif, émotionnel et social, nécessitant des interactions sensibles et sécurisantes avec leurs parents et un soutien pour la régulation émotionnelle et la communication non verbale.

Les supports et les aides, qu'ils soient technologiques ou humains, jouent un rôle crucial dans l'accompagnement des enfants polyhandicapés, en favorisant leur engagement, en stimulant leur intérêt et en améliorant leur autonomie. Cela peut être réalisé grâce à l'utilisation de jouets multi-sensoriels, d'aides techniques adaptées, de dispositifs médicaux et par le biais d'interventions rééducatives telles que la psychomotricité, la kinésithérapie, l'ergothérapie et l'orthophonie. Ces interventions visent à développer les compétences motrices, sensorielles et de communication de ces enfants.

Il est primordial de souligner l'importance d'une inclusion précoce, d'adaptations appropriées et de collaborations entre les services spécialisés et les environnements familiaux et éducatifs inclusifs pour favoriser le développement des enfants polyhandicapés.

En conclusion, il est essentiel d'effectuer un repérage et un diagnostic précoces du polyhandicap, en impliquant les familles dès le début et en offrant un soutien adéquat. Les interventions précoces, respectant les principes de l'apprentissage moteur et de la prévention des déficits secondaires, doivent

être proposées, tout en favorisant l'accueil dans des environnements inclusifs de la petite enfance en partenariat avec les services spécialisés. Des travaux supplémentaires sont nécessaires pour développer et valider des interventions thérapeutiques précoces et mieux appréhender le développement de l'enfant polyhandicapé dans ses différents contextes de vie, en particulier au domicile, de façon à étudier les conditions d'un soutien parental continu et cohérent.

Transition médicale vers l'âge adulte

Chez la personne polyhandicapée, la transition vers l'âge adulte n'est pas un événement unique mais est un processus continu qui débute entre 13 et 15 ans, parfois plus tôt, au moment de l'annonce du diagnostic (selon les situations), et se termine avec la consultation ou la séance de transfert vers un service adulte.

Ce processus ne se limite pas à l'organisation du changement d'équipe, mais à la prise en compte de la réalité du vieillissement de la personne polyhandicapée et au fait qu'elle devient une personne adulte, ce qui a des implications médicales, sociales, juridiques, etc., pour la personne elle-même, et pour sa famille.

Dans le champ du polyhandicap, trois grandes spécificités de cette transition vers l'âge adulte entrent en ligne de compte :

- la vulnérabilité de la personne polyhandicapée questionne l'intérêt même du changement de l'équipe en charge du suivi médical à l'âge de 18 ans. Cependant, le processus de transition devrait être lui systématique ;
- le handicap moteur bien qu'en rapport avec des lésions stables dans le temps, évolue avec l'âge et fait appel à des besoins et compétences différents ;
- le trouble du développement intellectuel est d'une part un facteur de risque de développer des troubles du comportement à l'adolescence, et d'autre part un élément de complexité dans l'organisation de la transition, qui doit normalement aboutir à (ou tout au moins tendre vers) l'autonomisation des adolescents face à leur handicap. Les troubles du comportement se traduisent souvent par l'apparition de comportements de défi qui nécessitent une évaluation rigoureuse pour être correctement pris en soins. Le manque d'autonomie rend les choix en termes de lieu de vie et d'orientation plus difficiles pour les proches aidants, dont la famille.

Tout ceci doit pousser les équipes soignantes à établir un protocole de transition médicale qui réponde aux grands enjeux du polyhandicap : anticipation des attentes de la famille et des aidants, projet basé sur une réévaluation récente des capacités motrices, cognitives, d'autonomie et d'adaptation de l'adolescent, planification de la transition sur plusieurs années, prise en

compte des aspects légaux du passage à l'âge adulte, abord des aspects médicaux neurologiques et extra-neurologiques, identification précoce du référent médical en médecine d'adultes et suivi de la réalité du suivi post-pédiatrique.

La transition reste difficile dans le champ des maladies chroniques, et plus particulièrement dans celui du polyhandicap, notamment par l'absence d'équivalence stricte entre médecins d'enfants et d'adultes à l'hôpital. Ceci implique la création d'un parcours de soins nouveau par rapport à celui qui avait été développé en pédiatrie.

Les personnes polyhandicapées adultes et vieillissantes

La sévérité globale du polyhandicap s'accroît avec l'âge et on observe chez les plus âgés une majoration de la déficience tant motrice que cognitive. Cela a pour conséquence une majoration de leur niveau de dépendance déjà très important.

Les premières données issues de la Cohorte nationale Eval-PLH (personnes polyhandicapées-parents-soignants) ont montré que le tableau clinique des personnes polyhandicapées vieillissantes est dominé par les troubles du comportement (90 % des sujets de plus de 50 ans), la douleur chronique (25 % des plus de 35 ans, 60 % des plus de 50 ans) et les troubles digestifs (constipation chronique : 66 à 80 % des plus de 35 ans).

Les personnes polyhandicapées atteignent un niveau équivalent à un âge de 5 à 7 mois de développement normal, tant dans les domaines moteurs que cognitifs. Ceci peut s'expliquer par la pauvreté des expériences sensori-motrices en lien avec leurs déficits qui leur sont proposées mais aussi par une prise en soins éducative souvent absente ou insuffisante en institution, ce qui vient aggraver le trouble du développement intellectuel.

Une autre particularité du vieillissement des personnes polyhandicapées est la rareté de l'occurrence des pathologies chroniques (diabète, cancers, maladies cardiovasculaires) qui peut s'expliquer en partie par le relatif jeune âge des individus et aussi par l'absence d'exposition à certains facteurs de risque cardiovasculaires et environnementaux (tabac, alcool, alimentation trop riche, trop salée…).

Systèmes de soins et les lieux de vie

En France, un système de soins unique est mis en œuvre avec la filière tripartite de prise en soins des personnes polyhandicapées. Cette filière est

articulée entre le secteur sanitaire (services MCO-SMR[12] spécialisés) dédié à la prise en soins des personnes polyhandicapées requérant des soins médicaux, les établissements du secteur médico-social offrant un accompagnement plus centré sur le projet de vie de la personne et la prise en soins au domicile des parents. Ainsi, notre système de soins offre des solutions d'accueil médicalement graduées pour les enfants et pour les adultes permettant de répondre à l'ensemble des besoins de la personne polyhandicapée tout au long de sa vie.

Cependant, ce parcours de soins n'est pas toujours optimal. Malgré l'existence de services de SMR spécialisés, certains patients polyhandicapés médicalisés ne peuvent y être accueillis faute de places disponibles et/ou du fait d'une couverture géographique parcellaire. D'autres personnes polyhandicapées avec un polyhandicap sévère sont toutefois accueillies en secteur médico-social. Les personnes polyhandicapées prises en soins au domicile de leurs parents sont majoritairement de jeunes enfants, souvent avec un polyhandicap sévère et instable engendrant des répercussions importantes sur le vécu et sur la vie sociale de leurs aidants familiaux.

Une part importante (7 à 10 %) d'adultes polyhandicapés demeure dans des établissements pédiatriques faute de place dans les structures pour adultes. D'une manière générale, l'accompagnement des adultes polyhandicapés est moins bien coordonné, leur suivi étant souvent assuré dans le cadre de consultations réalisées par des médecins généralistes et plus rarement par des médecins spécialistes.

En Europe, les politiques nationales en matière de handicap se conforment aux principes dictés par la Convention des Nations unies (CNU), ce qui a contribué à un vaste mouvement de désinstitutionnalisation. Ce mouvement a été accentué par la nécessité de mieux contrôler les dépenses de santé. Les modalités d'accompagnement des personnes en situation de handicap suivent un gradient nord-sud : dans les pays d'Europe du nord, notamment en Scandinavie, les institutions ont quasiment disparu et leur prise en soins s'effectue sous la responsabilité des communes qui financent et organisent localement les aides. Dans la plupart des pays au sud de l'Europe, la prise en soins des personnes polyhandicapées repose encore sur des institutions, souvent en nombre réduit, pour des raisons tenant aux possibilités de financement. En France, malgré un système de soins dédié, le manque de places pour les personnes en situation de handicap s'est traduit par le placement en Belgique d'environ 3 500 personnes en situation de handicap dont des personnes polyhandicapées. Des études s'intéressant au système de soins de différents

12. MCO : Médecine, chirurgie, obstétrique et odontologie ; SMR : Soins médicaux et de réadaptation.

pays européens ont montré que la politique de désinstitutionnalisation qui transfère sur les familles le poids de la prise en soins de la personne polyhandicapée, entraîne aussi la dispersion de celles-ci au domicile, ce qui *in fine* les coupe des pôles de compétence pluridisciplinaires et des soutiens sanitaires et techniques qui leur sont nécessaires.

Les enjeux des soins autour de la fin de vie de la personne polyhandicapée

La fin de vie de la personne polyhandicapée soulève de multiples enjeux : des enjeux éthiques liés à la spécificité du polyhandicap, des enjeux de politique publique et de moyens, des enjeux liés à la prise de décision, au rôle de la famille et de la collaboration avec celle-ci. C'est un sujet complexe et sensible qui pose des défis importants aux aidants non professionnels (parents, fratrie, proches, etc.) ainsi qu'aux professionnels : il s'agit de reconnaître les signes annonciateurs de la fin de vie, d'évaluer le niveau de conscience et la perception de la mort de la personne, d'assurer une communication adaptée et empathique avec elle et son entourage, de gérer les émotions et le deuil anticipé et de collaborer avec les autres acteurs du parcours de soins (médecins traitants, réseaux de soins palliatifs, services hospitaliers, etc.).

La majorité des travaux portant sur les accompagnements de fin de vie pour les personnes en situation de polyhandicap est menée par des équipes néerlandaises, en lien avec les avancées récentes sur la législation sur la fin de vie aux Pays-Bas. Les parents jugent que les décisions médicales de vie et de mort doivent être prises en fonction de leur estimation parentale de la qualité de vie de leur enfant, car ils sont les plus à-même de l'évaluer avec justesse. Une prise de décision commune partagée entre les parents et les équipes médicales est souhaitée. Pour ces parents, les principaux critères à évaluer sont l'importance de la souffrance de leur enfant et sa qualité de vie. Certains critères n'ont pas la même valeur pour les parents et les soignants : pour les parents, l'état de conscience de base et l'importance des limitations liées aux handicaps sont importants alors que les médecins s'attachent plus aux possibilités de développement cognitif et à la capacité d'avoir des interactions avec autrui. Le rôle des infirmières est très important comme médiatrices entre les médecins et les parents dans ces contextes difficiles.

Bien que la vulnérabilité et la fragilité médicale des personnes polyhandicapées soient reconnues par leurs aidants familiaux ou professionnels, il est pourtant souvent difficile de repérer le moment opportun de l'orientation des objectifs de prise en charge éducative ou rééducative vers un accompagnement de la fin de vie centré alors exclusivement sur le confort. La répétition d'épisodes

de décompensation aiguë conduisant à une hospitalisation (dont un séjour en réanimation ou en unité de soins continus) est plus fréquente chez les enfants polyhandicapés, et ce d'autant plus qu'ils bénéficient de soins techniques au long cours (qui en soulignent un peu plus la fragilité). Il est ainsi difficile, face à la répétition des épisodes aigus, d'identifier à quel moment la situation de la personne bascule et peut conduire à son décès. Il faut souligner l'intérêt d'une collaboration entre les différents acteurs du parcours de soins pour éviter, quand cela est possible, certaines hospitalisations mais aussi pour adapter au mieux les décisions quant au niveau de soins adapté à la personne.

La majorité des décès survient actuellement à l'hôpital, éventuellement en unité de soins intensifs, mais une proportion importante d'enfants avec une maladie neurodégénérative décède à domicile.

Si la fin de vie de la personne polyhandicapée intervient dans le cadre familier de son lieu habituel de vie (l'établissement médico-social et/ou le domicile), auprès de ceux qu'elle connaît et qui l'ont accompagnée toute sa vie, cela nécessite de prévoir des moyens humains et financiers adaptés.

En cas de transfert en milieu hospitalier, il est nécessaire de prévoir la mise en place de dispositifs d'accueil des aidants habituels, non seulement à même d'être médiateurs de la personne auprès de l'équipe soignante mais également de pouvoir rassurer la personne par leur présence pour l'accompagner au mieux. Ces dispositifs doivent permettre de répondre aux besoins des patients, familles et professionnels, en termes d'évaluation et d'adaptation des traitements, de capacités d'accueil et temps d'échange suffisants en amont, pendant le décès mais également après, avec la poursuite des échanges multidisciplinaires et collégiaux ainsi que la formation des professionnels. De fait cela nécessite des moyens financiers et humains dédiés, en lien avec des équipes spécialisées en soins palliatifs, en service spécialisé pédiatrique ou dans les services de soins intensifs où ces situations d'accompagnement de fin de vie sont fréquentes.

Les soins palliatifs font aujourd'hui partie du mandat social confié à la médecine. La médecine palliative peut soutenir une démarche soignante et humaine qui tient compte des vulnérabilités de l'enfant polyhandicapé. Pourtant, encore trop peu d'établissements inscrivent l'accompagnement de fin de vie dans leur projet. Dès lors, il n'existe que peu de protocoles d'accompagnement de fin de vie, rédigés en coopération avec la personne elle-même et les proches. Les enfants ou adultes sont alors réorientés dans la grande majorité des cas vers le domicile ou vers un établissement de santé car l'accompagnement est alors considéré comme trop lourd pour l'équipe de l'établissement.

Pour intégrer une démarche palliative dans l'établissement, il est indispensable de mener une réflexion sur des changements de fonctionnement là où les pratiques de concertations font défaut, mais également d'apporter les moyens financiers et humains rendant possible cette démarche.

En effet, la fin de vie de la personne polyhandicapée doit être considérée comme faisant partie intégrante de son projet de vie. L'accompagnement de la famille et de l'équipe pluridisciplinaire habituelle de la personne par une équipe de soins palliatifs est précieux, pour garantir un questionnement éthique tout au long de ce moment, aider à un positionnement et garantir une démarche optimisée dans la lutte contre la souffrance physique mais également psychique de la personne et de son entourage.

Rappelons que si la mise en place de soins palliatifs est possible pour les sujets ayant fait l'objet d'une décision de limitation et d'arrêt de traitement (LAT) depuis la loi de 2016 Clayes-Leonetti, cette démarche palliative ne doit pas être réservée à ces situations et dans les situations de pathologies chroniques complexes, *a fortiori* non curables. La notion de démarche palliative intégrée précocement (et en associant le cas échéant avec une démarche dite curative) a montré un bénéfice dans un certain nombre de situations, avec notamment des enfants qui décédaient avec moins de supports techniques agressifs et plus fréquemment en dehors du service de réanimation quand une démarche palliative intégrée avait été mise en place.

L'appel aux ressources en soins palliatifs doit donc être encouragé et des rencontres régulières être organisées entre équipes de soins palliatifs et équipes accompagnantes pour apprendre à se connaître et à collaborer. Au-delà de la gestion de la douleur, de la qualité de vie de l'enfant et sa famille, la communication avec les équipes et leur soutien, l'aide à la décision mais aussi le suivi du deuil des parents et fratries relèvent du champ de la médecine palliative.

Lors d'un épisode de décompensation ou d'une maladie venant aggraver son état de santé, la personne polyhandicapée et ses proches sont souvent confrontés à la question de l'obstination thérapeutique déraisonnable. Le critère de la qualité de vie doit rester l'élément central de la pertinence des traitements. Or la représentation de la qualité de vie est partiellement construite par les tiers, la famille et les professionnels de santé. Cette évaluation peut être également perturbée par les ressentis de l'entourage : perte du sens du soin pour les soignants qui se sentent démunis face à la personne, attachement à la vie de la part de l'entourage familial, engagement de la responsabilité du médecin, etc. Il paraît nécessaire de respecter la temporalité de chaque partie prenante et de permettre à chacun de

cheminer dans le temps et dans la prise de décision. Mais c'est l'intérêt premier de l'enfant ou de l'adulte polyhandicapé qui doit impérativement guider la décision.

La décision d'arrêt de soins de support, comme l'alimentation et l'hydratation entérales notamment, suscite des problèmes complexes, douloureux et encore non résolus. Certains proches de la personne polyhandicapée pourraient considérer qu'interrompre ces soins (qui leur semblent relever des besoins élémentaires et d'une attitude digne) consisterait à engager un processus qui mènerait à la mort « de faim et de soif ». Leur approche est toute autre pour des thérapeutiques antalgiques et sédatives, y compris s'agissant de la sédation en phase terminale face à un symptôme réfractaire, dont ils comprennent les justifications dans un contexte donné, avec pour finalité le respect du bien-être de la personne en fin de vie. Le cadre de référence étant différent pour les familles et les médecins, nous pouvons souligner l'importance de s'accorder sur les mots et les concepts afin d'éviter les malentendus, mais également l'importance de parler de la mort avec la personne polyhandicapée elle-même, et d'annoncer également les décès à ses pairs. Rappelons que si la décision de limitation et/ou arrêt de traitement relève légalement d'une décision médicale après réunion collégiale, l'avis des titulaires de l'autorité parentale doit être sollicité. Ils doivent être informés de la réunion collégiale, et la recherche du maintien de l'alliance thérapeutique est habituellement privilégiée dans ces situations difficiles.

La fin de vie de la personne polyhandicapée soulève ainsi des enjeux autour de la prise de décision pour autrui ou de la prise de décision assistée qui est recommandée par l'article 12 de la Convention des Nations unies relative aux droits des personnes handicapées. L'anticipation dans le cadre d'un projet de soins co-construit avec l'ensemble des partenaires du soin (patient, aidants familiaux et professionnels, équipes médicales) et évolutif au gré des épisodes de vie de la personne, dans une démarche palliative intégrée de type *Advance Care planning*, semble intéressante mais mérite d'être validée scientifiquement. Tout au long de ce processus, la question de la communication entre les acteurs et l'utilisation d'un lexique commun, qui devra le cas échéant être reprécisé, sont essentielles pour permettre un accompagnement au plus près de l'intérêt premier de la personne.

L'éthique du soin (ou *care*) questionne les limites actuelles des politiques de santé publique concernant la fin de vie, au regard de leur orientation générale, mais aussi des moyens accordés. La question est de savoir s'il y a encore une place pour une réflexion éthique dès lors que les questions de coût et d'organisation prennent le dessus, notamment pour les groupes de population vulnérables et les décisions médicales dites « difficiles ».

La personne polyhandicapée, ses aidants et la société

Famille, proches aidants et professionnels

La sévérité de la condition des personnes polyhandicapées ainsi que leur dépendance et leur vulnérabilité impactent lourdement leur entourage, qu'il soit familial ou professionnel. Si l'exercice de la parentalité n'est pas remis en question par la situation de polyhandicap, le parent va devoir toutefois trouver sa place et assumer ses responsabilités parentales dans une configuration complexe. En effet, la fonction éducative apparaît au second plan derrière la fonction thérapeutique, compte tenu des enjeux vitaux pour l'enfant et des besoins de soins au long cours.

Prendre soin de son enfant polyhandicapé, assurer son bien-être et son éducation conduisent les parents à une vigilance de tous les instants, y compris parfois la nuit, la privation de sommeil ayant des conséquences néfastes sur la santé des parents. Les parents éprouvent des difficultés à déléguer leur responsabilité à une autre personne, en particulier à cause des attentes sociales à leur égard et/ou du défaut d'un étayage professionnel suffisant. La charge parentale est lourde, sur le plan concret comme sur le plan émotionnel : *i*) ils doivent faire face à des conflits de rôles, en référence aux nombreux rôles qu'ils vont devoir assumer pour répondre aux besoins médicaux, éducatifs et sociaux de leurs enfants ; *ii*) ils doivent assumer des soins médicaux et faire face aux préoccupations financières liées à la prise en soins de l'enfant ; *iii*) ils sont confrontés à une perte de contrôle sur le temps et à une perte d'indépendance liée au caractère chronique et invalidant du polyhandicap. Étant donné leur fatigue importante et le peu de temps personnel dont ils disposent, certains parents d'un enfant polyhandicapé ont tendance à ne pas investir beaucoup d'énergie dans leur couple, à s'éloigner de leur conjoint(e) et à avoir moins de moments d'intimité. *A contrario*, d'autres développent entre eux des co-étayages et des stratégies résilientes pour mieux résister au stress. Si les parents s'adaptent en majorité à la situation, c'est toujours au prix de « surcharges physique et psychologique » et d'éprouvés de culpabilité les conduisant à agir de manière ambivalente, avec un besoin de réparation constante. Il y a apparition d'un syndrome de *burn-out* ou d'une dépression quand les capacités d'adaptation et les ressources d'un aidant face à une situation de soins sont dépassées. La situation de polyhandicap peut également avoir un impact psychologique négatif sur la fratrie, avec des vécus de honte, de culpabilité ou des phénomènes de parentification.

L'aide des professionnels doit ainsi s'orienter vers la prise en compte des difficultés potentielles de communication au sein de la famille (parents, fratrie) et vers

l'étayage de cette communication, en particulier dans les moments plus difficiles (puberté, transitions, projet de vie pour l'avenir d'adulte). Les parents et plus globalement la famille, ont besoin d'étayages à différents niveaux (fonctionnel, psychologique, physique, etc.) et sous différentes formes (écoute, information, formations, relais, répits, etc.). Ces besoins de soutien concrets vont varier en fonction de la temporalité propre à chaque famille, de l'âge de l'enfant, de leurs vécus subjectifs, et des contraintes imposées par le polyhandicap (hospitalisations, dégradation de l'état de santé, etc.). Cependant, nous avons pu montrer qu'il existe des invariants concernant les besoins des parents : se savoir entendus et reconnus dans leur expertise de parents, être écoutés et respectés, y compris dans leur ambivalence, être bien informés, permet aux parents de pouvoir exercer « une parentalité soignante » qui s'ajuste au mieux aux besoins de leur enfant polyhandicapé. La famille, les proches aidants et les professionnels constituent en effet, par leurs observations et leurs analyses, des « porte-parole » de la personne polyhandicapée, témoignant du vécu de celle-ci.

Le fait de pouvoir partager la responsabilité de l'accompagnement de leur enfant avec les professionnels, avec authenticité, mais aussi maintenir une vie sociale et professionnelle contribue à soutenir les parents contre l'épuisement (fonction sociale protectrice). La possibilité de rencontrer d'autres parents avec des vécus similaires dans le cadre d'associations, de réseaux sociaux ou de dispositifs de parole, et d'échanger entre pairs, constitue par ailleurs une aide précieuse pour réduire le sentiment d'isolement.

Les auxiliaires de vie sociale (AVS) et les accompagnants des élèves en situation de handicap (AESH) déchargent la famille du poids de certains soins médicaux et du quotidien, et partagent avec elle leurs observations et leur compréhension des besoins de l'enfant. Leur pérennisation auprès des familles constitue donc un enjeu important pour la personne polyhandicapée et sa famille elle-même. Cependant, le manque de formation et de reconnaissance professionnelle, ainsi qu'un vécu d'isolement peuvent avoir raison de l'engagement de ces professionnels intervenant au domicile.

Avec l'âge, les besoins d'un environnement élargi se font sentir. L'adolescent et *a fortiori* l'adulte polyhandicapé vont être de plus en plus accueillis en institution, y compris en internat. L'influence des professionnels sur la qualité de vie de la personne polyhandicapée va ainsi croître. Lorsqu'elles sont anticipées et préparées, les transitions vers d'autres espaces collectifs, notamment à l'entrée dans l'âge adulte, peuvent contribuer à l'amélioration de la qualité de vie de la personne polyhandicapée.

Accompagner des personnes polyhandicapées implique de bénéficier de moyens humains suffisants et d'une équipe pluridisciplinaire ayant des

compétences et des qualifications diverses. Chaque corps de métier doit être reconnu et avoir une place identifiée et repérable dans l'organisation, sans qu'il y ait de prédominance du médical sur l'éducatif, de la rééducation sur les soins infirmiers, et *vice versa*. Ce sont la mise en commun des expériences et le travail transdisciplinaire qui apportent de la cohérence au projet de vie.

Pour les professionnels intervenant en institution, l'optimisation et l'adaptation de leurs environnements de travail, en particulier le maintien d'un ratio personnel/patient élevé et des mesures ciblées (dispositif d'analyse de pratiques), et le travail d'équipe limitent la charge physique et émotionnelle inhérente au contexte de polyhandicap.

Communication

La communication se situe au centre des méthodes d'accompagnement de la personne polyhandicapée. Elle constitue un droit humain fondamental et est intrinsèquement reliée à la notion de participation sociale qui est développée dans un paragraphe ultérieur de cette synthèse. La communication peut se définir comme la possibilité pour une personne d'être comprise par des moyens verbaux ou non verbaux et de se faire comprendre alors qu'elle est impliquée dans une activité avec un contexte social donné.

Les déficiences cognitives et motrices des personnes avec un polyhandicap induisent un handicap de communication important qui entrave leur participation aux interactions de leur quotidien et péjore leur place sociale. Les personnes polyhandicapées communiquent de manière non-verbale et parviennent difficilement au niveau symbolique. La mise en place d'une communication multimodale avec les personnes polyhandicapées est indispensable. L'entrée en relation peut s'établir par le toucher, par les regards. C'est le dialogue somatique décrit dans le cadre de la stimulation basale. Les personnes polyhandicapées s'expriment de manière concrète par des gestes, des vocalises, des mouvements du corps et des regards. L'intentionnalité des comportements est parfois difficile à établir. Leur communication peut encore être entravée par leur état de vigilance, leur état de santé et les déficiences sensorielles fréquentes.

Ces déficiences induisent une dépendance de la personne aux interprétations des partenaires de communication ainsi qu'au contexte physique et à l'ici et maintenant. Les personnes non oralisantes sont limitées à désigner des éléments du contexte. Dans le cas du polyhandicap, cette limitation à l'ici et maintenant est due à la déficience langagière comme intellectuelle,

dont l'importance peut réciproquement être majorée par l'absence de communication adaptée. Elles impliquent un ajustement de leurs partenaires de communication, un aménagement du contexte et justifient la mise en place de moyens facilitant la participation des personnes à ces interactions.

Dans l'idéal, les partenaires de communication ajustent la temporalité de l'interaction en laissant le temps à la personne polyhandicapée d'intervenir et en lui offrant des opportunités de communication. Ils interprètent les comportements de la personne et leur donnent réponse.

L'aménagement du contexte physique des personnes polyhandicapées limite les stimulations sensorielles difficiles à interpréter et potentiellement envahissantes. Les activités de la personne sont rendues routinières et prévisibles ; le déroulement de la journée est routinisé, chaque transition est annoncée de manière intelligible à la personne polyhandicapée afin que chaque étape de la journée puisse être anticipée.

Les moyens de communication alternative et améliorée (CAA) proposés doivent être adaptés aux capacités motrices et cognitives de la personne polyhandicapée. Ils rendent possible le développement de la communication et favorisent l'accessibilité de la communication. Il peut s'agir d'objets référentiels, de gestes conventionnels, inspirés et adaptés de la langue des signes (selon la zone géographique) ou des moyens technologiques. Ces moyens de CAA peuvent être combinés et être utilisés pour l'expression et/ou pour la compréhension.

Parmi les moyens technologiques, il y a les contacteurs qui peuvent varier selon la surface d'appui, la force de pression nécessaire pour les déclencher et la partie du corps impliquée dans l'appui. Il existe pour certains la possibilité d'utiliser le contrôle oculaire.

Les moyens de CAA rendent également accessible à la personne polyhandicapée son rôle d'agent sur son contexte physique et social et l'apprentissage des liens de cause à effet. Ils participent ainsi à développer la conscience de soi et préparent la mise en place de la communication.

Ces moyens de CAA doivent être associés à des méthodes d'implémentation, à une démarche d'évaluation dans les contextes sociaux de la personne et supposent une formation des partenaires de communication, des professionnels comme des familles. Ces formations doivent être financées, comme c'est le cas en Suède pour les parents d'enfants polyhandicapés.

Le polyhandicap induit des situations d'une grande hétérogénéité. Les réponses à apporter sont donc adaptées et individualisées. Elles s'appuient sur une observation fine de la personne et une pré-supposition de ses potentialités

d'évolution avec des approches et des moyens adaptés. L'évaluation de la communication des personnes peut être faite par l'observation directe ou à l'aide de grilles d'observation. Cette évaluation doit être menée en équipe transdisciplinaire. Les manières de communiquer de la personne et les ajustements pour communiquer avec cette personne doivent être connus de tous ses partenaires de communication. Les partenaires de communication doivent identifier les manières parfois idiosyncrasiques, c'est-à-dire utilisées uniquement par la personne, de communiquer, proposer des opportunités de communication et répondre de manière adaptée à ses tentatives de communication. Ils doivent utiliser des modalités de communication accessibles, et adapter la temporalité de leur échange à celle de la personne en situation de polyhandicap.

Les activités proposées à la personne polyhandicapée doivent induire un rôle actif de sa part. Les stimulations sensorielles sont un bon contexte de déploiement de la communication. Néanmoins, il faut s'assurer que la personne puisse par exemple déclencher des stimulations.

Le raisonnement clinique qui sous-tend les choix de moyens de CAA est encore peu documenté. Un manque de transfert concret existe entre les recommandations de la recherche à propos de pratiques validées dans la littérature et les pratiques cliniques de terrain.

Les apprentissages

La personne polyhandicapée a la possibilité de progresser si tant est que des aménagements adéquats soient mis en place, qu'une évaluation de ses déficiences, de ses potentialités et ses modalités particulières d'être au monde et de communiquer soit conduite, et que sa trajectoire personnelle d'évolution soit prise en compte.

L'éducation tout au long de la vie des personnes polyhandicapées, et plus récemment encore l'enseignement qui leur est donné, soulève de nombreux défis pour les familles, les praticiens et les politiciens. Se posent notamment les questions de la bonne connaissance de leurs besoins spécifiques, des pratiques et des méthodes adaptées, et de la formation des professionnels. La mobilisation spontanée dans l'activité et l'exploration est fortement entravée par des limitations importantes (déficits sensoriels et moteurs, modalités de communication restreintes, etc.), ce qui complexifie l'accès aux apprentissages pour la personne polyhandicapée. Cependant, quels que soient ses déficiences, son âge et son profil, la personne polyhandicapée possède bien des capacités d'apprentissage.

Du fait de son extrême vulnérabilité physique, la personne polyhandicapée a besoin d'un haut niveau d'attention et de soin. Ainsi, toute situation du quotidien constitue potentiellement une situation d'apprentissage, à condition qu'elle respecte les besoins spécifiques de la personne polyhandicapée, soutienne et n'entrave pas son désir et ses possibilités d'apprendre. La première visée est fondamentale et relève autant du soin que de l'éducation et de l'enseignement : permettre à la personne, quel que soit son âge, de se créer ou de maintenir, selon les cas, une représentation la plus unifiée et cohérente possible d'elle-même et de son environnement, favoriser l'appropriation progressive de ses différents systèmes sensorimoteurs sur un mode instrumental. Il conviendra pour cela d'aider la personne polyhandicapée à discerner à l'intérieur des expériences multi-sensorimotrices ce qui relève de l'activité auditive, visuelle, motrice, tactile, etc., puis à coordonner et intégrer ses différentes expériences (sensori-motrices, perceptives, sensorielles et conceptuelles) de manière qu'elles prennent sens pour elle. Pour répondre à l'exigence d'une approche éducative cohérente et holistique qui prenne en considération la personne dans son entièreté et contribue à répondre à ses besoins de développement fondamentaux et singuliers, de nombreux auteurs s'entendent sur la nécessité d'élaborer un « projet éducatif individuel » conçu et partagé en équipe élargie aux parents.

Des conditions fondamentales, d'ordre institutionnel, didactique et méthodologique, doivent être réunies pour que la personne s'engage sur la voie de l'apprentissage. Ce sont :

- le projet éducatif individuel, qui doit s'étayer sur une évaluation globale du fonctionnement. Y figurent les objectifs d'apprentissage à long terme et à court terme, le choix des stratégies éducatives pour atteindre ces objectifs et rendre l'environnement accessible. Nous avons montré qu'en France cet outil n'existe pas en tant que tel ;
- l'évaluation globale qui s'organise en équipe pluridisciplinaire élargie aux parents. Elle apporte des informations précieuses sur le fonctionnement cognitif, sensoriel (visuel, auditif, tactile, olfactif) et moteur, si toutefois elle se fait dans le milieu de vie habituel de la personne polyhandicapée, et se répète, grâce à des observations continues et fines. Elle peut utiliser des situations médiatisées par du matériel. Pour être efficiente, il est recommandé qu'elle privilégie un croisement des points de vue entre parents et professionnels ;
- la mise à disposition des outils pédagogiques qui, avec le matériel adapté, favorise l'apprentissage et la participation des élèves polyhandicapés. Il peut s'agir de dispositifs de communication alternative et améliorée, du matériel sensoriel, des tablettes numériques adaptées. Par exemple, des interrupteurs ou des contacteurs seront utilisés pour offrir des moyens de contrôle et

d'expression à la personne polyhandicapée, ou encore pour susciter sa participation, améliorer ses états d'éveil et son engagement ;

- un suivi coordonné au sein de l'équipe. Les rôles et les responsabilités doivent être clairement identifiés, une concertation et une communication efficaces s'imposent pour réussir. Créer des opportunités d'apprentissage et de mobilisation cognitivo-sensori-motrice est essentiel et doit être mis en œuvre non seulement par le personnel enseignant, mais aussi par le personnel soignant ;
- un partenariat de qualité avec les parents. De nombreux auteurs le présentent comme un aspect central de l'éducation des élèves polyhandicapés.

Sur le plan didactique, il est important de favoriser la participation active de la personne plutôt que la stimulation passive, d'offrir des régularités de manière à construire des invariants cognitifs, mais aussi des expériences nouvelles pour introduire du changement et du plaisir à sortir d'une zone de confort. L'apprentissage proposé doit se situer dans une zone de potentiel apprentissage, à un niveau de développement déterminé par la résolution de problèmes sous la direction d'un adulte ou en collaboration avec des pairs plus compétents. Pour développer l'éducation cognitive lors d'activités d'apprentissage structurées et les capacités d'interagir avec autrui, plusieurs principes s'imposent :

- créer un environnement accessible et adapté. Il s'agit de mettre les objets de connaissance « à la portée des sens » de la personne, de manière qu'elle en perçoive l'existence physique, et ait l'opportunité de s'en construire une représentation ;
- favoriser l'engagement corporel et le mouvement ;
- proposer des contenus d'apprentissage signifiants pour la personne. Les auteurs consultés insistent sur la nécessité de proposer des activités prenant en compte les intentions, les intérêts et les préoccupations de la personne ;
- favoriser les situations d'interaction avec des pairs. Pour cela, les personnes polyhandicapées doivent avoir la possibilité de rencontrer leurs pairs en partageant un espace-temps et des activités ensemble. Leur installation dans l'espace est également primordiale pour favoriser une communication qui s'exerce souvent dans la proximité des corps et par l'intermédiaire de signes parfois très discrets. Le comportement du professionnel a également une influence majeure sur les comportements interactifs.

En conclusion, nous retiendrons que les personnes polyhandicapées apprennent malgré la massivité de leurs troubles, et qu'apprendre doit constituer un objectif pour tous, professionnels de l'accompagnement et aidants naturels, tant il y a intérêt à penser l'apprentissage de manière continue (« tout au long de la vie » et dans les différents espaces de vie), très individualisé, et en lien avec le soin.

La grande hétérogénéité de ce public, avec des profils de compétences et des parcours de développement très atypiques, impose, en opposition aux modèles traditionnels d'acquisition de performances à partir de prérequis et d'objectifs définis dans un programme, de comprendre les stratégies et les besoins propres à chaque personne polyhandicapée. Ceci avant d'envisager des objectifs d'apprentissage, de façon à ce que les apprentissages proposés aient du sens pour la personne polyhandicapée. Nous avons pu montrer que pour répondre à ce défi, il est nécessaire de développer une approche pédagogique holistique, un projet éducatif personnalisé, et un plan d'étude définissant clairement les objectifs d'apprentissage attendus pour les élèves polyhandicapés. Les défis que soulèvent les apprentissages sont encore nombreux mais les connaissances en ce domaine permettent d'affirmer qu'en respectant certains principes (didactiques, méthodologiques) et en adoptant des stratégies pédagogiques adaptées, la personne polyhandicapée peut tirer un réel profit des situations d'apprentissage.

Inclusion et scolarisation

Quelles que soient leurs capacités, les enfants polyhandicapés ont le droit d'accéder à une scolarisation ajustée à leurs besoins : réfléchir aux types d'apprentissages qui leur seraient bénéfiques correspond à la fois à une injonction légale en même temps qu'à la préoccupation éthique de leur offrir le meilleur développement possible.

Des réticences existent parfois chez les enseignants exerçant hors du milieu spécialisé et même en milieu spécialisé, certains professionnels doutant de l'intérêt d'une scolarisation pour les jeunes polyhandicapés. Il convient donc d'insister sur l'importance de la formation des enseignants et des professionnels médico-sociaux pour lutter contre ce type de représentations.

Le handicap « extrême » qu'est le polyhandicap peut avoir la vertu de questionner le cadre institutionnel et ses exigences implicites : pour y être accepté et enseigné, quelles sont les conditions requises dans l'accueil de l'élève en situation de polyhandicap ? De quels apprentissages et de quelles adaptations parle-t-on ? Comment penser les contenus ?

Pour adapter au mieux les modalités d'enseignement, il faudrait pouvoir cerner finement les capacités d'apprentissage des enfants polyhandicapés et s'appuyer sur une connaissance réelle et non pas supposée du polyhandicap.

Ainsi vont s'opposer deux tendances : l'une consistant à revendiquer l'inclusion scolaire au nom du droit ; l'autre (moins fréquente chez les chercheurs, plus fréquente en France chez les acteurs de terrain et les parents)

supposant que les institutions sont le meilleur environnement pour ces enfants puisqu'elles sont les mieux à même de leur offrir quotidiennement à la fois des soins, des activités et des enseignements adaptés à leurs besoins.

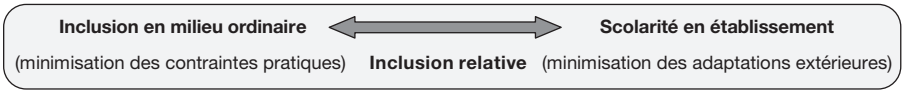


Illustration de la polarité entre l'inclusion en milieu ordinaire et la scolarité en établissement spécialisé

La position défendant le « tout inclusif » a l'avantage de rappeler le droit à la scolarisation de tout enfant, mais l'inconvénient en pratique de ne pas prévoir comment la mettre en œuvre dans le cas précis des élèves polyhandicapés, à tel point que l'on peut se demander si elle est toujours réalisable. Elle peut conduire à une simple apparence d'inclusion (par exemple, l'enfant est laissé seul au fond de la classe pendant quelques heures par semaine et ne participe en réalité ni aux enseignements ni aux interactions dans la classe). Cette apparence d'inclusion tend à minimiser les difficultés majeures d'apprentissage, de communication et de participation des élèves polyhandicapés relativement aux autres élèves. La notion d'« égalité des chances », souvent citée, n'a ici guère de sens tant l'inégalité de naissance est marquée. Il conviendrait plutôt de parler d'opportunités maximales de développement des compétences individuelles.

La position refusant l'inclusion en milieu ordinaire au profit d'une scolarisation en milieu spécialisé s'appuie sur l'important réseau d'établissements spécialisés existant en France. Elle a l'avantage de rappeler les difficultés de santé et d'apprentissage propres aux personnes en situation de polyhandicap, et l'importance de disposer dans un même lieu des services de soins et des lieux d'enseignement sous la forme de classes adaptées. Mais elle peut conduire à la sous-estimation des capacités en ne proposant que des programmes dits « éducatifs » (en réalité seulement occupationnels), qui ne soient pas conçus comme de véritables enseignements ; d'autre part cette position peut passer à côté des avantages de la socialisation et le développement de ce que l'on appelle les compétences sociales ou *social skills*.

Entre ces deux tendances, il existe une position plus nuancée, correspondant à l'inclusion relative permettant de construire un parcours de scolarisation « sur mesure » et répondant à une prise en compte ajustée des besoins spécifiques de ces élèves. Elle implique la coopération des équipes d'appui médico-social et des équipes éducatives et pédagogiques des établissements scolaires ordinaires.

Il serait dommage dans le cas du polyhandicap d'étendre les dispositions légales prévues pour des personnes avec des profils intellectuels et une fragilité

physique très différents des leurs, sans tenir compte des structures déjà existantes. Cette posture légaliste demande à être réfléchie en fonction des lieux d'accueil déjà particulièrement bien adaptés aux importants besoins des personnes polyhandicapées. La scolarisation en ce cas s'effectuera en unité d'enseignement (UE) interne aux établissements, unités où les objectifs ne seront plus définis en référence à un système scolaire habituel et avec des contenus scolaires standardisés.

L'organisation de la scolarisation peut donc prendre différentes formes, en fonction des objectifs poursuivis, de l'âge et de l'évolution de l'enfant :

- la scolarisation en unité d'enseignement dans un établissement médico-social de type Institut médico-éducatif (IME), Institut d'éducation motrice (IEM), ou Établissements et services pour enfants et adolescents polyhandicapés (EEAP), ce qui permet des échanges avec d'autres enfants ayant des spécificités ;
- l'inclusion à temps partiel ou à temps complet dans une classe en établissement scolaire, avec l'aide d'un Sessad (Service d'éducation spéciale et de soins à domicile) qui apporte un soutien spécialisé ;
- la scolarisation partagée entre deux lieux (établissement médico-social et établissement scolaire) relevant d'une inclusion partielle, ce qui implique des collaborations pour spécifier plus finement les besoins et les moyens, notamment pour permettre à un enfant polyhandicapé de côtoyer d'autres élèves et surtout d'interagir avec eux dans une réelle socialisation.

Les besoins des élèves en situation de polyhandicap peuvent être si spécifiques que cela écarte une vision binaire du problème (scolarisation inclusive ou absence d'inclusion). La vision nuancée permet de réfléchir aux besoins fondamentaux de l'élève polyhandicapé (besoins de sécurité physique et psychique, besoins de soins, besoins d'apprentissages, besoins de relation) et en retour aux outils d'apprentissage scolaire, au contexte d'apprentissage des enfants, au cadre proposé et à l'environnement, de manière à s'assurer que celui-ci soit sécurisant, contenant et régulier.

L'intérêt de cette réflexion sur la pratique est de rappeler qu'il existe un potentiel d'apprentissage en chaque être humain, quelles que soient ses difficultés. Or ce potentiel ne peut apparaître que sous certaines conditions. Il faut insister sur l'exigence de soin et d'accompagnement imposée par la très grande vulnérabilité : plus celle-ci est étendue, plus les différences de traitement et d'encadrement auront des conséquences repérables. L'absence de sécurité intérieure quant au ressenti de l'unité de son corps par exemple, impose à l'environnement humain et matériel d'étayer un vécu corporel afin de le rendre le plus cohérent possible et d'éviter les troubles du comportement à l'âge adulte.

L'évaluation des potentialités, des limitations (déficits) et des besoins d'apprentissage, de manière individualisée, doit avoir lieu en équipe pluri-professionnelle élargie aux parents.

Il faut rappeler en effet le rôle fondamental des parents dans la co-construction puis l'évaluation du projet de scolarisation. On peut parler à ce propos de parents « experts » : ceux-ci consacrent souvent bien plus de temps que les professionnels aux tâches d'accompagnement et par conséquent sont plus à même d'interpréter certains comportements.

Cette transdisciplinarité élargie est la meilleure manière d'approcher la situation complexe qu'est une interaction avec un élève polyhandicapé. Elle permet de réfléchir aux modalités d'expression et d'interaction les plus à même de soutenir des apprentissages qui dans l'immense majorité des cas prendront une forme très originale. Elle peut enfin stimuler la réflexion sur l'enseignement spécialisé en général, et au-delà sur les modalités et objectifs de l'enseignement ordinaire.

Participation sociale

La notion de participation sociale s'est imposée, depuis la fin du XXe siècle, pour parler de la place des personnes handicapées dans la société. L'usage de cette notion résulte de l'évolution des conceptions du handicap, notamment du développement du modèle social du handicap, qui a redéfini celui-ci comme une restriction de participation. Cette notion a ensuite été formalisée dans un certain nombre de textes officiels. Dans le cadre de la révision de la Classification internationale des déficiences, incapacités et handicaps (CIDIH), première classification du handicap de l'Organisation mondiale de la santé (OMS), le Comité québécois a été chargé de proposer une révision du concept de handicap, travail qui l'a amené à proposer une classification alternative à celle de l'OMS, aujourd'hui intitulée « Modèle de développement humain – Processus de production du handicap ». Ce modèle conceptualise la notion de participation sociale ; il insiste sur la dimension situationnelle et interactive de cette participation qui est produite par l'interaction entre des facteurs individuels et des facteurs environnementaux. La notion de participation sociale a ensuite été mise au centre de la nouvelle Classification de l'OMS, de la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF), puis de la Convention internationale relative aux droits des personnes handicapées, adoptée par l'Organisation des Nations unies (ONU). Progressivement, les pays ont également intégré la notion dans leur législation nationale. La participation sociale couvre une diversité de domaines : les activités de la vie quotidienne, les loisirs, les

sports, l'éducation, le travail, la vie affective et sexuelle, la vie politique et citoyenne, la recherche, etc.

Les personnes polyhandicapées, parce que leurs déficiences et incapacités sont importantes, sont souvent considérées comme ayant peu, voire parfois pas, de possibilités de participation sociale. Pourtant, ces personnes ont des capacités et peuvent participer aux diverses activités de la vie quotidienne et sociale, grâce à certaines aides, méthodes, outils, et grâce à l'adaptation de leur environnement. Comme de nombreuses études l'ont montré, leur situation de handicap est souvent aggravée par des facteurs environnementaux et sociaux. Agir sur ceux-ci permettrait d'améliorer et de renforcer leurs possibilités de participation y compris sociale. Mettre l'accent sur la dimension sociale de la situation de handicap qui touche les personnes polyhandicapées, et chercher à appliquer, pour ces personnes, comme pour toute personne en situation de handicap, ces textes internationaux, sont essentiels. Mais si plusieurs auteurs soulignent la dimension sociale du handicap pour les personnes polyhandicapées, ils soulignent également la spécificité de leur situation de handicap, notamment du fait de leurs déficiences multiples et complexes. Cette spécificité doit être prise en compte, dans les politiques, pour soutenir la participation sociale des personnes polyhandicapées, et ce dans tous les domaines. Ainsi, la politique d'inclusion et de désinstitutionnalisation, appliquée systématiquement et uniformément à toutes les personnes handicapées, conduit à négliger les modalités de socialisation très singulières des personnes polyhandicapées et leurs besoins d'accompagnement très spécialisés. L'hébergement des personnes polyhandicapées dans la communauté ne conduit pas à l'inclusion effective de ces personnes dans cette communauté, mais peut au contraire accentuer leur isolement. Enfin, la restriction de participation ne touche pas seulement les personnes polyhandicapées, mais l'ensemble de leur famille, et ce tout au long de leur vie, d'où la nécessité de prendre en compte l'expérience des parents et des proches de la personne polyhandicapée.

La participation sociale des personnes polyhandicapées peut être améliorée dans ses différents domaines. L'engagement corporel, moteur et affectif étant l'essence même de l'action, les activités proposées doivent tenir compte des intentions, des intérêts et des préoccupations de la personne. Pour que la personne puisse s'impliquer et s'investir dans une activité, elle doit y prendre un certain plaisir. L'utilisation d'objets adaptés aux capacités motrices de la personne polyhandicapée et munis de capteurs lui permet d'expérimenter un rôle d'agent sur son environnement. Dans différentes publications, un décalage est observé entre les recommandations et les pratiques observées sur le terrain : les interventions relatives à la participation ne correspondent pas à des situations de la vie quotidienne alors que les thérapies doivent viser à rendre possible et

à développer la participation de la personne dans son contexte social. Elles doivent impliquer les différentes personnes appartenant au réseau social de la personne et être associées à un aménagement du contexte. Ainsi, l'implémentation de pratiques relatives à la participation suppose la collaboration entre les familles et les équipes professionnelles ainsi que leur engagement dans le quotidien afin que ces pratiques soient déployées dans le contexte de la personne. Les ressources existantes sont alors exploitées et déployées dans le quotidien. Familles comme équipes professionnelles échangent à propos de leurs réussites et de leurs difficultés durant les interventions menées. Chaque membre de ce partenariat travaille activement au maintien des effets de cette intervention. Les conditions de travail des professionnels en institution constituent une entrave au travail sur la participation sociale des personnes polyhandicapées, notamment le manque de personnel, de temps et de compréhension d'une définition de la participation sociale. La pauvreté des activités proposées aux personnes polyhandicapées est liée au manque de support et d'accompagnement (le temps consacré par les professionnels aux personnes polyhandicapées est très limité).

Pour les personnes polyhandicapées, avoir des loisirs est pourtant d'une importance particulière. En effet, leurs activités sont souvent imposées, que ce soient les activités de soins, de thérapies ou occupationnelles. Objectifs de loisir et objectifs de rééducation sont confondus dans ces activités. Or, les activités de loisirs contribuent à la qualité de vie des personnes polyhandicapées, à la prévention des troubles du comportement et au développement de leurs compétences, d'où la nécessité de leur proposer des loisirs adaptés. Avec ceux-ci, on encourage l'inclusion sociale des personnes polyhandicapées, leur permettant de créer des liens sociaux et de s'intégrer dans la communauté. Il est essentiel que les loisirs pour les personnes polyhandicapées soient un « temps de qualité » et non une manière de « passer le temps ».

Enfin, la notion d'autodétermination est intrinsèquement reliée à celle de participation sociale. C'est une dimension collective et relationnelle qui constitue un processus qu'il revient aux professionnels et aux familles de soutenir. Cette autodétermination s'exerce au quotidien, dans l'ensemble des actes de la vie quotidienne. La question de savoir si elle peut ou non s'exercer et comment, dans des actes citoyens tels que le vote, est plus complexe. Les enjeux liés à l'exercice du droit de vote des personnes polyhandicapées sont multiples, et relatifs non pas tant à la promotion de leur autonomie politique, qu'à la défense d'une certaine vision de la citoyenneté et de leur statut de citoyen.

En lien avec cette question de l'autonomie, se pose la question de la possibilité pour les personnes polyhandicapées de participer aux recherches qui les concernent. Dans le cadre d'une recherche inclusive, la participation des

personnes polyhandicapées prend d'autres formes que la participation des personnes qui peuvent s'exprimer par elles-mêmes.

Concernant l'évaluation de la participation, les définitions, telles que proposées dans des classifications comme la CIF, restent vagues et donc peu opérationnelles pour définir des critères d'évaluation de la participation. D'autres approches peuvent être utilisées, comme l'approche *Family of participation-related constructs*. Il s'agit d'une proposition d'outils permettant d'évaluer la participation en établissant des aspects à évaluer. Cette approche s'appuie sur les notions d'engagement dans une activité, d'attention portée à l'activité, d'implication dans une activité et de présence dans l'activité. Elle distingue des éléments intrinsèques liés à la participation : la capacité à réaliser une activité, les préférences éventuelles pour une activité faisant sens pour la personne et la conscience de soi. Des éléments extrinsèques sont également distingués comme le contexte spécifique d'une activité réalisée par la personne et l'environnement général de vie de la personne.

Pour conclure, si la participation sociale des personnes polyhandicapées ne sera sans doute jamais « typique » ou semblable à celle des personnes dites valides, les personnes polyhandicapées ne devraient être exclues, de manière *a priori* et arbitraire, d'aucun domaine de la participation sociale, au contraire, leur participation aux différentes activités et leur participation sociale doivent être soutenues et renforcées.

Vie affective et sexuelle

Lorsque l'on aborde la question de vie affective, intime et sexuelle, deux écueils principaux sont à éviter, en particulier dans le champ du polyhandicap :

- négliger la question de la vie affective au profit de la vie sexuelle : la vie affective et intime désigne une relation privilégiée et chaleureuse avec autrui (les parents, la fratrie, les pairs, les professionnels…). La vie amoureuse et sexuelle est une forme de relation privilégiée, mais ce n'est pas la seule à compter dans le champ de l'affectivité ;
- croire qu'il est aisé de définir la sexualité. Ce serait risquer de confondre la sexualité avec la sexualité génitale partagée : on peut passer à côté de la sexualité d'une personne polyhandicapée en négligeant la place de la masturbation (en l'assimilant à une simple manipulation sexuelle), en négligeant les zones érogènes autres que génitales, et en ne distinguant pas sensorialité, sensualité, érotisation et génitalité.

La sensorialité est une exploration par les sens, elle devient sensualité lorsqu'elle donne du plaisir (comme lors d'un massage bien-être). La sensualité peut tendre

vers l'érotisation, qui passe par des regards, des contacts, des caresses dont l'intention crée un éveil pulsionnel ; enfin la génitalité met en jeu les organes génitaux et autres zones érogènes, soit dans l'onanisme, soit dans une génitalité partagée qui n'est pas toujours synonyme de coït au sens courant.

Interpréter toute manifestation de désir ou de plaisir comme érotique conduit à hyper sexualiser les conduites des personnes. Or on ne peut projeter en matière de sexualité ses propres préférences, ses propres besoins sur des personnes qui en ont une représentation très différente, en particulier lorsque leur vie psychique et leur développement psycho-affectif se situent très loin de la norme, ce qui est évidemment le cas pour des personnes polyhandicapées.

À l'inverse, se représenter ces personnes comme asexuées est aussi une projection, comme si un corps qui a conservé une apparence très juvénile ou n'est pas jugé désirable ne pouvait être celui d'un sujet désirant. Plutôt que présupposer une absence de sexualité, il faudra alors s'interroger sur ce que peuvent être les modalités de cette sexualité (en particulier l'onanisme seul ou partagé dans une intimité avec un pair).

Évoquer en équipe la question de la sexualité est donc important, voire nécessaire et impose beaucoup de prudence quant à l'interprétation de ce qui est désiré et de ce qui est ressenti : il faut pouvoir reconnaître et accepter l'expression des pulsions sexuelles sous un mode inattendu et déconcertant : certains attouchements ou contacts, le jeu avec les matières fécales ou jeu excrétoire (quand il existe un contrôle sphinctérien), etc.

Distinguer plaisir sensoriel et plaisir sexuel n'est pas simple : les sensations agréables comme le massage, la toilette, la détente dans l'eau chaude, les stimulations douces par les musiques, les senteurs, les lumières peuvent être érotisées par certaines personnes polyhandicapées. Mais cela ne veut pas dire qu'elles le soient toujours. L'ambiguïté est majeure lorsque les parties génitales du corps sont mises en jeu : est-ce pour autant de la sexualité génitale ? N'est-ce pas plus proche du plaisir sensuel, voire simplement sensoriel ?

Aider à canaliser l'auto-érotisme est important pour le développement psycho-affectif : l'exploration de son corps est une forme de connaissance de soi et une manière de sortir de ses limites propres par le désir. Laisser libre cours à l'expression de la vie sexuelle est essentiel, tout en l'inscrivant dans le cadre d'un apprentissage du rapport aux autres et de la limite entre le public et le privé. En trouvant la manière adéquate de désigner la sexualité, celle-ci peut s'intégrer pleinement dans le projet éducatif, y compris en manifestant l'interdit de toucher le corps d'autrui quand il s'agit d'un accompagnant ou d'une personne non consentante.

Reconnaître, identifier, tolérer sont des étapes importantes pour ne pas négliger la sexualité de ces personnes, mais doit-on aller plus loin dans l'accompagnement de ces actes ? Faut-il apporter une aide à la masturbation si celle-ci apparaît comme la seule manière d'atteindre le plaisir sexuel pour la très grande majorité des adultes et adolescents polyhandicapés, mais que leurs difficultés motrices l'empêchent ou la rendent difficile ?

Le risque, malheureusement bien réel, est celui d'une « aide » apportée par des accompagnants ou des parents lors de la toilette. Un tel geste masturbatoire « hygiénique » pour évacuer une tension corporelle peut devenir incestueux ; il n'épanouit pas les personnes polyhandicapées ainsi « purgées » mais les inquiète ou les déstructure.

Faudrait-il, s'il devenait légal en France, un accompagnement sexuel pour ces personnes qui n'ont aucune mobilité ? Il supposerait chez l'accompagnant une capacité de discernement et de compréhension de ce qui est en train de se jouer afin de réguler finement l'action de son corps en fonction du désir d'autrui. Sans expression claire du désir et sans retour de la personne concernée, on peut très vite tomber dans la maltraitance involontaire. Or pour beaucoup de personnes polyhandicapées adultes le consentement ne s'exprime pas clairement, ce qui complique fortement la possibilité de l'accompagnement.

Mais l'inaction n'est pas préférable : il est tout aussi illégal d'interdire l'expression de la sexualité de ces personnes en la jugeant fruste ou inexistante. On ne peut par exemple séparer deux résidents en institution ou leur interdire tout contact. Dans le champ de la sexualité, les personnes vulnérables ont les mêmes droits que les autres et ont besoin d'un accompagnement adapté. Réaliser cet accompagnement de manière éthique est en revanche particulièrement délicat. Ne risque-t-on pas de tolérer des abus (par exemple venant de résidents avec handicap intellectuel et psychique sur des personnes polyhandicapées), ou inversement, ne risque-t-on pas d'interdire toute forme de relation au motif des risques encourus ?

La transparence à ce sujet au sein des équipes est donc fondamentale : écarter ces questions ne peut avoir pour résultat que de renforcer les risques d'abus (maltraitances actives) ou de maladresses et frustrations (maltraitances passives). Il apparaît donc essentiel, quelles que puissent être les apparences, la forme de sa sexualité, ses objets, de rétablir le sujet polyhandicapé dans sa place de sujet désirant.

Sur le plan de la vie affective cette fois, certaines personnes polyhandicapées expriment clairement leurs besoins d'affection et de contact par le regard, des vocalises ou des tendances à l'agrippement, quand celui-ci est possible.

Le désir de relation et les affinités électives avec certains pairs et certains accompagnants peuvent être palpables.

L'intimité et l'affectivité sont essentielles lorsque l'on se trouve en dépendance physique complète et que l'on ne possède pas une perception unifiée de son corps : face à des angoisses majeures liées à un monde environnant peu compréhensible, face à des réactions extrêmes liées à une hyper-excitabilité, l'affection et l'attention dans le soin ont une place déterminante.

La tendresse a sa place en institution, sans être débordante : elle interroge ce que l'on nomme la « juste distance » professionnelle. Le besoin d'attachement est vital et se nourrit d'une juste proximité, rassurante mais non pas maternante. Cet accordage affectif, qui a aussi de la valeur sur le plan des apprentissages, désigne l'expérience d'une proximité physique et psychique apportant sécurité et confiance, mais bien distincte du rapport amoureux.

Parler de vie affective, intime et sexuelle en institution en oubliant cette dimension de l'affectivité et de la qualité du contact rassurant qui lui est associée serait une erreur grossière.

Compte tenu de la complexité de ces questions, il apparaît nécessaire que la formation professionnelle y insiste, afin de confronter chaque professionnel à ses propres aspirations et freins en matière de sexualité et d'affectivité ainsi qu'aux problèmes posés par la situation bien particulière d'une personne polyhandicapée. L'analyse de la pratique en groupe peut également faciliter la mise en perspective de ses propres convictions initiales et refus éventuels.

Maltraitance

Les études portant sur maltraitance et polyhandicap sont rares, mais convergent autour de l'idée que la vulnérabilité majeure qui caractérise le polyhandicap renforce les risques de maltraitance.

Cette vulnérabilité est physique, mais aussi psychique et il faut insister contre l'idée d'une absence de vie psychique développée chez la personne polyhandicapée. Ajoutons la vulnérabilité communicationnelle ou fragilité liée à l'impossibilité de s'exprimer de manière à être compris ou voir ses intentions comprises.

Nous nous référerons à la définition de la Commission de lutte contre la maltraitance et de promotion de la bientraitance, qui précise qu'elle « vise toute personne en situation de vulnérabilité lorsqu'un geste, une parole, une action ou un défaut d'action compromet ou porte atteinte à son développement, à ses droits, à ses besoins fondamentaux ou à sa santé et que cette

atteinte intervient dans une relation de confiance, de dépendance, de soin ou d'accompagnement ».

On repère dans cette définition que la parole peut être violente et maltraitante, de même que le « défaut d'action ». Et ne pas pouvoir s'exprimer majore sans doute ces effets. Une personne polyhandicapée qui ne peut répondre à une parole dévalorisante y est cependant sensible, ne serait-ce qu'à l'intention véhiculée par la tonalité du discours tenu sur elle.

Les atteintes touchant la santé sont ici mentionnées après celles de « son développement », de « ses droits ». Or, du point de vue de ses droits fondamentaux (intégrité corporelle, intimité privée), une personne polyhandicapée est l'égale de toute autre. L'inégalité de fait à la naissance ne fait pas disparaître les droits, au contraire : elle en appelle à une meilleure compensation humaine ou technique de cette inégalité.

Les « besoins fondamentaux » englobent notamment la vie psychique, le besoin affectif et relationnel, le besoin de sécurité. Ces éléments s'appliquent tout particulièrement aux personnes polyhandicapées. Quelles que puissent être leurs capacités intellectuelles ou de conscience de soi, elles ont des besoins affectifs et relationnels et un besoin de sécurité. Elles ont aussi besoin de se sentir estimées et valorisées.

Longtemps les limitations de développement des personnes polyhandicapées les ont fait considérer comme inéducables. Historiquement leurs capacités ont été laissées trop longtemps à l'abandon pour ne pas mettre un soin tout particulier à accompagner aujourd'hui le développement de ces capacités.

L'un des risques de maltraitance des personnes polyhandicapées est de sous-estimer leurs capacités et leur vulnérabilité psychique en raison de leur vulnérabilité physique évidente. La plupart des références bibliographiques consultées soulignent le risque de ne se focaliser que sur l'apparence ou la fragilité physiologique (au demeurant bien réelle), en laissant de côté la vulnérabilité psychique et la vulnérabilité communicationnelle.

La vulnérabilité n'est pas à considérer comme un état, même dans le polyhandicap où les atteintes physiques et intellectuelles sont évaluées comme majeures et risquent donc de laisser penser la vulnérabilité comme intrinsèque, simple résultante de ces atteintes. En réalité cette vulnérabilité est évolutive, liée à des facteurs individuels propres à la personne mais aussi à des facteurs relationnels et environnementaux (familiaux, institutionnels). Il est donc possible d'agir sur chacun de ces aspects.

La maltraitance est elle aussi à concevoir comme un processus : ses formes diverses (physiques, psychiques, etc.) peuvent se cumuler. Même pour une

personne qui n'a pas une conscience nette du temps, la répétition des douleurs et difficultés peut être perçue, de même que la discontinuité des actions. La répétition des comportements maltraitants a un effet cumulatif. Une série de maltraitances mineures peut produire, à force de répétitions, des effets comparables à une maltraitance majeure. On distingue classiquement les formes de maltraitances volontaires et les formes involontaires aussi appelées « maltraitances passives » (laisser-faire, négligence, manque de connaissances), jugées de moindre importance. Or la répétition de maltraitances passives (involontaires) est probablement plus fréquente et tout aussi préoccupante que des maltraitances volontaires relevant d'un délit.

La caractérisation de la maltraitance dépend de la vulnérabilité de la personne qui la subit. Cette vulnérabilité étant majeure dans le cas du polyhandicap, l'abus de faiblesse, s'il est caractérisé, est plus fermement condamnable (et condamné lorsque les faits sont avérés). Cette caractérisation pénale pour les formes les plus graves ne doit pas faire oublier les formes de maltraitance involontaires, structurelles ou institutionnelles.

Quand l'accompagnement est aussi lourd au quotidien que dans le cas du polyhandicap, la maltraitance institutionnelle existe, mais est très probablement moins fréquente que la maltraitance familiale (ne serait-ce qu'en raison des effets de l'épuisement des proches). Une recherche à ce sujet pour établir des chiffres précis serait la bienvenue.

On le constate, la maltraitance n'est pas caractérisée par le fait d'agir ou de ne pas agir mais par ses effets. La maltraitance involontaire peut procéder du désir de bien faire, donc de l'illusion de bientraitance, par exemple lorsque l'on pense percevoir les attentes de l'autre en projetant sur lui des aspirations et besoins qui ne sont pas les siens.

La communication dite « facilitée », où l'aidant peut se substituer à la personne concernée, entre dans cette catégorie de la maltraitance involontaire, à la différence d'une communication alternative et améliorée (CAA) adaptée qui permet l'expression individuelle.

Les formes d'expression et de communication (regards, sourires, mimiques faciales, émissions vocales, langage corporel, comportements, silences, postures) peuvent facilement passer inaperçues ou être mal interprétées. Ces difficultés sont telles qu'elles peuvent laisser croire la communication impossible, ou trop limitée pour en retirer une quelconque information. En pratique, cela peut amener à choisir à la place des personnes en les soustrayant à la possibilité d'un assentiment ou d'un refus. Passer du fait d'agir pour l'autre en raison de son incapacité motrice au fait d'agir (et de choisir) à la place de l'autre est un glissement vers la maltraitance passive très fréquent, surtout

lorsque l'on connaît bien la personne concernée (ou que l'on croit bien la connaître).

Quelle que soit la classification retenue, il y a continuité entre les maltraitances volontaires actives et les maltraitances involontaires passives relevant de l'ignorance, de l'inattention de l'entourage à la personne polyhandicapée, en particulier lorsque ces maltraitances se répètent et que l'on choisit de fermer les yeux sur elles par habitude.

Soulignons enfin que l'objectivation des mauvais traitements est délicate et appelle à la prudence. Les signes cliniques d'une maltraitance physique (ecchymoses ou hématomes, rougeurs, dénutrition, fractures) peuvent s'avérer difficiles à repérer dans un tableau clinique complexe, d'où le risque d'une mauvaise imputation : on peut supposer à tort une maltraitance ou au contraire sous-estimer son importance. L'imputation erronée d'un acte aux parents ou aux professionnels peut être très grave dans ses conséquences puisqu'ils peuvent être accusés de mauvais traitements intentionnels.

Pour prévenir la maltraitance, des groupes d'analyse de la pratique, une formation continue solide, l'instauration d'une culture de la bientraitance et d'une cellule de veille dans l'établissement sont nécessaires, mais ne peuvent évidemment pas se substituer à des moyens humains suffisants avec des équipements adaptés.

La souffrance psychique des parents est l'une des causes de maltraitance à domicile. Elle doit être prise en compte pour éviter la maltraitance parentale. La solitude est un risque important lorsqu'on prend en soin une personne polyhandicapée, elle peut se conjuguer avec le dénuement et le sentiment d'impuissance, mais elle peut aussi favoriser le sentiment de toute-puissance sur l'autre. Le travail en binôme, les échanges pluridisciplinaires et les discussions de groupe sont essentiels pour éviter cet isolement, un isolement que l'on retrouve malheureusement fréquemment chez les parents, en particulier ceux qui ont été contraints de renoncer à leur activité professionnelle pour s'occuper de leur enfant. Dans ce dernier cas, les associations, les groupes de discussion sur les réseaux sociaux et les différentes solutions de répit proposées sont un moyen de limiter les effets de la mise à l'écart sociale. La souffrance psychique des parents est l'une des causes de maltraitance à domicile. Elle doit être prise en compte pour éviter la maltraitance parentale.

Recommandations

Recommandations

Recommandations d'action

Comme le groupe d'experts l'a souligné en préambule, le polyhandicap et les personnes polyhandicapées interrogent notre conception collective de l'humanité. La question philosophique de la valeur d'une vie et de son humanité possède d'importants enjeux théoriques et pratiques, et a donné lieu à des controverses scientifiques et des controverses de terrain entre ceux qui ont défendu l'humanité de ces personnes et ceux qui l'ont contestée.

Ce type d'interrogations, toujours actuelles, participe à l'accentuation des réactions négatives, du rejet des personnes polyhandicapées et à la méconnaissance du polyhandicap.

Le groupe d'experts recommande que des opérations de sensibilisation et de mise en visibilité du polyhandicap soient organisées à destination de l'ensemble de la société. Ces opérations sont essentielles pour diminuer les réactions négatives, de méconnaissance ou de rejet, dont les personnes polyhandicapées et leurs familles sont l'objet.

L'importance de caractériser, identifier et diagnostiquer le polyhandicap

Définir le polyhandicap comme une entité clinique spécifique

Le terme « polyhandicap » qui n'a pas de réel équivalent dans la littérature internationale, est un terme francophone utilisé dans différents pays européens (France, Belgique, Italie et Suisse) mais aussi par certains pays d'Afrique du nord et au Canada. Dans la littérature internationale anglophone, d'autres termes existent et sont utilisés de manière variable selon les pays et leur langue. La notion de polyhandicap est plus précise que ceux-ci, parce qu'elle met l'accent sur le rôle de la lésion cérébrale intervenant sur un cerveau en voie de développement. En effet, cette lésion précoce explique l'évolutivité et l'intrication des déficiences. Elle explique la spécificité du tableau clinique et fonctionnel présenté par les personnes polyhandicapées ainsi que la complexité des interactions maturatives et la spécificité de la manière dont elles

vont pouvoir développer des capacités, et enfin la singularité de leur expérience et de leur personnalité.

Actuellement, 4 définitions du polyhandicap coexistent : celle du Groupe Polyhandicap France (GPF) (de 2002), celle du décret de 2017, celle de la Haute Autorité de santé (de 2020) et celle du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS de 2020). Elles n'utilisent pas exactement les mêmes formulations, néanmoins elles convergent sur un socle commun. Toutes considèrent que le polyhandicap est une entité syndromique référant aux conséquences définitives d'un désordre, d'une anomalie ou d'une lésion survenue sur un cerveau en développement ou immature, dont les étiologies sont variées, progressives ou non, connues ou inconnues. Au niveau fonctionnel, le polyhandicap associe une déficience mentale évaluée comme sévère à profonde et une déficience motrice évaluée comme sévère. L'association de ces déficiences, qui interagissent entre elles et avec le développement physiologique du cerveau, engendrent une restriction extrême constatée des activités de communication et de relations ordinaires, ainsi qu'une réduction extrême de l'autonomie et de la mobilité.

Ce socle commun des définitions actuelles a été utilisé par le groupe d'experts pour définir le périmètre de l'expertise collective réalisée, qui porte donc sur le polyhandicap ainsi défini. Néanmoins, cette définition est liée à l'état de nos connaissances et aux limites de nos moyens actuels d'évaluation des capacités des personnes. Le recours à une définition du polyhandicap est important car il permet la reconnaissance de la personne et par là même autorise et conduit à s'y intéresser spécifiquement. Ce recours doit être associé à une vigilance éthique et pratique pour prévenir tout dogmatisme.

Ainsi, **le groupe d'experts recommande** de s'appuyer sur le socle commun que partagent les définitions actuelles du polyhandicap pour définir (ou reconnaître) le polyhandicap comme une entité clinique spécifique, distincte d'autres entités proches ou de catégories trop englobantes (comme la catégorie PIMD – *Profound Intellectual and Multiple Disabilities* – en usage dans les classifications internationales).

Le groupe d'experts recommande d'intégrer le polyhandicap dans l'ensemble des nomenclatures internationales (notamment CIM – Classification internationale des maladies – et CIF – Classification internationale du fonctionnement – de l'OMS) et nationales qui organisent les systèmes de soins et de protection sociale. Ceci étant nécessaire pour améliorer la connaissance, la participation sociale, les moyens d'accompagnement de ces personnes et assurer la surveillance épidémiologique et le suivi de l'état de santé de cette population.

Reconnaître le polyhandicap comme une maladie rare

La prévalence du polyhandicap serait comprise entre 0,5 et 1/1 000 enfants et se rapprocherait plutôt de 0,5/1 000 sur les dernières estimations.

Sur la base des données de prévalence actuelle, **le groupe d'experts recommande** de reconnaître le polyhandicap, quelle qu'en soit la cause, comme une maladie rare.

Mettre en place un accès rapide aux procédures de diagnostic devant des anomalies précoces

Le polyhandicap est secondaire à une altération sévère et précoce du neurodéveloppement *via* une altération irréversible de la prolifération neuronale, de la migration, de la synaptogenèse ou de la sélection synaptique. Il se révèle par des anomalies précoces de l'examen neurologique et des comorbidités, qui sont parfois en lien étroit avec la cause du polyhandicap (par exemple l'épilepsie dans les encéphalopathies développementales avec épilepsie).

Le diagnostic prénatal s'est considérablement développé grâce aux avancées de la médecine génomique et de l'imagerie fœtale. Il comprend deux situations principales : le diagnostic prénatal ciblé, qui vise à identifier chez le fœtus une maladie génétique déjà connue dans la famille, et le diagnostic lié à la détection de malformations fœtales pendant les échographies de suivi.

Les progrès technologiques offrent des perspectives encourageantes, mais la prise en compte des aspects éthiques et des conséquences pour les familles reste primordiale dans ces situations délicates.

Un examen neuromoteur anormal avant l'âge de 6 mois chez un enfant est le témoin d'une maladie potentiellement grave qui nécessite un avis spécialisé urgent. **Le groupe d'experts recommande** de permettre un accès rapide à une consultation spécialisée aux enfants ayant un examen clinique neurologique anormal avant l'âge de 6 mois de façon à initier la démarche diagnostique, étiologique et fonctionnelle et de démarrer l'accompagnement de l'enfant et de la famille.

L'intérêt de porter un diagnostic génétique et le risque d'erreur diagnostique du fait des facteurs confondants justifient de réaliser des investigations génétiques, en l'absence de cause acquise confirmée, après investigation clinique étayée et rigoureuse, en particulier dans les situations d'hypoxie anoxo-ischémique. Si l'indication d'une exploration génétique est reconnue,

le groupe d'experts recommande de garantir l'accès rapide à un diagnostic génétique, en lien avec un service de génétique clinique.

Le groupe d'experts recommande la mise en place d'une indication de diagnostic dédiée au polyhandicap dans le cadre du Plan France Médecine Génomique 2025 afin de structurer un réseau diagnostique génétique dédié.

La prise en soins multidisciplinaire de la personne polyhandicapée

Le polyhandicap est une entité clinique complexe avec de nombreux troubles imbriqués. L'évaluation des besoins de soins, leur mise en place coordonnée et leur adaptation à l'avancée en âge, nécessitent une multidisciplinarité des approches et une coordination complexe.

Le groupe d'experts recommande d'évaluer systématiquement l'impact, tant sur le plan médical que sur la qualité de vie à court et long termes, des interventions mises en œuvre pour la personne polyhandicapée. Cette évaluation doit porter sur les bénéfices et les inconvénients de chaque intervention, pour la personne elle-même mais aussi à titre global, dans son environnement et pour sa famille. L'arrivée de toute « thérapie innovante » dans le champ du polyhandicap doit répondre aux critères bioéthiques communs à toute recherche sur la personne humaine.

Le groupe d'experts recommande ainsi que les prises en soins soient orientées vers des objectifs réalistes, définis régulièrement avec la personne polyhandicapée (enfant/adulte) et sa famille, et en lien avec l'évaluation médicale/paramédicale de la personne, afin de permettre une participation sociale et une qualité de vie aussi bonnes que possible, pour la personne et sa famille, tout au long de la vie.

Le groupe d'experts a décidé de proposer des recommandations de prise en soins qui s'appuient exclusivement sur des interventions fondées sur des preuves d'efficacité (*evidence-based*) et rapportées dans la littérature scientifique.

Améliorer la prise en soins en tenant compte de chacun des troubles associés au polyhandicap

Parler de « troubles associés » au polyhandicap pourra, au cours de notre développement, référer à des comorbidités (quand un symptôme est directement relié à un autre par un lien de causalité, dans un intervalle de temps

défini), ou à des multi-morbidités (s'agissant de plusieurs symptômes dont le lien de causalité ne peut être établi), avec un impact en termes de complexité de prise en charge de la pathologie causale (s'agissant notamment soit de la charge en soins liée aux symptômes soit du retentissement en termes de mortalité notamment) et inscrivant le polyhandicap dans le cadre des pathologies chroniques et complexes où l'environnement dont la famille et les aidants tient une place prépondérante.

Les troubles de la motricité

Les troubles moteurs appartiennent à l'entité même du tableau de polyhandicap. À ce titre, la motricité de la personne polyhandicapée, à toutes les périodes de sa vie, mérite une attention particulière dans la prise en soins de réadaptation, afin de compenser les déficits moteurs primaires (pour augmenter la fonction motrice), d'éviter les déficits secondaires inhérents et de favoriser les actes moteurs (préhension, déplacement, etc.).

Les troubles de la motricité (déficits moteurs, mouvements anormaux, etc.) et neuro-orthopédiques (déformations de l'appareil locomoteur, etc.) sont permanents chez la personne polyhandicapée et entravent fortement les activités et la participation sociale. Les prises en soins thérapeutiques de ces troubles sont cruciales, potentiellement différentes selon les âges de la vie, mais constamment nécessaires à tous les âges de la vie.

Les interventions motrices doivent avoir pour objectifs de favoriser la motricité volontaire tout en évitant l'immobilité, et de prévenir les déficits secondaires. Les thérapies motrices pourraient ainsi se décliner pour diminuer les déficits moteurs primaires, en interventions favorisant la rééducation des déficits moteurs primaires (déficit musculaire, spasticité, etc.) via un apprentissage moteur. Un autre niveau serait la prévention de la survenue des déficits secondaires (rétraction musculaire, déformation squelettique, douleurs, limitations d'amplitudes articulaires, etc.). Enfin, un dernier niveau représenterait celui d'interventions directes sur les activités motrices (déplacements, actes de la vie quotidienne, etc.) *via* des adaptations, des aides techniques et autres innovations technologiques.

Le groupe d'experts recommande que sur le versant moteur, les interventions thérapeutiques aient pour objectifs de favoriser le mouvement (pour une amélioration de l'activité motrice) et la motricité volontaire (amélioration des déficits primaires), tout en évitant l'immobilité (pour éviter/prévenir les déficits secondaires). Il existe une intrication forte entre travail de la motricité (activité) et travail de l'activité motrice (déficit) qui est (ou doit être) l'objectif d'une rééducation motrice de la personne polyhandicapée, et intégrée dans son quotidien.

Dans ce sens, chaque individu doit pouvoir bénéficier d'une évaluation individuelle, régulière, par des équipes expertes dans la rééducation motrice mais aussi ayant une expertise en technologie. Les programmes d'interventions motrices doivent être pensés, conçus, sur les principes d'apprentissages moteurs et via les adaptations technologiques existantes et/ou à développer spécifiquement pour le polyhandicap, par des équipes de cliniciens mais aussi d'ingénieurs.

Le groupe d'experts recommande d'investir pour permettre l'innovation technologique des aides à la motricité et leur accès pour les personnes polyhandicapées.

Le groupe d'experts recommande de renforcer les moyens humains pour la rééducation motrice auprès des personnes polyhandicapées afin d'avoir un ratio d'au moins un thérapeute moteur pour une personne polyhandicapée pendant les actes de rééducation motrice.

Le groupe d'experts recommande de permettre à ce que chaque individu avec polyhandicap (enfant et adulte) bénéficie régulièrement dans son parcours d'une évaluation médicale et motrice pour identifier les éléments bloquants à la réalisation des objectifs moteurs, et redéfinir les objectifs de la rééducation motrice.

Le groupe d'experts recommande de favoriser la constitution d'équipes médico-chirurgicales expertes dans l'ensemble des aspects de l'évaluation, et des traitements de la spasticité, des dyskinésies et des troubles neuro-orthopédiques.

Le groupe d'experts recommande que l'activité physique, même minime, soit favorisée *via* au minimum les changements de position réguliers. Ces changements de position nécessitent la présence d'aides humaines disponibles sur l'ensemble du nycthémère.

Le groupe d'experts déconseille l'utilisation de techniques, de thérapies motrices passives, sans objectif spécifique, appliquées sur l'enfant ne permettant pas sa participation active (thérapies type neurodéveloppementales, oxygénothérapie hyperbare, etc.). Ces techniques n'ont en effet pas fait la preuve de leur efficacité.

L'épilepsie

L'épilepsie est souvent une comorbidité du handicap initial, c'est-à-dire qu'elle vient compliquer une trajectoire développementale anormale, en lien avec la cause du polyhandicap (génétique ou acquise, pré- ou postnatale). Parfois, l'épilepsie est le premier symptôme du trouble du neurodéveloppement. Elle

est donc un révélateur de la maladie neurologique développementale, d'origine génétique, malformative. En l'absence d'étiologie connue, il est important de renouveler les explorations, quelques années plus tard, compte tenu de l'avancée des progrès notamment génétiques. Connaître la cause précise de l'épilepsie est bénéfique pour le patient et sa famille.

Alors que la prévalence de l'épilepsie au sein de la population générale est estimée entre 3 et 6/1 000, il s'agit d'une des comorbidités les plus fréquentes chez les patients polyhandicapés. Cette comorbidité constitue un véritable « sur-handicap », surtout en cas de pharmaco-résistance, en raison des complications respiratoires ou traumatiques des crises, des complications liées aux traitements, des troubles du comportement surajoutés. Cela crée un risque accru de mortalité.

La situation de polyhandicap ne doit pas dispenser le clinicien de faire une évaluation rigoureuse de l'épilepsie avant toute prise en soins : description précise et classification des crises, recherche de facteur(s) précipitant(s), évaluation du contexte clinique (notamment étiologie), réalisation d'un électro-encéphalogramme (EEG) de durée et de modalité adaptées au patient et à l'épilepsie, discussion des principes du suivi et des objectifs des soins et traitements prescrits.

Le groupe d'experts recommande que les critères de sévérité des crises soient recherchés : cyanose prolongée, crises traumatisantes, crises mal tolérées sur le plan hémodynamique ou respiratoire, crises avec phase postcritique prolongée. Les crises sévères seront traitées en priorité.

Le groupe d'experts recommande qu'une évaluation de l'état de santé, de l'état cognitif, d'éveil, nutritionnel, du sommeil, etc. soit systématiquement réalisée avant l'instauration du traitement antiépileptique car celui-ci peut avoir des effets secondaires plus difficiles à mettre en évidence du fait du polyhandicap.

Une modification du comportement chez un enfant épileptique polyhandicapé nécessite de questionner tous les facteurs potentiellement en cause : les facteurs liés à l'épilepsie, au polyhandicap, à l'étiologie sous-jacente, et enfin les facteurs environnementaux.

Tout mouvement ou phénomène paroxystique anormal chez la personne polyhandicapée n'est pas synonyme d'épilepsie. En cas de doute, et en l'absence de critère de gravité, la mise en place d'un traitement peut attendre de caractériser les phénomènes en étudiant des vidéos ou en réalisant un ou des enregistrements EEG.

En cas de résistance aux premières lignes de traitement anti-crise (épilepsie pharmaco-résistante), **le groupe d'experts recommande** de faire appel à un

centre expert afin de réévaluer le diagnostic et la classification des crises et ainsi ajuster le traitement.

Les troubles respiratoires

Les troubles respiratoires sont la première cause de mortalité et la première cause d'hospitalisation en urgence dans la population polyhandicapée. Évaluer la fonction respiratoire chez les patients polyhandicapés ne peut se faire avec les outils usuels (épreuves fonctionnelles respiratoires qui nécessitent une participation active de la personne, ce qui n'est habituellement pas possible pour les personnes polyhandicapées) et repose donc avant tout sur l'examen clinique (présence de signes de lutte, auscultation, fréquence des infections respiratoires et de l'encombrement, etc.). **Le groupe d'experts recommande** que la fonction respiratoire soit systématiquement évaluée avant tout geste chirurgical nécessitant une anesthésie générale.

Bien que les interventions thérapeutiques à visée respiratoire aient peu fait l'objet d'études scientifiques de haut niveau de preuve, peu d'effets secondaires des interventions sont rapportés, et il apparaît notamment important de lutter contre l'encombrement bronchique chronique, de prévenir les infections respiratoires par la vaccination contre la grippe ou le pneumocoque, de veiller à un bon état nutritionnel et de veiller au positionnement adapté des personnes en toute situation, tout ceci s'intégrant dans le cadre d'un projet de soins concerté autour de la personne polyhandicapée.

Le groupe d'experts recommande que les moyens humains nécessaires, notamment en termes de kinésithérapeutes, soient attribués, en milieu sanitaire comme médico-social, afin de lutter contre l'encombrement respiratoire et en promouvant également l'apprentissage aux aidants des techniques de désencombrement manuelles ou avec des aides techniques. Une attention particulière au positionnement des patients doit être accordée.

La scoliose est l'un des éléments altérant la fonction respiratoire, et nécessite une prise en soins préventive et thérapeutique adaptée chez la personne polyhandicapée. À l'adolescence, la croissance entraîne la majoration rapide des scolioses qui doivent faire l'objet d'un suivi attentif et de mesures de prise en soins préventives et curatives.

Le groupe d'experts recommande que, dès l'enfance – et particulièrement au pic de croissance pubertaire –, les scolioses des personnes polyhandicapées fassent l'objet d'un suivi attentif et de mesures de prise en soins préventives et curatives.

Les troubles de l'alimentation, de la nutrition et de la digestion

Les troubles digestifs et les troubles liés à l'alimentation (dysphagie, dénutrition, reflux gastro-œsophagien, constipation) sont très fréquents chez les patients polyhandicapés, avec des intrications avec d'autres troubles notamment respiratoires, moteurs, orthopédiques et la douleur.

Des recommandations de la Société européenne de gastroentérologie, hépatologie et nutrition pédiatrique (ESPGHAN) ont été publiées en 2016, portant sur l'évaluation et le traitement des complications gastro-intestinales et nutritionnelles des enfants avec atteinte neurologique, non spécifiques à la population polyhandicapée mais la concernant cependant.

Le groupe d'experts recommande le suivi des recommandations de l'ESPGHAN en insistant notamment sur :

- la recherche de troubles de déglutition, leur évaluation (avec recours aux évaluations orthophonistes et en vidéofluoroscopie) et la mise en œuvre de mesures adaptées pour faciliter la prise alimentaire ;
- l'évaluation de l'état nutritionnel est indispensable et ne peut se faire par un seul paramètre et doit s'intégrer dans un suivi régulier, que ce soit dans le secteur médico-social ou hospitalier. Il faut ajuster les apports nutritionnels, en partant des références standards pour l'âge et en ajustant à l'évolution des paramètres anthropométriques mesurés régulièrement (au moins tous les 6 mois). Rappelons les signes d'alerte devant faire se poser la question d'une dénutrition chez l'enfant selon les critères de l'ESPGHAN : présence de complications de décubitus ou de signes de carences (phanères, œdèmes, etc.), poids pour l'âge <–2 DS (sur les courbes en population standard), épaisseur du pli cutané tricipital <10e percentile pour l'âge et le sexe, périmètre brachial <10e percentile, perte de poids ;
- une surveillance annuelle biologique des micronutriments est préconisée (fer, vitamine D, calcium, phosphore) ;
- quand une nutrition entérale est prolongée au-delà de plusieurs semaines, la mise en place d'une gastrostomie est préconisée, dont les objectifs et modalités devront être préalablement discutés avec la famille et les aidants professionnels ;
- l'évaluation et le traitement des troubles digestifs fréquents dans cette population (reflux gastro-œsophagien et constipation) doivent être systématiques.

La fragilité osseuse et les troubles endocrinologiques

L'ostéoporose est une maladie généralisée du squelette qui entraîne une diminution de la résistance de l'os et par conséquent entraîne des fractures

osseuses. La baisse de la densité minérale osseuse et les fractures sont fréquentes dans la population polyhandicapée. Il est donc nécessaire de savoir reconnaître la fragilité osseuse de ces patients, la diagnostiquer, la prévenir et la traiter le cas échéant.

Des recommandations nationales existent concernant la fragilité osseuse secondaire de l'enfant qu'il convient d'appliquer aux patients polyhandicapés, nécessitant l'accès des patients polyhandicapés, enfants et adultes, aux services spécialisés s'occupant de la santé osseuse.

Le groupe d'experts recommande l'accès des patients polyhandicapés enfants et adultes à une évaluation spécialisée de leur santé osseuse.

Le groupe d'experts recommande qu'une évaluation, et quand cela est possible une prévention des facteurs de risque de fragilité osseuse, soit réalisée pour les patients polyhandicapés : susceptibilité génétique, état nutritionnel, limitation de la mobilité, traitements associés dont les antiépileptiques, exposition solaire et carence vitaminique, statut pubertaire.

Le groupe d'experts recommande que la recherche d'une fragilité osseuse soit réalisée dans le cadre du bilan étiologique d'une douleur inexpliquée chez le sujet polyhandicapé.

La mesure de la densité minérale osseuse (DMO) repose sur la mesure en ostéodensitométrie biphotonique, dont la mesure et les normes établies au niveau du rachis lombaire et du corps entier sans la tête rendent la faisabilité parfois difficile pour des patients polyhandicapés. Des mesures sur d'autres sites, notamment le fémur proximal et distal, se développent mais nécessitent d'être davantage pratiquées.

Le groupe d'experts recommande de réaliser la première évaluation osseuse dès l'apparition de fractures des os longs sans traumatisme les expliquant ou de fractures de vertèbres, ou de douleurs inexpliquées, notamment en cas de dénutrition sévère prolongée et idéalement à partir de 6 à 8 ans. Ultérieurement, le suivi sera déterminé par la survenue de fractures, en cas de valeurs anormales de la DMO à la première évaluation et/ou à la puberté et en fin de croissance.

La douleur

La douleur est définie par l'Association internationale sur l'étude de la douleur (IASP) comme « une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable associée à, ou ressemblant à celle associée à, une lésion tissulaire réelle ou potentielle ». Il en découle d'une part la possibilité d'expérimenter la douleur en l'absence de lésion tissulaire identifiée et d'autre part cette définition reconnaît l'existence de la douleur y compris pour les personnes dans l'impossibilité

de l'exprimer par les moyens usuels de communication. La description de sa propre expérience douloureuse doit être respectée, et il est donc essentiel d'avoir des moyens de l'évaluer, adaptés à la personne polyhandicapée.

L'identification de la douleur et son évaluation avec des outils adaptés, la reconnaissance de son étiologie et son traitement sont particulièrement nécessaires.

Le groupe d'experts recommande que toute modification du comportement, du tonus ou du sommeil fasse évoquer la possibilité d'une douleur nécessitant une évaluation spécifique.

Le groupe d'experts recommande la réalisation d'une enquête étiologique approfondie en cas de symptôme douloureux avec un examen clinique détaillé et en s'aidant le cas échéant d'outils diagnostiques adaptés. Les causes digestives, musculo-squelettiques, dentaires, cutanées, une fragilité osseuse seront notamment recherchées, ainsi que des douleurs neuropathiques, sans oublier les étiologies retrouvées en population générale (poussée dentaire, menstruations, appendicite, etc.) ni les douleurs liées aux soins et traitements.

Les comportements difficiles

Les comportements difficiles sont des manifestations d'inconfort et sont le reflet d'une souffrance physique ou psychique dont il faut prendre la mesure pour comprendre ce que vit et ressent la personne. Ce n'est qu'alors que l'on peut adopter l'attitude la plus adéquate en vue d'améliorer ces comportements difficiles.

En cas de survenue de comportements difficiles (impulsivité majeure, automutilations, agressivité, cris incessants, troubles majeurs du sommeil), **le groupe d'experts recommande** d'entreprendre une enquête clinique approfondie à la recherche d'une potentielle cause : douleur viscérale, musculo-squelettique, dentaire, sinusienne, céphalées, etc., mais aussi changement d'équipe éducative, d'horaire de coucher, de lieu de vie, de mode d'alimentation. Cette enquête est parfois longue et doit faire appel à l'ensemble des personnes qui vivent auprès de l'enfant ou de l'adulte. Le traitement de la cause identifiée (suspectée ou prouvée) est requis avant toute prise en charge symptomatique.

Le groupe d'experts recommande que l'utilisation des différentes méthodes visant à améliorer le confort et le comportement des personnes polyhandicapées s'accompagne d'évaluations cliniques régulières pour chaque patient.

Les troubles du sommeil

Les troubles du sommeil sont fréquents dans la population polyhandicapée, moins étudiés chez l'adulte, avec un retentissement important sur la qualité de vie des personnes et de leur entourage. Ils peuvent être en lien avec

des troubles somatiques intrinsèques (pathologie causale du polyhandicap, troubles du tonus, douleur, troubles digestifs, encombrement respiratoire, épilepsie mal stabilisée) ou des facteurs environnementaux extrinsèques (traitements, bruit environnant, stimuli en lien avec le matériel médical, manque d'activité, facteurs relationnels, etc.).

Le groupe d'experts recommande que les troubles du sommeil soient systématiquement évalués chez les personnes polyhandicapées, en termes de type de trouble (insomnie, réveils, troubles respiratoires, mouvements anormaux, hypersomnolence diurne, parasomnies), de fréquence mais aussi d'impact sur le patient et son entourage.

Savoir évaluer les compétences, les déficiences et la qualité de vie de la personne polyhandicapée

Les compétences et déficiences

Quelle qu'en soit la cause, les lésions précoces qui interviennent dans le polyhandicap désorganisent la dynamique développementale et interagissent avec le développement et la maturation physiologiques des structures et des fonctions cérébrales, entraînant des dysfonctionnements qui interfèrent entre eux et conduisent à l'intrication progressive de handicaps multiples. L'acquisition des compétences motrices, psychiques, neurologiques, mentales et sensorielles en est limitée drastiquement. Aussi, l'évaluation des compétences et des déficiences de la personne polyhandicapée est complexe et nécessite des évaluations régulières de la situation globale de la personne polyhandicapée et de ses compétences et difficultés spécifiques.

L'évaluation globale des compétences et déficiences de la personne polyhandicapée doit permettre de partager une « vue d'ensemble » de la situation de la personne sur le niveau de développement de ses compétences, et sur les différentes déficiences (médicales, psychologiques, relationnelles) qui interagissent avec son développement. L'Échelle de sévérité du polyhandicap a été construite dans cet objectif et a été validée en langue française. Elle s'applique tant à l'enfant qu'à l'adulte. **Le groupe d'experts recommande** de généraliser l'utilisation de l'Échelle de sévérité du polyhandicap (validée en français) pour évaluer et suivre l'évolution des compétences et des déficiences de la personne polyhandicapée.

Le groupe d'experts recommande, avant toute intervention (médicale, éducative, etc.), une observation approfondie des compétences de la personne polyhandicapée en particulier des compétences communicationnelles.

De nouveaux outils de communication ont permis de mettre en évidence des compétences cognitives antérieurement non détectables. **Le groupe d'experts recommande** donc d'apporter une grande vigilance à l'interprétation de l'évaluation des compétences cognitives. Cette évaluation a besoin d'être continue, régulièrement réinterrogée et faite en équipe élargie aux parents tant chez l'adulte que chez l'enfant.

Le groupe d'experts recommande que les capacités sensorielles des personnes polyhandicapées (visuelles, auditives, olfactives, gustatives, tactiles, nociceptives, proprioceptives, etc.) soient régulièrement évaluées chez l'adulte comme chez l'enfant avec des outils adaptés et validés afin de dépister d'éventuels déficits pour les prendre en compte de façon fiable et si nécessaire de les corriger lorsque cela est possible.

La qualité de vie

La qualité de vie des personnes polyhandicapées est difficile à connaître de façon précise et fiable du fait que ces personnes ne peuvent donner par elles-mêmes les informations permettant de comparer leur qualité de vie à celle de la population générale. Dès lors, leur qualité de vie ne peut être évaluée que par d'autres personnes. Ces particularités de l'évaluation de la qualité de vie dans le contexte du polyhandicap posent des questions philosophiques, éthiques et méthodologiques.

L'évaluation de la qualité de vie dans le champ du polyhandicap permet non seulement de connaître la qualité de vie de ces personnes mais aussi de mieux garantir et de renforcer leurs droits fondamentaux.

L'amélioration de la qualité de vie doit faire partie des objectifs de toute intervention thérapeutique et nécessite donc une évaluation adaptée. **Le groupe d'experts recommande** de généraliser l'utilisation de l'échelle de qualité de vie PolyQoL disponible en français avec pour objectif de toujours viser la qualité de vie dans tous les actes.

Le groupe d'experts recommande que les différents professionnels (médecins, paramédicaux, éducateurs, psychologues, assistants sociaux) partagent leurs évaluations et leurs compréhensions de la situation de la personne polyhandicapée dont ils s'occupent afin d'améliorer autant que possible la qualité de vie de l'enfant et de l'adulte polyhandicapé.

Le groupe d'experts recommande que les douleurs vécues par les personnes polyhandicapées soient évaluées, en termes d'intensité, de durée et d'impact, avec des outils adaptés à leurs capacités de communication car la douleur, de

par sa fréquence et souvent sa non-reconnaissance, est un élément majeur de dégradation de la qualité de vie pour ces personnes.

L'environnement sensoriel peut avoir un rôle sur le sentiment de sécurité et de confort de la personne polyhandicapée. Il a aussi un impact sur les capacités d'attention de la personne polyhandicapée enfant et adulte, qui retentit sur sa qualité de vie.

Le groupe d'experts recommande qu'une attention particulière soit portée à l'environnement sensoriel (visuel, sonore, etc.) des lieux collectifs et individuels qui accueillent des personnes polyhandicapées de tous âges. Les télévisions qui sont en permanence allumées dans les salles communes ou les chambres et diffusent des sons plus ou moins forts doivent être remplacées par des environnements sonores plus paisibles et adaptés aux personnes polyhandicapées, en fonction de leur âge.

Une coordination indispensable du parcours et une formation nécessaire de tous les acteurs

Coordonner le parcours de soins/de vie

L'identification précise du parcours, sa coordination et sa continuité sont d'autant plus importantes dans le contexte du polyhandicap où parcours de vie et parcours de soins sont parfois confondus.

Pour cela, **le groupe d'experts recommande** un parcours coordonné qui doit s'appuyer sur des centres d'expertise et de ressources polyhandicap (existants ou à créer), régionaux et/ou nationaux, apportant un soutien ponctuel ou prolongé, aux équipes et aux familles.

Le groupe d'experts recommande également d'identifier un parcours de soins pour les situations d'urgence médicale qui soit dédié et coordonné pour toutes les personnes polyhandicapées. Celles-ci doivent pouvoir bénéficier d'une filière d'accueil coordonnée entre la ville et les différents services hospitaliers.

La mise en place d'un parcours coordonné dès la petite enfance

Le polyhandicap de par sa définition concerne les familles et les enfants dès le début de la vie. Ainsi la période de la petite enfance est une période cruciale pour accompagner la famille et l'évolution de l'enfant polyhandicapé. **Le groupe d'experts rappelle** ici qu'il est essentiel d'effectuer un repérage et un

diagnostic précoces du polyhandicap, en impliquant les familles dès le début et en offrant un soutien compétent, professionnel, multidisciplinaire et coordonné. Les interventions précoces, respectant les principes de l'apprentissage moteur et de la prévention des déficits secondaires, doivent être proposées, tout en favorisant l'accueil dans des environnements inclusifs de la petite enfance en partenariat avec les services spécialisés.

Les interventions précoces impliquent la coordination des différents professionnels de santé entre eux, d'autant que les établissements spécialisés en polyhandicap sont généralement accessibles seulement à partir de l'âge de 3 ans, sur notification de la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

La MDPH est le pivot central du droit à la compensation et le socle pour les besoins et futurs besoins de l'enfant et de sa famille en termes de soins, de scolarisation et de réadaptation. Par conséquent, **le groupe d'experts recommande** de respecter, dans la situation du polyhandicap, des délais raisonnablement adaptés pour le traitement des dossiers, de l'application des mesures décidées et des droits ouverts, et de leur réévaluation.

La transition médicale vers l'âge adulte

La transition reste difficile dans le champ des maladies chroniques, et plus particulièrement dans le polyhandicap notamment par l'absence d'équivalence stricte entre médecins d'enfants et d'adultes à l'hôpital, ce qui implique de créer un parcours de soins nouveau par rapport à celui qui avait été développé en pédiatrie. La transition doit être l'occasion de faire le bilan des nouveaux besoins apparus depuis le début du suivi (besoins médicaux, mais aussi non médicaux), le bilan de l'état de santé de l'adolescent et le point sur la situation familiale et des aidants. Bien que les besoins en matière de soins de santé évoluent naturellement à l'âge adulte, la forte diminution de l'utilisation de certains types de rééducation après le passage à l'âge adulte suggère que les personnes ont eu des difficultés à accéder à ce type de soins de santé après l'enfance.

Le groupe d'experts recommande la nécessité de favoriser et développer les services médicaux « adultes » accueillant les jeunes adultes polyhandicapés.

La transition en médecine ne se limite pas au transfert du patient de la médecine pédiatrique à la médecine d'adulte. C'est un processus qui vise à préparer le patient et sa famille au passage de l'adolescence à l'âge adulte (même si le suivi est effectué par la même équipe). Chez la personne polyhandicapée, la transition vers l'âge adulte n'est pas un événement unique mais est un processus continu qui débute entre 13 et 15 ans, parfois plus tôt, au moment de

l'annonce du diagnostic, selon les situations, et se termine avec la consultation ou la séance de transfert vers un service adulte.

Le groupe d'experts recommande d'aborder la question de la transition précocement, à partir de 13 ans, en abordant ces grands enjeux quand bien même le développement pubertaire serait retardé.

Les équipes soignantes doivent établir un protocole de transition médicale qui réponde aux grands enjeux de la transition, adaptés au polyhandicap : anticipation des attentes de la famille et des aidants, projet basé sur une réévaluation récente des capacités motrices, cognitives, d'autonomie et d'adaptation de l'adolescent, planification de la transition sur plusieurs années, prise en compte des aspects légaux du passage à l'âge adulte, abord des aspects médicaux neurologiques et extra-neurologiques, etc. Afin de faciliter la transition, **le groupe d'experts recommande** d'identifier précocement le ou les référents qui prendront le relai à l'âge adulte afin de co-construire le parcours de soins avec l'équipe pédiatrique, la future équipe de médecine d'adultes, le patient et sa famille. Le médecin de famille fait partie intégrante de l'équipe de soignants. Si l'adolescent n'a pas de médecin de famille, il convient de lui conseiller le plus rapidement possible d'en choisir un.

Favoriser des lieux de vie adaptés

En France, la filière tripartite de prise en soins des personnes polyhandicapées est articulée entre le secteur sanitaire (services MCO-SMR[13] spécialisés) dédié à la prise en soins des personnes polyhandicapées requérant des soins médicaux, les établissements du secteur médico-social offrant un accompagnement plus centré sur le projet de vie de la personne et la prise en soins au domicile des parents. Ainsi notre système de soins offre des solutions d'accueil médicalement graduées pour les enfants et pour les adultes permettant de répondre à l'ensemble des besoins de la personne polyhandicapée tout au long de sa vie. Cependant, ce parcours de soins n'est pas toujours optimal.

Le groupe d'experts recommande un accueil dans des lieux de vie adaptés à la sévérité du polyhandicap (structures sanitaires – MCO, SMR spécialisés – pour les personnes atteintes des formes les plus sévères – nécessitant une prise en soins médicalisée –, ou médico-sociales pour ceux ou celles avec polyhandicap moins sévère – nécessitant une prise en soins moins médicalisée), ceci à tout âge de la vie. Pour les personnes vivant au domicile de leur famille, il est nécessaire que les conditions de vie soient adaptées à la complexité de la

13. MCO : Médecine, chirurgie, obstétrique et odontologie ; SMR : Soins médicaux et de réadaptation.

situation de la personne polyhandicapée (notamment accès au logement, aux salles d'eau, à la circulation entre les pièces du domicile).

Dans l'idéal, il faut favoriser le maintien de l'enfant polyhandicapé de moins de 3 ans dans son lieu naturel de vie, en soutenant la famille et en leur garantissant des possibilités de séjours de répit adaptés aux besoins de l'enfant et de la famille.

Le groupe d'experts recommande l'attribution de moyens suffisants matériels et humains adaptés aux nécessités d'accompagnement et de soins, aussi bien dans les établissements et services médico-sociaux qu'au sein des établissements sanitaires (MCO, SMR, HAD[14]) ou au domicile. **Le groupe d'experts recommande** une amélioration du maillage du territoire national en SMR spécialisés polyhandicap afin de pouvoir accueillir en moyen séjour toute personne polyhandicapée nécessitant des bilans médicaux ou des actions de prévention.

Le groupe d'experts recommande, pour les personnes polyhandicapées requérant moins de soins médicaux, une amélioration du maillage territorial des établissements médico-sociaux en résidentiel et en accueil de jour.

Le groupe d'experts recommande de maintenir et de développer des structures d'hébergement médico-sociales, pour les personnes polyhandicapées, en externat et en internat, adaptées à leur âge et à leurs spécificités. Ces structures doivent leur offrir à la fois un lieu de socialisation, la possibilité d'une vie la plus autonome possible, et celle de participer à des activités extérieures, grâce à la mise à disposition de moyens humains et techniques nécessaires à ces missions.

Le groupe d'experts recommande que l'accompagnement de l'avancée en âge des personnes polyhandicapées soit impérativement associé à des soins médicaux spécifiques et ceci en prenant en compte la dimension sociale et éducative afin de leur proposer un projet de vie cohérent, adapté et intégratif.

Les séjours et structures doivent pouvoir alterner avec des séjours au domicile familial en fonction des souhaits et possibilités des familles.

Encourager l'accès à la télémédecine notamment lors des crises sanitaires

Lors de la crise sanitaire de la Covid-19, le recours à la télémédecine s'est développé afin de permettre le maintien d'un suivi à distance mais aussi de maintenir le lien entre les familles et leur enfant confiné en établissement.

14. HAD : Hospitalisation à domicile.

Le groupe d'experts recommande de garantir l'accès aux soins et la prise en soins des personnes polyhandicapées lors des crises sanitaires.

Le groupe d'experts recommande que l'accès aux solutions de télémédecine soit développé à destination des personnes polyhandicapées, en situation de crise sanitaire mais également en dehors, sans cependant se substituer aux consultations en présentiel. Ce recours à la télémédecine pour les patients aussi bien à domicile qu'en structures sanitaires ou médico-sociales devrait permettre de fluidifier le parcours de soins mais aussi un suivi plus régulier.

Développer les compétences des intervenants et les aider à prendre en compte les spécificités du polyhandicap

Compte tenu de l'ensemble de ses spécificités, **le groupe d'experts recommande** que le polyhandicap et son accompagnement médical et paramédical soit enseigné dans le programme d'étude des futurs professionnels de santé (médecins et paramédicaux) ainsi que de toutes les professions impliquées à l'école (AESH[15]) et dans les administrations (direction des hôpitaux, des structures médico-sociales, écoles spécialisées, MDPH, etc.) pouvant être impliquées dans l'accompagnement et l'encadrement de la personne polyhandicapée à tout moment de sa vie.

Le groupe d'experts a souhaité insister sur le développement de formations, en particulier pour certaines dimensions médicales et sociales.

La douleur

La reconnaissance de la douleur est fondamentale. L'évaluation de la douleur chez la personne polyhandicapée est particulièrement complexe et nécessite l'utilisation d'outils adaptés.

Le groupe d'experts recommande que les équipes, hospitalières ou médico-sociales, soient formées – dans le cadre de la formation initiale mais également de la formation continue – à l'utilisation d'outils adaptés d'évaluation de la douleur, en soulignant également l'intérêt des évaluations croisées.

Les troubles de la déglutition

Les altérations de la fonction de déglutition sont fréquemment retrouvées chez les personnes polyhandicapées, où la précocité de l'atteinte cérébrale à l'origine du polyhandicap a bien souvent altéré cette fonction d'emblée

15. AESH : Accompagnants d'élèves en situation de handicap.

(troubles de succion/déglutition dès la naissance) la rendant moins accessible à un apprentissage qui se fait habituellement au cours des deux premières années de vie.

Le groupe d'experts recommande le suivi des recommandations de l'ESPGHAN en insistant notamment sur la mise en œuvre de mesures adaptées pour faciliter la prise alimentaire, prenant en compte l'expertise multidisciplinaire des aidants familiaux et professionnels, qui doivent ainsi y être sensibilisés et formés.

La communication

Le handicap de communication important des personnes polyhandicapées implique un ajustement de leurs partenaires de communication, un aménagement du contexte et justifie la mise en place de moyens facilitant la participation des personnes polyhandicapées à ces interactions.

Le groupe d'experts recommande la formation initiale et/ou continue des aidants afin que les partenaires de communication, professionnels et familles, puissent identifier les tentatives de communication de la personne et éviter d'en rester à des préjugés concernant ses incapacités supposées ou à des résultats d'évaluations non adaptées au polyhandicap.

Le groupe d'experts recommande que les professionnels accompagnant les personnes polyhandicapées soient formés aux moyens et aux méthodes de communication alternative et améliorée (CAA) afin de favoriser la participation sociale de ces personnes. Les partenaires de communication comme les familles et les proches aidants doivent également profiter de cette formation. Cette formation vise à la fois à favoriser le déploiement des moyens de CAA dans le contexte social de la personne et à permettre aux partenaires de communication de choisir les moyens de CAA adaptés. L'accès à ces formations comme aux moyens de CAA doit être financé.

Les comportements difficiles

L'ensemble des études portant sur les comportements difficiles souligne l'importance de la formation des soignants à la gestion des comportements difficiles car ces comportements s'améliorent avec un environnement adapté et apaisant. Cela confirme aussi que les comportements difficiles chez l'enfant ou l'adulte polyhandicapé sont le plus souvent réactionnels à la situation particulière de la personne et ne sont pas des troubles psychiatriques à proprement parler et ne font pas nécessairement partie du tableau de polyhandicap. Le principal facteur permettant d'améliorer ces comportements difficiles, mis en évidence par les études publiées, est la participation des professionnels

à une formation spécifique sur la façon de gérer les troubles du comportement, ces études soulignent l'intérêt et l'importance de ces formations. L'environnement des structures d'accueil médico-social ou médical doit aussi être adapté à l'accueil des personnes polyhandicapées.

Le groupe d'experts recommande que les professionnels travaillant auprès de personnes polyhandicapées bénéficient régulièrement de formations spécifiques sur la façon de gérer les troubles du comportement dans ce contexte spécifique, et **recommande** l'adaptation de l'environnement des structures d'accueil et de prise en soins (bruit, luminosité).

La scolarisation

Les réticences relatives à la scolarisation existent chez les enseignants hors du milieu spécialisé ou peu familiers de celui-ci, voire même dans le milieu spécialisé, certains doutant de l'intérêt d'une scolarisation pour les jeunes polyhandicapés. Il convient donc d'insister sur l'importance de la formation des enseignants et des professionnels médico-sociaux pour lutter contre ce type de représentations.

Le groupe d'experts recommande la mise en place de formations conjointes des enseignants, des AESH et des professionnels médico-sociaux à propos de la question de la scolarisation adaptée.

La vie affective

La vie affective est souvent négligée au profit d'interrogations concernant exclusivement la vie sexuelle. Or, certaines personnes polyhandicapées expriment clairement leurs affinités électives et leurs besoins d'affection et de contact.

Le groupe d'experts suggère donc d'intégrer à la formation des professionnels la question des marques de tendresse et d'affection qu'ils acceptent et peuvent témoigner aux résidents, ce qui interroge la juste distance professionnelle et la qualité de l'étayage fourni par des relations privilégiées, auxquelles il faut ajouter les relations affectives familiales et entre pairs.

La participation sociale

Les conditions de travail au sein des structures d'hébergement médico-sociales (bien-être au travail, formation, nombre de personnels, reconnaissance des salariés, etc.) peuvent constituer une entrave à la participation sociale des personnes polyhandicapées, ainsi que le manque de connaissance du concept de participation sociale.

Le groupe d'experts recommande d'intégrer à la formation initiale et continue des professionnels le concept de participation sociale et des loisirs, en

associant les familles aux formations, et d'être vigilant à l'organisation du travail des professionnels.

Prendre conscience des enjeux des soins autour de la fin de vie

La fin de vie de la personne polyhandicapée soulève de multiples enjeux : des enjeux éthiques liés à la spécificité du polyhandicap, des enjeux de politique publique et de moyens, des enjeux liés à la prise de décision, au rôle de la famille et de la collaboration avec celle-ci. La fin de vie nécessite un accompagnement qui doit viser à prendre soin de la personne polyhandicapée dans sa globalité, en tenant compte de ses capacités, de ses envies, de ses émotions, de ses croyances. Cet accompagnement concerne également les aidants familiaux et professionnels.

Il est important de faciliter un questionnement éthique tout au long de ce moment, aider à un positionnement et garantir une démarche optimisée dans la lutte contre la souffrance physique et psychique de la personne.

Le groupe d'experts recommande que les conditions de la fin de vie (notamment le lieu et les modalités) de la personne polyhandicapée soient discutées, si possible anticipées, conjointement entre famille et professionnels.

Le groupe d'experts souligne la nécessité d'une acculturation des équipes sanitaires et médico-sociales à l'accompagnement de la fin de vie, nécessitant une inscription dans le projet de soins des établissements afin de promouvoir des coopérations sur ces questions avec les autres ressources du territoire (établissements sanitaires dont hospitalisation à domicile, équipes mobiles de soins palliatifs [EMSP], équipe ressource régionale de soins palliatifs pédiatriques [ERRSPP]).

Les soins palliatifs font aujourd'hui partie du mandat social confié à la médecine. La médecine palliative peut soutenir une démarche soignante et humaine qui tient compte des vulnérabilités de la personne polyhandicapée. **Le groupe d'experts encourage** le recours précoce aux équipes de soins palliatifs tant pour la gestion des symptômes de la fin de vie que pour l'accompagnement de la personne, des aidants familiaux et des professionnels. **Le groupe d'experts préconise** de sensibiliser les équipes de soins palliatifs aux spécificités du polyhandicap en particulier chez l'enfant, et de développer l'accès aux formations pour les équipes.

La fréquence des situations d'accompagnement de fin de vie en services spécialisés pédiatriques, nécessite des moyens dédiés afin de permettre de répondre aux besoins des patients, familles et professionnels en termes d'évaluation

et d'adaptation des traitements, capacités d'accueil et temps d'échange suffisants en amont, au moment du décès mais également après, avec la poursuite des échanges multidisciplinaires et collégiaux ainsi que la formation des professionnels.

Le groupe d'experts recommande que les considérations portées par les parents sur leur enfant soient entendues et discutées avec les parents lors des réunions collégiales, d'autant plus dans le cadre de l'accompagnement de fin de vie.

Un soutien et une reconnaissance indispensables pour les familles, les proches aidants et les professionnels

Prévenir le risque d'épuisement des familles comme des professionnels de première ligne

La sévérité de la condition des personnes polyhandicapées ainsi que leur dépendance et leur vulnérabilité impactent lourdement leur entourage, qu'il soit familial ou professionnel. Le fait de pouvoir partager avec les professionnels la responsabilité de l'accompagnement de leur enfant, mais aussi de maintenir une vie sociale et professionnelle, contribue à soutenir les parents contre l'épuisement.

Le polyhandicap retentit aussi sur la qualité de vie des familles (parents et fratries) d'autant plus lorsque leur enfant est régulièrement hospitalisé.

Le groupe d'experts recommande que, lors des hospitalisations de leur enfant polyhandicapé, les parents et proches soient accompagnés.

Le groupe d'experts recommande de proposer à toutes les familles des solutions d'accueil et de prises en soins adaptées à leurs besoins et proches de leur domicile, et des solutions de répit de qualité. Les professionnels de ces lieux d'accueil doivent pouvoir être en lien avec des structures de référence spécialisées dans le polyhandicap.

Le groupe d'experts recommande que les solutions de répit et/ou de soutien pour les aidants familiaux soient développées et financées.

Pour les professionnels intervenant en institution, l'optimisation et l'adaptation de leurs environnements de travail, en particulier le maintien d'un ratio personnel/patient élevé et des mesures ciblées (dispositif d'analyse de pratiques), ainsi que le travail d'équipe limitent la charge physique et émotionnelle inhérente au contexte de polyhandicap.

Le groupe d'experts recommande donc l'adaptation de l'environnement de travail des professionnels, avec l'augmentation du ratio personnel/patient (à l'image de certaines organisations de soins pour les personnes très dépendantes). **Le groupe d'experts recommande** la mise en place de mesures ciblées (mise en place de dispositifs d'analyse de pratiques dans les institutions, etc.), ainsi qu'un travail en équipe pour limiter la charge physique et psychique inhérente au contexte de polyhandicap. Ces mesures sur les modèles organisationnels doivent être pensées à tous les niveaux de décision.

Créer du lien

La possibilité de rencontrer d'autres parents avec des vécus similaires dans le cadre d'associations, de réseaux sociaux ou de dispositifs de parole, et d'échanger entre pairs, constitue une aide précieuse pour réduire le sentiment d'isolement.

Le groupe d'experts recommande de mettre en place des dispositifs spécifiques et adaptés pour soutenir les aidants, en particulier les parents et la fratrie (par exemple : séjours entre fratries, dispositifs de parole). **Le groupe d'experts recommande** de développer et/ou soutenir les initiatives de formation des proches *via* des dispositifs reconnus.

S'appuyer sur la connaissance unique acquise par les familles

Les connaissances des parents sur leur enfant polyhandicapé sont fondées sur le lien spécial et durable qu'ils entretiennent avec lui. Ils peuvent être considérés comme des experts de leur propre enfant et de ses besoins.

Le groupe d'experts recommande que la connaissance unique qu'ils ont de leur enfant soit prise en compte durant tout le parcours de soins/de vie.

La dimension sociale en jeu dans le polyhandicap

Améliorer la communication avec la personne polyhandicapée

Les difficultés de communication des personnes polyhandicapées sont parfois telles qu'il convient toujours de rappeler à quel point les capacités se mesurent en fonction de l'état actuel de nos connaissances.

La communication est intrinsèquement reliée à la notion de participation sociale et constitue un droit humain fondamental.

Les moyens de communication alternative et améliorée (CAA) proposés doivent être adaptés aux capacités motrices et cognitives de la personne polyhandicapée. Ils rendent possible le développement de la communication et favorisent l'accessibilité de la communication. Il peut s'agir d'objets référentiels, de gestes conventionnels, inspirés et adaptés de la langue des signes (selon la zone géographique) ou des moyens technologiques.

La CAA étant actuellement le seul ensemble de méthodes validées pour améliorer la communication des personnes polyhandicapées, **le groupe d'experts recommande** son implémentation concrète dans tous les lieux d'accueil et de vie des personnes polyhandicapées (domicile, établissements médico-sociaux et hospitaliers, écoles, etc.), sans postuler l'existence de compétences prérequises pour tester telle ou telle méthode. Les moyens auxiliaires adaptés et recommandés dans la littérature, comme des contacteurs, doivent être mis en place afin de rendre accessible la participation sociale active des personnes, en lien avec les engagements de la Convention relative aux droits des personnes handicapées (CDPH) et le modèle de participation recommandé dans la littérature actuelle à propos de la CAA. La communication et l'utilisation de ces moyens doivent être évaluées dans les contextes sociaux de la personne. Cette évaluation permet de valider l'adaptation des moyens implémentés aux capacités physiques et cognitives de la personne polyhandicapée.

L'aide des professionnels doit également s'orienter vers la prise en compte des difficultés potentielles de communication au sein de la famille (parents, fratrie) et l'étayage de cette communication, en particulier dans les moments les plus difficiles (puberté, transitions, projet pour l'avenir d'adulte).

La CAA réfère à la fois aux moyens, aux méthodes qui leur sont associées, à l'aménagement du contexte et à l'ajustement des partenaires de communication, familles et professionnels.

Le groupe d'experts recommande les interventions centrées sur les partenaires de communication, à partir de vidéos d'interaction par exemple, pour les personnes présentant plusieurs handicaps et s'exprimant de manière non symbolique. Ces partenaires de communication (y compris familiaux) peuvent ainsi intervenir par la suite dans le quotidien de la personne.

Promouvoir les apprentissages tout au long de la vie

L'éducation tout au long de la vie des personnes polyhandicapées, et plus récemment encore l'enseignement qui leur est proposé, soulève de nombreux défis pour les familles, les praticiens et les politiciens. Se posent notamment les questions de la bonne connaissance de leurs besoins spécifiques, des pratiques

et des méthodes adaptées, et de la formation des professionnels. La mobilisation spontanée dans l'activité et l'exploration sont fortement entravées par des limitations importantes (déficits sensoriels et moteurs, modalités de communication restreintes, etc.), complexifiant l'accès aux apprentissages pour la personne polyhandicapée. Cependant, la personne polyhandicapée possède bien des capacités d'apprentissage. Elle a également la possibilité de progresser si tant est que des aménagements adéquats soient mis en place, qu'on évalue ses déficiences, ses potentialités et ses modalités particulières d'être au monde et de communiquer, et qu'on tienne compte de sa trajectoire personnelle d'évolution.

Pour ces publics, l'apprentissage doit être développé et favorisé tout au long de la vie. Des conditions fondamentales, d'ordre institutionnel, didactique et méthodologique, doivent être réunies pour que la personne s'engage sur la voie de l'apprentissage. **Le groupe d'experts recommande** d'impliquer tous les aidants, proches et professionnels, dans les apprentissages sans se limiter aux activités dédiées. Ceci dans les différents espaces qui accueillent la personne polyhandicapée, qu'ils leur soient dédiés spécifiquement (apprentissages structurés dans l'espace-classe ou l'espace éducatif) ou non.

Encourager l'inclusion scolaire

Il existe un potentiel d'apprentissage en chaque être humain, quelles que soient ses difficultés. Or ce potentiel ne peut apparaître que sous certaines conditions.

Le groupe d'experts recommande la mise en œuvre de moyens organisationnels, humains et matériels nécessaires pour développer des dispositifs d'accueil adaptés à l'état de santé de l'enfant polyhandicapé.

Quelles que soient leurs capacités, les enfants polyhandicapés ont le droit d'accéder à une scolarisation ajustée à leurs besoins. Il est important de rappeler le droit à la scolarisation de tout enfant, mais la position du « tout inclusif » se heurte à des problèmes majeurs de mise en œuvre dans le cas précis des élèves polyhandicapés, à tel point que l'on peut se demander si elle est toujours réalisable.

Le groupe d'experts recommande de s'appuyer sur le tissu existant d'établissements spécialisés en France afin de définir une scolarisation individualisée pour chaque enfant. **Les experts recommandent** de créer systématiquement des unités d'enseignement impliquant les équipes des établissements spécialisés et celles des écoles de proximité. **Le groupe d'experts recommande** d'adapter les conditions de scolarisation aux spécificités et à l'état de santé des enfants polyhandicapés.

Le groupe d'experts recommande de définir en France une référence ministérielle qui aurait valeur de « programme d'enseignement adapté » pour les élèves polyhandicapés, et qui préciserait plus clairement les objectifs d'apprentissage dans le cadre d'une scolarisation. Compte tenu de la grande hétérogénéité intra- et interindividuelle des profils, il est indispensable de comprendre les stratégies et les besoins propres à chaque personne polyhandicapée, pour envisager des objectifs d'apprentissage.

Le groupe d'experts recommande que l'évaluation individualisée des potentialités, des limitations (déficits) et des besoins d'apprentissage, ait lieu en équipe pluriprofessionnelle associant les parents. Il faut rappeler en effet le rôle fondamental des parents dans la co-construction puis l'évaluation du projet de scolarisation.

Certains enfants diagnostiqués à tort polyhandicapés ou catégorisés comme tels échappent à la définition stricte du polyhandicap du fait de leurs compétences cognitives et doivent être pris en soins et accompagnés en établissement spécialisé, tout en bénéficiant d'une scolarisation adaptée à leurs capacités effectives.

Favoriser la participation sociale

Les personnes polyhandicapées, parce que leurs déficiences et incapacités sont importantes, sont souvent considérées comme ayant peu, voire parfois pas, de possibilités de participation sociale. Pourtant, ces personnes ont des capacités et peuvent participer aux diverses activités de la vie quotidienne et sociale, grâce à certaines aides, méthodes, outils et grâce à l'adaptation de leur environnement, qui prennent en compte la spécificité de leurs atteintes et de leur situation.

Si la participation sociale des personnes polyhandicapées ne sera sans doute jamais « typique » ou semblable à celle des personnes dites valides, les personnes polyhandicapées ne devraient être exclues, de manière a priori et arbitraire, d'aucun domaine de la participation sociale, au contraire, leur participation aux différentes activités et leur participation sociale doivent être soutenues et renforcées. **Le groupe d'experts recommande** la mise en œuvre d'une accessibilité renforcée tenant compte des spécificités des personnes polyhandicapées afin d'augmenter leur présence au sein du groupe social et d'y permettre leur participation. Cette accessibilité généralisée (dans les transports, les lieux publics et privés, les services de soin avec des espaces dédiés) doit articuler adaptation matérielle et aide humaine, conception universelle et adaptation spécifique. Elle pourra être utile à d'autres personnes présentant des déficiences multiples ou en situation de grande dépendance. Elle est la condition *sine qua non* pour permettre la participation des personnes polyhandicapées et de leur famille à une diversité d'activités, et pour rendre leurs droits effectifs.

Le groupe d'experts recommande la mise en place d'un dispositif de suivi et d'amélioration de l'effectivité des droits fondamentaux des personnes polyhandicapées et de leurs proches (familiaux et professionnels).

Les interventions relatives à la participation sociale doivent correspondre à des situations de la vie quotidienne et doivent viser à rendre possible la participation de la personne dans son contexte social.

Le groupe d'experts recommande d'augmenter la quantité et la qualité des activités proposées aux personnes polyhandicapées accueillies dans les établissements et services, tout en les adaptant aux capacités et spécificités de chaque personne.

La réalisation de la citoyenneté de la personne polyhandicapée passe par le développement de son autodétermination et de sa capacité à réaliser des choix et d'exprimer ses préférences. L'autodétermination est un processus dans lequel la personne polyhandicapée doit être accompagnée. Elle est façonnée par le contexte et sa réalisation effective dépend des occasions offertes par le milieu et le soutien apporté par l'environnement.

C'est pourquoi **le groupe d'experts recommande** la mise en place de pratiques facilitant l'autodétermination (telle que la réalisation de choix au quotidien) préparant l'exercice de la citoyenneté des personnes polyhandicapées.

Le groupe d'experts recommande également la mise en place d'outils et de médiations permettant l'exercice effectif de la citoyenneté pour ces personnes polyhandicapées.

Avoir des activités de loisirs est essentiel à la qualité de vie et à la socialisation des personnes polyhandicapées : cela contribue au développement et au maintien de leurs compétences physiques, cognitives et sociales et renforce leurs capacités (comme la communication ou la créativité).

Le groupe d'experts recommande que des activités de loisirs adaptées soient proposées à toutes les personnes polyhandicapées, en veillant à favoriser les choix, à limiter la durée des « temps morts » et en les remplaçant *a minima* par du divertissement, à repérer ce qui plaît à la personne, et à l'inscrire dans un engagement durable.

Mieux reconnaître la vie affective et sexuelle

Lorsque l'on aborde la question de vie affective, intime et sexuelle, deux écueils principaux sont à éviter, en particulier dans le champ du polyhandicap : négliger la question de la vie affective au profit de la vie sexuelle

et croire qu'il est aisé de définir la sexualité. Il est ainsi nécessaire d'ouvrir un espace de réflexion et de travail sur les questions relatives à la vie affective et sexuelle dans toute institution accompagnant des personnes polyhandicapées, en particulier adolescentes et adultes.

Le groupe d'experts recommande d'envisager toutes les modalités et manifestations d'une vie affective et sexuelle dans le champ du polyhandicap y compris à propos de l'auto-érotisme, sans hypersexualiser les conduites ni dénier la possibilité d'une sexualité.

Les outils pédagogiques et les réflexions éthiques et pratiques utilisés généralement pour éviter les abus et les rapports sexuels non consentis ne sont généralement pas opérants en raison des difficultés de communication et de compréhension, créant un vide dans la littérature éthique et pratique à propos du polyhandicap.

Le groupe d'experts recommande de tolérer toutes les formes d'expression de la vie sexuelle et de permettre à chacun de pouvoir explorer son corps, ce qui est une forme de connaissance de soi, tout en fixant les limites d'une telle activité, et en l'inscrivant dans le cadre d'un apprentissage du rapport aux autres et de la limite entre le public et le privé.

Le groupe d'experts recommande la mise en place de projets d'équipe confrontant chaque professionnel à ses propres aspirations et freins en matière de sexualité ainsi qu'aux problèmes posés par la situation bien particulière d'une personne polyhandicapée. Réalisée en équipe, l'analyse de la pratique peut également faciliter la mise en perspective de ses propres convictions initiales et refus éventuels.

Face à la manifestation de pulsions sexuelles, l'un des risques est que les accompagnants ou les parents décident sans concertation d'apporter une « aide » inadaptée lors de la toilette. De tels gestes hétéro-masturbatoires n'épanouissent pas les personnes polyhandicapées mais les déstructurent et les exposent à des maltraitances involontaires.

Le groupe d'experts recommande le développement d'une réflexion nationale à propos de l'accompagnement sexuel dans le champ du polyhandicap.

Reconnaître et prévenir la maltraitance

Les études portant sur maltraitance et polyhandicap sont rares, mais convergent autour de l'idée que la vulnérabilité majeure qui caractérise le polyhandicap renforce les risques de maltraitance, à la fois volontaire et involontaire. Cette vulnérabilité est physique, mais aussi psychique.

Les risques de maltraitance des personnes polyhandicapées étant nombreux, une acculturation des proches et des professionnels à la prévention de la maltraitance et à leurs besoins spécifiques est essentielle.

Le groupe d'experts recommande de prendre garde aux formes de maltraitance involontaire ou passive (par exemple : laisser-faire, négligence, manque de connaissance) qui peuvent être liées à des soins inadaptés, à des habitudes d'entrée en relation renforçant la vulnérabilité communicationnelle, voire à une sous-estimation des capacités cognitives de ces personnes conduisant parfois à une négation de leur vie psychique.

L'attribution abusive de la catégorie de « polyhandicapé » à certains enfants et adultes accueillis en institution constitue en soi une source de maltraitance involontaire.

C'est pourquoi, **le groupe d'experts recommande** de conserver la plus grande prudence quant aux catégorisations abusives en accordant plus d'attention aux possibles compétences révélées par une communication adaptée.

La maltraitance n'est pas caractérisée par le fait d'agir ou de ne pas agir mais par ses effets. La maltraitance involontaire peut procéder du désir de bien faire, donc de l'illusion de bientraitance, par exemple lorsque l'on pense percevoir les attentes de l'autre en projetant sur lui des aspirations et besoins qui ne sont pas les siens. La communication dite « facilitée » où l'aidant peut se substituer à la personne concernée, entre dans cette catégorie de la maltraitance involontaire et est un terrain propice à des abus, à la différence d'une communication alternative et améliorée (CAA) qui rend accessible la participation de la personne aux interactions de son contexte social en favorisant son expression et sa compréhension.

Le groupe d'experts recommande de proscrire les pratiques de communication dite « facilitée » en particulier dans le milieu professionnel.

Quand l'accompagnement est aussi lourd au quotidien que dans le cas du polyhandicap, le risque de maltraitance institutionnelle existe tout comme celui de maltraitance familiale (ne serait-ce qu'en raison des effets de l'épuisement des proches).

Une série de maltraitances qui pourraient être considérées comme « mineures » peut, à force de répétitions, produire des effets comparables à une maltraitance majeure. Or la répétition de « petites » maltraitances passives et involontaires est probablement plus fréquente que des maltraitances actives et volontaires relevant pénalement d'un délit.

Les experts rappellent que l'objectivation des mauvais traitements doit être considérée avec prudence. Les signes cliniques d'une maltraitance physique (ecchymoses ou hématomes, rougeurs, dénutrition, fractures) peuvent s'avérer difficiles à repérer dans un tableau clinique complexe, d'où le risque d'une mauvaise imputation : on peut supposer une maltraitance alors qu'elle n'a pas eu lieu ou au contraire sous-estimer l'importance de celle-ci.

Le maintien d'un important ratio patient-résident/aidant professionnel, dans les établissements accueillant les personnes polyhandicapées, est l'un des facteurs déterminants de prévention de la maltraitance.

Le groupe d'experts recommande le développement de groupes d'analyse de la pratique, des formations continues pour la prévention de la maltraitance, avec l'instauration d'une cellule de veille dans l'établissement, tout ceci ne pouvant évidemment pas exister en l'absence de moyens humains suffisants avec des équipements adaptés.

En conséquence, **le groupe d'experts recommande** que les moyens humains suffisants à un accompagnement professionnel des personnes polyhandicapées soient assurés afin de réduire les risques de maltraitance, quelle que soit la structure d'accueil de la personne.

Recommandations de recherche

Le groupe d'experts recommande le développement des recherches sur le polyhandicap à tous les âges de la vie, dans l'ensemble des disciplines scientifiques, mobilisant différents types de méthodologies, dont les démarches participatives. Concernant ces dernières, **le groupe d'experts recommande** l'implication des familles, des professionnels, mais aussi le plus possible des personnes polyhandicapées elles-mêmes dont la présence est en soi déjà un facteur possible de transformation du processus de recherche. **Le groupe d'experts insiste** sur la nécessité de formaliser une réflexion critique sur les conditions, les enjeux, les possibilités et les limites de ces méthodes participatives.

Le transfert des données de la recherche sur le terrain est un enjeu, notamment afin d'induire des changements de pratiques fondés sur la littérature à la fois au niveau micro (équipes professionnelles et familles), meso (directions et responsables d'institution) et macro (acteurs politiques et administrations). **Le groupe d'experts recommande** que les résultats des recherches soient vulgarisés et communiqués pour être compris par le plus grand nombre, puis développés et déployés sur le terrain.

Développer la recherche sur les données de prévalence et l'impact médico-économique du polyhandicap

À ce jour, il existe en France des données incomplètes de prévalence relatives au polyhandicap.

Une approche épidémiologique en population générale est nécessaire pour repérer les cas de polyhandicap, décrire l'évolution de la prévalence du polyhandicap et les principales caractéristiques des personnes concernées de façon non biaisée. Elle repose donc sur des registres de population ou sur des enquêtes *ad hoc* transversales ou des cohortes réalisées dans des zones géographiques bien définies et pour lesquelles le nombre d'habitants y est connu. **Le groupe d'experts recommande** de financer davantage de recherches épidémiologiques descriptives et prospectives sur le polyhandicap, en particulier dans l'objectif d'obtenir des données de prévalence et de suivi représentatives du territoire national.

Le groupe d'experts recommande que soit entrepris un travail sur les bases médico-administratives pour l'élaboration d'un algorithme de repérage des patients avec un polyhandicap.

Par ailleurs, il n'y a pas de travaux publiés actuellement sur l'impact médico-économique du polyhandicap.

Pour combler cette absence, **le groupe d'experts recommande** que soit entrepris un travail sur l'impact médico-économique du polyhandicap, tant au niveau individuel-familial que médico-social et hospitalier (SMR et MCO).

Mieux connaître les causes de polyhandicap

Les origines du polyhandicap sont diverses, se classant en causes génétiques (prédominantes) et causes acquises, pré-, péri- ou postnatales. **Le groupe d'experts recommande** d'encourager la recherche sur les causes (y compris génétiques) de polyhandicap, ainsi que la recherche fondamentale, pluridisciplinaire sur le neurodéveloppement normal et sur les troubles précoces et sévères qui l'affectent.

Poursuivre les efforts pour mieux connaître les troubles associés et optimiser la prise en soins

Le groupe d'experts a émis des recommandations de recherche pour améliorer les connaissances actuelles sur les troubles associés au polyhandicap et leurs prises en soins.

Le groupe d'experts recommande de conduire des études permettant d'évaluer l'impact, sur la personne polyhandicapée et son entourage, des différentes interventions à court et à long termes, ainsi que sur le retentissement sur la qualité de vie de la personne polyhandicapée et de son entourage familial et professionnel. Pour les troubles de la motricité, **le groupe d'experts recommande** de favoriser une méthodologie de recherche de type SCED (*single case experimental design*) pour évaluer l'efficience de certains traitements (surtout ceux entraînant des inconforts).

Le groupe d'experts recommande de favoriser des études sur le rationnel et l'efficacité des traitements chirurgicaux orthopédiques chez la personne polyhandicapée (dont le rapport bénéfices/risques des interventions doit être systématiquement discuté). Par ailleurs, les rationnels scientifiques et le niveau de preuves dans la littérature autour des interventions, notamment motrices précoces, restent encore faibles. Les programmes de soins des enfants (thérapie motrice) sont peu décrits et l'intérêt à proposer ce type d'intervention précocement repose sur l'idée de favoriser la plasticité du cerveau de l'enfant et l'accompagnement des parents.

Le groupe d'experts recommande d'engager des programmes de recherche sur l'efficacité clinique des thérapies précoces.

Concernant les troubles de la sphère mentale, **le groupe d'experts recommande** que des études soient menées pour évaluer l'intérêt des différentes méthodes en usage qui visent l'amélioration des manifestations comportementales d'inconfort.

Les troubles respiratoires sont la première cause de mortalité et la première cause d'hospitalisation en urgence dans la population polyhandicapée.

Le groupe d'experts recommande la réalisation de recherches portant sur l'épidémiologie des symptômes des pathologies respiratoires et les moyens de les évaluer, sur l'identification des facteurs de risque, sur le retentissement en termes de consommation de soins ou sur la sévérité de l'atteinte respiratoire dans la population polyhandicapée. **Le groupe d'experts encourage** la réalisation de recherches portant sur les interventions à visée respiratoire, en préventif comme en curatif, mais en intégrant également des dimensions autour de l'organisation des soins, auprès des personnes polyhandicapées.

La scoliose est l'un des éléments altérant la fonction respiratoire, et nécessite une prise en soins préventive et thérapeutique adaptée chez la personne polyhandicapée. Cependant, les effets spécifiques sur la fonction respiratoire des interventions préventives et curatives restent insuffisamment étudiés à ce jour.

Le groupe d'experts encourage la réalisation d'études portant sur les interventions préventives et curatives (fonctionnelles, chirurgicales, rééducatives) dans le cadre des scolioses chez les personnes polyhandicapées, en s'intéressant notamment à leur impact en termes d'atteinte respiratoire, sur la qualité de vie, mais aussi aux complications éventuelles associées et aux moyens de les prévenir le cas échéant.

Le bavage, en lien avec une hypersalivation et/ou surtout des troubles de la déglutition, participe également de l'atteinte respiratoire des personnes polyhandicapées. Différentes stratégies thérapeutiques sont proposées : comportementales, médicamenteuses, chirurgicales.

Le groupe d'experts recommande qu'une évaluation adaptée du bavage et de ses conséquences notamment sur la fonction respiratoire soit réalisée chez les personnes polyhandicapées, en s'appuyant sur des outils d'évaluation adaptés et validés.

Le groupe d'experts encourage la réalisation de recherches sur les stratégies thérapeutiques adaptées, intégrant différentes modalités de traitement si besoin, dans le cadre du bavage chez la personne polyhandicapée en s'intéressant notamment aux effets sur la fonction respiratoire et la déglutition.

Les troubles digestifs et les troubles liés à l'alimentation (dysphagie, dénutrition, reflux gastro-œsophagien, constipation) sont très fréquents chez les patients polyhandicapés, avec des intrications avec d'autres troubles notamment respiratoires, moteurs, orthopédiques et la douleur.

Le groupe d'experts recommande d'encourager les recherches pour valider des outils de dépistage et diagnostic des troubles de déglutition et de la nutrition chez les patients polyhandicapés.

Le groupe d'experts recommande d'encourager les recherches sur l'évaluation des interventions visant à améliorer l'état nutritionnel (troubles de déglutition, type et mode d'alimentation dont l'intérêt des préparations cuisinées mixées administrées dans le cadre d'une nutrition entérale sur gastrostomie, traitements), non seulement sur le plan nutritionnel et digestif mais également en intégrant une dimension psychosociale auprès des familles.

Le groupe d'experts recommande de mener des recherches sur l'intérêt et l'efficacité des accompagnements au maintien de l'oralité dans le contexte des gastrostomies.

Il n'y a pas d'étude sur la microbiologie intestinale des personnes polyhandicapées qui ont une alimentation variable de par ses voies d'administration et son contenu. **Le groupe d'experts recommande** d'encourager les

recherches sur les modifications éventuelles du microbiote chez les personnes polyhandicapées.

Le groupe d'experts recommande d'encourager la recherche sur les aspects sociaux et psychologiques autour de l'alimentation de la personne polyhandicapée, que ce soit pour elle-même ou pour son entourage (plaisir gustatif, sensoriel et de relation).

L'ostéoporose est une maladie généralisée du squelette qui entraîne une diminution de la résistance de l'os et par conséquent entraîne des fractures osseuses. La baisse de la densité minérale osseuse et les fractures sont fréquentes dans la population polyhandicapée.

Le groupe d'experts encourage la réalisation de recherches portant sur l'étude des facteurs de risque de fragilité osseuse dans la population polyhandicapée, à tous les âges, et notamment sur l'effet de leur prévention sur la fragilité osseuse.

Le groupe d'experts recommande le développement de recherches sur les moyens diagnostiques de la fragilité osseuse, notamment en vue d'obtenir des normes de référence de densité minérale osseuse, à tout âge, et sur différents sites facilement accessibles (dont le fémur proximal et distal) dans la population polyhandicapée.

Les biphosphonates sont à ce jour les seuls traitements de la fragilité osseuse symptomatique chez l'enfant (présence de fractures) et leur indication n'est à ce jour pas retenue en prévention, c'est-à-dire chez un patient à risque ayant une diminution isolée de la mesure de densité minérale osseuse sans fracture associée. **Le groupe d'experts encourage** la réalisation de recherches sur l'administration préventive de biphosphonates en cas de densité minérale osseuse abaissée sur la fragilité osseuse chez la personne polyhandicapée, notamment en amont des chirurgies orthopédiques osseuses.

Le groupe d'experts encourage la réalisation de recherches portant sur l'effet à long terme de la santé osseuse des personnes polyhandicapées, en y intégrant également des données sur la qualité de vie.

Les troubles du sommeil sont plus fréquents dans la population des enfants avec trouble neurodéveloppemental.

Le groupe d'experts encourage la réalisation de recherches portant sur les outils d'évaluation, technologiques ou comportementaux portant sur le diagnostic et l'évaluation des troubles du sommeil dans la population polyhandicapée à tout âge ainsi que sur leur impact sur le patient et ses aidants. Ces outils devront également permettre d'évaluer l'efficacité des mesures

thérapeutiques sur le sommeil. **Le groupe d'experts recommande** la mise en œuvre de recherches portant sur les mesures thérapeutiques, pharmacologiques ou non, en vue d'améliorer les troubles du sommeil dans des populations de patients polyhandicapés, si besoin en s'appuyant sur des méthodologies de type SCED.

La qualité de vie des personnes polyhandicapées est très impactée par certains sur-handicaps. La prévention et le traitement de la douleur sont des plus importants.

Sur le plan pharmacologique, le recours aux antalgiques usuels est encouragé, en évaluant avec des outils adaptés leur efficacité, et en privilégiant tant que faire se peut la monothérapie.

Le groupe d'experts encourage la réalisation d'études pharmacologiques, prenant en compte notamment les interactions médicamenteuses, dans cette population où la polymédication est fréquente.

Le groupe d'experts soutient le développement de recherches portant sur les méthodes non pharmacologiques du fait de leur effet notamment sur les composantes comportementale et émotionnelle de la douleur, et impliquant les aidants professionnels et familiaux.

Lors de la crise sanitaire de la Covid-19, le recours à la télémédecine s'est développé afin de permettre le maintien d'un suivi à distance mais aussi de maintenir le lien entre les familles et leur enfant confiné en établissement.

Le groupe d'experts recommande d'encourager des recherches évaluant l'impact du recours aux solutions de télémédecine, aussi bien en termes de qualité des soins, que d'impact sur la morbidité et sur les aidants professionnels et familiaux.

Enfin, les soins palliatifs font aujourd'hui partie du mandat social confié à la médecine. La médecine palliative peut soutenir une démarche soignante et humaine qui tient compte des vulnérabilités de l'enfant polyhandicapé. **Le groupe d'experts recommande** d'encourager les recherches sur l'impact d'une démarche palliative précoce dans le champ du polyhandicap.

Compléter les données sur l'effet de l'avancée en âge

La sévérité globale du polyhandicap s'accroît avec l'âge et on observe chez les plus âgés une majoration de la déficience tant motrice que cognitive avec pour conséquence une majoration de leur niveau de dépendance.

L'accompagnement des personnes polyhandicapées doit impérativement associer les soins médicaux spécifiques nécessaires et prendre aussi en compte la dimension sociale et éducative afin de leur proposer un projet de vie cohérent, adapté et intégratif. **Le groupe d'experts recommande** d'encourager les recherches pour compléter les données sur l'effet de l'avancée en âge chez la personne polyhandicapée quelle que soit l'étiologie, et sur l'accompagnement de leur vieillissement.

Évaluer, traduire et valider des outils spécifiques à l'évaluation des compétences/déficiences, à la qualité de vie et à la douleur dans le cadre du polyhandicap

L'acquisition des compétences motrices, psychiques, neurologiques, mentales et sensorielles est extrêmement limitée chez la personne polyhandicapée. Aussi, l'évaluation des déficiences et des compétences de la personne polyhandicapée est complexe et nécessite des évaluations régulières de la situation globale de la personne et de ses compétences et difficultés spécifiques avec des outils adaptés.

Le groupe d'experts encourage le développement et la validation d'outils complémentaires adaptés à l'âge (évaluant les compétences cognitives, communicationnelles, auditives et visuelles notamment).

La pratique de l'évaluation s'appuie souvent sur des outils non validés, ou non adaptés pour les personnes polyhandicapées. De plus, les outils validés le sont le plus souvent en néerlandais, anglais ou allemand ce qui induit un biais conceptuel quand l'évaluation est faite par des personnes parlant une autre langue.

Le groupe d'experts recommande que les recherches internationales utilisent des outils d'évaluation des compétences et des déficiences qui soient traduits dans la langue d'usage et validés dans la culture de chaque pays participant.

L'amélioration de la qualité de vie doit faire partie des objectifs de toute intervention thérapeutique et nécessite donc une évaluation adaptée. **Le groupe d'experts recommande** d'intégrer le retentissement sur la qualité de vie, à court et à long termes, aux objectifs des protocoles de recherche thérapeutique chez la personne polyhandicapée.

Le groupe d'experts recommande de développer des recherches sur l'évaluation de la qualité de vie des personnes polyhandicapées, notamment de développer des outils complémentaires d'évaluation.

Les douleurs vécues par les personnes polyhandicapées doivent être évaluées, en termes d'intensité, de durée et d'impact, avec des outils adaptés à leurs capacités de communication. Les outils à destination des adultes, en dehors de la DESS (échelle Douleur Enfant San Salvadour) qui a été validée jusqu'à 33 ans, manquent à ce jour.

Le groupe d'experts recommande de développer des recherches sur l'évaluation de la douleur chez la personne polyhandicapée.

Améliorer la communication avec la personne polyhandicapée

Les déficiences cognitives et motrices des personnes avec un polyhandicap induisent un handicap de communication important qui entrave leur participation aux interactions de leur quotidien. Ces déficiences impliquent un ajustement de leurs partenaires de communication, un aménagement du contexte et justifient la mise en place de moyens facilitant la participation des personnes à ces interactions.

Le groupe d'experts souligne le manque d'outils validés pour l'évaluation de la communication dans le cadre spécifique du polyhandicap et recommande de développer les recherches autour de l'évaluation de la communication, en initial et en dynamique, autour des différentes interventions. **Le groupe d'experts recommande** d'encourager les recherches type *evidence-based* sur la communication alternative et améliorée (CAA) dans le polyhandicap.

Le groupe d'experts recommande également que des travaux soient menés sur les manifestations des émotions et de l'état intérieur des personnes polyhandicapées.

Mener des recherches spécifiques à la famille, aux aidants et aux professionnels

Dans les champs du polyhandicap, l'implication de la famille, des aidants et proches aidants, est une évidence, même si le patient reste au cœur du processus.

Le groupe d'experts recommande de développer les recherches sur l'impact des différentes étapes de la vie de la personne polyhandicapée sur sa famille.

Le groupe d'experts souligne l'importance d'encourager les recherches sur les enfants polyhandicapés d'âge préscolaire, notamment sur les interactions précoces parents-enfant et sur les modes de garde de ces enfants.

Le groupe d'experts recommande de mettre en place des recherches pour évaluer la qualité de vie des familles et identifier des leviers d'action permettant d'améliorer la qualité de vie de tous les membres de la famille.

Par ailleurs, pendant les confinements liés à la crise sanitaire de la Covid-19, l'accès aux soins des personnes polyhandicapées a été sévèrement compromis. Cette crise a cependant permis l'émergence d'une offre de soin et d'éducation en distanciel qui représente un complément utile dans l'arsenal thérapeutique dans la prise en soins des personnes polyhandicapées.

Le groupe d'experts recommande de développer des actions de recherche afin d'évaluer l'impact des situations de crise sur les soignants des personnes polyhandicapées.

Mener des recherches spécifiques sur la dimension sociale en jeu dans le polyhandicap

Les enfants polyhandicapés, quelles que soient leurs capacités, ont le droit d'accéder à une scolarisation adaptée. Cependant, il y a très peu de littérature disponible sur leur inclusion totale en pratique et en particulier aucun texte traitant de la situation française. **Le groupe d'experts recommande** le développement de recherches portant sur les conditions et l'évaluation de la scolarisation des enfants polyhandicapés en France.

Concernant la maltraitance, les études portant sur le polyhandicap sont rares, mais convergent autour de l'idée que la vulnérabilité majeure qui caractérise le polyhandicap renforce les risques de maltraitance.

Le groupe d'experts recommande d'encourager des recherches pour analyser les phénomènes de maltraitance active et passive, les évaluer et mieux envisager la prévention à ce sujet.

Analyse

Préambule : Qu'est-ce qui fait de nous des humains ?

Qu'est-ce qui fait de nous des humains ? Cette question pose un défi de taille lorsqu'on aborde le polyhandicap. Et elle a donné lieu à des débats dans l'espace scientifique. En guise de préambule, le groupe d'experts a souhaité revenir sur cette question, pour en présenter les enjeux théoriques et pratiques. En effet, pour la majorité d'entre nous la raison est la caractéristique majeure de l'humanité. C'est également ainsi que la philosophie occidentale l'entend (Hodgkinson et coll., 2004 ; Vehmas et Curtis, 2017 ; Cavalié, 2021 ; Vorhaus, 2021 et 2022). Pour la plupart des philosophes, et à leur suite le « sens commun » occidental, la raison, le langage et la conscience de soi constituent les signes de l'humanité[16]. Mais s'ils sont les signes de l'appartenance d'un être vivant à l'humanité, alors il devient difficile d'y inclure les personnes polyhandicapées. Il ne suffirait donc pas de naître biologiquement humain pour être reconnu comme humain, il faudrait en plus être doté de raison. Mais si une telle idée n'est pas acceptable, il faut alors ré-interroger les critères de l'humanité. La philosophe Eva Kittay, elle-même maman d'une jeune femme polyhandicapée, raconte ainsi comment la naissance de sa fille et surtout l'expérience quotidienne avec elle se sont invitées dans sa réflexion philosophique et lui sont apparues comme un défi car introduisant un décalage entre sa vie vécue et les théories philosophiques qu'elle côtoyait :

« Comment peut-on inlassablement lire et enseigner des textes qui donnent à la Raison une place de choix dans le panthéon des capacités humaines, alors que chaque jour j'interagis avec un être humain merveilleux qui ne présente aucune preuve indiscutable de capacité rationnelle ? Comment peut-on considérer le langage comme la spécificité même de l'humanité, alors que cette même fille ne peut pas prononcer un mot ? Comment peut-on lire que la justice est la conséquence d'accords contractuels réciproques, alors que son propre enfant n'est pas en mesure et ne le sera apparemment jamais,

16. Ainsi Locke (*Essai sur l'entendement humain*, 1690, livre II, chapitre XXVII, § 9) définissait-il une personne comme « un être pensant et intelligent, capable de raison et de réflexion, et qui se peut consulter [qui peut se considérer] soi-même comme le même, comme une même chose qui pense en différents temps et lieux » (un corps humain qui demeure à travers le temps n'est pas suffisant pour parler d'une personne, qui doit disposer de raison, de réflexion et de mémoire associées à ce corps). Locke est le premier dans l'histoire de la pensée à faire de la conscience de soi l'un des fondements de l'identité personnelle.

de participer à des accords contractuels réciproques ? Ma fille a contredit la plupart de toutes mes croyances philosophiques professées » (Kittay, 2019).

Si Eva Kittay, en se saisissant de son expérience quotidienne, a répondu à cette question en proposant une conception alternative de l'humanité, qui inclut les personnes polyhandicapées, il existe plusieurs réponses possibles à cette question, chacune de ces réponses se référant à une conception particulière de l'humanité. Dans ce préambule, nous proposons de parcourir les réponses données par différents auteurs afin d'éclairer les prises de positions courantes que l'on peut rencontrer en pratique. En effet, les conceptions théoriques ne restent pas cantonnées au monde lointain des philosophes, mais imprègnent nos manières de penser et nos représentations communes de ce que sont les personnes. D'autre part, et surtout, ces conceptions, parce qu'elles imprègnent nos pensées, ont des incidences pratiques, elles influent sur la manière dont nous considérons, mais aussi dont nous nous comportons, prenons soin ou pas, des personnes polyhandicapées. Ces conceptions philosophiques induisent des valeurs éthiques, qui en pratique, vont orienter notre action dans un sens ou un autre. Certaines situations complexes dans lesquelles des décisions importantes sont à prendre, conduisent les personnes, proches ou soignants, à s'interroger sur ce qui est « bien » ou « mieux » pour la personne polyhandicapée et apparaissent comme une mise à l'épreuve de ces conceptions (Zucman, 2004 ; Billette de Villemeur, 2016 et 2017 ; Blondel et Delzescaux, 2018).

La suite de notre chapitre sera structurée en deux parties. Dans la première, nous revenons sur le débat existant autour de l'humanité des personnes polyhandicapées, notamment tel qu'il a opposé Eva Kittay à deux autres philosophes, Peter Singer et Jeff McMahan, qui font partie de ceux qui dénient l'humanité aux personnes polyhandicapées au titre d'une recherche concernant les critères d'humanité. Dans la seconde partie, nous présentons les conceptions que l'on peut qualifier d'inclusives ou de « plus vastes », de l'humanité, développées par différents auteurs. Nous en avons identifié trois types : l'humanité relationnelle (E. Kittay), l'humanité pragmatique (conception s'inspirant des courants pragmatiques en philosophie et en sociologie), et l'humanité subjective (G. Saulus et J. Dind).

Les questionnements autour de l'humanité des personnes polyhandicapées

Si l'humanité biologique des personnes polyhandicapées ne pose pas question, leur appartenance à l'humanité définie par des capacités spécifiques par rapport

aux animaux est plus sujette à caution. Ce qui fonde notre humanité partagée n'est pas seulement l'acide désoxyribonucléique (ADN) ou l'attachement que nous pouvons avoir pour tel ou tel individu, mais encore des capacités propres à chaque individu, comme une capacité de langage et d'abstraction que ne possèdent pas les animaux. La référence à l'animalité n'est pas fortuite : pour certains auteurs contemporains, comme Peter Singer, se questionner sur les critères d'humanité au sein même de l'espèce humaine vient s'inscrire dans une perspective que lui-même nomme anti-spéciste, visant à revaloriser la condition animale. Son raisonnement peut être résumé ainsi : si nous nous émouvons collectivement du traitement réservé à certaines personnes très handicapées au sein de l'espèce humaine, pourquoi ne pas nous émouvoir du même traitement réservé à un animal dont les capacités de sentir et d'éprouver de la souffrance sont aussi importantes, voire plus importantes, que celles d'un enfant très handicapé ? En effet pour Singer, le critère de la sensibilité est le plus essentiel que l'on puisse trouver : la question n'est pas tant de savoir si un être peut raisonner, mais s'il peut *souffrir*, idée qu'il reprend de la tradition utilitariste de Jérémy Bentham[17].

Ce type de critère semble être favorable tout autant à un élargissement de l'éthique envers les animaux qu'à un élargissement de l'anthropologie vers les personnes les plus démunies intellectuellement comme le seraient les personnes polyhandicapées. Mais souvent ce raisonnement est utilisé dans l'autre sens : si nous mettons fin à la vie de quantité d'animaux sensibles, pourquoi ne le ferions-nous pas pour des individus appartenant à l'espèce humaine dépourvus de capacités rationnelles ? L'utilitarisme dont se réclame Singer ajoute que le bien-être d'un individu ne doit être pris en compte qu'au sein de la maximisation du bien-être voire du bonheur global. Il n'y a pas de sacralisation de la vie humaine dans l'utilitarisme dont il se revendique, pas de critère permettant de dire qu'a priori une personne humaine a de la valeur, sinon par ce qu'elle apporte en termes de maximisation du bien-être en général, d'abord pour les humains, ensuite pour les animaux, car la conscience réflexive et la capacité de se projeter dans l'avenir maximisent la capacité humaine de souffrir.

Selon Singer, si des humains sont (nous dirions : semblent être) moins capables d'éprouver et de sentir que des animaux, leur valeur est donc moindre. Il ne

17. « Bentham désigne la capacité de souffrir comme la caractéristique vitale qui justifie qu'un être jouisse de l'égale considération. La capacité de souffrir, ou plus exactement de souffrir et/ou de se réjouir et d'être heureux, n'est pas juste une autre caractéristique comme la capacité de parler ou de faire des mathématiques. » (Singer, 1997). « [Bentham] affirme que la capacité de souffrir ou de se réjouir constitue un préalable nécessaire qui doit être satisfait pour avoir des intérêts ; c'est une condition pour que l'on puisse de manière raisonnable parler d'intérêt. Ce serait un non-sens que de dire qu'il n'est pas de l'intérêt d'une pierre d'être poussée le long de la route par un écolier. Une pierre n'a pas d'intérêt, car elle ne peut pas souffrir et rien de ce qu'on peut lui faire ne peut changer quoi que ce soit à son bien-être. En revanche, une souris éprouve de l'intérêt à ne pas être tourmentée, car les souris souffrent si on les maltraite ». (*Ibid.*)

distingue le sort réservé aux hommes de celui des autres animaux que sur le fondement arbitraire de l'appartenance à une espèce biologique donnée, ce qui lui paraît être un critère faible de définition de l'humanité. Dans une perspective utilitariste, qu'il s'agisse de l'utilitarisme dit de préférence ou de l'utilitarisme hédoniste, l'important est la quantité globale de plaisir que l'on peut offrir à une population (humaine d'abord, animale ensuite). Par conséquent, la disparition d'un individu au moment de sa naissance (au moment où l'attachement de ses parents pour lui est jugé moindre) réduit la souffrance globale[18].

On voit comment l'éthique utilitariste pose problème lorsqu'elle est utilisée pour disqualifier une partie des individus biologiquement humains (qui n'ont pourrait-on dire que l'hominité biologique et non pas les caractéristiques de l'humanité) au profit d'autres êtres non-humains, supposés plus capables, notamment en termes d'autonomies (physique et intellectuelle) et d'adaptabilité. Cela revient à créer des hiérarchies dépassant les espèces mais pouvant introduire du même coup une rupture au sein de l'ensemble considéré comme celui des personnes humaines en se fondant sur une évaluation jugée certaine de la déficience. Quand bien même cette déficience serait-elle certaine (ce qu'il faut prouver, en particulier à propos de la vie psychique), en quoi des critères comme les compétences intellectuelles, communicationnelles peuvent-elles être suffisantes pour désigner l'humanité ?

Il s'agit là d'une forme de négation théorique de l'humanité des personnes polyhandicapées à laquelle s'ajoutent des négations en pratique, dans le refus de compassion ou le refus de soin. On peut rencontrer de telles réactions y compris dans le corps médical (Blondel et Delzescaux, 2018). Lorsque l'on voit arriver à l'hôpital ces corps déformés, sans communication apparente (une absence de communication souvent liée au stress ressenti par les personnes polyhandicapées dans un lieu pour elles inconnu), la réaction est de considérer le soin comme non avenu : une médecin, devenue spécialisée dans le champ du polyhandicap, se souvient de ses réactions face à ces personnes lorsqu'elle était réanimatrice : elle insiste sur l'impression qu'elle avait eu de faire de la « médecine vétérinaire » en s'occupant de cette population (qu'elle plaçait donc en pratique en-dehors de l'humanité). Cette fois, la comparaison

18. Singer justifie ce remplacement au moment de la naissance à propos de quantité d'autres types de handicaps. Par exemple dans *Rethinking Life and Death : The Collapse of Our Traditional Ethics* (2008), Singer utilise des critères (très culturellement marqués et au demeurant très contestables) pour justifier la substitution entre un enfant porteur de trisomie 21 et un enfant ordinaire : « Avoir un enfant avec le syndrome de Down (trisomie 21) est une expérience très différente d'avoir un enfant normal. Ce peut être une expérience pleine de tendresse et d'amour, mais on doit avoir des attentes réduites concernant les capacités de cet enfant. On ne peut pas s'attendre à ce qu'un enfant avec le syndrome de Down joue de la guitare, développe un goût pour la science-fiction, apprenne une langue étrangère, discute avec nous du dernier film de Woody Allen ou qu'il soit un athlète, un joueur de basket ou de tennis respectable. »

avec l'animal sert de repoussoir : la pratique médicale renforce la prééminence classique du soin adressé à l'humain, mais elle peut être arrêtée par une forme d'humanité qui ne peut être « réparée » ou « remise sur pieds ». Celle-ci est considérée comme animale en raison de la disparition apparente des critères relationnels d'humanité qui nous permettent de nous reconnaître communément en l'autre.

N'oublions pas que jusqu'au milieu des années 1960, la Sécurité sociale, considérant que leur état de santé ne justifiait pas de traitement, ne prenait pas en charge les enfants alors désignés sous les termes d'« arriérés mentaux profonds », d'« encéphalopathes végétatifs » ou même encore de « grabataires » (Winance et Bertrand, 2017 ; Toubert-Duffort et coll., 2018). Ils vivaient ainsi souvent dans leurs familles, sans le soutien particulier dont ils auraient eu besoin, ou étaient recueillis dans les hôpitaux, en situation d'abandon. La réapparition de telles attitudes ne doit pas être écartée dans des contextes sociaux, politiques et économiques défavorables.

Dans tous les cas, la question tient à l'inscription au sein de l'humanité d'un individu qui apparaît comme un accident, une exception majeure au développement ordinaire, une vie qui apparaît à la plupart des membres de la société humaine comme une « vie nue » (Blondel et Delzescaux, 2018), dépourvue de subjectivité, limitée à sa plus simple expression. Il s'agit du type même de vie qui ne vaudrait pas la peine d'être vécue lorsqu'elle est considérée en extériorité, une extériorité du jugement qu'il faut évidemment interroger lorsque les moyens de communication n'existent pas ou se révèlent extrêmement pauvres.

Le polyhandicap peut donc marquer non seulement la perte de la raison, mais aussi plus radicalement, celle du langage, de la conscience et de la subjectivité. Si le fou conserve un langage, même dépourvu de sens, si celui qui a une déficience intellectuelle modérée conserve lui aussi un mode d'expression, comment considérer celles et ceux qui n'ont jamais eu cette possibilité ? Comment envisager une vie psychique en l'absence de retour ? Il s'agit d'une situation radicale d'incommunicabilité (Cavalié, 2021). Pour encore beaucoup de nos contemporains, le sujet polyhandicapé ne développe pas d'intériorité : il ne se développe que peu physiquement, son apparence déformée ou hypotrophique, son peu de réactions observables laissent penser que son corps n'est qu'un corps biologique, sans être animé intérieurement d'une conscience. En effet, l'humanité se définit non seulement par la raison, l'aptitude à la communication, mais plus fondamentalement par la possibilité d'avoir une vie intérieure. Or souvent, on postule que celle-ci est absente ou si diminuée chez les personnes polyhandicapées qu'elle en devient négligeable. Il n'est pas possible de les conserver au sein d'une commune humanité par leur apparence, ni par leur comportement, ni par leur langage. C'est pourquoi l'attachement de leurs

parents à leur personne a pu paraître par le passé étrange, voire vaguement choquant. Ainsi, Marcelle Faugère, dans son récit daté de 1970, rapporte les propos d'une infirmière qui s'étonne de ce qu'elle puisse aimer sa petite fille polyhandicapée : « Et vous vous êtes attachée à cet enfant-là ? C'est de l'égoïsme ! » (Faugère et d'Argentré-Rask, 1970) cité par (Winance, 2021b).

L'argument de la conscience de soi est d'ailleurs celui qu'utilise Jeff McMahan dans *The Ethics of Killing* (McMahan, 2002). Il y ajoute la possibilité de pouvoir se projeter dans l'avenir avec un intérêt égoïste (*egoistic concern*). Le caractère répréhensible de la mise à mort d'êtres humains ayant une faible unité psychologique, tels que les fœtus ou les nourrissons est proportionnel à leurs intérêts temporels, et ceux-ci ne sont pas très importants. La déficience cognitive congénitale plutôt qu'acquise limite encore le caractère condamnable de l'acte de tuer, car ceux qui ont été des personnes peuvent continuer à être couverts par la morale du respect, à la différence de ceux qui sont nés sans capacités repérables. Selon Jeff McMahan, tuer des êtres humains qui n'ont pas plus d'unité psychologique ou de richesse de pensée que les animaux n'est pas plus répréhensible que de tuer des animaux (en laissant de côté ici les innombrables effets secondaires qu'une telle décision peut avoir sur d'autres personnes).

On voit aisément en quoi de telles considérations éthiques permettraient de justifier le refus de soin voire l'euthanasie envers les personnes polyhandicapées. Elles font écho sur le plan de la logique argumentative au souhait de mort que l'on rencontre à propos des personnes polyhandicapées ou plus généralement à propos du handicap lorsqu'il atteint fortement l'apparence du corps et le comportement (Korff-Sausse, 1996). Il n'y a pas pour McMahan à condamner un acte appliqué à un être qui n'en subirait pas subjectivement les conséquences, quelle que puisse être notre sensibilité ou notre attachement envers cet être.

McMahan reconnaît que, dans certaines circonstances, tuer des nourrissons peut sembler pire que tuer des personnes adultes, mais cela s'explique en partie par le fait que « nous avons un sentiment extrêmement poignant de l'innocence, de la pureté, de la vulnérabilité et de l'impuissance de la victime, qui éveille nos tendances protectrices et nourricières » (McMahan, 2002), ce qu'il considère comme moralement inconsistant. La valeur morale d'un acte ne dépend pas de ces sentiments, mais est associée à la valeur de l'être sur lequel cet acte se trouve perpétré et cette valeur dépend largement du degré de conscience de soi. Il faut remarquer que l'absence de conscience de soi doit être interrogée dans le cas du polyhandicap : la considérer comme évidente, comme le font trop souvent Singer et McMahan, marque une faiblesse de leur argumentation. S'il arrive que la conscience de soi ne soit pas manifeste chez certaines personnes polyhandicapées, cela ne signifie pas qu'elle soit nécessairement absente, mais plutôt que nos modalités de repérage de la conscience ne sont pas adaptées à ces personnes.

Et quand bien même cette conscience ferait-elle défaut, ces conceptions philosophiques s'opposent à l'éthique du *care* et sa critique des critères traditionnels de valorisation d'un être humain. La différence entre ces deux approches (utilitarisme et *care*) apparaît clairement dans la retranscription des échanges entre Peter Singer et Eva Kittay dans le dernier chapitre d'un livre collectif consacré au rapport entre philosophie morale et handicap intellectuel (Kittay et Carlson, 2010) : Singer a conscience de l'investissement affectif d'Eva Kittay envers sa fille, mais il souhaite orienter la discussion vers les critères *intrinsèques* d'humanité qu'elle substituerait aux critères classiques tandis qu'Eva Kittay insiste sur les critères *relationnels* d'humanité. Plusieurs recherches concernant le polyhandicap (Vehmas et Curtis, 2017 ; Vehmas, 2019) se sont développées avec cette controverse en vue :

« Ce projet de recherche a été initialement suscité par les débats philosophiques sur le statut moral des personnes atteintes d'une déficience intellectuelle profonde. Dans ces débats, certains philosophes éminents tels que Jeff McMahan (McMahan, 2002) et Peter Singer (Singer, 2010) décrivent ces humains comme psychologiquement comparables à des cochons et à des chiens, et capables d'atteindre seulement le niveau de bien-être d'un "chien satisfait" » ('*a contended dog*') (McMahan, 2002). […] « Cependant, il y a des philosophes comme Eva Feder Kittay (Kittay et Carlson, 2010) dont la fille vit avec une déficience intellectuelle profonde, et qui utilise son expérience personnelle et ses connaissances sur sa fille pour réfuter les affirmations de McMahan et d'autres » (Vehmas, 2019).

Penser l'humanité des personnes polyhandicapées : trois conceptions plus larges[19]

La conception relationnelle d'Eva Kittay

Eva Kittay est une philosophe qui s'inscrit dans le courant de l'*éthique du care*[20], tel que développé par les philosophes féministes à partir des années 1980 (Gilligan, 1982 ; Paperman et Laugier, 2006 ; Tronto, 2006) tout en proposant,

19. Nous utilisons « plus larges » pour traduire l'expression « *more capacious norms* » (Kittay, 2019), que E. Kittay utilise pour désigner des normes ayant une plus grande capacité à inclure les personnes polyhandicapées.
20. Comme le font la plupart des auteurs, nous faisons ici le choix de garder le terme anglais de *care*, difficile à traduire en un seul mot en français car « il désigne à la fois ce qui relève de la sollicitude et du soin ; il comprend à la fois l'attention préoccupée à autrui qui suppose une disposition, une attitude ou un sentiment et les pratiques de soin qui font du *care* une affaire d'activité et de travail » (Brugère, 2009). Nous distinguons ainsi l'usage du terme *care* (au sens de l'éthique du *care*) de celui du terme français soin, qui sera utilisé dans son sens courant.

à partir de son expérience personnelle, un certain nombre de déplacements. Les philosophes de l'éthique du *care* ont critiqué la théorie de la justice développée par John Rawls, d'une part, et la conception du sujet occidental, rationnel et autonome, existant par lui-même (indépendamment des autres). À l'inverse, elles ont mis l'accent sur les relations d'interdépendance qui nous constituent tous et qui induisent le *care*, et via le *care*, une expérience morale spécifique. Les philosophes de l'éthique du *care* défendent ainsi une conception relationnelle de la personne, qui fonde son humanité dans cette relation de *care* (Mackenzie et Stoljar, 2000 ; Davy, 2015). Eva Kittay s'inscrit dans cette approche, mais la pousse plus loin, à partir de son expérience personnelle du polyhandicap (Winance, 2021a). Cette expérience est celle de la dépendance extrême, dans la mesure où cette dépendance est durable et où les rôles d'aidé et d'aidant ne s'inverseront jamais. C'est cette expérience qui l'amène, comme évoqué en introduction, à s'interroger sur ce qui fonde la dignité des personnes polyhandicapées et à proposer une conception de la dignité ancrée dans la relation de *care*, conception qu'elle oppose aux deux conceptions classiques de la dignité, toutes deux insuffisantes pour inclure les personnes lourdement handicapées dans l'humanité (Kittay, 2005a et b, 2019).

En effet, la première conception fonde la dignité de la personne sur son appartenance à l'espèce humaine. Si elle peut être utile dans certaines circonstances, elle est restrictive. Elle permet juste de définir ce qu'il est interdit de faire à n'importe quel membre de la communauté humaine, car cet acte serait une atteinte à la dignité de l'humanité comme groupe. En outre, elle ouvre la possibilité d'une « quantification » de la dignité et d'une hiérarchisation des êtres : en fonction de ses attributs propres, la personne est « plus ou moins digne » en tant que représentant de l'humanité. Or, l'enjeu pour Eva Kittay est de développer une approche positive et capacitante de la dignité, qui en fondant celle-ci sur une capacité que tous peuvent exercer, permet de penser l'égale dignité de tous les êtres humains. Traiter quelqu'un avec dignité ne consiste plus seulement à s'abstenir de certains actes à son égard, mais implique de lui permettre d'exercer la capacité qui définit son humanité et sa valeur propre. La seconde conception classique de la dignité se situe dans cette optique. Mais, c'est sa limite, elle considère que la capacité fondatrice de la dignité humaine est la raison. Or, certaines personnes polyhandicapées n'ont pas la capacité d'exprimer des choix, ou de manière très réduite. Dans beaucoup de situations qui les concernent, il est difficile, voire impossible, de savoir quels seraient leurs choix, si on respecte ou non leurs choix, et donc, si on respecte ou non leur dignité. Sur quelle autre capacité pourrait-on fonder l'égale dignité de tous ? Pour répondre à cette question, Eva Kittay explore une situation tirée de la vie quotidienne de sa fille Sesha, atteinte de polyhandicap, dans l'établissement où elle réside.

Un jour, la directrice de cette résidence croise Sesha au retour de sa douche, dans un couloir fréquenté par tous les résidents, et proche de l'espace public, vêtue d'un simple drap de bain. Elle dénonce cette situation qui n'est pas respectueuse de la dignité de Sesha. Une solution est donc trouvée pour éviter cette situation. Mais Eva Kittay s'interroge. En quoi cette situation est-elle indigne pour Sesha ? Sesha est sans cesse manipulée par d'autres, pour tous les actes de sa vie, elle connaît peu d'intimité corporelle. Comme elle ne parle pas et manifeste peu, voire pas, de résistance, il est impossible de savoir si elle a ressenti la moindre gêne, ni ce que sont ses souhaits dans cette situation, ni même si elle en a : connaît-elle le sentiment de pudeur ? A-t-elle seulement un rapport à son corps permettant d'en concevoir la nudité ? Cette situation peut bien sûr être considérée comme une atteinte à sa dignité, en tant que membre de l'humanité (selon la conception restrictive exposée ci-dessus), mais est-il possible de lui accorder une dignité positive, fondée sur une capacité qu'elle pourrait exercer ? Si cette capacité est la capacité à choisir, cela pose certaines difficultés. À défaut de savoir ce que Sesha choisirait pour elle-même, on peut faire l'hypothèse qu'elle considérerait cette situation comme indigne. Mais on tourne alors en rond : avant même de se demander quels seraient les choix de Sesha et pour ce faire, la directrice a dû considérer la situation comme indigne. La question revient donc : sur quelle base ? Enfin, et plus radicalement, une dernière hypothèse est possible, selon laquelle, Sesha, dans cette situation, est tout simplement indifférente, parce qu'incapable de ressentir la moindre gêne ou honte. Dans ce cas, conclut Eva Kittay : « Soit il n'y a pas de dignité à maintenir, soit la dignité doit être fondée sur autre chose que la capacité à prendre des décisions de façon autonome. » (Kittay, 2005a). Cette « autre chose », sur laquelle elle propose de fonder l'égale dignité de tous, ce sont les relations de *care*.

En effet, ce que nous partageons tous, en tant qu'êtres humains et qui nous définit comme tels, c'est que chacun de nous est *« l'enfant d'une mère »* (Kittay, 1999), c'est-à-dire l'enfant d'une personne qui a pris soin de nous. À ce titre, chacun de nous est d'emblée engagé dans une relation de *care*, recevant le *care* ou le donnant, et acquière une valeur propre[21].

21. Pour Eva Kittay, ce souci des autres caractérise la dignité humaine, c'est-à-dire la forme de vie spécifiquement humaine. En effet, si le soin au bébé est commun avec d'autres espèces, et peut être rapporté à un instinct biologique, il n'en est pas de même, selon elle, pour le soin aux malades, aux personnes âgées ou handicapées, qui est caractéristique des sociétés humaines. Si Eva Kittay reconnaît que d'autres animaux prennent parfois soin de leurs congénères malades, le système de *care* des malades tel qu'il a été développé par toutes les cultures humaines est bien plus étendu et dépasse les quelques situations observées dans ces sociétés animales. Cet argument ne l'empêche pas, cependant, de reconnaître une dignité aux autres espèces, mais une dignité qui leur est propre et non partagée avec la forme de vie humaine. Pour une analyse plus étayée de cet argument, voir les travaux de David Doat (Doat, 2013 et 2016), qui s'inspire notamment de l'éthique du *care*, et développe longuement cette idée selon laquelle le soin aux plus vulnérables est ce qui spécifie l'humanité. Donc ce qui fonde l'humanité, c'est aussi l'aptitude à prendre soin des autres, à les accueillir « avec humanité », dans un mouvement qui est humanisant à la fois pour le *care-receiver* et pour le *care-giver*.

« Ce qui nous relie dans nos relations de *care* est un sens profond de la valeur irremplaçable et unique de chaque être humain, de la forme biologique que nous partageons, et de la nature non fongible des relations que nous formons les uns avec les autres. La dignité est une caractéristique qui doit être perçue pour exister. Car la dignité est un appel à l'autre à reconnaître notre valeur intrinsèque. Cet appel requiert une réponse, une reconnaissance, même si comme dans des cas d'oppression extrême, le seul témoin est le témoin interne que nous avons développé en nous-mêmes comme conséquence des soins que nous avons dû recevoir pour survivre et s'épanouir du mieux possible. Dans nos rapports d'entraide, nous témoignons, nous reconnaissons – et donc nous conférons – cette dignité à l'autre ». (Kittay, 2005a).

La dignité n'est donc pas, pour Eva Kittay, une caractéristique intrinsèque (inhérente) de l'être humain, mais bien une caractéristique relationnelle : elle est générée par la relation de *care*, et même plus précisément par la relation de *care* singulière qui s'établit entre deux personnes. Le bébé n'est pas digne d'emblée ou de manière *a priori*, mais il acquiert sa dignité de par la relation de *care* avec une mère (ou avec toute autre personne qui prend durablement soin de lui). Pour le dire encore autrement, lorsqu'on affirme « je suis l'enfant d'une mère », on invoque une propriété que l'on a uniquement en vertu d'une propriété qu'une autre personne a. En outre, cette affirmation « nous sommes tous l'enfant d'une mère » contient l'affirmation d'une égale dignité de tous ; toi, comme lui, comme moi, avons tous également droit à ce qui est dû à « l'enfant d'une mère ». L'enjeu d'une théorie normative du *care* est alors la reconnaissance et le maintien de cette égale dignité de tous. En outre, Eva Kittay en lien avec sa conception de la dignité, défend une conception de la justice sociale, qui repose sur une prise en compte des relations de dépendance et de *care*. La justice repose d'une part sur l'égalité d'accès au *care* de chacun en fonction de ses besoins propres, d'autre part, sur le soutien nécessaire que la société doit accorder aux travailleurs de la dépendance (Kittay, 2001).

Cette conception de la dignité, via la relation de *care*, permet à Eva Kittay de penser la valeur de toute personne humaine – y compris sévèrement handicapée –, à la fois sa valeur égale et sa valeur singulière, et donc à la fois sa similitude aux autres humains et sa différence par rapport à eux. L'égale valeur de tous et de chacun, et ce qui fonde son appartenance à l'humanité, est la dépendance inévitable, liée à sa condition biologique, qui l'engage dans les relations de *care*. Mais ces relations de *care* sont également générées, comme Eva Kittay l'énonce dans la situation précédente, par la valeur singulière de chaque personne, dotée de qualités qui lui sont spécifiques ; c'est cependant par l'appel à l'autre que l'on reconnaît la valeur intrinsèque. La capacité des personnes à aimer est liée au fait qu'elles sont elles-mêmes aimées en tant que personnes

singulières. Cela signifie qu'elles sont aimées pour elles-mêmes, dans leurs différences et avec leurs différences, mais aussi dans ce qu'elles ont d'humain (ou de « normal ») et dans la manière dont elles humanisent (« normalisent ») ceux qui prennent soin d'elles[22]. Ainsi, Eva Kittay propose de penser la dignité et l'humanité non plus à partir de la capacité à raisonner, mais à partir de la capacité des personnes à s'engager et à être engagées dans des relations de *care* ou plus largement, des relations d'amour. Les personnes polyhandicapées, en manifestant leur capacité à aimer et à être aimées (par exemple, par de la joie, de la tristesse, parfois des gestes ou des regards, etc.), manifestent leur appartenance à l'humanité. Leur dignité, comme celle de toute personne humaine, n'est pas intrinsèque, mais induite par la relation singulière de *care* qui s'instaure entre deux personnes, l'une recevant, l'autre pourvoyeuse de *care*[23].

Les conceptions pragmatiques de l'humanité

Plusieurs auteurs, dont certains s'inspirent de l'éthique du *care*, proposent une approche pragmatique et relationnelle de l'humanité. Faisant partie de ce qu'on appelle la sociologie pragmatique, ils font l'hypothèse que l'humanité de chacun d'entre nous n'est pas définie d'emblée et en théorie, mais est performée en pratique, c'est-à-dire qu'elle est constituée et définie concrètement par les relations dans lesquelles nous sommes engagés, ou encore, qu'elle est l'objet d'une action performative qui lui donne une forme concrète et spécifique. Cette approche ouvre alors la possibilité de penser la manière dont, en pratique, plusieurs registres de subjectivité, voire d'humanité, peuvent être performés (concrètement engendrés par nos actions ou relations) et coexister (Moser et Law, 1998a ; Callon et Rabeharisoa, 1999 ; Law, 1999 ; Law et Moser, 1999 ; Mol, 2009 ; Winance, 2021a).

Initialement, ces auteurs s'intéressent à la question des capacités et incapacités, de la compétence et de l'incompétence. Ils s'interrogent sur la manière

22. Nous pourrions dire que ces relations contribuent à subjectiver celles et ceux qui donnent le soin, dans une perspective plus inspirée cette fois de la philosophie d'Emmanuel Levinas, pour lequel la responsabilité envers autrui est à l'origine de la subjectivité humaine.
23. Qu'en est-il alors de l'enfant abandonné, de l'enfant dont la mère refuse de prendre soin, est-il digne et membre de l'humanité ? Eva Kittay (Kittay, 2005a) envisage cette question et y répond en plusieurs étapes. Une première réponse consiste à dire que cet enfant n'est pas porteur de l'égale dignité telle qu'elle l'a développée, même si l'enfant possède la dignité minimale de groupe, en tant que représentant de l'humanité. Mais dans une seconde étape, elle part de l'indignation que, du moins dans notre culture, nous ressentons devant l'abandon ou le déni d'enfant, et de la tendance que nous avons à dire que l'enfant avait déjà une valeur intrinsèque et n'aurait pas dû être abandonné. Selon elle, nous pouvons dire cela parce que la dignité exige une relation : c'est parce qu'il y a des personnes qui auraient pris soin de cet enfant, qui auraient considéré cet enfant comme humain en vertu de leur propre volonté à s'occuper de lui, que le refus de la mère de le faire apparaît comme une atteinte à la dignité de l'enfant.

dont les personnes agissent et sont rendues compétentes ou capables d'agir, en partant de situations concrètes. Par exemple, I. Moser et J. Law (Moser et Law, 1998b ; Law, 1999 ; Law et Moser, 1999 ; Moser et Law, 1999) montrent qu'un directeur de laboratoire est capable d'évaluer le retard pris par le projet qu'il dirige car il dispose d'un graphique, qui est lui-même résultat d'une série d'opérations impliquant des hommes et des objets : des travailleurs qui remplissent des fiches, des fiches qui sont compilées par un secrétaire dans un logiciel, etc. La capacité du directeur à évaluer un retard et à décider, en conséquence, ce qu'il faut faire, est donc, pour reprendre leurs termes, une propriété émergente d'un réseau hétérogène d'entités. De même, ils nous expliquent que la capacité de Liv, une jeune fille handicapée, à vivre de manière autonome résulte de la mobilisation d'un réseau hétérogène, associant des objets techniques (appartement adapté, contrôle d'environnement, etc.) et des aides humaines (auxiliaires de vie qui l'aident à se lever, se laver, etc.). Cet exemple nous montre que les individus considérés comme les plus socialement importants sont eux aussi très aidés dans leur vie courante et dans les situations où ils manifestent leur autonomie de choix. Dans les deux cas, les capacités de la personne ne sont pas des caractéristiques inhérentes aux individus, mais bien des effets émergeants d'un réseau hétérogène (qui la plupart du temps est invisibilisé ou passé à l'arrière-plan). Inversement, les incapacités surgissent lorsque le réseau hétérogène nécessaire ne se met pas en place ou qu'il y a rupture. Liv, par exemple, est incapable de prendre le train si la rampe d'accès au train est manquante. De même, on peut faire l'hypothèse que le directeur de laboratoire sera rendu incapable de diriger son projet le jour où un bug informatique (ou une grève) paralysera les ordinateurs de son laboratoire.

Cette conception des in/capacités relationnelles rejoint l'idée, développée par l'éthique du *care*, selon laquelle le sujet autonome est une fiction[24] et selon laquelle l'autonomie est toujours une autonomie relationnelle, c'est-à-dire ancrée dans des relations de dépendance (Mackenzie et Stoljar, 2000 ; Davy, 2015 et 2019). Mais elle va plus loin en analysant de manière empirique les processus à travers lesquels cette autonomie est ou non performée, voire fabriquée. Antoine Hennion parle ainsi d'une *autonomie fictionnelle* (Hennion et coll., 2012) : tout à la fois fabriquée et réelle. Plus précisément, dans le cadre d'une recherche sur les aides à domicile, Antoine Hennion et ses collaborateurs montrent que l'autonomie des personnes s'ancre dans les relations d'aide déployées autour de chacune. Selon ces auteurs, l'autonomie est actuellement un idéal et une valeur défendue pour et par les personnes – aidées comme aidantes –, mais son contenu est défini concrètement par les pratiques des aides à domicile, qui doivent concilier cet idéal d'autonomie avec l'idéal de

24. Au sens où elle est fabriquée, faite par des relations de dépendance.

protection des personnes. Leur hypothèse est que pour comprendre ce qu'est l'autonomie, il faut décrire en détail le quotidien de cette relation d'aide ; il faut décrire en détail la manière dont elle prend forme, lorsqu'il s'agit de médicaments à prendre, de clefs, d'hygiène, d'argent, de courses, etc. Tous ces problèmes quotidiens que rencontrent les aides à domicile lorsqu'elles aident une personne âgée ou handicapée, constituent des épreuves au cours desquelles sont négociées et définies concrètement l'autonomie de la personne, sa sécurité et son bien-être, notions qui, pour ces personnes, ont perdu leur évidence. L'autonomie de ces personnes (et de toute personne) est dès lors fictionnelle, au sens où elle est une hypothèse performative, c'est-à-dire qui est rendue réelle par les pratiques[25].

Poursuivant ces travaux, Myriam Winance (Winance, 2021b), sur la base de l'analyse de récits publiés par des parents d'enfants polyhandicapés, analyse la relation de *care* telle qu'elle est mise en œuvre et racontée par les parents dans leur récit. Elle insiste sur l'idée que ce travail de *care*, qui a plusieurs dimensions (éducative, aide, médicale, etc.), est mis en œuvre par le parent en réponse à la question que l'enfant lui-même constitue (« Qui est cet enfant ? »), et consiste dans un travail pratique et discursif permettant de qualifier l'enfant comme enfant et de se qualifier soi-même comme parent. En ce sens, c'est un travail existentiel, qui fait exister l'enfant et le parent, et leur donne une personnalité dotée de qualités qui sont humainement essentielles parce qu'elles sont relatives.

D'autres auteurs, qui ne s'inscrivent explicitement ni dans l'éthique du *care*, ni dans le courant de la sociologie pragmatique, rejoignent néanmoins ces recherches dans leur conception pragmatique de l'humanité. Ils insistent sur l'interrogation que constitue la personne polyhandicapée (« Qui est cette personne ? ») et sur la nécessité, pour répondre à cette question, de s'engager dans une relation de *care* qui soit attentive aux détails, et qui par cette attention, d'une part, fait exister l'enfant, d'autre part, induit des pratiques spécifiques (Hodgkinson et coll., 2004 ; Durey, 2005 ; Hogg, 2007 ; Ramos, 2017 ; Berdoues, 2019 ; Brun, 2020).

Cette conception relationnelle et pragmatique permet premièrement, d'expliquer la manière dont les pratiques, les discours et les dispositifs configurent

25. « Il lui [l'aide à domicile] faut faire persister ce qui n'est plus, en faisant comme s'il est encore… C'est donc une autonomie par procuration, d'une part : c'est en partie l'aide qui la fait dire à l'aidé (il en va exactement de même pour la sécurité, avec la prise de risque par procuration). Et c'est d'autre part une autonomie « fictive », performative, au sens où c'est le fait d'en maintenir l'hypothèse qui la fait exister ; au sens où on doit en quelque sorte affirmer par ses actes sa possibilité pour qu'en effet, elle devienne possible, ou qu'il en subsiste quelque chose. Drôle *d'auto-nomie*, décidément, qui doit être supposée et supportée par les autres pour exister ! Mais après tout, qu'est d'autre la fiction ? » (Hennion et coll., 2012) (p. 332).

deux formes de subjectivités et les binarisent : comme compétentes ou incompétentes, comme autonomes ou non autonomes, comme passives ou actives, ou encore comme utiles ou inutiles (au sens de celles qui apportent aux autres et de celles qui ne leur apportent rien). Elle permet de montrer que certaines personnes sont d'emblée considérées comme incompétentes, et corrélativement rendues telles par les pratiques et les discours (Moser et Law, 1998a). Ainsi, lors d'une enquête dont l'enjeu était de rencontrer des personnes n'ayant pas accès aux aides techniques, Ingunn Moser s'est vue refuser l'accès aux personnes sévèrement handicapées et non-verbales. Elle analyse ce refus et montre comment les institutions, par ce refus, constituent ces personnes comme incompétentes. Deuxièmement, cette approche pragmatique et relationnelle de la personne ouvre la possibilité de penser et d'analyser la coexistence de différents registres subjectifs, là où la philosophie occidentale et les pratiques institutionnelles aboutissent à une binarisation des personnes (autonomes *versus* non autonomes, actives *versus* passives). Knurt, un jeune homme polyhandicapé qu'Ingunn Moser rencontre, est ainsi décrit par elle comme pouvant être, par moment, un sujet autonome (lorsque sa mère, se plaçant face à lui et prenant ses deux mains dans les siennes, lui traduit en mots simples une question d'Ingunn Moser et lui demande d'indiquer s'il est d'accord ou non en regardant soit sa main gauche soit sa main droite[26]), et par moment, un sujet de plaisir, pris par la musique qu'il écoute (lorsque Knurt après avoir montré qu'il pouvait mettre en marche le lecteur de CD, écoute le CD mis en marche et n'entend plus rien d'autre). Myriam Winance, dans ses travaux, distingue, elle, différentes formes d'autonomie. La première est l'autonomie naturelle qui réfère à la récalcitrance[27] des personnes : à leur capacité à agir en fonction de leur intérêt et non en fonction des attentes des autres. La seconde est l'autonomie socialisée qui réfère aux formes civilisées de l'autonomie (Winance, 2021a). Elle propose ainsi de penser différents registres du sujet autonome, dont certains concernent les personnes polyhandicapées. Celles-ci, intégrant assez peu les normes sociales, sont naturellement récalcitrantes, agissent selon leur propre logique et intérêt, et parfois, surprennent leurs proches, ou, plus souvent, font agir leurs proches de telle ou telle manière. Les approches proposées par Saulus et Dind dont nous traiterons plus bas, rejoignent d'ailleurs sur ce point (la pluralité des registres subjectifs) ces approches pragmatiques.

26. Via cet arrangement, elle crée les conditions de possibilité de son action « autonome », elle le rend « agissant », capable d'agir, même s'il subsiste sans doute toujours une incertitude sur ce que Knurt souhaite ou non. Les personnes polyhandicapées, malgré leurs déficiences sévères et multiples, peuvent être rendues capables d'agir et être considérées comme des sujets agissant. Néanmoins, ces capacités restent incertaines et fragiles dans la mesure où les relations dans lesquelles elles s'ancrent peuvent difficilement être mises à l'arrière-plan et invisibilisées (alors qu'elles le sont facilement pour les personnes valides ou moins sévèrement handicapées).

27. Notion empruntée à Bruno Latour (Latour, 2006).

Finalement, l'ensemble de ces approches, pragmatiques et relationnelles inversent le raisonnement tenu par la philosophie occidentale classique. Elles ne s'interrogent pas d'abord ou d'emblée sur l'appartenance de ces personnes à l'humanité, mais agissent pour faire de ces personnes des personnes humaines. Cette perspective oblige, dès lors, à s'interroger, en permanence, dans les situations concrètes, sur ce qui est bien pour ces personnes, sur ce qu'il convient de faire pour induire et soutenir leur dignité. Si cette perspective ne résout pas les dilemmes éthiques auxquels les professionnels et les proches de ces personnes sont souvent confrontés au quotidien (Boutin, 2004 ; Hodgkinson et coll., 2004 ; Grimont-Rolland, 2009 ; Billette de Villemeur, 2016 et 2017), du moins, les amène-t-elle à adopter une posture attentive à la complexité et à la singularité de chaque situation, qui relève de la logique du *care*, et non d'une logique du choix (Mol, 2009).

La conception subjective de l'humanité (Saulus et Dind)

Le travail de Georges Saulus (qui a proposé de distinguer plusieurs profils de polyhandicap) et Juliane Dind (qui en a proposé un repérage pratique) n'est pas orienté vers des critères plus ou moins probants d'humanité en fonction du profil de polyhandicap identifié, ce qui consisterait à revenir à des critères d'humanité intrinsèques, mais son but est de permettre une organisation pratique du soin au sens large (incluant les pratiques éducatives) en fonction des besoins des personnes concernées. Plutôt qu'une catégorisation indiquant des degrés d'humanité plus ou moins marqués, la différence entre les trois profils de polyhandicap, en particulier les formes de conscience réflexive ou non réflexive (éprouvé d'existence identitaire, entitaire ou pré-entitaire), permet de réfléchir aux hypothèses que des équipes pluridisciplinaires peuvent formuler à propos des besoins et des capacités des personnes polyhandicapées.

Il apparaît en effet que la catégorie de polyhandicap n'est pas homogène (voir chapitre « Notion de polyhandicap, mise en perspective historique et internationale ») et que l'on peut y trouver potentiellement des personnes ayant une identité intellectuelle aboutie, avec une conscience réflexive et une capacité de raisonnement construit, mais atteintes de déficiences motrices si importantes que le fait de bouger un doigt, de tourner sa tête ou même d'adresser un regard devient chose difficile. Ces personnes potentiellement plus proches de l'infirmité motrice cérébrale / paralysie cérébrale (IMC/PC) que du polyhandicap *stricto sensu* sont pourtant englobées dans ce champ en pratique tant il est délicat d'attester chez elles des compétences intellectuelles. Il n'en reste pas moins que leurs besoins d'apprentissages sont très importants et doivent être pris en considération. Il en va de même pour les enfants et adultes placés

dans le champ du polyhandicap de type 3, qui manifestent une conscience d'eux-mêmes, à la différence des personnes polyhandicapées de type 2 ou 1 (mais encore faudrait-il spécifier ici selon les formes de conscience étudiées par Juliane Dind, qui a insisté particulièrement sur la conscience écologique au sens de Philippe Rochat) (Dind, 2018). Les conséquences de cette catégorisation sont tellement importantes pour la reconnaissance du sujet en tant que personne qu'il faut être ici de la plus extrême prudence. Il y a en pratique plus encore qu'en théorie, des erreurs fréquentes d'assignation à cette catégorie de polyhandicap d'enfants qui sont bien *relationnellement* en situation de polyhandicap tout en ayant une conscience de soi aboutie avec un éprouvé d'existence identitaire clair. Les difficultés de communication actuellement existantes sont telles qu'éthiquement il convient toujours de rappeler à quel point les capacités se mesurent en fonction de l'état actuel de nos connaissances.

On ne peut réellement préjuger de la vie intérieure d'une personne polyhandicapée, en particulier lorsqu'apparaissent des « signes de la série autistique » selon la définition du 9 mai 2017[28]. En effet, dans le champ de l'autisme la présupposition selon laquelle une personne intelligente essayera toujours d'une manière ou d'une autre d'entrer en communication, soit par le langage, soit par gestes ou soit par le regard est fausse. Et quand bien même l'évaluation des incapacités serait-elle correcte (ce qui est loin d'être le cas en pratique), l'absence de conscience serait-elle suffisante pour conclure à une absence d'humanité ? C'est précisément contre cet usage de ses travaux que s'élève Juliane Dind dans l'introduction de sa thèse : « Une recherche de ce type pourrait comporter un risque majeur : inférer à partir de certains critères l'existence ou l'absence de CS [conscience de soi] chez certains individus ». Elle rappelle que son travail de recherche « ne porte donc pas sur la vérification de l'existence de manifestations de CS [conscience de soi] chez l'enfant polyhandicapé, mais sur la *manière* dont se manifeste cette dernière. » (Dind, 2018) et il est important de souligner que cela vaut donc aussi pour les personnes polyhandicapées de type 1 et 2 pour lesquelles la conscience de soi est la moins manifeste.

Le travail de Juliane Dind ne vise pas à établir un défaut de conscience, mais consiste en une enquête sur la forme prise par cette conscience, celle-ci pouvant être réflexive et identitaire, ou encore entitaire (il y a quelque chose en continu que l'on ne peut rapporter à un soi) ou pré-entitaire (il n'existe pas quelque chose de stable et continu dans le temps, encore moins un soi). Dans ces deux derniers cas, plutôt que de conscience, on préférera le terme d'« éprouvé d'existence » qui indique la présence d'un rapport non pas à soi,

28. Décret n° 2017-982 du 9 mai 2017 relatif à la nomenclature des établissements et services sociaux et médico-sociaux.

mais à quelque chose de non encore caractérisé, une entité (quelque chose) plutôt qu'une identité (quelqu'un). À la différence d'une conscience de soi qui se déroule dans le temps sous une forme unitaire et peut être rapportée à un moi, l'éprouvé d'existence signifie seulement la conscience d'être quelque chose sans qu'il y ait un soi personnel (Saulus, 2009) : il y a contact, il y a plaisir ou douleur sans aller jusqu'à la réflexivité (le retour de la conscience sur elle-même qui permet de s'attribuer une identité). Ainsi ne peut-on plus réellement parler de conscience au sens de la conscience réflexive, mais seulement d'éprouvé d'existence, soit entitaire lorsqu'il s'installe dans la durée, soit pré-entitaire lorsqu'il est instable et fragmenté, discontinu dans le temps. Même si tout éprouvé est par nature temporel, sa durée et surtout sa stabilité est ici moindre : elle ne possède pas une prégnance, une organisation stable suffisante pour être attribuée à un être spécifique. Un éprouvé mêle cognition et affectivité (Saulus, 2009), et devient éprouvé d'existence quand il se déroule dans un temps, selon des modalités plus ou moins organisées et stabilisées.

À l'éprouvé d'existence le moins organisé (polyhandicap de type 1) correspondent des « agglomérats perceptivo-sensoriels, émotionnels et mnésiques peu organisés » (Saulus, 2009), qui se manifestent par des pleurs, cris, rires (qui peuvent être paradoxaux) et à travers une motricité de masse, avec des décharges motrices globalisées du tronc, des membres de la tête et des yeux. Ces mouvements sont très souvent répétitifs, parfois organisés en salves (Saulus, 2009). L'intérêt pour la présence d'un tiers et pour des échanges avec lui est difficilement décelable. Il n'y a pas d'autrui lorsqu'il n'y a pas de moi comme ici avec un éprouvé pré-entitaire.

Dans le polyhandicap de type 2, l'éprouvé d'existence associé est considéré comme entitaire : l'expérience est supposée se vivre dans une certaine durée, une épaisseur temporelle qui n'est plus celle de la discontinuité. Il y a une moins grande instabilité de l'expérience cognitivo-émotionnelle, avec extérieurement des expressions de plaisir et de déplaisir distinctes, une intention de communiquer décelable, avec des sourires adressés lors de retrouvailles avec une présence familière, des mouvements intentionnellement dirigés vers l'extérieur car apparaît la possibilité d'une altérité qui n'est pas encore autrui.

Avec le polyhandicap de type 3, l'éprouvé d'existence devient identitaire, une conscience de soi émerge avec des capacités d'attention sélective, de partage émotionnel et d'accordage affectif avec autrui. Une attention conjointe est possible, ainsi qu'une capacité de choix et d'expression dans les limites de la motricité dont disposent les personnes.

La question de l'humanité rapportée à la possibilité de conscience de soi se pose donc nettement à propos des personnes polyhandicapées de type 2 et

plus encore de type 1 puisque celles-ci ont des éprouvés d'existence que l'on peut estimer être entitaires ou pré-entitaires et non plus identitaires.

On se situe ici au-delà de la question de la fragilité et de la vulnérabilité d'un *sujet*, puisque la notion même de subjectivité rapportée à une identité est mise en question. Par conséquent, l'interrogation se porte sur le type de soin à apporter à un sujet comme perpétuellement en devenir (si l'on se réfère à la conception de G. Saulus selon laquelle les personnes polyhandicapées passent par les mêmes voies de développement que tout un chacun, mais selon un rythme beaucoup plus lent, ou encore se trouvent figées à un certain stade de développement). On pourrait également y voir une proto-subjectivité qui possède des caractéristiques étrangères au développement ordinaire et nécessite plus encore d'interrogations sur ses capacités et son degré de conscience ou d'éprouvé d'existence.

Ces considérations ont le mérite de reposer sans cesse des questions éthiques fondamentales : que savons-nous réellement de la conscience des personnes polyhandicapées ? Comment les considérons-nous ? Savons-nous adapter le soin à leurs propres besoins, voire aspirations ?

Plus les individus sont difficiles à cerner dans leurs capacités, leur vie intérieure, plus il devient essentiel de formuler des hypothèses, de proposer des moyens de communiquer, de développer les aptitudes constatées, d'imaginer des méthodes de soin variées, dans le but d'humaniser celui ou celle qui se trouve mis à l'écart, rejeté en tant que semblable. La tâche est plus délicate que ne l'est le rejet ou la négation de leur être, puisqu'elle consiste à interroger un mode d'existence particulièrement difficile à cerner et à y réintroduire l'humanité ou à tout le moins la possibilité de l'humanité, l'exigence éthique de faire toujours comme si l'on avait affaire à autrui, seule possibilité pour découvrir son existence.

Conclusion

La controverse de Valladolid au milieu du XVIe siècle sur la manière de traiter les indiens d'Amérique était annoncée dès le début du siècle par le débat entre ceux qui estimaient que les Indiens d'Amérique n'avaient pas d'âme et ceux qui, dans les réactions des prétendus sauvages, lisaient une capacité à souffrir, à vivre, à aimer, rigoureusement identique à celle des autres hommes malgré des variations culturelles apparentes.

Nous sommes placés avec les personnes polyhandicapées devant un dilemme comparable, à savoir la nécessité de trouver les ressources d'observation et d'imagination pour percevoir l'humanité malgré l'opinion contraire qui la

leur retire. Leurs comportements et leurs réactions affectives nous *apparaissent* respectivement comme désordonnés et dissonantes. Mais peut-on aller plus loin, en pratique comme en théorie, en leur refusant une subjectivité propre ? Les limites de l'humain que nous observons ne sont-elles pas des limites construites dans l'ordre d'un jugement avant tout réfléchissant (autrement dit : le jugement « ce n'est pas un homme » renseigne plus en réalité sur ceux qui le prononcent que sur ceux qui en sont l'objet).

On répondra que dans le cas des enfants polyhandicapés il y a bien la trace de jugements objectifs (ou jugements déterminants) à propos de caractéristiques expliquant les incapacités (par exemple des anomalies majeures de développement du cerveau). Mais tout dépend dans l'évaluation de l'humanité ou de la non-humanité, comme nous l'avons vu, de la manière dont ces autres, par leurs présences, humanisent celles et ceux qui leur accordent des soins ; tout dépend à propos des capacités de la contextualisation de leur observation, de la conception de l'autonomie relationnelle sur laquelle nous nous appuyons pour les évaluer.

Ne risque-t-on pas encore aujourd'hui de privilégier l'apparence ou le comportement jugé inadéquat au détriment des formes de subjectivité ou de subjectivités en devenir qu'ils masquent ?

Comme l'indique Alice Casagrande, en appliquant à la sphère institutionnelle ce que nous venons d'indiquer dans le champ social : « l'enjeu éthique ici est donc en définitive la faculté pour une institution de générer de l'imagination plutôt que du nivellement, de nourrir une résistance collective de tous les instants pour que l'effroi et la perplexité ne soient pas les chemins vers le désert, tant il est vrai qu'une fois parvenus à la chosification des êtres, les professionnels ne peuvent eux-mêmes, en retour, que devenir eux-mêmes des choses, instruments produisant des tâches plutôt que personnes rencontrant des personnes » (Casagrande, 2013).

Références

Berdoues H. Les enfants polyhandicapés seraient-ils « non racontables » ? *Empan* 2019 ; 113 : 92-5.

Billette de Villemeur T. Chapitre 37. Quand un risque de polyhandicap est suspecté en réanimation néonatale ou en prénatal. In : Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner.* Paris : Dunod, 2017 : 681-90.

Billette de Villemeur T. Quand mourir est-il préférable à continuer de vivre pour l'enfant polyhandicapé ? In : Hirsch E, ed. *Fins de vie, éthique et société*. Toulouse : Érès éditions, 2016 : 305-7.

Blondel F, Delzescaux S. *Aux confins de la grande dépendance : Le polyhandicap, entre reconnaissance et déni d'altérité*. Connaissances de la diversité. Toulouse : Érès éditions, 2018 : 336 p.

Boutin A-M. L'accès aux soins des personnes polyhandicapées. *Motricité Cérébrale* 2004 ; 25 : 150-2.

Brugère F. Pour une théorie générale du care. *La Vie des idées* 2009 ; 8.

Brun A-ML. Où les mots manquent, dire l'indicible. *Nouvelle Revue de l'Enfance et de l'Adolescence* 2020 ; 3 : 147-62.

Callon M, Rabeharisoa V. La leçon d'humanité de Gino. *Réseaux. Communication-Technologie-Société* 1999 ; 17 : 197-233.

Casagrande A. Questions d'éthique au sujet du polyhandicap. In : Zribi G, Richard JT, eds. *Polyhandicaps et handicaps graves à expression multiple*. Rennes : Presses de l'EHESP, 2013 : 177-88.

Cavalié A. Chapitre 4. La rencontre avec la personne polyhandicapée : un regard philosophique. In : Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod, 2021 : 119-29.

Davy L. Between an ethic of care and an ethic of autonomy. *Angelaki* 2019 ; 24 : 101-14.

Davy L. Philosophical Inclusive Design : Intellectual Disability and the Limits of Individual Autonomy in Moral and Political Theory. *Hypatia* 2015 ; 30 : 132-48.

Dind J. *Les manifestations de la conscience de soi chez l'enfant polyhandicapé*. Thèse de Doctorat. Université de Fribourg, 2018.

Doat D. *Vulnérabilité, soin et handicap : Pourquoi les sociétés humaines prennent-elles soin de leurs membres infirmes, et pourquoi doivent-elles le faire ?* Thèse de Doctorat en Philosophie. Université de Namur. Faculté de Philosophie et Lettres, 2016.

Doat D. Vers une ontologie humaine intégratrice du handicap et de la fragilité en contexte évolutionniste. *Laval théologique et philosophique* 2013 ; 69 : 549-83.

Durey B. Le message des polyhandicapés : entre la souffrance et la mort. In : Durey B, ed. *Le polyhandicapé et son soignant : Une aventure partagée*. Nîmes : Champ social, 2005 : 20-32.

Faugère M, d'Argentré-Rask M. *Histoire de deux mères*. Paris : Denoël, 1970 : 288 p.

Gilligan C. *In a different voice : Psychological theory and women's development*. Cambridge, MA, US : Harvard University Press, 1982 : 184 p.

Grimont-Rolland E. Éthique de la décision médicale auprès d'enfants polyhandicapés. *Motricité Cérébrale* 2009 ; 30 : 67-71.

Hennion A, Vidal-Naquet P, Guichet F, et coll. *Une ethnographie de la relation d'aide : de la ruse à la fiction, comment concilier protection et autonomie : Rapport de recherche pour*

la MiRe (DREES). MIRE (DREES), 2012 : 345 p [https://hal-sciencespo.archives-ouvertes.fr/hal-02556487].

Hodgkinson I, Goffette J, André E. Pour une éthique commune dans les soins apportés aux personnes polyhandicapées. *Motricité Cérébrale* 2004 ; 25 : 172-6.

Hogg J. Complex needs and complex solutions : The challenge of profound intellectual and multiple disabilities. *J Policy Practice in Intell Disabilities* 2007 ; 4 : 79-82.

Kittay EF. *Learning from My Daughter : The Value and Care of Disabled Minds*. New York : Oxford University Press, 2019 : 288 p.

Kittay EF, Carlson L, eds. *Cognitive disability and its challenge to moral philosophy*. Malden (Mass.), 2010.

Kittay EF. At the margins of moral personhood. *Ethics* 2005b ; 116 : 100-31.

Kittay EF. Equality, dignity, and disability. In : Lyons MA, Waldron F, eds. *Perspectives on Equality : The Second Seamus Heaney Lectures*. The Liffey Press, 2005a : 95-122.

Kittay EF. When caring is just and justice is caring : Justice and mental retardation. *Public Culture* 2001 ; 13 : 557-80.

Kittay EF. *Love's labor : Essays on women, equality and dependency*. Thinking gender. New York, London : Routledge, 1999 : 238 p.

Korff-Sausse S. *Le miroir brisé : L'enfant handicapé, sa famille et le psychanalyste*. Le passé recomposé. Paris : Calmann-Lévy, 1996 : 203 p.

Latour B. Des sujets récalcitrants. In : Latour B, ed. *Chroniques d'un amateur de sciences*. Paris : Presses des mines, 2006 : 187-9.

Law J, Moser I. Managing, subjectivities and desires. *Concepts and Transformation* 1999 ; 4 : 249-79.

Law J. *Political Philosophy and Disabled Specificities*. Centre for Science Studies, Lancaster University, 1999.

Mackenzie C, Stoljar N. *Relational autonomy : Feminist perspectives on automony, agency, and the social self*. Oxford University Press, 2000 : 328 p.

McMahan J. *The Ethics of Killing : Problems at the Margins of Life*. Oxford University Press, 2002 : 540 p.

Mol A. *Ce que soigner veut dire : Repenser le libre choix du patient*. Collection Sciences sociales. Paris : Presses des mines, 2009 : 188 p.

Moser I, Law J. Good Passages, Bad Passages. *The Sociological Review* 1999 ; 47 : 196-219.

Moser I, Law J. *What makes a person? Methodology, ethics, and politics*. EASST 1998 Conference : Cultures of Science and Technology – Europe and the Global Context. ISCTE, Lisbon, 1998a.

Moser I, Law J. *'Making voices' : Disability, technology and articulation*. The 1998 NECSTS Workshop on Politics of Technology. Maastricht, The Netherlands, 1998b.

Paperman P, Laugier S, eds. *Le souci des autres : Éthique et politique du care*. Paris : Éditions de l'École des hautes études en sciences sociales, 2006 : 393 p.

Ramos C. Images and words : The empathic movement at the heart of the encounter with « the one who doesn't talk » in the multiple disabilities field. *Corps & Psychisme* 2017 ; 72 : 59-78.

Saulus G. Le concept d'éprouvé d'existence : Contribution à une meilleure lecture des particularités psychodéveloppementales du polyhandicap. In : Korff-Sausse S, ed. *La vie psychique des personnes handicapées*. Toulouse : Érès éditions, 2009 : 25-44.

Singer P. Speciesism and Moral Status. *Metaphilosophy* 2010 ; 40 : 567-81.

Singer P. *Questions d'éthique pratique*. Paris : Bayard éditions, 1997 : 370 p.

Toubert-Duffort D, Atlan E, Benoit H, et coll. *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, 2018 : 178 p.

Tronto JC. Au-delà d'une différence de genre. Vers une théorie du care. In : Paperman P, Laugier S, eds. *Le souci des autres : Éthique et politique du care*. Paris : Éditions de l'École des hautes études en sciences sociales, 2006 : 25-49.

Vehmas S. Persons with profound intellectual disability and their right to sex. *Disability & Society* 2019 ; 34 : 519-39.

Vehmas S, Curtis B. Profound intellectual disability and the bestowment view of moral status. *Camb Q Healthc Ethics* 2017 ; 26 : 505-16.

Vorhaus J. Membership in a kind : Nature, norms, and profound disability. *Metaphilosophy* 2022 ; 53 : 25-37.

Vorhaus J. Respect, cognitive capacity, and profound disability. *Metaphilosophy* 2021 ; 52 : 541-55.

Winance M. *De la question de l'habilitation à celle de la qualification des personnes handicapées*. HDR en Sociologie. École des Hautes Études en Sciences Sociales (EHESS), 2021a.

Winance M. *La qualification/disqualification des personnes, un travail politique au quotidien. Histoires relatives aux personnes atteintes de déficiences multiples : Mémoire original. Tome II du dossier présenté pour l'obtention de l'HDR*. HDR en Sociologie. EHESS, 2021b.

Winance M, Bertrand L. *Entre logique de places et logique de soin spécialisé : L'évolution du secteur médico-social, dans le champ du handicap, à travers l'usage de deux catégories : « polyhandicap » et « handicap rare ». 1960-2014*. CERMES3, 2017 [https://hal.archives-ouvertes.fr/hal-02444168].

Zucman E. Soigner les personnes polyhandicapées : une histoire – reflet de la société. *Motricité Cérébrale* 2004 ; 25 : 146-9.

I

Le polyhandicap

1
Notion de polyhandicap, mise en perspective historique et internationale

Le terme « polyhandicap » est actuellement essentiellement utilisé dans les pays francophones : la France où il est apparu, mais aussi la Belgique et la Suisse (Dalla Piazza et Godfroid, 2004 ; Petitpierre et coll., 2007). Dans les autres pays, notamment anglophones, il existe d'autres termes. Ces termes, bien que désignant une population proche, ne lui sont pas équivalents. En outre, ce terme, son usage et sa définition, ont évolué au cours de l'histoire, entre le moment de son apparition dans les années 1960 et aujourd'hui. Sa définition a été au cœur d'un certain nombre de débats, qui ont abouti aujourd'hui à un consensus autour de la définition du polyhandicap.

Dans la première partie de ce chapitre, nous présentons l'histoire française de la notion de polyhandicap, les débats autour de sa définition et l'émergence progressive d'une convergence autour de certaines dimensions. Dans une seconde partie, nous situons la notion dans le contexte international, en évoquant la Classification internationale du handicap, le modèle social du handicap, puis les terminologies utilisées dans les autres pays. Enfin, en conclusion, sur la base de cette analyse, nous précisons la population dont il est question dans cette expertise collective.

Émergence du concept de polyhandicap et évolutions de sa définition en France

Des « arriérés profonds » aux « polyhandicapés »

Pour comprendre l'histoire et l'évolution de la notion de polyhandicap, il faut les resituer dans une histoire plus large et plus longue, qui est celle de l'éducation et du soin des enfants atteints de déficiences (Pelicier et Thuillier, 1979 ; Vial, 1990 ; Wacjman, 2009). Cette histoire se déroule selon deux

dynamiques qui sont en partie contradictoires. La première est une dynamique de développement de l'éducation spécialisée aux enfants atteints de déficiences sensorielles, puis, à la fin du XIXe siècle, aux enfants atteints de déficiences mentales. L'extension de l'éducation spécialisée aux enfants atteints de déficiences mentales se fait via une logique de redéfinition théorique de l'idiotie : l'« idiot » est sorti du champ de la maladie mentale, et défini comme un état incurable, tout en étant situé dans le champ de l'éducable (via la notion de développement anormal proposée par Pinel) (Foucault, 1999 ; Allemandou, 2001 ; Foucault, 2003). Mais, et c'est la deuxième dynamique, cette extension de l'éducation spécialisée aux enfants atteints de déficiences mentales se fait en excluant certains d'entre eux, ceux que l'on appelle alors les « arriérés profonds ».

En effet, à la logique de redéfinition théorique de l'idiotie, s'ajoute une logique de tri institutionnel qui conduit à distinguer parmi les enfants « idiots », ceux qui seront éducables et éduqués, et ceux qui sont inéducables et incurables (Hoffbeck, 2009 et 2016). Ce sont des enfants dont le quotient intellectuel (QI) est évalué comme inférieur à 30, qui sont atteints de troubles du comportement ou encore de déficiences associées et qui sont pour ces raisons, considérés d'emblée comme inéducables et incurables et qui ne sont, de ce fait, ni éduqués, ni soignés. Cette logique de tri institutionnel est officialisée par le décret n° 56-284 du 9 mars 1956 (les Annexes XXIV) relatif aux établissements privés pour enfants inadaptés (Dupont-Lourdel, 1992). Ce texte définit 5 catégories d'enfants, dont les « arriérés profonds », et indique pour chacune quel type d'établissement pourra les accueillir (Chauvière, 2009). Les « arriérés profonds » sont placés dans des services spécifiques des hôpitaux psychiatriques, pour un simple hébergement.

Lorsque le terme « polyhandicap » émerge, dans les années 1960, il est utilisé pour remplacer celui d'« arriérés profonds », avec qui d'ailleurs, il coexiste un certain temps. À cette époque, d'autres termes existent, notamment celui d'« encéphalopathe », terme désignant toute personne présentant des troubles développementaux (Dalla Piazza et Godfroid, 2004), mais dont l'usage aura tendance à s'élargir et à s'étendre à l'ensemble des « arriérés profonds atteints de plusieurs déficiences »[29]. Cette population des « arriérés profonds », parce qu'elle résulte d'une logique de tri institutionnel, constitue une population très hétérogène. Surtout, comme indiqué ci-dessus, ces enfants ne bénéficient dans les années 1960 d'aucun soin ni éducation, et ce d'autant plus,

29. Comme l'indique la citation suivante : « Le terme d'« Encéphalopathe » désignait primitivement un enfant atteint d'une lésion cérébrale dont la conséquence peut être : soit une Déficience Mentale, soit une Infirmité Motrice Cérébrale, soit une épilepsie sévère, etc. Ce terme a été peu à peu réservé, dans l'usage courant, aux enfants Arriérés Profonds qui présentent de surcroît une Infirmité Motrice les rendant grabataires. » (CESAP info n° 9, 1969, p. 7)

qu'à cette époque, l'hôpital psychiatrique se recentre sur sa fonction de soin thérapeutique et cherche à se débarrasser des populations qui l'encombrent (Henckes, 2007), dont les « arriérés profonds ». Des associations (le Comité d'études, d'éducation et de soins auprès des personnes polyhandicapées – CESAP, les Touts Petits, les Amis de Karen, etc.) se créent pour contester cette situation et s'occuper de ces enfants. La notion de « polyhandicap » émergera à partir de l'action de ces associations, notamment celle du CESAP, créé sous l'impulsion de l'AP-HP (Assistance Publique – Hôpitaux de Paris) et agissant en interaction avec cette institution[30] (Winance et Barral, 2013 ; Winance et Bertrand, 2017 ; Winance, 2021).

Dès sa création en 1965, l'action du CESAP est double. D'un côté, il met en place des consultations pluridisciplinaires qui proposent une prise en charge de l'enfant et de sa famille[31] (Tomkiewicz et Zucman, 1964 ; Zucman, 2007) et qui articulent soin médical et soin éducatif. D'un autre côté, il participe au mouvement de recherche porté par quelques praticiens chercheurs qui se sont engagés dans un travail d'exploration et d'analyse de la population d'enfants « arriérés profonds » à partir de leurs dossiers médicaux et d'enquêtes statistiques. Ce travail d'analyse amène à déconstruire progressivement la catégorie « arriérés profonds » et à proposer de nouvelles catégories pour désigner ces enfants. L'enjeu est de rendre possible le soin et l'éducation de ces enfants, via la création de services et d'établissements spécialisés.

Dans un premier temps, à la notion d'« arriéré profond », est substituée celle de « déficience mentale profonde » ; cette substitution permet d'intégrer dans une même catégorie les enfants dont le QI est évalué en dessous de 30 et ceux dont le QI est évalué en dessous de 50. Elle permet surtout de déconstruire la distinction entre des enfants « inéducables » (QI évalué en dessous de 30) et des enfants « semi-éducables » (QI évalué en dessous de 50), et de faire de tous les enfants des enfants « semi-éducables », pouvant donc bénéficier d'une prise en charge médico-éducative. Dans un second temps, l'usage du QI comme critère pertinent pour définir les possibilités de développement de l'enfant est relativisé par ces travaux. Deux formes de développement de l'enfant seront prises en compte : mental et affectif. Cette distinction permet d'insister sur la possibilité pour tout enfant, quelle que soit sa déficience mentale, de se développer au niveau affectif, avec l'aide de son entourage. Enfin, et progressivement, le CESAP utilise

30. Ainsi, début des années 1970, l'AP-HP (Assistance Publique – Hôpitaux de Paris) dédiait 4 hôpitaux SSR (Soins de Suite et de Réadaptation) à la prise en charge du polyhandicap. En janvier 2022, l'appellation de SSR a été remplacée par celle de SMR (Soins médicaux et de réadaptation).

31. Ces consultations sont mises en place grâce aux moyens accordés par l'AP-HP, notamment des locaux.

et défend l'usage du terme « polyhandicap » pour qualifier ces enfants. Avec ce terme, il met l'accent sur ce qui rapproche ces enfants : la multiplicité de leurs déficiences, multiplicité toujours singulière pour chacun. En lien avec cette multiplicité des déficiences, le CESAP défend la nécessité d'une prise en charge pluridisciplinaire et adaptée à chacun, mobilisant des compétences spécialisées pour développer les capacités propres à chaque enfant (Zucman, 1969).

Émergence progressive du concept de polyhandicap

Les premières occurrences du terme « polyhandicap » apparaissent à la fin des années 1960. Elisabeth Zucman (Zucman, 1969), puis Roger Salbreux et Stanislaw Tomkiewicz, utilisent ce terme pour modifier le statut des « arriérés profonds » et défendre l'organisation de services et institutions spécialisés pour eux (Tomkiewicz, 1975 ; Salbreux et coll., 1979 ; Manciaux et coll., 1981 ; Tomkiewicz, 1981 ; Dalla Piazza et Godfroid, 2004). L'enjeu, à cette époque, est celui de l'organisation d'une prise en charge médico-éducative adaptée pour ces enfants qui présentent des « déficiences multiples et une arriération mentale profonde ». Lorsque le terme est introduit, sa définition reste imprécise mais désigne déjà des enfants présentant un handicap moteur, une déficience mentale (QI évalué comme inférieur à 50) et des troubles associés ; ce n'est que progressivement que ces acteurs sont amenés à l'affiner. Ainsi, la définition du polyhandicap va évoluer au cours du temps, et faire l'objet de débats entre les différents acteurs du champ, avant la stabilisation d'une définition clinique au tournant des années 2020. Surtout, la construction de cette définition repose d'une part sur un travail de description clinique (relatif aux tableaux cliniques), d'autre part sur un travail de catégorisation administrative et politique, en lien avec l'organisation du secteur médico-social. C'est ce double travail qui permettra, progressivement (sans éviter certains allers-retours), d'identifier les caractéristiques centrales du polyhandicap, et qui débouchera sur une définition stabilisée d'une entité clinique différenciée d'autres entités telles les handicaps rares ou le plurihandicap.

Dans cette évolution complexe, nous distinguerons trois périodes. La première couvre les années 1970-1989 ; des premières définitions y sont proposées qui soulignent la complexité et l'intrication des déficits dans le polyhandicap (Rousseau, 2019 ; Tafforeau et coll., 2022). En 1989, une définition officielle est inscrite dans un texte réglementaire. Entre les années 1990 et 2017, des travaux sont réalisés par différents groupes de travail et acteurs pour préciser la définition clinique et médico-sociale du polyhandicap. Enfin, les années 2020-2022 voient l'émergence d'une convergence autour d'une définition clinique.

Première période : les années 1970-1989

Au début des années 1970, le terme « polyhandicap grave congénital » est proposé par le Professeur Fontan. Clément Launay, président du CESAP, insiste sur la nécessité des prises en charge pluridisciplinaires nécessaires à ces personnes (Georges-Janet, 2002). Ainsi, très tôt dans cette histoire, la notion de lésion du cerveau en développement est introduite. Entre 1980 et 1990, plusieurs groupes de travail, issus du secteur médico-social, sont mis en place et proposent différentes définitions. Si ces définitions divergent sur certains points, elles s'appuient sur un socle commun combinant une déficience mentale sévère, un handicap moteur et une restriction de la mobilité/de l'autonomie :

- au début des années 1980, Roger Salbreux donne la description suivante du polyhandicap : « atteinte motrice sévère, niveau intellectuel très bas, avec un QI souvent inférieur à 30, fréquemment associé à une épilepsie grave et à des complications somatiques diverses : dénutrition, nanisme, reflux gastro-œsophagien, complications respiratoires » (Salbreux et coll., 1979) ;
- dans leur rapport, qui synthétise le travail réalisé par un groupe d'étude mis en place par le CTNERHI (Centre technique national d'études et de recherches sur les handicaps et les inadaptations), Zucman et Spinga (1985) définissent le polyhandicap dans les termes suivants : « handicap grave à expressions multiples avec restriction extrême de l'autonomie et déficience intellectuelle sévère » (Zucman et Spinga, 1985). Surtout, ils le distinguent du plurihandicap et du sur-handicap (Zucman et Spinga, 1985 ; Dalla Piazza et Godfroid, 2004 ; Sergeant, 2010 ; Benoit, 2020). Enfin, dans ce rapport, il est entendu que le polyhandicap survient chez des enfants présentant des atteintes cérébrales précoces ;
- la circulaire n° 86-13 du 6 mars 1986 relative à l'accueil des enfants et adolescents présentant des handicaps associés reprend les trois catégories telles que définies dans ce rapport de Zucman et Spinga (1985), et distingue donc différents types d'association de déficiences :
  - les enfants plurihandicapés qui associent de façon circonstancielle deux handicaps (surdi-cécité, handicap moteur et sensoriel, déficience mentale et sensorielle) ;
  - les enfants sur-handicapés qui associent au(x) handicap(s) initial(iaux), un handicap acquis, cognitif ou relationnel ;
  - les enfants polyhandicapés atteints d'un handicap grave à expression multiple, chez lesquels la déficience mentale sévère est associée à des troubles moteurs et fréquemment accompagnée d'autres troubles (épilepsie, déficiences sensorielles, malformations, troubles somatiques, troubles relationnels…) (Sarfaty, 2013 ; Zribi, 2013).

Ainsi, dans les documents et articles publiés durant cette première période, le terme « polyhandicap » réfère à un groupe assez hétérogène de patients présentant un tableau clinique complexe et sévère avec intrication des déficits, dans lequel les multiples déficiences cognitives et motrices ne s'additionnent pas mais interférent entre elles (Tomkiewicz et coll., 1975). Cette notion d'interdépendance des déficits sera reprise ultérieurement par Roger Salbreux (Salbreux, 2000).

La définition du polyhandicap par le CTNERHI (cf. supra : le rapport de Zucman et Spinga, 1985) est reprise dans un texte législatif : l'annexe XXIV ter d'octobre 1989 concernant les conditions techniques d'autorisation des établissements et des services prenant en charge des enfants et adolescents présentant un polyhandicap. Celui-ci y est défini de la manière suivante : « handicap grave à expression multiple associant déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde et entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation »[32]. Cette définition administrative et sociale a été largement utilisée jusqu'en 2017. Elle pose certaines caractéristiques centrales du polyhandicap : l'intrication des déficiences motrices et mentales, et la restriction de l'autonomie. Cette publication d'une définition réglementaire cependant, ne clôt pas le débat.

Deuxième période : les années 1990-2017

Durant une deuxième période, qui s'étend des années 1990 à 2017, les débats et la recherche d'une définition plus précise se poursuivent, à partir de différentes ressources, et dans différents lieux. En 1993, le CTNERHI donne une nouvelle définition du polyhandicap en s'appuyant sur la Classification internationale du handicap de l'Organisation mondiale de la santé (OMS). Cette définition qui est la suivante, insiste sur la notion de déficience cognitive : « association de déficiences graves avec retard mental moyen, sévère ou profond (QI inférieur à 50) entraînant une dépendance importante à l'égard d'une aide humaine et technique permanente, proche et individualisée »

32. Décret n° 89-798 du 27 octobre 1989 remplaçant les annexes XXIV, XXIV bis et XXIV ter au décret du 9 mars 1956 modifié fixant les conditions techniques d'agrément des établissements privés de cure et de prévention pour les soins aux assurés sociaux, par trois annexes concernant, la première, les conditions techniques d'autorisation des établissements et des services prenant en charge des enfants ou adolescents présentant des déficiences intellectuelles ou inadaptés, la deuxième, les conditions techniques d'autorisation des établissements et des services prenant en charge des enfants ou adolescents présentant une déficience motrice, la troisième, les conditions techniques d'autorisation des établissements et des services prenant en charge des enfants ou adolescents polyhandicapés. – Légifrance, 1989. https://www.legifrance.gouv.fr/loda/id/LEGITEXT000006067344/ [consulté le 16/01/23].

(Zucman, 1998 ; Inserm, 2013). En 2000, ce même groupe d'étude du CTNERHI complète la définition en insistant sur la nécessité d'apporter aux personnes polyhandicapées et à leurs proches des « aides humaines proches et permanentes, et souvent des aides techniques individuellement adaptées » (Zucman, 2000).

En 2002, le Groupe Polyhandicap France affine à son tour la définition. Il introduit le rôle de la précocité de la lésion cérébrale et souligne le caractère spécifique et évolutif du polyhandicap (Groupe Polyhandicap France, 2002 ; Blondel et Delzescaux, 2018). Sa définition est la suivante : « une situation de vie spécifique d'une personne présentant un dysfonctionnement cérébral précoce, ou survenu en cours de 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. Il s'agit d'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. » (Groupe Polyhandicap France, 2002). Dans le champ clinique, durant cette période, les travaux de Gérard Ponsot sont particulièrement importants dans la mesure où il réalise plusieurs tentatives pour distinguer le polyhandicap d'autres entités, notamment la paralysie cérébrale. Dans le schéma qu'il propose en 2005 (figure 1.1) (Assistance publique - Hôpitaux de Paris, 2006), le polyhandicap constitue un sous-groupe de la « paralysie cérébrale » telle que définie par les anglo-saxons[33], mais se distingue de l'infirmité motrice cérébrale (IMC) et en partie de l'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC) telles que définies par Guy Tardieu (Tardieu, 1968), par la sévérité de la lésion cérébrale précoce qui, au handicap moteur, associe systématiquement une déficience mentale sévère à profonde et par le caractère progressif ou non progressif de l'affection causale (Bax et coll., 2005 ; Ponsot et Boutin, 2017). Le schéma actualisé qu'il propose en 2017 (figure 1.2), avec Anne-Marie Boutin (Ponsot et Boutin, 2017), montre une évolution dans sa classification, puisqu'une partie du groupe « polyhandicap » sort du groupe « paralysie cérébrale », intégrant alors, dans la notion de « polyhandicap » les états limites de conscience. Il y distingue cependant bien le polyhandicap lié à une lésion sur un cerveau en voie de développement et le polyhandicap acquis et dégénératif tardif.

33. Voir infra la partie intitulée « Le concept de polyhandicap à l'international ».

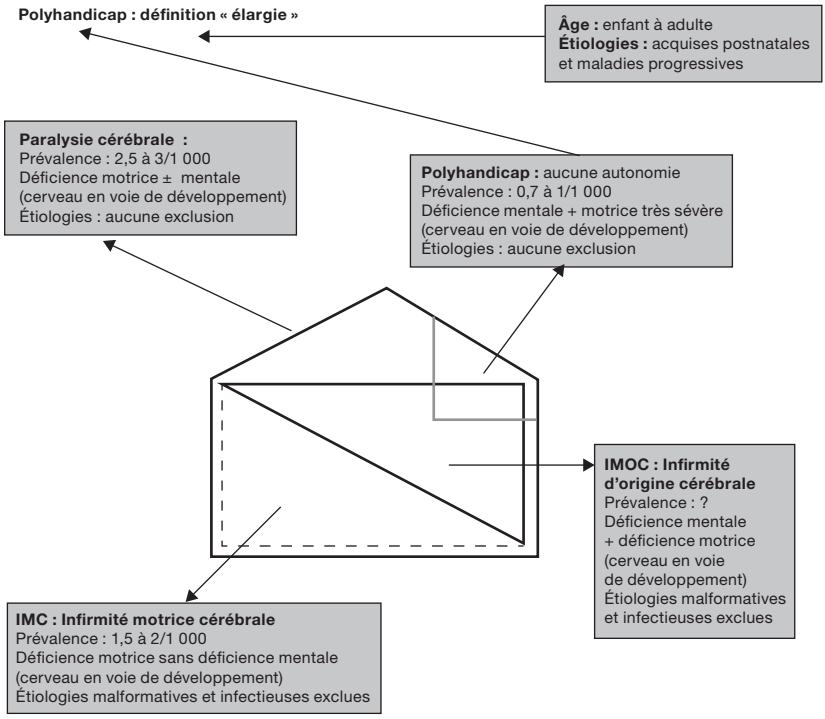


Figure 1.1 : Schéma proposé par Ponsot en 2005, de la place du polyhandicap parmi les handicaps neurologiques avec atteinte motrice (d'après Assistance publique – Hôpitaux de Paris, 2006)

En 2011, le polyhandicap est considéré comme une situation complexe de handicap telle que définie par Barreyre (Barreyre et coll., 2011). Certains auteurs soulignent le rôle de l'atteinte du cerveau pendant sa phase de maturation (Groupe Polyhandicap France, 2002 ; Saulus, 2008 ; George-Jeanet, 2021).

Enfin, ces évolutions sont reprises au niveau règlementaire. La loi n° 2005-102 du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées cite le polyhandicap comme l'une des « raisons » induisant le handicap. Il faut cependant attendre 2017 pour que la définition du polyhandicap soit reprise et modifiée. Le décret n° 2017-982 du 9 mai 2017 relatif à la nomenclature des établissements et services sociaux et médico-sociaux reprend en partie la définition du Groupe Polyhandicap France et décrit le polyhandicap comme « une situation de vie d'une personne 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. Il s'agit d'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 ». Cette dernière définition qui insiste encore sur la notion d'évolutivité du polyhandicap est celle qui est retenue par le comité interministériel de pilotage de la stratégie quinquennale de l'offre de soin médico-sociale (2017-2021) qui élabore le volet polyhandicap (Ministère des Affaires Sociales et de la Santé, 2016). La prise en charge de la personne polyhandicapée fait l'objet d'un référentiel de bonnes pratiques élaboré en 2018 (Handéo, 2018).

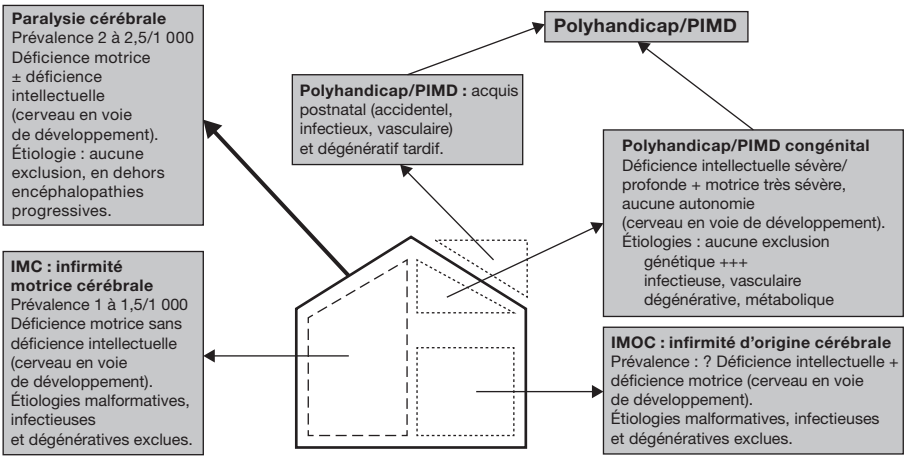


Figure 1.2 : Schéma actualisé proposé par Ponsot en 2017, de la place du polyhandicap parmi les handicaps neurologiques avec atteinte motrice (d'après Ponsot et Boutin, 2017)

PIMD : *Profound Intellectual and Multiple Disabilities*

Reproduit à partir de « La personne polyhandicapée – La connaître, l'accompagner, la soigner », de Philippe Camberlein et Gérard Ponsot. © Dunod, 2017, Malakoff.

Troisième période : les années 2020-2022

Le tournant des années 2020 constitue une dernière période dans cette histoire des débats relatifs à la définition. Suite aux évolutions législatives et aux différents groupes de travail, la stratégie quinquennale de l'évolution de l'offre médico-sociale 2017-2021 comprend un volet polyhandicap. Celui-ci se décline en plusieurs fiches, l'une d'elles concerne le sujet suivant : « Promouvoir les bonnes pratiques professionnelles dans l'accompagnement des personnes polyhandicapées et soutenir le questionnement éthique ». Un groupe de travail est mis en place par l'Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux

(ANESM) (cf. lettre de cadrage 2018[34]) dont les travaux sont repris ensuite par la Haute Autorité de santé (HAS) et qui aboutissent en 2020 aux recommandations sur « L'accompagnement de la personne polyhandicapée dans sa spécificité » (Haute Autorité de santé, 2020). Parallèlement, la filière DéfiScience coordonne un groupe de travail sur le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) – Générique Polyhandicap (publié en 2020)[35]. La Haute Autorité de santé comme le PNDS – Générique Polyhandicap, reprennent la définition du Groupe Polyhandicap France et celle du décret de 2017. Si ces quatre définitions (Groupe Polyhandicap France, décret de 2017, HAS, PNDS) n'utilisent pas exactement les mêmes formulations, elles convergent sur un certain nombre de points et de dimensions, que nous pouvons synthétiser de la manière suivante. Toutes considèrent que le polyhandicap est une entité syndromique incluant des étiologies progressives ou fixées et référant aux conséquences définitives d'un désordre, d'une anomalie ou d'une lésion survenue sur un cerveau en développement ou immature. L'intrication durant la prime enfance du développement cérébral physiologique et des lésions cérébrales entraîne des distorsions anatomiques et fonctionnelles évolutives propres aux lésions cérébrales précoces et particulièrement au polyhandicap où cette intrication conduit à la survenue de handicaps multiples et entremêlés (Billette de Villemeur et coll., 2020 ; Chabrier et coll., 2020). Les lésions précoces ont des conséquences beaucoup plus diffuses et imprévisibles car elles désorganisent une dynamique développementale et entraînent des réactions en chaîne. Ces conséquences entraînent à la fois une déficience mentale sévère à profonde avec pour conséquence une restriction extrême des capacités de communication et de relation et un déficit moteur grave entraînant une réduction extrême de l'autonomie et de la mobilité. Nous verrons, à la fin de ce chapitre, que nous nous sommes basés sur cette convergence ou socle commun pour définir le périmètre de cette expertise collective.

Le concept de polyhandicap à l'international

Le terme « polyhandicap » n'a pas de réel équivalent dans la littérature internationale, il est cependant utilisé dans 4 pays européens : en France, en Belgique francophone (Thibaut, 2019), en Italie (Corona et coll., 2003) et en Suisse

34. ANESM (Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux). Lettre de cadrage « L'accompagnement de la personne polyhandicapée dans sa spécificité. Mars 2018. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-11/lettre_cadrage_polyhandicap_vdef_sitehas.pdf [consulté le 24 juillet 2023].
35. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) – Générique Polyhandicap. Défiscience – Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement, mai 2020. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-05/11_mai_2020_texte_pnds_generique_polyhandicap.pdf [consulté le 24 juillet 2023].

Romande (Petitpierre et coll., 2007). Cette non-équivalence peut en partie s'expliquer par l'évolution des conceptions du handicap et des terminologies associées. Lorsque la notion de polyhandicap émerge dans les années 1960, « handicap » est utilisé comme synonyme de déficience. Or, dans les pays anglo-saxons, dès les années 1980, émerge un modèle social du handicap (Oliver, 1990 ; Ravaud, 2001 ; Ville et coll., 2014). Ce modèle repose sur une distinction entre la notion de déficience et celle de handicap. La déficience renvoie à la dimension biomédicale, le handicap renvoie lui à la dimension sociale : à la situation d'exclusion ou de discrimination que connaît la personne atteinte d'une déficience, du fait des barrières/obstacles qui l'empêchent de participer à la société. En lien avec cette évolution, les terminologies ont évolué. Les anglo-saxons abandonnent le terme « handicap », considéré comme péjoratif, et le remplacent par « *disability* » (Devlieger, 1999). En utilisant le terme « *disabled person* », ils mettent l'accent sur « *disabled by society* ». En France, malgré la Classification internationale du handicap (CIH) qui proposait également de distinguer « déficience », « incapacité » et « handicap », l'usage du terme « handicap » comme terme générique (désignant parfois ces trois dimensions, mais aussi très souvent, synonyme soit de « déficience », soit d'« incapacité ») s'est maintenu. Porteur de sens dans un contexte francophone, le terme « polyhandicap » est moins bien compris dans un contexte anglophone.

Fin des années 1990, début des années 2000, les débats internationaux entre les acteurs défendant des approches différentes du handicap conduisent l'Organisation mondiale de la santé (OMS) à réviser sa classification des handicaps (Rossignol, 2007 ; Ravaud, 2009). Publiée en 2001, la nouvelle classification, la Classification internationale du fonctionnement (CIF), offre une vision environnementale et sociétale de la personne en situation de handicap. Mais elle ne permet pas d'identifier les similarités ou les différences permettant d'isoler des catégories de handicaps et ne s'applique pas aisément au polyhandicap (OMS, 2001 ; Battaglia et coll., 2004 ; Badley, 2008 ; Camberlein et Brault-Tabaï, 2017).

Dans les pays anglo-saxons, des concepts proches du polyhandicap sont décrits et dénommés par différents sigles : le plus fréquemment utilisé dans la littérature est le terme « *Profound Intellectual and Multiple Disabilities* » (PIMD) ou « PIMD *Spectrum* » qui recouvre des typologies de patients proches mais ne réfère pas systématiquement à une lésion cérébrale précoce. La notion de PIMD a fait l'objet d'un travail de discussion, au niveau international, qui a débouché sur une proposition de caractérisation commune du groupe dénommé par le terme « PIMD ». Sont incluses dans ce groupe des personnes qui associent une déficience intellectuelle sévère et une déficience motrice sévère. Elles présentent également d'autres déficiences associées variées, l'ensemble de ces

déficiences et incapacités étant souvent difficiles à évaluer. Enfin, la difficulté à donner à la catégorie des frontières nettes est observée, ainsi que l'existence d'un continuum entre les personnes appartenant à cette catégorie, continuum qui justifie l'emploi de la notion de « spectre ». Ces discussions ont été synthétisées par deux chercheurs hollandais : Nakken et Vlaskamp (Nakken et Vlaskamp, 2002 et 2007). Ce terme « PIMD » est utilisé non seulement en Hollande mais aussi en Belgique néerlandophone (Maes et coll., 2007). En Angleterre, les appellations « paralysie cérébrale sévère » (Hutton et Pharoah, 2006) ou bien « *Severe Neurological Impairment* » (SNI) (Allen et coll., 2020) sont utilisées. En Suède et en Finlande, les termes PIMD et PMD (*Profound Multiple Disabilities*) sont utilisés (Wilder et coll., 2004 ; Axelsson, 2015 ; Arvio et coll., 2019). En Espagne et au Portugal, le vocable PIMD (et PMD pour l'Espagne aussi) semble admis (Lima et coll., 2012 ; Verdugo et coll., 2014). Hors des frontières de l'Europe, aux États-Unis, les termes « *Profound Multiple Disabilities* » ou « *developmental disabilities* » sont utilisés (Green et Reid, 1999 ; Singh et coll., 2004). Au Japon, Oshima a décrit en 1971, un groupe de patients associant retard mental profond et handicap moteur sévère, et Arima en 1996 les a désignés sous le vocable : *Severe Motor and Intellectual Disabilities Syndrome* (SMID) (Oshima, 1971 ; Arima, 1996).

Ces différentes terminologies rendent difficile l'exploitation des données issues de la littérature internationale. Certaines de ces dénominations correspondent à une approche fonctionnelle (PIMD, SMID…), d'autres tendent à inclure le polyhandicap dans des entités cliniques plus vastes comme la paralysie cérébrale sévère ou les troubles neurodéveloppementaux (*developmental disabilities*). La notion de polyhandicap, parce qu'elle met également l'accent sur le rôle de la lésion cérébrale intervenant sur un cerveau en voie de développement, est plus précise. En effet, cette lésion précoce explique l'évolutivité et l'intrication des déficiences. Elle explique la spécificité du tableau clinique et fonctionnel présenté par les personnes polyhandicapées, la complexité des interactions maturatives (voir chapitre « Physiopathologie, étiologies et impact de la précocité de l'événement causal ») et la spécificité de la manière dont elles vont pouvoir développer des capacités, et enfin la singularité de leur expérience et de leur personnalité telle que Georges Saulus a pu tenter de l'approcher en utilisant l'expression d'« éprouvé d'existence » (Saulus, 2008 et 2009).

En conclusion : précision sur le périmètre de cette expertise collective

L'objectif de ce chapitre était, sur la base d'une revue de la littérature, d'explorer la notion de polyhandicap à partir d'une double perspective : historique

et internationale. Ce terme est apparu en France, dans les années 1960, en lien avec le problème soulevé par la non-prise en charge médicale et éducative, dans le système médical et social de l'époque, de certains enfants atteints de déficiences multiples alors considérés comme inéducables et incurables, et appelés « arriérés profonds ». Passer de ce terme à celui de « polyhandicapés » a d'abord été pour les acteurs de l'époque un levier d'action : un moyen de sortir ces enfants de l'invisibilité et de la non-prise en charge, et de revendiquer la nécessité de mettre en place un soin médical et éducatif spécialisé pour eux. Si l'usage de ce terme est alors essentiellement pragmatique et politique, les acteurs, notamment des médecins, vont étudier cette population particulière. Progressivement, ils la décrivent et dégagent des caractéristiques communes et centrales qui expliquent la spécificité de ces enfants et adultes « polyhandicapés ». Ce travail est corrélativement un travail de description clinique et un travail de description « médico-sociale », ou dit autrement, un travail décrivant la spécificité du soin (dans sa nature et son organisation) dont ont besoin ces personnes. Ce travail est parsemé de débats et de controverses sur la composition du groupe des personnes polyhandicapées et sur la manière de le décrire. Mais les groupes de travail mis en place au tournant des années 2020, tout en s'appuyant sur ces débats, arrivent à dégager des définitions convergentes, même si les termes employés sont différents. Dans la seconde partie de ce chapitre, nous avons comparé cette définition avec les notions utilisées à l'international et avons expliqué pourquoi la notion de polyhandicap, telle qu'utilisée en France, est plus précise. Néanmoins, et c'est un point important, ce travail définitionnel est lié à l'état de nos connaissances et aux limites de nos moyens actuels d'évaluation des capacités des personnes. Le recul historique, proposé dans ce chapitre, est de ce point de vue également un appel à la prudence. L'évaluation du QI de personnes non verbales avec une très faible motricité reste par exemple un sujet de discussion et un enjeu éthique considérable concernant la reconnaissance des capacités de ces personnes.

Ce travail d'exploration de la notion de polyhandicap nous permet enfin de définir le périmètre de cette expertise collective, dans son ensemble, et de chacun de ses chapitres en particulier. Pour cela, nous sommes partis du constat que les définitions récentes du polyhandicap, données en France, présentaient un socle commun qui combine une description du processus de la survenue du polyhandicap et une description fonctionnelle du polyhandicap. Toutes considèrent le polyhandicap comme la conséquence définitive d'un désordre, d'une anomalie ou d'une lésion survenue sur un cerveau en développement ou immature, dont les étiologies sont variées, progressives ou non, connues ou inconnues (figure 1.3). Au niveau fonctionnel, le polyhandicap associe une déficience mentale évaluée comme sévère à profonde et une déficience motrice évaluée comme sévère. L'association de ces déficiences,

qui interagissent entre elles et avec le développement physiologique du cerveau, engendre une restriction extrême constatée des activités de communication et de relation ordinaires, ainsi qu'une réduction extrême de l'autonomie et de la mobilité. Ce tableau associe, le plus souvent, de nombreuses comorbidités (épilepsie, problèmes respiratoires, orthopédiques, digestifs, etc.), des déficiences sensorielles (auditives, visuelles, etc.), des troubles du comportement et relationnels, l'ensemble de ces difficultés ou troubles s'aggravant avec l'avancée en âge du sujet (sur-handicaps). En lien avec ces difficultés, les personnes polyhandicapées nécessitent tout au long de leur vie, un accompagnement adapté et global qui associe soins génériques et spécifiques, éducation, communication et socialisation. L'expertise collective a donc porté sur cette population polyhandicapée, ainsi définie. Néanmoins, cette notion n'étant pas utilisée dans la littérature étrangère, nous avons utilisé les notions proches pour identifier les articles potentiellement pertinents pour cette expertise. Nous avons ensuite analysé ces articles pour en extraire les connaissances relatives applicables au polyhandicap, sur chacune des thématiques abordées dans les chapitres suivants.

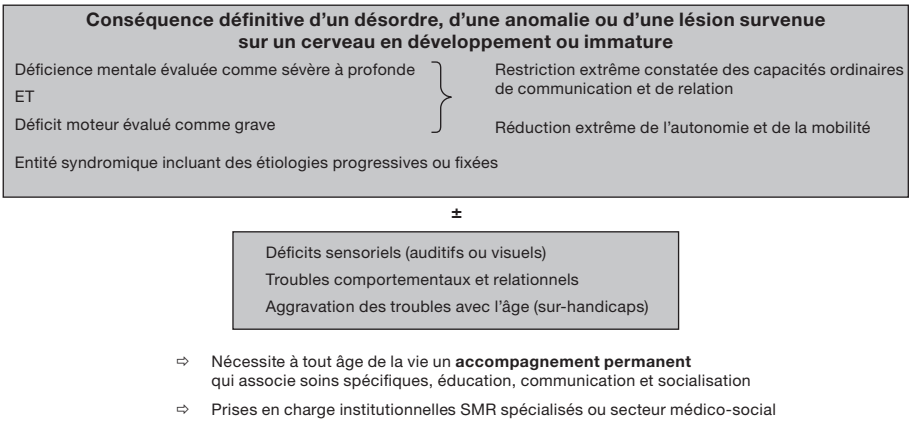


Figure 1.3 : Notion de polyhandicap dans cette expertise

SMR : Soins médicaux et de réadaptation

Références

Allemandou B. *Histoire du handicap. Enjeux scientifiques, enjeux politiques*. Bordeaux : LEH édition, 2001 : 386 p.

Allen J, Molloy E, McDonald D. Severe neurological impairment: a review of the definition. *Dev Med Child Neurol* 2020 ; 62 : 277-82.

Arima M. Future perspective in the study of developmental disabilities (in Japanese). *Hattatsu Shogai Kenkyu (Tokyo)* 1996 ; 264–266.

Arvio M, Määttänen L, Haanpää M, et coll. Two middle-aged women with the Finnish variant of muscle-eye-brain disease (MEB). *Am J Med Genet A* 2019 ; 179 : 2481-5.

Assistance publique – Hôpitaux de Paris. Congrès Polyhandicap 2005. Actes du Congrès, tenu à Paris, les 14 et 15 juin 2005. Paris : Éd. du CTNERHI, 2006 : 307 p.

Axelsson AK. The role of the external personal assistants for children with profound intellectual and multiple disabilities working in the children's home. *J Appl Res Intellect Disabil* 2015 ; 28 : 201-11.

Badley EM. Enhancing the conceptual clarity of the activity and participation components of the International Classification of Functioning, Disability, and Health. *Soc Sci Med* 2008 ; 66 : 2335-45.

Barreyre JY, Asencio AM, Peintre C. *Les situations complexes de handicap*. CEDIAS, 2011.

Battaglia M, Russo E, Bolla A, et coll. International Classification of Functioning, Disability and Health in a cohort of children with cognitive, motor, and complex disabilities. *Dev Med Child Neurol* 2004 ; 46 : 98-106.

Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, et coll. Proposed definition and classification of cerebral palsy, April 2005. *Dev Med Child Neurol* 2005 ; 47 : 571-6.

Benoit H. Émergence du polyhandicap dans l'espace social et scolaire de l'éducation inclusive : une mutation épistémologique et pratique. *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 ; 88 : 11-22.

Billette de Villemeur T, Rousseau M-C, Hully M. En quoi le polyhandicap se distingue-t-il des autres handicaps de l'enfant ? In: Chabrol B, Desguerre I, eds. *Handicaps de l'enfant*. Progrès en pédiatrie. Arcueil : Doin, 2020.

Blondel F, Delzescaux S. Annexe 1. Le travail de définition du polyhandicap. In: *Aux confins de la grande dépendance. Le polyhandicap, entre reconnaissance et déni d'altérité*. Connaissance de la diversité. Paris : ERES, 2018 : 287-90.

Camberlein P, Brault-Tabaï R. Les besoins de la personne handicapée à travers les nomenclatures. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod, 2017 : 143-64.

Chabrier S, Pouyfaucon M, Chatelin A, et coll. Development and initial validation of the polyhandicap. *Ann Phys Rehabil Med* 2020 ; 63 : 431-8.

Chauvière M. *Enfance inadaptée: l'héritage de Vichy. Suivi de l'efficace des années quarante*. Paris : Editions L'Harmattan, 2009.

Corona M, Ghelma F, Maioli M, et coll. Il Progetto DAMA all'Ospedale San Paolo: una proposta di accoglienza medica rivolta ai disabili con ritardo mentale. *AJMR (Ed. Italiana)* 2003 ; 2 : 100-6.

Dalla Piazza S, Godfroid B. 1. Définitions et manifestations cliniques. In: *La personne polyhandicapée : Son évaluation et son suivi*. Louvain-la-Neuve : De Boeck Supérieur, 2004 : 15-49.

Devlieger PJ. From handicap to disability: language use and cultural meaning in the United States. *Disabil Rehabil* 1999 ; 21 : 346-54.

Dupont-Lourdel E. *Genèse des annexes XXIV. Lecture guidée pour accompagner une réforme*. Paris : CTNERHI, 1992 : 213 p.

Foucault M. Leçon du 16 janvier 1974. In: Ewald F, Fontana A, Lagrange J, eds. *Le pouvoir psychiatrique. Cours au Collège de France (1973-1974)*. Paris : Gallimard – Seuil, 2003 : 199-231.

Foucault M. *Les anormaux. Cours au Collège de France. 1974-1975*. Paris : Gallimard-Seuil, 1999.

George-Jeanet L. Chapitre 3. Que savons-nous de l'appréhension du monde par la personne polyhandicapée ? De quel monde s'agit-il ? In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner*. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 107-18.

Georges-Janet L. Le polyhandicap. In: Delcey M, ed. *Déficiences motrices et situations de handicap : Aspects sociaux, psychologiques, médicaux, techniques, troubles associés*. Paris : APF, 2002 : 218-31.

Green CW, Reid DH. Reducing indices of unhappiness among individuals with profound multiple disabilities during therapeutic exercise routines. *J Appl Behav Anal* 1999 ; 32 : 137-46 ; quiz 146-7.

Groupe Polyhandicap France. Définition du Polyhandicap, 2002 [consulté le 16/01/23] [https://gpf.asso.fr/le-gpf/definition-du-polyhandicap/].

Handéo. *Les aides humaines dans le quotidien des personnes polyhandicapées, en situation complexe ou de grande dépendance*. Handéo, 2018 : 30 p [consulté le 07/12/21].

Haute Autorité de santé. *L'accompagnement de la personne polyhandicapée dans sa spécificité*, 2020. https://www.has-sante.fr/jcms/p_3215404/fr/l-accompagnement-de-la-personne-polyhandicapee-dans-sa-specificite [consulté le 12/10/21].

Henckes N. *Le nouveau monde de la psychiatrie française. Les psychiatres, l'État et la réforme des hôpitaux psychiatriques de l'après-guerre aux années 1970*. Thèse de doctorat en Sociologie. EHESS, 2007.

Hoffbeck V. *De l'arriéré au malade héréditaire : histoire de la prise en charge et des représentations du handicap mental en France et Allemagne (1890-1934)*. Thèse de doctorat en Histoire contemporaine. Strasbourg, 2016.

Hoffbeck V. *L'enfance arriérée au début du XXe siècle : entre assistance et exclusion. L'exemple de l'Institut Saint-André de Cernay (1891 – 1939)*. Dossier d'étude n° 118, juillet 2009 : CNAF, 2009.

Hutton JL, Pharoah POD. Life expectancy in severe cerebral palsy. *Arch Dis Child* 2006 ; 91 : 254-8.

Inserm. Polyhandicaps sévères. In: Inserm, ed. *Handicaps rares. Contextes, enjeux et perspectives*. Collection Expertise Collective. Paris : Inserm, 2013 : 321-47.

Lima M, Silva K, Magalhães A, et coll. Can you know me better? An exploratory study combining behavioural and physiological measurements for an objective assessment of sensory responsiveness in a child with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2012 ; 25 : 522-30.

Maes B, Lambrechts G, Hostyn I, et coll. Quality-enhancing interventions for people with profound intellectual and multiple disabilities: A review of the empirical research literature. *J Intellect Dev Disabil (Journal of Intellectual and Developmental Disability)* 2007 ; 32 : 163-78.

Manciaux M, Salbreux R, Tomkiewicz S. La déficience mentale dans les polyhandicaps de l'enfance. *Pédiatrie préventive et sociale* 1981 ; 38 : 627-34.

Ministère des Affaires Sociales et de la Santé. *Stratégie quinquennale de l'évolution de l'offre medico-sociale, volet polyhandicap*. Paris. Ministère des Affaires Sociales et de la Santé, 2016 : 74 p.

Nakken H, Vlaskamp C. A Need for a Taxonomy for Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *J Policy Practice in Intell Disabilities* 2007 ; 4 : 83-7.

Nakken H, Vlaskamp C. Joining Forces: Supporting Individuals with Profound Multiple Learning Disabilities. *Tizard Learning Disability Rev* 2002 ; 7 : 10-5.

Oliver M. *The Politics of Disablement: A Sociological Approach*. London : Palgrave Macmillan, 1990 : 152 p.

OMS. *Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé : CIF*. Genève : Organisation mondiale de la santé, 2001 : 1-304.

Oshima K. Basic problem of severely mentally and physically disabled children. *Koshu Eisei* 1971 ; 35 : 648-55.

Pelicier Y, Thuillier G. Pour une histoire de l'éducation des enfants idiots en France (1830-1914). *Revue historique* 1979 ; 261 : 99-130.

Petitpierre G, Wolf D, Dietrich A, et coll. Integration of education and care given to children with profound multiple disabilities in Switzerland. *J Policy Practice in Intell Disabilities* 2007 ; 4 : 141-51.

Ponsot G, Boutin A-M. Le polyhandicap : une situation particulière de handicap. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod, 2017 : 85-103.

Ravaud J-F. Definition, classification and epidemiology of disability. *Rev Prat* 2009 ; 59 : 1067-74.

Ravaud J-F. Vers un modèle social du handicap. L'influence des organisations internationales et des mouvements de personnes handicapées. In: de Riedmatten R, ed. *Une nouvelle approche de la différence. Comment repenser « le handicap »*. Genève : Editions Médecine & Hygiène, 2001 : 55-68.

Rossignol C. Classifications internationales des altérations corporelles, dysfonctionnements et handicaps. Pour une clarification de l'usage des concepts. In: Entretiens de Bichat : Entretiens d'orthophonie. Paris ; 2007.

Rousseau M-C. Le polyhandicap : concept et émergence de la définition. *Rééducation orthophonique* 2019 ; 280 : 9-18.

Salbreux R. Evolution historique de la notion de polyhandicap. *Rev Empan* 2000 : 9-18.

Salbreux R, Deniaud J-M, Tomkiewicz S, et coll. Typologie et prévalence des handicaps sévères et multiples dans une population d'enfants. Premiers résultats de l'enquête épidémiologique sur les inadaptations sévères dans la population juvénile de la région parisienne. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence* (*anc. Revue de Neuropsychiatrie Infantile et d'Hygiène Mentale de l'Enfance Paris*) 1979 ; 27.

Sarfaty J. Un abord nécessairement global. In: Zribi G, Richard JT, eds. *Polyhandicaps et handicaps graves à expression multiple*. Rennes : Presses de l'EHESP, 2013 : 35-7.

Saulus G. Le concept d'éprouvé d'existence : Contribution à une meilleure lecture des particularités psychodéveloppementales du polyhandicap. In: Korff-Sausse S, ed. *La vie psychique des personnes handicapées*. Connaissances de la diversité. Toulouse : ERES, 2009 : 25-44.

Saulus G. Modèle structural du polyhandicap, ou : comment le polyhandicap vient-il aux enfants ? *La psychiatrie de l'enfant* 2008 ; 51 : 153-91.

Sergeant H. Définition, historique et enjeux. In: Juzeau D, ed. *Vivre et grandir polyhandicapé*. Paris : Dunod, 2010 : 13-28.

Singh NN, Lancioni GE, Winton ASW, et coll. Mindful caregiving increases happiness among individuals with profound multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2004 ; 25 : 207-18.

Tafforeau M, Pouyfaucon M, Tessiot C, et coll. Regards croisés sur le polyhandicap : de la création du terme aux représentations actuelles. *Motricité cérébrale* 2022 ; 43 : 98-108.

Tardieu G. Le dossier clinique de l'infirmité motrice cérébrale. Méthodes d'évaluation et applications thérapeutiques. *Rev Neuropsychiatr Infant* 1968 ; 16 : 6-90.

Thibaut P. Multiply handicapped person (profund multiple disability – PMD). *Revue Medicale de Bruxelles* 2019 ; 40 : 291-5.

Tomkiewicz S. Arriérés ou polyhandicapés. A propos des enfants atteints d'un retard grave du développement. *Revue internationale de l'enfant* 1981 : 25-37.

Tomkiewicz S. Enfants polyhandicapés et handicapés profonds dans la région parisienne. *Revue de neuropsychiatrie infantile* 1975 ; 23 : 398-404.

Tomkiewicz S, Meilhac M, Zucman E, et coll. Enfants polyhandicapés et handicapés profonds de la région parisienne. *Revue de neuropsychiatrie infantile* 1975 ; 23 : 389-404.

Tomkiewicz S, Zucman E. Les encéphalopathies infantiles. *Médecine infantile* 1964 : 1-10.

Verdugo MA, Gómez LE, Arias B, et coll. Measuring quality of life in people with intellectual and multiple disabilities: validation of the San Martín scale. *Res Dev Disabil* 2014 ; 35 : 75-86.

Vial M. *Les enfants anormaux à l'école : Aux origines de l'éducation spécialisée 1882-1909*. Paris : Armand Colin, 1990 : 232 p.

Ville I, Fillion E, Ravaud J-F. *Introduction à la sociologie du handicap : Histoire, politiques et expérience*. De Boeck Supérieur, 2014 : 256 p.

Wacjman C. *Les fondements de l'éducation spécialisée. Principes, méthodes, enjeux*. Paris : Dunod, 2009 : 234 p.

Wilder J, Axelsson C, Granlund M. Parent-child interaction: a comparison of parents' perceptions in three groups. *Disabil Rehabil* 2004 ; 26 : 1313-22.

Winance M. *La qualification/disqualification des personnes, un travail politique au quotidien. Histoires relatives aux personnes atteintes de déficiences multiples : Mémoire original. Tome II du dossier présenté pour l'obtention de l'HDR*. HDR en Sociologie. EHESS, 2021.

Winance M, Bertrand L. *Entre logique de places et logique de soin spécialisé : L'évolution du secteur médico-social, dans le champ du handicap, à travers l'usage de deux catégories : « polyhandicap » et « handicap rare ». 1960-2014 (Rapport de recherche)*. CERMES3, 2017 [https://hal.archives-ouvertes.fr/hal-02444168].

Winance M, Barral C. De « l'inéducable » aux « handicaps rares ». Évolution et émergence des catégories politiques en lien avec la structuration du secteur médico-social français. *Alter* 2013 ; 7 : 244-59.

Zribi G. De l'idiotie au polyhandicap : un rapide panorama de l'évolution des terminologies. In: Zribi G, Richard JT, eds. *Polyhandicaps et handicaps graves à expression multiple*. Rennes : Presses de l'EHESP, 2013 : 17-27.

Zucman E. *Auprès de la personne handicapée. Une éthique de la liberté partagée*. Paris : Vuibert, 2007 : 222 p.

Zucman E. *Accompagner les personnes polyhandicapées : Réflexions autour des apports d'un groupe d'étude du CTNERHI*. Collection Études et recherches / CTNERHI : CTNERHI, 2000 : 276 p.

Zucman E. *Accompagner les personnes polyhandicapées : Réflexions autour des apports d'un groupe d'étude du CTNERHI*. Collection Études et recherches / CTNERHI. Paris, Évry : Éd. du CTNERHI ; diff. PUF, 1998 : 227 p.

Zucman E, Spinga JA. *Les enfants atteints de handicaps associés : les multihandicapés : rapport d'un groupe d'étude du CTNERHI*. CTNERHI. Paris. CTNERHI, 1985 : 338 p.

Zucman E. La guidance parentale. *Réadaptation* 1969 ; 159 : 23-6.

2
Épidémiologie

La prévalence du polyhandicap correspond au nombre de personnes atteintes de polyhandicap à un instant donné dans une population donnée et qui s'obtient en divisant le nombre de cas par l'effectif de la population exposée (c'est-à-dire la population générale recensée au moment du dénombrement des cas). Quelques études épidémiologiques ont été réalisées spécifiquement pour estimer le taux de prévalence du polyhandicap mais elles sont peu nombreuses et n'ont pas toutes utilisé la même définition du polyhandicap. Sur ce point, nous verrons tout au long de ce chapitre la nécessaire caractérisation de la population d'étude incluse dans les différentes publications. La population incluse répond à des critères de sélection fondés sur la définition du polyhandicap qui a évolué au cours du temps pour se fixer récemment sur une définition consensuelle en France et qui varie encore selon les pays. Ces évolutions de la pluralité des définitions du polyhandicap ont eu pour conséquence les différentes sélections de patients ce qui impacte bien entendu l'estimation de la prévalence.

Dans ce chapitre seront retenues prioritairement les études se rapprochant le plus du périmètre présenté dans cette expertise (voir chapitre « Notion de polyhandicap, mise en perspective historique et internationale »), la définition française du polyhandicap ayant été stabilisée seulement il y a quelques années. Nous considérons le polyhandicap comme la conséquence irréversible d'un désordre, d'une anomalie ou d'une lésion survenue sur un cerveau en développement ou immature, dont les étiologies sont variées, progressives ou non, connues ou inconnues. Au niveau fonctionnel, nous considérons le polyhandicap comme une association d'une déficience intellectuelle évaluée comme sévère à profonde et une déficience motrice évaluée comme sévère. L'association de ces déficiences engendre une restriction extrême constatée des activités de communication et de relation ordinaires, ainsi qu'une réduction extrême de l'autonomie et de la mobilité.

Un critère de sélection important à préciser est l'âge de la population à l'inclusion qui peut affecter également l'estimation de la prévalence. Si la population est très jeune, on peut sous-estimer le nombre de cas. En effet, chez le jeune enfant, les déficiences ne sont pas toutes constituées ou évaluables.

Aussi, si la population étudiée est incluse à un âge plus avancé, le taux de prévalence peut être sous-estimé car les personnes les plus sévèrement atteintes seront décédées.

Une approche épidémiologique en population générale est nécessaire pour repérer les cas de polyhandicap, décrire l'évolution de la prévalence du polyhandicap et décrire les principales caractéristiques des personnes concernées de façon non biaisée. Elle repose donc sur des registres de population ou sur des enquêtes *ad hoc* transversales ou des cohortes réalisées dans des zones géographiques bien définies et pour lesquelles le nombre d'habitants y est connu.

À ce jour, il existe une cohorte de personnes polyhandicapées : la cohorte nationale Eval-PLH qui inclut des enfants et des adultes correspondant à la définition du polyhandicap, cependant elle manque de représentativité concernant une partie des personnes polyhandicapées suivies au domicile ou en établissements médico-sociaux et ne peut donc pour l'instant fournir de données concernant la prévalence du polyhandicap (Hamouda et coll., 2022).

Nous allons dans un premier temps décrire les études basées sur les registres ou transversales réalisées en France puis à l'étranger. Dans un second temps, nous présenterons les études portant sur le taux de survie des personnes en situation de polyhandicap.

Études épidémiologiques réalisées en France

En France, il existe deux registres des handicaps de l'enfant qui incluent entre autres les enfants avec polyhandicap à l'âge de 7 ans : le Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal (RHEOP) qui couvre les départements de l'Isère, de la Savoie et de la Haute-Savoie, et le Registre des Handicaps de l'Enfant de la Haute-Garonne (RHE31) qui couvre le département de la Haute-Garonne (Delobel-Ayoub et coll., 2021 ; RHEOP, 2021). Ces deux structures ont un fonctionnement très proche quant aux critères d'inclusion (au moins une déficience sévère chez un enfant résidant dans le département à l'âge à l'enregistrement) et aux sources de données consultées. Leur source de données principale est la Maison départementale de l'autonomie (MDA) ou Maison départementale des personnes handicapées (MDPH). Ils obtiennent également des données via le Programme de médicalisation des systèmes d'information (PMSI) des établissements hospitaliers, à partir des codes de la Classification internationale des maladies (CIM) ou en s'adressant

directement aux services spécialisés. Les centres d'action médico-sociale précoce (CAMSP) et les réseaux de suivi des enfants prématurés sont également consultés. Pour être inclus dans ces registres du handicap, les enfants doivent avoir 7 ans révolus, résider dans un des départements couverts et être porteurs d'au moins une déficience sévère motrice, intellectuelle, sensorielle ou avoir un trouble du spectre autistique, ou une trisomie 21 ou atteints de paralysie cérébrale quelle que soit la sévérité.

Les générations incluses couvrent la période 1980-2011 pour le RHEOP et 1986-2012 pour le RHE31. La population couverte par le RHEOP est de 1,7 million d'habitants et 18 000 naissances domiciliées, et par le RHE31 de 1,4 million d'habitants et 16 000 naissances domiciliées. Une des exploitations possibles de ce recueil continu dans les registres, est l'analyse de l'évolution de la prévalence et des caractéristiques des handicaps de l'enfant à travers le temps. Indirectement, peuvent être objectivés les effets des progrès médico-techniques obstétricaux et néonatals en observant leur impact sur l'évolution de la prévalence du polyhandicap. Aussi ces registres constituent une aide à la planification des structures sanitaires ou médico-sociales nécessaires à la prise en charge de ces enfants.

Les deux registres français sont donc en mesure de fournir des données sur les enfants âgés de 7 ans et porteurs de polyhandicap. Cependant, seul le RHEOP y fait spécifiquement mention dans ses rapports. La définition retenue est celle d'un handicap grave à expression multiple associant une déficience intellectuelle sévère à des troubles moteurs entraînant une restriction extrême de l'autonomie (RHEOP, 2021). Cette définition correspond au périmètre retenu pour cette expertise, si ce n'est qu'elle n'inclut pas le critère lié à l'âge de survenue de la lésion cérébrale. Donc au sein des registres sont inclus des enfants ayant un polyhandicap suite à une lésion cérébrale survenue après l'âge de 2 ans. Ils sont cependant peu nombreux et il est possible de les identifier facilement et ainsi de les exclure pour correspondre au périmètre du polyhandicap de cette expertise. Aussi, dans les registres ne sont pas inclus les enfants décédés avant l'âge de 7 ans.

Dans le dernier rapport du RHEOP, datant de 2021, le taux de prévalence du polyhandicap pour les enfants nés entre 1980 et 2009 était de 0,5 pour 1 000 enfants. Le RHE31 ne fournit pas les informations sur les enfants avec polyhandicap ; mais, pour la génération d'enfants nés entre 2009 et 2011, le taux de prévalence d'enfants présentant une déficience intellectuelle sévère associée à une déficience motrice était de 0,8/1 000 enfants (IC 95 % : 0,6-1,1). Cependant, la sévérité de l'atteinte motrice n'était pas précisée si ce n'est qu'elle nécessitait un appareillage ou une rééducation continue.

Les autres études réalisées en France sont plus anciennes et transversales (tableau 2.I). Elles ont inclus des enfants et adolescents à partir des données des Commissions départementales de l'éducation spéciale (CDES) réalisées en population générale mais seulement sur quelques départements/régions (Rumeau-Rouquette et coll., 1995 et 1998 ; Juzeau et coll., 1999). Les CDES étant les anciennes institutions correspondant aux actuelles Maison départementale de l'autonomie et Maison départementale des personnes handicapées, la méthodologie s'apparente à celle des registres du handicap.

Tableau 2.I : Études portant sur l'estimation de la prévalence du polyhandicap en France

Référence	Population étudiée	Prévalence
Rumeau-Rouquette et coll., 1995	3 générations d'enfants nés en 1972, 1976 et 1981 connus de la CDES dans 16 départements	0,98/1 000 enfants avec une déficience motrice + une déficience intellectuelle sévère (QI<50) + une autonomie nulle ou moyenne
Rumeau-Rouquette et coll., 1998	Enfants nés entre 1976 et 1985 dans 3 départements, âgés de 8 à 17 ans au moment de l'enquête. Enfants pris en charge par les CDES et/ou hôpitaux de jour et/ou centres de long séjour	0,73/1 000 enfants avec une déficience motrice + une déficience intellectuelle profonde + un état grabataire ou passif dans un fauteuil 1,05/1 000 enfants avec une déficience intellectuelle profonde + une déficience motrice avec une autonomie nulle 1,28/1 000 enfants avec une autonomie nulle et excluant les retards mentaux légers ou moyens
Juzeau et coll., 1999	Enfants et adolescents âgés de 5 à 19 ans en 1993, résidant dans le département du Nord, données du CDES et établissements santé	0,7/1 000 enfants avec une déficience motrice + une déficience intellectuelle sévère ou profonde entraînant une restriction extrême de l'autonomie
van Bakel et coll., 2021	Enfants nés entre 1980 et 2009 et inclus dans la base de données du RHEOP à l'âge de 7 ans (registre handicap de l'Isère, Savoie, Haute-Savoie)	0,5/1 000 enfants avec une déficience motrice + une déficience intellectuelle profonde + un état grabataire ou passif dans un fauteuil Diminution significative du taux de prévalence entre la génération de 1980 et celle de 2009 (0,85/1 000 pour la période 1980-1984 vs 0,3/1 000 pour la période 2005-2009)

CDES : Commission départementale de l'éducation spéciale ; QI : Quotient intellectuel ;
RHEOP : Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal.

Les caractéristiques des personnes incluses dans ces différentes études varient en fonction du degré de sévérité des déficiences. Dans les études de Rumeau-Rouquette et coll. (1995 et 1998) et de Juzeau et coll. (1999), les enfants inclus avaient une déficience motrice modérée ou sévère. Pour van Bakel et coll. (2021), les enfants étaient physiquement dépendants d'un

fauteuil roulant ou grabataires. En ce qui concerne la déficience intellectuelle, le critère pouvait être soit une déficience intellectuelle sévère soit une déficience intellectuelle profonde. Dans toutes ces études, la sévérité de la déficience intellectuelle était estimée sur la base soit d'un quotient intellectuel (bien que les échelles psychométriques type Weschler ne soient pas adaptées pour l'évaluation des déficiences intellectuelles sévères à profondes), mais surtout sur l'appréciation clinique (en cas de QI inchiffrable sur le niveau de langage, la compréhension…). L'évolution des critères d'inclusion est liée aux modifications de la définition du terme polyhandicap au cours du temps et on peut supposer que la stabilisation de la définition permettra une plus grande homogénéité dans le futur. Cependant, dans toutes ces études, les caractéristiques des déficiences sont bien définies, et on peut raisonnablement en retirer une estimation du taux de prévalence de polyhandicap.

Ce dernier s'élèverait donc entre 0,5 et 1 pour 1 000 enfants sur les quatre dernières décennies, avec une tendance à la diminution sur la période. On peut préciser que l'origine et la date de survenue de la lésion ne sont pas décrites dans ces études ; y sont donc inclus très probablement des enfants et adolescents avec « polyhandicap » acquis après l'âge de 2 ans, mais cela ne représente qu'une minorité des cas.

Aussi, ces différentes études étant transversales, elles n'incluent pas les enfants décédés avant l'âge du recueil.

Dans l'enquête ES 2010 (Peintre et coll., 2014), un recensement des personnes avec un polyhandicap (« handicap grave à expressions multiples, qui associe une déficience intellectuelle sévère ou profonde à une déficience motrice grave, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation ») a été réalisé sur le territoire français auprès des établissements et services pour enfants et adultes handicapés. Au 31 décembre 2010, au sein des établissements et services médico-sociaux en faveur des personnes handicapées, on comptait 7 485 enfants et 10 353 adultes atteints de polyhandicap. La définition ne retenant pas la notion de lésion acquise sur un cerveau en développement, ces chiffres incluent donc des personnes avec des lésions cérébrales acquises après l'âge de 2 ans. Cette enquête décrit donc une population hétérogène comprenant des personnes atteintes de handicap lourd dont certaines sont polyhandicapées. Aussi, ne sont comptabilisées que les personnes prises en charge dans ces établissements, ce qui ne permet pas de calculer un taux de prévalence du polyhandicap, de nombreuses personnes polyhandicapées n'étant pas institutionnalisées mais à domicile.

Si on applique le taux de prévalence de 0,5 à 1/1 000 naissances estimé à partir des études publiées (tableau 2.I) au nombre d'enfants de 0 à 19 ans résidant en France en 2022 (source Insee), on peut estimer un nombre d'enfants polyhandicapés en France compris entre 8 000 et 16 000. Ces chiffres supérieurs à ceux retrouvés dans l'enquête ES 2010 sont donc pertinents, même en tenant compte de la surmortalité. Pour les adultes, il est plus difficile d'estimer leur nombre, car ils sont beaucoup plus impactés par la mortalité, qui on le verra plus loin, est bien supérieure à celle de la population générale.

Études épidémiologiques réalisées à l'étranger

Dans la littérature internationale, le terme « polyhandicap » n'existe pas. Des entités proches dans les pays anglo-saxons sont décrites comme les *Profound Multiple Disabilities* (PMD), *Profound Intellectual and Multiple Disabilities* (PIMD). Au Japon, le vocable qui s'y rapporte est *Severe Motor and Intellectual Disabilities* (SMID). Cependant, à notre connaissance, aucune donnée sur la prévalence en population générale n'a été publiée jusqu'à ce jour sur ces entités.

Les seules estimations de prévalence portent sur la paralysie cérébrale, que le handicap moteur soit ou non associé à une déficience intellectuelle et quelle que soit la sévérité de la déficience motrice, ou portent sur la prévalence de la déficience intellectuelle (que celle-ci soit ou non associée à une déficience motrice). On peut estimer le taux de prévalence du polyhandicap à partir de ces études si elles sont suffisamment détaillées pour y extraire les informations concernant la population présentant à la fois une déficience motrice sévère et une déficience intellectuelle sévère.

Pour rappel, la paralysie cérébrale regroupe toutes les situations de déficience motrice relevant d'une lésion cérébrale irréversible et se présente comme un « ensemble de troubles du mouvement et/ou de la posture et de la fonction motrice, ces troubles étant permanents mais pouvant avoir une expression clinique changeante dans le temps et étant dus à un désordre, une lésion, ou une anomalie non progressive d'un cerveau en développement ou immature » (Anseeuw, 2007). Les troubles progressifs avec perte des compétences acquises sont exclus (certaines maladies métaboliques ou neurodégénératives précoces, etc.). Environ un enfant sur 3 avec une paralysie cérébrale ne peut pas marcher, et un enfant sur 4 a une déficience intellectuelle sévère (Novak et coll., 2012). Le facteur de risque le plus important de la paralysie cérébrale est la prématurité (Pierrat et coll., 2021). Dans l'étude Epipage (Étude épidémiologique sur les petits âges gestationnels) ayant permis le suivi à 5 ans d'enfants nés prématurément en 2011, la paralysie cérébrale variait de 2 %

pour les enfants nés entre 32 et 34 semaines d'aménorrhée à 12 % pour ceux nés entre 22 et 24 semaines.

La paralysie cérébrale est étroitement liée au polyhandicap. Selon les données du RHEOP, 66 % des formes cliniques du polyhandicap s'apparentent à une paralysie cérébrale. Cette intrication entre paralysie cérébrale et polyhandicap permet d'obtenir une estimation de la prévalence du polyhandicap en extrayant les données se rapportant aux cas les plus sévères dans la paralysie cérébrale. Les données épidémiologiques sur la paralysie cérébrale sont nombreuses ; notamment en Europe grâce à l'existence de registres de surveillance de la paralysie cérébrale dans de nombreux pays. Ces registres européens travaillent ensemble au sein du groupe SCPE (*Surveillance of Cerebral Palsy in Europe*) (Cans, 2000 ; Sellier et coll., 2010) et regroupent leurs données dans une base commune. La prévalence de la paralysie cérébrale congénitale en Europe a diminué pour les générations nées entre 1980 et 2003, passant d'un taux de 1,90/1 000 à un taux de 1,77/1 000. La réduction était encore plus importante pour les paralysies cérébrales sévères, avec un taux passant de 0,98 à 0,72/1 000, une réduction annuelle moyenne de 1,8 % par an (Sellier et coll., 2016). Cette évolution à la baisse parmi les paralysies cérébrales sévères a été confirmée par une étude plus récente réalisée en Norvège et portant sur les générations 1999-2010 (Hollung et coll., 2018) mais aussi en Australie sur les générations 1995-2009 (Galea et coll., 2019). Aussi, très récemment, une étude basée sur une analyse systématique de la littérature ainsi que sur une méta-analyse des données de registres de paralysie cérébrale publiées ou non a estimé le taux de prévalence de la paralysie cérébrale à 1,6 pour 1 000 naissances vivantes dans les pays riches (McIntyre et coll., 2022). La tendance a été estimée à la baisse pour les enfants nés entre 1995 et 2014. Le taux de prévalence de la paralysie cérébrale était deux fois plus élevé dans les pays pauvres (*low and middle income countries*), estimé à 3,3/1 000 naissances vivantes. Cette étude récente n'a pas détaillé la sévérité des déficiences des enfants avec paralysie cérébrale. On ne sait donc pas si la baisse du taux de prévalence concernait toute forme de paralysie cérébrale, ou uniquement les sévères ou les peu sévères.

Horber et coll. ont décrit récemment les caractéristiques de 11 015 enfants avec paralysie cérébrale d'origine congénitale nés entre 1990 et 2006 en Europe (Horber et coll., 2020). Un index de sévérité a été utilisé, les enfants considérés comme ayant une forme sévère étant ceux en incapacité de marcher (*Gross Motor Function Classification System level* GMFCS IV-V) et/ou présentant une déficience intellectuelle sévère. La proportion d'enfants avec paralysie cérébrale sévère congénitale était de 39 %, soit une prévalence estimée à 0,6/1 000 naissances vivantes si on se réfère à la prévalence de 1,6/1 000 naissances vivantes estimée par la méta-analyse. Les enfants avec déficience motrice sévère (GMFCS IV-V) associée à une déficience

intellectuelle sévère et à une ou plusieurs autres déficiences ou épilepsie représentaient 15 % des enfants avec paralysie cérébrale (correspondant à un taux de 0,22/1 000 naissances). Le taux de prévalence de la paralysie cérébrale avec déficience motrice sévère et déficience intellectuelle sévère se situe donc entre 0,22 et 0,6/1 000 naissances vivantes. Dans les autres études parmi les enfants enregistrés dans les registres de paralysie cérébrale : 17 à 20 % d'enfants étaient en situation de polyhandicap (van Bakel et coll., 2017).

Concernant les paralysies cérébrales postnatales dont l'évènement causal est survenu entre le 28e jour après la naissance et les 2 ans, elles représentent 5,5 % des cas de paralysie cérébrale en Europe avec un taux de prévalence ayant baissé entre 1976 et 1998, passant de 2/10 000 naissances vivantes à 0,4/10 000 naissances (Cans et coll., 2004 ; Germany et coll., 2013). Un tiers des enfants avaient une forme sévère, comme dans le cas des enfants atteints de paralysies cérébrales congénitales.

Le suivi des tendances dans le temps de la prévalence de la paralysie cérébrale sévère est la plus proche estimation disponible quant au suivi de la tendance du polyhandicap et nous pouvons donc raisonnablement supposer que la prévalence du polyhandicap a diminué sur les quatre dernières décennies ; ce qui est cohérent avec les données de RHEOP présentées plus haut.

Données épidémiologiques sur la mortalité

Les études sur le taux de survie des personnes en situation de polyhandicap ont été réalisées à l'étranger et les critères d'inclusion ne correspondent pas tout à fait à la définition française du polyhandicap. Cependant, il est possible d'extrapoler à partir de certains résultats lorsque ces études sont suffisamment détaillées sur la sévérité des déficiences.

Les études ont été réalisées à partir des personnes incluses dans les registres de paralysie cérébrale en Suède (Himmelmann et Sundh, 2015), en Angleterre (Hutton et Pharoah, 2002) ou en Australie (Blair, 2001 ; Reid et coll., 2012) et ayant bénéficié d'un suivi. En Californie, on retrouve une étude sur la mortalité des personnes ayant recours à une institution comparable à la Maison départementale des personnes handicapées (Eyman et coll., 1990), et au Japon (Hanaoka et coll., 2010) une étude basée sur la population des résidents d'une institution spécialisée pour handicapés.

Il en ressort que le taux de survie des personnes avec polyhandicap est d'autant plus bas que les déficiences sont sévères et accompagnées d'autres déficiences ou pathologies. Une personne sur 3 voire sur 2 ne survit pas au-delà de 30 ans (tableau 2.II).

Tableau 2.II : Études estimant le taux de survie de personnes avec paralysie cérébrale (PC) sévère ou association de déficiences sévères

Référence	Population étudiée	Période	Taux de survie	Tendance
Hutton et Pharoah, 2002	1 972 personnes avec PC congénitale ou postnatale en Angleterre	Nées entre 1966 et 1989	Taux de survie à 30 ans : – 42 % si déficit moteur sévère – 62 % si déficit intellectuel sévère – 55 à 60 % si déficits moteur et intellectuel sévères – <40 % si déficits moteur et intellectuel sévères + déficit visuel	Diminution de la survie pour les prématurés sur la période
Blair, 2001	2 014 personnes avec PC congénitale ou postnatale en Australie (*Western Australia*)	Nées entre 1956 et 1994	Taux de survie à 20 ans : – 76 % si QI 20-34 – 50 % si QI <20 – 70 % si déficit moteur sévère	Pas d'amélioration du taux de survie sur la période
Himmelmann et Sundh, 2015	1 856 personnes avec PC congénitale ou postnatale en Suède (*Western Sweden*) et vivants à 2 ans	Nées entre 1959 et 2002	Taux de survie à 20 ans : – 80 % si déficit moteur sévère – 75 % si déficit intellectuel sévère Taux de survie à 30 ans : – 70 % si déficit moteur sévère – 65 % si déficit intellectuel sévère	Pas d'amélioration du taux de survie sur la période
Reid et coll., 2012	3 507 personnes avec PC congénitale en Australie (*Western Australia*)	Nées entre 1970 et 2004	Taux de survie à 20 ans : – 78 % si déficit moteur sévère + une autre déficience – 68 % si déficit moteur sévère + deux autres déficiences – 52 % si déficit moteur sévère + trois autres déficiences Taux de survie à 30 ans : – 69 % si déficit moteur sévère + une autre déficience – 52 % si déficit moteur sévère + deux autres déficiences – 35 % si déficit moteur sévère + trois autres déficiences	Pas d'amélioration du taux de survie sur la période

Tableau 2.II :(suite)

Référence	Population étudiée	Période	Taux de survie	Tendance
Eyman et coll., 1990 (données corrigées : voir Katz, 2009)	99 543 personnes avec déficit intellectuel en Californie	Ayant été soignées entre 1984 et 1987	Taux de survie à 20 ans : – 18 % si déficit moteur sévère, dépendance complète pour les déplacements, pas d'alimentation orale, pas d'usage des mains – 45 % si déficit moteur sévère, dépendance complète pour les déplacements, pas d'alimentation orale, usage des mains possible – 77 % si déficit moteur sévère, dépendance complète pour les déplacements, alimentation orale par tierce personne, pas d'usage des mains Taux de survie à 30 ans : – 9 % si déficit moteur sévère, dépendance complète pour les déplacements, pas d'alimentation orale, pas d'usage des mains – 34 % si déficit moteur sévère, dépendance complète pour les déplacements, pas d'alimentation orale, usage des mains possible – 66 % si déficit moteur sévère, dépendance complète pour les déplacements, alimentation orale par tierce personne, pas d'usage des mains	
Hanaoka et coll., 2010	3 221 personnes avec déficit moteur sévère et déficit intellectuel sévère au Japon Âge moyen admission : 8 ans	Personnes vivant dans une des 119 institutions au Japon entre 1961 et 2003	Taux de survie à 20 ans : 79 % variant entre 72 % et 95 % en fonction de la sévérité des déficiences Taux de survie à 30 ans : 72 % variant entre 64 % et 91 % en fonction de la sévérité des déficiences	Diminution du taux de survie

PC : Paralysie cérébrale

Ces études présentent les limites suivantes : il est possible que le diagnostic ne soit pas posé avant le décès du patient, le taux de survie s'entend donc généralement pour des patients inclus dans les études et ayant survécu jusqu'au diagnostic voire plus tard dans certains cas. Dans les études basées sur les registres et reportant un suivi sur une longue période de temps, les générations les plus anciennes ayant été incluses a posteriori, les auteurs reconnaissent une possible sous-estimation du taux de mortalité pour les générations anciennes.

Dans l'étude réalisée au Japon, les patients ont été inclus à un âge moyen de 8 ans, donc le taux de survie reporté est probablement inférieur à celui de l'ensemble de la population avec polyhandicap. Aussi, la population incluse n'est pas représentative de l'ensemble de la population avec polyhandicap car seuls les patients vivant en institution étaient inclus.

Les facteurs indépendamment associés à un risque accru de mortalité (Katz, 2009 ; Hanaoka et coll., 2010 ; Himmelmann et Sundh, 2015) étaient dans ces différentes études la sévérité de la déficience motrice, la sévérité de la déficience intellectuelle, l'incapacité à manger par voie orale, l'épilepsie, la déficience visuelle ou auditive, l'incontinence.

Causes de décès

Une étude française récente a assuré le suivi de personnes avec polyhandicap sévère (QI<20 + déficience motrice GMFCS IV/V + dépendance totale) dans deux centres de rééducation entre 2006 et 2012 (Rousseau et coll., 2015). Sur 712 patients, 133 (19 %) sont décédés pendant la période à un âge moyen de 21 ans. Les causes de décès étaient les suivantes : infections pulmonaires (63 %), mort subite (18 %), état de mal épileptique (7 %), ou autres (12 %). Dans l'étude japonaise de Hanaoka (Hanaoka et coll., 2010) présentée plus haut, les causes de décès ont été comparées entre la période avant 1990 et après 1990. Sur les deux périodes, les causes les plus fréquentes étaient pulmonaires puis cardiovasculaires ; avec une diminution des décès par infection pulmonaire après 1990 ainsi que des décès liés à des crises convulsives. Les autres études portant sur la mortalité des personnes avec paralysie cérébrale citées plus haut (Reid et coll., 2012 ; Himmelmann et Sundh, 2015) retrouvent également une majorité de décès par cause pulmonaire. Cependant, comme le soulignent Reid et coll. (2012), il est nécessaire d'être prudents dans l'analyse des causes rapportées de décès. Il peut y avoir plusieurs causes qui s'intriquent, des causes directes et des causes indirectes. Les données issues de la cohorte nationale Eval-PLH sont en cours de publication ; elles permettront d'évaluer le taux de mortalité et les causes de décès des personnes polyhandicapées.

Conclusion

En conclusion de l'analyse sur les données épidémiologiques en France et à l'étranger, le taux de prévalence du polyhandicap serait compris entre 0,5 et 1/1 000 enfants et se rapprocherait plutôt de 0,5/1 000 sur les dernières estimations. Ces estimations sont basées sur des études déjà anciennes ou sur les données de deux registres français, portant sur trois départements. La généralisation à l'ensemble des départements français doit donc être vérifiée. On peut également relever que la prévalence a tendance à diminuer mais là encore les données sont peu nombreuses et concernent pour la plupart des études portant sur les enfants avec paralysie cérébrale. Le polyhandicap concernant 1 enfant sur 5 avec paralysie cérébrale, et ne se limitant pas à cette entité, cette conclusion ne peut pas être très affirmative.

De par sa prévalence estimée à 0,5/1 000 naissances par les données les plus récentes, le polyhandicap s'inscrit désormais dans le champ des maladies rares en tant que tel. À ce jour, seules certaines de ces étiologies entrent dans le champ des maladies rares. Ainsi, le polyhandicap pourrait bénéficier d'une filière spécifique au sein des filières de maladie rare et bénéficier des mêmes soutiens financiers que les autres maladies rares.

Il n'existe aucune étude française ayant porté sur le taux de mortalité des personnes avec polyhandicap. Les études les plus approchantes incluant des personnes avec paralysie cérébrale sévère ou association de déficits sévères ont montré qu'une personne sur 3 voire sur 2 ne survivait pas au-delà de 30 ans. La plupart des études ayant effectué un suivi sur plusieurs décennies n'ont pas objectivé d'amélioration du taux de survie entre les années 1950 et les années 2000.

Références

Anseeuw K. A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Dev Med Child Neurol* 2007 ; 49 : 8-14.

Blair E. Life expectancy among people with cerebral palsy in Western Australia. *Dev Med Child Neurol* 2001 ; 43 : 508-15.

Cans C, McManus V, Crowley M, et coll. Cerebral palsy of post-neonatal origin: characteristics and risk factors. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2004 ; 18 : 214-20.

Cans C. Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. *Dev Med Child Neurol* 2000 ; 42 : 816-24.

Delobel-Ayoub M, Klapouszczak D, Abid A, et coll. *Rapport du Registre des Handicaps de l'Enfant en Haute-Garonne, générations 1986 à 2011*. 2021 : 52 p.

Eyman RK, Grossman HJ, Chaney RH, et coll. The Life Expectancy of Profoundly Handicapped People with Mental Retardation. *N Engl J Med* 1990 ; 323 : 584-9.

Galea C, McIntyre S, Smithers-Sheedy H, et coll. Cerebral palsy trends in Australia (1995-2009): a population-based observational study. *Dev Med Child Neurol* 2019 ; 61 : 186-93.

Germany L, Ehlinger V, Klapouszczak D, et coll. Trends in prevalence and characteristics of post-neonatal cerebral palsy cases: a European registry-based study. *Res Dev Disabil* 2013 ; 34 : 1669-77.

Hamouda I, Rousseau M-C, Beltran Anzola A, et coll. The French EVAL-PLH cohort of persons with polyhandicap. *Sci Rep* 2022 ; 12 : 12512.

Hanaoka T, Mita K, Hiramoto A, et coll. Survival Prognosis of Japanese With Severe Motor and Intellectual Disabilities Living in Public and Private Institutions Between 1961 and 2003. *Journal of Epidemiology* 2010 ; 20 : 77-81.

Himmelmann K, Sundh V. Survival with cerebral palsy over five decades in western Sweden. *Dev Med Child Neurol* 2015 ; 57 : 762-7.

Hollung SJ, Vik T, Lydersen S, et coll. Decreasing prevalence and severity of cerebral palsy in Norway among children born 1999 to 2010 concomitant with improvements in perinatal health. *Eur J Paediatr Neurol* 2018 ; 22 : 814-21.

Horber V, Fares A, Platt MJ, et coll. Severity of Cerebral Palsy-The Impact of Associated Impairments. *Neuropediatrics* 2020 ; 51 : 120-8.

Hutton JL, Pharoah PO. Effects of cognitive, motor, and sensory disabilities on survival in cerebral palsy. *Arch Dis Child* 2002 ; 86 : 84-9.

Juzeau D, Cachera I, Vallée L. Epidemiologic study of multihandicapped children in the north of France. *Arch Pediatr* 1999 ; 6 : 832-6.

Katz RT. Are children with cerebral palsy and developmental disability living longer? *J Dev Phys Disabil* 2009 ; 21 : 409-24.

McIntyre S, Goldsmith S, Webb A, et coll. Global prevalence of cerebral palsy: A systematic analysis. *Dev Med Child Neurol* 2022 ; 64 : 1494-506.

Novak I, Hines M, Goldsmith S, et coll. Clinical prognostic messages from a systematic review on cerebral palsy. *Pediatrics* 2012 ; 5 : e1285-e1312.

Peintre C, Rougier F, Bouquet-Ysos C. *Les personnes en situation de handicap complexe accompagnées par les structures médico-sociales françaises (repérables dans l'enquête ES 2010): Polyhandicap, Autisme et autres TED, Traumatisme crânien et autre lésion cérébrale acquise, Surdicécité et double déficience sensorielle*. CEDIAS-CREAHI Île-de-France, 2014 : 187 p [consulté le 24/11/20].

Pierrat V, Marchand-Martin L, Marret S, et coll. Neurodevelopmental outcomes at age 5 among children born preterm: EPIPAGE-2 cohort study. *BMJ* 2021 ; 372 : n741.

Reid SM, Carlin JB, Reddihough DS. Survival of individuals with cerebral palsy born in Victoria, Australia, between 1970 and 2004. *Dev Med Child Neurol* 2012 ; 54 : 353-60.

RHEOP. *Rapport d'activité 2021 : Handicaps sévères et mortinatalité*. 2021.

Rousseau M-C, Mathieu S, Brisse C, et coll. Aetiologies, comorbidities and causes of death in a population of 133 patients with polyhandicaps cared for at specialist rehabilitation centres. *Brain Injury* 2015 ; 29 : 837-42.

Rumeau-Rouquette C, Mazaubrun C, Cans C, et coll. Définition et prévalence des polyhandicaps à l'âge scolaire. *Arch Pediatr* 1998 ; 5 : 739-44.

Rumeau-Rouquette C, Verrier A, Mlika A, et coll. Épidémiologie du polyhandicap. Résultats d'une enquête dans 14 départements. In: Ponsot G, ed. *Le polyhandicap*. Paris : CTNERHI, 1995 : 23-31.

Sellier E, Platt MJ, Andersen GL, et coll. Decreasing prevalence in cerebral palsy: a multi-site European population-based study, 1980 to 2003. *Dev Med Child Neurol* 2016 ; 58 : 85-92.

Sellier E, La Cruz J de, Cans C. La surveillance de la paralysie cérébrale en Europe : le réseau SCPE. *B.E.H.* 2010 : 191-4.

van Bakel M, David M, Cans C. Chapitre 2. Prévalence, caractéristiques et évolution du polyhandicap, de la Cerebral Palsy (CP) et des Profound Intellectual and Multiple Disabilities (PIMD). En France et en Europe. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner*. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 93-106.

van Bakel M, David M, Cans C. Prévalence, caractéristiques et évolution du polyhandicap, de la Cerebral Palsy (CP) et des Profound Intellectual and Multiple Disabilities (PIMD) en France et en Europe. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod, 2017 : 105-17.

3

Physiopathologie, étiologies et impact de la précocité de l'événement causal

Le polyhandicap est un trouble grave du neurodéveloppement, lié à un événement causal qui survient à un stade précoce du développement cérébral, anté-, péri- ou postnatal. Cette classification chronologique a un corrélat sur le plan des grands mécanismes : les causes péri- et postnatales précoces sont par définition, des causes acquises ; alors que les causes anténatales sont soit acquises, soit génétiques.

Les études de séries de patients polyhandicapés retrouvent des proportions assez similaires dans chaque groupe au sein d'une même région en France : 10 à 30 % de causes périnatales de polyhandicap, essentiellement liées, soit à la grande prématurité, soit à une encéphalopathie post-anoxique à terme ; 5 à 20 % de causes postnatales précoces qui sont essentiellement d'origine traumatique (syndrome du bébé secoué, jusqu'à 30 % des causes acquises de polyhandicap), anoxique accidentelle, infectieuse ou inflammatoire (séquelles de méningite bactérienne, d'encéphalite plus rarement), tumorale ou iatrogène (liée à une complication d'un acte médical ou chirurgical, qui représentent 15 % des causes acquises de polyhandicap). Dans les pays émergents, les causes postnatales de polyhandicap sont plus importantes en proportion, en particulier les séquelles d'infection. Dans toutes les séries françaises rétrospectives, aucune cause n'a été retrouvée dans 10 à 20 % des cas. Dans les études les plus récentes, il semble que les causes périnatales de polyhandicap soient en baisse. Cela peut être lié au fait que certains polyhandicaps étaient attribués à des causes périnatales de manière erronée (Juzeau et Pernes, 2010 ; Rousseau et coll., 2015 ; Hamouda et coll., 2022).

Cette classification selon le moment de l'événement délétère, reflète une distinction entre 2 grands mécanismes :

- une perturbation précoce du processus développemental. Dans ce cas, l'événement vient modifier une trajectoire développementale, il est souvent difficile à dater. L'ensemble des causes génétiques appartient à ce groupe, mais aussi les

causes acquises très précoces : embryofœtopathies toxiques, infectieuses, vasculaires précoces responsables de malformations du développement cortical ;

- une lésion clastique sur un cerveau se développant préalablement de manière attendue. Cette situation relève de la paralysie cérébrale au sens strict du terme. Les lésions sont généralement plus faciles à dater et sont toujours acquises.

Sur le plan conceptuel, les causes acquises de polyhandicap sont responsables de lésions sur un cerveau programmé pour se développer normalement. Les mécanismes d'adaptation du cerveau aux lésions peuvent s'apparenter alors à de la plasticité, au sens premier du terme. À l'inverse, les causes génétiques et acquises avec malformations du développement du cortex sont responsables d'une trajectoire développementale différente. Les mécanismes d'adaptation du cerveau font partie du processus développemental. Le terme de plasticité est moins adapté à cette situation.

Le polyhandicap est une réalité médicale et sociale, mais c'est une situation très hétérogène en termes de cause, de phénotype. Cette hétérogénéité est une difficulté importante pour les études d'efficacité des interventions, traitements et prises en soins.

Cette hétérogénéité est à la fois temporelle et spatiale : le moment auquel intervient l'événement délétère est variable ; ainsi que sa localisation et son étendue.

Les causes de perturbation précoce du développement peuvent être déclinées en plusieurs groupes : les anomalies de l'organisation du système nerveux central (fermeture du tube neural, anomalie de la segmentation), qui sont des anomalies de l'embryogenèse ; anomalies de la prolifération cellulaire ou de l'apoptose ; anomalies de la migration, anomalies de la différenciation neuronale, qui sont des anomalies de l'organisation cellulaire du cortex ; et enfin, la neuro-dégénération.

Les grandes étapes du neurodéveloppement normal

Le neurodéveloppement comprend tous les processus permettant au cerveau d'acquérir les capacités qui sont celles d'un cerveau mature. C'est un processus très contraint par la génétique, très déterminé, mais également hautement dépendant de facteurs non génétiques, en particulier de l'activité électrique qu'il génère et de l'expérience (Cossart et Garel, 2022).

Chez l'Homme, le neurodéveloppement est particulièrement long : il débute avec l'induction neurale, vers le 19e jour de grossesse, et se termine à la fin de l'adolescence avec la maturation finale des fonctions frontales les plus élaborées. Cet étirement de la durée du développement chez l'Homme est

visible à toutes les étapes. La prolifération neuronale est responsable d'une augmentation de la densité de neurones dans le cortex par rapport aux petits mammifères, et même aux autres primates ; en particulier au niveau des couches II/III qui sont les couches où se situent les neurones pyramidaux qui établissent des réseaux loco-régionaux, trans-corticaux. Ces neurones sont par ailleurs significativement plus grands, plus arborisés augmentant leurs capacités de connexions et d'intégration des signaux (Bonnefont et Vanderhaeghen, 2021 ; Libé-Philippot et Vanderhaeghen, 2021).

La migration neuronale est elle aussi plus étalée dans le temps. Elle intéresse deux grandes populations neuronales : les cellules principales, glutamatergiques, ont une migration orthogonale par rapport à la zone germinative, alors que les interneurones, GABAergiques, ont une migration tangentielle (Accogli et coll., 2020). Récemment, il a été montré que chez l'Homme, il existe un courant de migration vers les parties les plus antérieures du cortex préfrontal. Ce courant de neurones est très important chez le nourrisson et persiste dans l'enfance avant de s'éteindre après 10 ans (Sanai et coll., 2011).

La synaptogenèse, qui permet la formation de synapses, et le raffinement synaptique, qui entraîne l'élimination des synapses qui ne sont pas utiles au fonctionnement approprié du cerveau, ont lieu sur une période très prolongée chez l'Homme comparativement aux autres espèces. Le pic de synaptogenèse ainsi que le pic de sélection synaptique ont lieu vers 2 ans. Mais la synaptogenèse et la sélection synaptique se poursuivent jusqu'à la fin de l'adolescence. C'est au cours de cette période que se mettent en place les mécanismes qui permettent l'apprentissage (Bonnefont et Vanderhaeghen, 2021).

Les modèles actuels de développement distinguent 2 grandes phases : une phase de construction des représentations internes, qui précède la phase d'intégration du monde extérieur. La phase initiale de construction des représentations internes a lieu très tôt. Par exemple, chez le nouveau-né prématuré de 30 semaines d'aménorrhée (SA), les mouvements spontanés des membres contre la paroi utérine stimulent la voie sensorielle ascendante, qui active le cortex somato-sensoriel. Cette activation est visible sous forme de *patterns* EEG (électroencéphalogramme) spécifiques de cette période : les delta *brushs* (ondes lentes encochées de rythmes rapides). Ces delta *brushs* sont générés de manière topique, c'est-à-dire que les mouvements de la main droite activent le cortex somato-sensoriel gauche, etc. De même, un peu plus tard, les stimulations de la rétine par des flashs lumineux évoquent des delta *brushs* dans la région occipitale correspondante (Khazipov et coll., 2004 ; Colonnese et coll., 2010 ; Chipaux et coll., 2013 ; Khazipov et Milh, 2018). Pour la plupart des chercheurs, ces séquences d'activité permettent de mettre en place l'empreinte du corps, de la rétine, mais aussi des autres organes sensoriels, sur le cortex,

et donc de façonner les représentations internes. Cette construction est dite de type « *bottom-up* » car elle est générée par la périphérie. Puis progressivement, le cerveau génère une activité spontanée qui lui permet d'apprendre de manière statistique, en corrélant/anticipant les informations perçues, avec ses représentations. Cette activité spontanée est dite « *top-down* » (Dehaene-Lambertz et Spelke, 2015 ; Cossart et Garel, 2022).

Chaque étape est sous-tendue par des modifications structurelles et fonctionnelles au niveau des réseaux corticaux.

De manière générale, on peut supposer que les troubles du neurodéveloppement sont liés à un trouble de la chronologie de ces étapes permettant l'apprentissage ; soit à cause d'anomalies de la structure des réseaux, macroscopiques ou microscopiques, soit à cause d'une anomalie de leur fonctionnement.

Étiologies du polyhandicap

Causes anténatales

Causes anténatales avec malformations du développement cortical

Les malformations du développement du cortex sont extrêmement nombreuses et complexes. La classification la plus utilisée pour les décrire est une classification basée sur le mécanisme présumé du trouble, issue d'études en imagerie et en génomique fonctionnelle (Barkovich et coll., 2012).

- ***Anomalies de la prolifération neuronale***

Elles sont liées au nombre insuffisant ou en excès de neurones lors de la phase précoce du développement cérébral embryonnaire et fœtal.

◊ *Microcéphalies génétiques*

Toutes les microcéphalies d'origine génétique ne sont pas associées à un polyhandicap, mais la microcéphalie est fréquente dans le polyhandicap.

La classification des anomalies du développement cortical distingue les microcéphalies : celles avec retard de croissance intra-utérin (RCIU) et nanisme telles que les syndromes de Seckel et apparentés, appelés également nanismes microcéphaliques ; celles avec un RCIU modeste ou sans RCIU et avec nanismes pouvant se distinguer par un cortex fin, une gyration simplifiée (en particulier au niveau frontal), une dysgénésie corticale, une hydrocéphalie ou une hydranencéphalie, une composante dégénérative.

Plus de 20 gènes ont été décrits dans ces microcéphalies à ce jour, avec tous les modes de transmission possible.

◊ *Mégalencéphalies*

Certaines mégalencéphalies sont associées au polyhandicap, en particulier lorsqu'il existe une malformation corticale associée.

- ***Anomalies de la migration***

Elles sont liées à une anomalie du parcours des neurones depuis leur lieu de naissance, autour des ventricules, jusqu'à leur site définitif dans le cortex ou les noyaux gris.

◊ *Anomalies de l'épendyme : hétérotopies périventriculaires*

Les hétérotopies sont des collections macroscopiques de neurones qui peuvent être organisées le plus fréquemment de manière nodulaire ou linéaire. Il ne s'agit pas toujours de malformations responsables de polyhandicap. Les causes génétiques sont multiples : il peut s'agir de défaut de migration intrinsèque aux neurones, mais aussi à des défauts de fonctionnement de la zone germinative (dans les hétérotopies périventriculaires).

◊ *Anomalies de la migration radiale ou non radiale*

Il s'agit de lissencéphalies antérieures, postérieures, globales, de type reeline. Les gènes les plus fréquemment en cause sont *LIS1*, *DCX*, *TUB1A1*, *ARX*, *RELN*, *VLDLR*.

◊ *Anomalies de la migration tardive*

Il s'agit des hétérotopies subcorticales.

◊ *Anomalies de la migration terminale*

Sont documentés dans cette catégorie les syndromes de Walker-Warburg et apparentés (*Muscle-Eye-Brain*) ainsi que les malformations de type Cobblestone.

- ***Anomalies post-migrationnelles : polymicrogyries et schizencéphalies***

Ces anomalies ont pour conséquences, au niveau de la localisation définitive de cellules, des troubles de l'organisation et des interconnexions des neurones entre eux et avec les autres cellules constitutives du tissu cérébral : les cellules

gliales de même origine que les neurones et les cellules microgliales provenant de la lignée monocyte-macrophage qui colonisent précocement le tissu cérébral.

Le terme de polymicrogyrie est utilisé pour décrire un aspect anormal du cortex, avec un excès de gyration. Les polymicrogyries sont définies selon leur caractère typique ou atypique, et selon leur étendue et localisation. De nombreux facteurs génétiques sont impliqués dans les polymicrogyries, mais aussi des facteurs acquis, en particulier vasculaires et infectieux précoces. Là encore, toutes les micropolygyries ne sont pas responsables d'un polyhandicap, le spectre clinique qui leur est associé est très étendu.

- ***Dysgénésies corticales en lien avec une erreur innée du métabolisme***

Il s'agit de maladies énergétiques ou peroxysomales liées à un dysfonctionnement métabolique des neurones et des cellules gliales.

- ***Microcéphalies post-migrationnelles (postnatales)***

Il s'agit d'anomalies liées à un trouble tardif de l'organisation des cellules corticales et de leurs interactions après leur mise en place anatomique normale. C'est le cas du PEHO (*Progressive encephalopathy with Edema, Hypsarrhythmia and Optic atrophy)* syndrome, du syndrome de Rett et syndrome *Rett-like* associés à des mutations des gènes *FOXG1*, *CDKL5*, etc., du syndrome d'Angelman et apparentés, des hypoplasies ponto-cérebelleuses.

Causes anténatales sans malformation du développement cortical : encéphalopathies développementales avec ou sans épilepsie

Le concept d'encéphalopathie développementale est particulièrement utilisé pour décrire les troubles sévères et précoces du développement sans malformation cérébrale visible, où l'épilepsie est très fréquente. La question de l'impact des crises, ou des anomalies mesurables liées à l'épilepsie (anomalies EEG par exemple), sur la sévérité du handicap, fait l'objet de très nombreuses études (Milh, 2023). Actuellement, il est admis que l'étiologie génétique joue un rôle majeur dans le handicap, et que l'épilepsie est une comorbidité significative, mais non causale (Guerrini et coll., 2023).

Parmi ces encéphalopathies, on peut distinguer les canalopathies, les synaptopathies et les inter-neuronopathies, décrites ci-dessous.

- ***Canalopathies***

Il s'agit d'encéphalopathies en lien avec la mutation de gènes codant des protéines de canal voltage dépendant, de canal ionique métabotropique ou de récepteur canal. Parmi ces canalopathies, on peut citer : les mutations sévères de *KCNQ2*, de *KCNT1* ; certaines mutations de *SCN1A*, des gènes codant des sous-unités de récepteurs GABA, du récepteur NMDA (Guerrini et coll., 2023).

- ***Synaptopathies***

Il s'agit de mutations de protéines impliquées dans la transmission synaptique. La majeure partie des gènes codant pour les protéines du complexe SNARE (*soluble NSF [N-ethylmaleimide-sensitive factor] attachment protein receptors*) (Guerrini et coll., 2023).

- ***Inter-neuronopathies***

Elles s'appliquent aux mutations génétiques responsables d'un dysfonctionnement spécifique des interneurones GABAergiques. Parmi les maladies, on peut citer certaines mutations de ARX, qui induisent l'absence d'une certaine sous-population d'interneurones (Ruggieri et coll., 2010).

Mais il faut noter que cette classification est essentiellement basée sur l'étiologie génétique du désordre, et non sur de réelles études physiopathologiques.

Causes anténatales génétiques responsables de lésions acquises sévères

Certaines maladies génétiques sont responsables de fragilité vasculaire (COL4A1 par exemple), ou de troubles précoces de la réponse inflammatoire, comme les interféronopathies, qui induisent des lésions acquises (Henneke et coll., 2009 ; Plaisier et Ronco, 2009 [update 2016]). Ces maladies peuvent survenir à tout âge de la vie, parfois dès la vie fœtale, pendant la période périnatale ou postnatale et selon leur étendue et leur localisation induire un polyhandicap.

Causes anténatales acquises

- ***Vasculaires***

Il s'agit des hydranencéphalies et des accidents vasculaires ischémiques ou hémorragiques, qui impliquent souvent de vastes régions cérébrales dans le polyhandicap, et qui sont le plus souvent bilatérales.

- ***Infectieuses***

◊ *Embryofœtopathies à cytomégalovirus (CMV)*

Depuis que la vaccination contre la rubéole est largement déployée en France, le CMV est la cause la plus fréquente de handicap d'origine infectieuse intra-utérine. Parmi les nouveau-nés, 0,2 à 2,5 % ont été infectés par le CMV *in utero*, mais ce chiffre est difficile à préciser car il existe beaucoup de formes asymptomatiques à la naissance, soit parce que sans conséquence, soit parce que les conséquences sont diagnostiquées plus tard. Lorsque l'infection a lieu tôt pendant la gestation, elle peut entraîner des malformations cérébrales (microcéphalies, polymicrogyries, hypoplasie cérébelleuse, anomalie du corps calleux, etc.), des anomalies de la substance blanche, qui peuvent parfois entraîner un polyhandicap. Le diagnostic peut être difficile à confirmer s'il n'est pas évoqué dans les premiers jours ou semaines de vie. Il existe très souvent une atteinte neurosensorielle associée : surdité très fréquente, pouvant survenir de manière retardée, et atteinte de la fonction visuelle, plus rare (Engman et coll., 2010).

◊ *Autres embryofœtopathies infectieuses*

Les autres embryofœtopathies infectieuses sont regroupées sous l'acronyme anglais TORCH (*Toxoplasmosis*, *Other*, *Rubella*, *Cytomegalovirus* and *Herpes*).

La toxoplasmose congénitale concerne 1/1 000 à 1/10 000 naissances vivantes en France. Le risque de forme grave est lié aux infections précoces (au cours du 1er trimestre de grossesse). Le risque est surtout lié à la constitution d'une hydrocéphalie obstructive, qui peut être tardive. Il existe fréquemment une atteinte sensorielle, auditive, mais surtout sur la fonction visuelle.

La rubéole congénitale a quasiment disparu depuis la généralisation de la vaccination. Elle peut entraîner un trouble sévère du neurodéveloppement en lien avec une microcéphalie et des anomalies neurosensorielles pouvant être sévères.

Les infections congénitales par le virus Zika peuvent entraîner des destructions cérébrales responsables de microcéphalie acquise, de lésions clastiques diffuses, d'atteinte neurosensorielle. L'épidémie de virus Zika au Brésil a donné lieu à la naissance d'enfants avec une microcéphalie et un handicap en lien avec les lésions cérébrales induites par l'infection précoce embryonnaire et/ou fœtale. L'évaluation des patients vivants à 2 ans a montré que le taux de polyhandicap était élevé, supérieur à 85 % dans cette population avec microcéphalie. À ce jour, l'infection fœtale par le virus Zika est une des formes les plus graves d'infection précoce, en termes de pronostic neurodéveloppemental.

D'autres agents infectieux ont été impliqués dans des polyhandicaps acquis : infections congénitales au virus de la varicelle (VZV), au virus de l'herpès

(HSV1, HSV2), au virus de la chorio-méningite lymphocytaire, au parvovirus B19, à la syphilis, etc. (Kumar et coll., 2022).

- ***Toxiques, médicamenteuses***

L'alcool est un tératogène induisant des troubles physiques et neurodéveloppementaux. Le syndrome d'alcoolisme fœtal (SAF) est un trouble courant mais encore sous-diagnostiqué associé à la consommation d'alcool par la mère pendant la grossesse. Les conséquences les plus sévères du SAF sont liées à l'impact de l'alcool sur le neurodéveloppement. Le SAF est associé à des troubles cognitifs et psychiques plus ou moins intenses (Mukherjee, 2019). Les formes les plus sévères sont associées à une malformation du développement cérébral sévère, l'holoprosencéphalie, qui peut être responsable d'un polyhandicap lorsqu'elle est de forme alobaire ou semi-lobaire (Malta et coll., 2023).

Les autres causes acquises d'holoprosencéphalies les plus connues sont le diabète maternel et l'exposition à l'acide rétinoïque. L'effet tératogène de l'acide rétinoïque associe des malformations du système nerveux, mais aussi cardiaques, des membres, etc. (Vorhees, 1994). Les autres drogues peuvent aussi avoir des effets délétères sur le neurodéveloppement. La plupart des études rapportent des troubles des apprentissages plus ou moins importants, voire une déficience intellectuelle. Mais la consommation de drogues est également associée à un risque plus important de malformation congénitale, en particulier d'anomalies de fermeture du tube neural, qui peuvent être la cause d'un polyhandicap acquis (Suarez et coll., 2008). Par ailleurs, les conséquences peuvent être indirectes. Par exemple, la consommation de cocaïne est associée à un risque de thrombose vasculaire chez le fœtus, qui peut entraîner des lésions cérébrales ischémiques responsables d'un polyhandicap (Hoyme et coll., 1990).

- ***Autres causes anténatales acquises***

Les causes des lésions ou de dysfonctionnement d'origine prénatale ne sont pas toutes élucidées, notamment dans le polyhandicap.

Causes périnatales

Encéphalopathies hypoxo-ischémiques

Dans les pays industrialisés, l'incidence des encéphalopathies hypoxo-ischémiques (EHI) est de l'ordre de 1/1 500 naissances, mais elle est bien plus importante dans les pays en voie de développement. Les formes les plus sévères

d'encéphalopathie anoxo-ischémique peuvent être responsables de polyhandicap ou de décès, et les EHI représentent 10 à 30 % des causes de polyhandicap dans la plupart des études.

L'EHI ne résulte pas d'un événement unique, mais d'une cascade d'événements qui s'étalent sur plusieurs heures ou jours, qu'il est possible de décrire en 3 phases : *i*) l'hypoxie responsable de mort neuronale par lésion directe (stress énergétique et lésion cytotoxique) ; suivie *ii*) d'une période de latence de quelques heures ; puis *iii*) d'une phase de mort neuronale retardée en lien avec des anomalies métaboliques plus tardives pouvant durer plusieurs jours.

Les causes d'EHI sont multiples : hypoxie maternelle chronique, pré-éclampsie, procidence du cordon ombilical, pathologie placentaire, rupture utérine, dystocie fœtale, etc. (Greco et coll., 2020).

Le diagnostic d'EHI repose sur un faisceau d'arguments anamnestiques, cliniques, biologiques, électro-encéphalographiques et radiologiques : anamnèse obstétricale, signes d'hypoxie fœtale (anomalies du rythme cardiaque fœtal, saturation O_2, pH sanguin diminué, électrocardiogramme (ECG) modifié, etc.), état clinique de l'enfant, score d'Apgar bas ; ces arguments seront renforcés par les arguments biologiques disponibles dès la salle de naissance puis secondairement par l'EEG et l'imagerie (Sarnat et Sarnat, 1976).

L'imagerie cérébrale (IRM[36]) recherche les lésions cérébrales qui orienteront nettement le pronostic : atteinte bilatérale des noyaux gris centraux toujours responsable de séquelles graves comprenant une infirmité de type dystonie-dyskinésie, et/ou lésions cortico-sous-corticales étendues responsables de séquelles plutôt cognitives et épileptiques. Les enfants qui ont un examen neuro-radiologique normal ou presque ont un devenir normal. En cas de lésions corticales multiples associées à une atteinte des noyaux gris centraux, le pronostic est quasiment toujours mauvais (Greco et coll., 2020).

À ce jour, le seul traitement efficace pour diminuer les séquelles de l'EHI est l'hypothermie. Elle consiste à faire baisser et à maintenir la température de l'enfant (et avant tout du cerveau) entre 33 °C et 34 °C pendant 72 heures. Son efficacité sur les encéphalopathies modérées, définie soit par l'EEG (74 %) ou par la clinique (65 %), a été confirmée par une survie sans handicap à 18 ou 22 mois respectivement dans 68 % *versus* 52 % et pour le groupe témoins sans hypothermie dans 52 % *versus* 34 % (Tagin et coll., 2012).

36. IRM : Imagerie par résonance magnétique

Séquelles de la prématurité

La plupart des études épidémiologiques indiquent que 10 % environ des naissances sont prématurées. Parmi elles, 10 % correspondent à de grandes prématurités (28-31 SA), et 5 % à des prématurités extrêmes (avant 28 SA). Cela représente 15 millions de naissances par an dans le monde, et le chiffre des naissances prématurées ne cesse d'augmenter. Avec les progrès médicaux, la survie des enfants grands et extrêmes prématurés a augmenté, et la morbidité a diminué. Mais elle reste importante, en relation avec l'âge gestationnel et le poids de naissance. Ainsi, la vie sans séquelle est de 20 % environ pour les enfants nés avant 24 SA, 35 % pour ceux qui sont nés avant 26 SA, 50 % avant 28 SA et 80 % après 28 SA (Limperopoulos et coll., 2007 ; Volpe, 2009).

Dans une étude internationale récente de plus de 3 000 enfants nés prématurément, la prévalence de la paralysie cérébrale et/ou de l'atteinte cognitive était respectivement de 15 % (grande prématurité), et 20 % (prématurité extrême). La prévalence de la paralysie cérébrale dans cette population était de 7 % environ (10 % avant 28 SA, 5 % dans le groupe 28-31 SA). Tous les enfants ayant une paralysie cérébrale ne sont pas dans le champ du polyhandicap. Le chiffre est difficile à préciser car de nombreuses études ne stratifient pas selon la sévérité du handicap moteur et cognitif. Lorsque la distinction est faite, sur de petits échantillons, il semble que 25 à 40 % des enfants ayant une paralysie cérébrale en lien avec la prématurité, sont dans le champ du polyhandicap (Chevallier et coll., 2022).

Causes postnatales

Les causes postnatales représentent moins de 10 % des causes de polyhandicap dans la plupart des études. L'incidence de la paralysie cérébrale d'origine postnatale tend à décroître dans les pays industrialisés ; en revanche, elle est bien plus élevée dans les pays en voie de développement. La plupart des études épidémiologiques n'identifient pas clairement les patients polyhandicapés dans leur cohorte, mais ce groupe représente entre 30 et 50 % des patients étudiés (la plupart du temps identifiés comme ayant une paralysie cérébrale). De manière globale, la cause la plus fréquente de handicap d'origine postnatale est le groupe des accidents vasculaires (hémorragiques, ischémiques ou en lien avec le traitement d'une pathologie préexistante [complications péri-opératoires comprises]), suivi du groupe des séquelles d'infection puis celui des traumatismes crâniens. Mais si on s'intéresse au groupe le plus sévère, soit les patients polyhandicapés, la cause la plus fréquente est représentée par les traumatismes

crâniens chez les bébés secoués, les séquelles d'infection, puis les causes vasculaires. Concernant le syndrome du bébé secoué et les séquelles neurologiques de noyade, souvent gravissimes, l'enfant qui en a été victime et qui garde des lésions cérébrales majeures peut survivre à l'accident avec un polyhandicap souvent très sévère pendant de très nombreuses années (DéfiScience – Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement, 2020 ; Rodriguez, 2021).

Démences précoces

Les maladies dégénératives à début précoce du système nerveux, qu'elles soient d'origine infectieuse ou génétique, entravent le développement cérébral normal dès la vie fœtale ou du nourrisson ; elles peuvent aboutir à un polyhandicap après plusieurs années d'évolution.

Les démences infantiles sont des causes non exceptionnelles du polyhandicap. Les démences sont des maladies neurologiques dues à une dégénérescence organique du cerveau. Lorsqu'elles débutent dans l'enfance, elles peuvent conduire à un polyhandicap. En effet, les démences ne sont pas des maladies psychiatriques mais sont des maladies organiques, neurologiques, responsables d'une détérioration progressive des compétences intellectuelles (démence) et des autres fonctions neurologiques. À certains stades de l'évolution de la maladie peuvent survenir des troubles psychiatriques souvent transitoires et souvent sévères. Les maladies dégénératives du système nerveux entraînent une dégradation jusqu'au décès.

Les démences de l'enfant sont des processus dégénératifs du système nerveux central, processus qui débutent dès la vie fœtale ou la petite enfance. Selon l'étiologie, les manifestations cliniques de la dégénérescence cérébrale apparaissent plus ou moins tôt dans la vie de l'enfant. Ce sont des manifestations qui s'aggravent avec le temps mais peuvent souvent aboutir à un stade de polyhandicap sévère qui peut durer quelques mois à plusieurs années. Les interactions entre le processus pathogène et les lésions qu'il induit d'une part et la maturation physiologique du système nerveux d'autre part entraînent les mêmes intrications que celles des autres étiologies de polyhandicap. Ainsi, la physiopathologie de ces maladies dégénératives du système nerveux du fœtus et du jeune enfant est la même que celle des polyhandicaps résultant d'une autre cause. Ces démences particulières sont de ce fait incluses dans les causes de polyhandicap.

Démences des maladies infectieuses de l'enfant

Ce sont des maladies infectieuses précoces du fœtus, du nourrisson ou du jeune enfant qui vont guérir en apparence de leur infection mais dont le génome viral persiste encrypté dans le tissu cérébral et le détruit progressivement. Cette

dégradation tissulaire reste généralement asymptomatique pendant plusieurs années après la maladie aiguë, mais l'infection persiste de façon imperceptible. Les premiers signes neurologiques et la démence qui se sont installés à bas bruit deviennent perceptibles après plusieurs années, lors de la dégradation manifeste des compétences intellectuelles et neurologiques de l'enfant.

On connaît plusieurs maladies infectieuses pouvant provoquer une démence et un polyhandicap :

- le sida congénital, consécutif de la transmission du virus de l'immunodéficience humaine (VIH) pendant la vie fœtale, peut entraîner une démence chez l'enfant ou l'adolescent avec un polyhandicap parfois prolongé avant la phase terminale (James et coll., 1999 ; Wilmshurst et coll., 2018) ;
- la panencéphalite sclérosante subaiguë (PESS) est une démence qui survient plusieurs années après une rougeole contractée pendant la petite enfance et aboutit au décès avec souvent une phase de polyhandicap sévère qui peut être prolongée plusieurs années (Garg et coll., 2019 ; Mekki et coll., 2019). La vaccination est la seule façon d'éradiquer cette pathologie mais n'a toujours pas permis de la faire disparaître totalement : en effet, de nouveaux cas surviennent encore aujourd'hui (Papetti et coll., 2022) ;
- la maladie de Creutzfeldt-Jakob a pu atteindre l'enfant dans des circonstances particulières : sporadiques (D'Arcy et coll., 2019), iatrogènes (hormone de croissance d'origine humaine) (Billette de Villemeur et coll., 1992 et 1996), ou alimentaire par ingestion de viande de bovins (maladie de la vache folle) (Devereux et coll., 2004). Chez l'enfant, elle peut causer un polyhandicap sévère après 6 ou 10 mois de dégénérescence rapide. Le décès survient parfois après plusieurs années de polyhandicap.

Démences infantiles d'origine génétique

Du fait de leur physiopathologie, certaines maladies génétiques sont qualifiées de maladies métaboliques. Certaines de ces maladies métaboliques à début précoce entraînent une démence de l'enfant (maladies lysosomiales, maladies peroxysomales) conduisant à un polyhandicap de durée variable et au décès (Rodriguez, 2021) (voir chapitre « Génétique »).

Précocité de l'événement

Le développement étant un processus avec des étapes chronologiques interdépendantes, il paraît évident qu'une modification du processus normal de développement, aura des conséquences d'autant plus importantes qu'elle est précoce.

La précocité de l'événement a une signification clinique, physiopathologique et pronostique, mais il n'existe pas véritablement de seuil, en termes d'âge, au-delà duquel un événement acquis grave ne pourrait pas être responsable de polyhandicap.

Si à taille et localisation égale une lésion survient en période postnatale, l'impact neurodéveloppemental sera d'autant plus important ; il reste vrai que pour les événements particulièrement graves responsables de lésions cérébrales diffuses et irréversibles, le facteur âge de survenue a moins de poids.

Dans ces dernières situations, le terme de polyhandicap peut être approprié tant que l'événement survient sur un cerveau en développement c'est-à-dire jusqu'à la fin de l'adolescence. Au-delà de cette période, les problématiques nous semblent rester différentes, la dimension développementale ayant totalement disparu.

Ceci a été montré chez l'Homme. Dans une étude menée chez 64 patients porteurs d'une lésion cérébrale unilatérale, les auteurs ont montré qu'une lésion survenue avant l'âge de 2 ans (prénatale, périnatale ou postnatale précoce) était plus souvent associée à un trouble global du neurodéveloppement (avec un quotient intellectuel [QI]<80) que si la lésion survenait après l'âge de 2 ans (après avoir contrôlé la taille et la cause de la lésion) (Anderson et coll., 2010).

Ces études observationnelles sont intéressantes car elles remettent en cause un principe bien connu du grand public et des scientifiques : le principe de Kennard, qui indique qu'à lésion égale en termes de taille, la récupération sera d'autant plus importante que celle-ci survient précocement dans la vie (Kennard, 1936). Ce concept, élaboré par Margaret Kennard au début du xxe siècle, est basé sur des observations expérimentales chez le singe essentiellement. Elle montre que l'ablation chirurgicale de certaines aires motrices a des conséquences moindres si elle est réalisée dans l'enfance, *versus* à l'âge adulte. C'est ce résultat qui sera mis en avant par la suite, et érigé en principe de Kennard. Cependant, elle montre dans cette même expérience, que la récupération n'est jamais complète (même lorsque l'intervention est réalisée très tôt), et surtout, elle décrit des possibles troubles cognitifs ultérieurs, lorsque l'intervention a été pratiquée dans la petite enfance.

À la même époque, Hebb montre que certaines lésions précoces ont des conséquences négatives à long terme, qui ne sont pas observées lorsque les lésions apparaissent plus tardivement. Il parle de vulnérabilité développementale. Ces observations ont été, elles aussi, largement reproduites (Hebb, 1950).

Plus qu'une corrélation linéaire entre période de développement et plasticité et/ou vulnérabilité, la réponse du cerveau à un événement est hautement dépendante de la période considérée. Pour certains auteurs, les périodes de haute vulnérabilité sont la période prénatale et l'adolescence, alors que la période périnatale est une période de moindre fragilité. Ces éléments conceptuels sont en réalité très difficiles à démontrer de manière expérimentale, car ces périodes semblent très dépendantes de l'espèce considérée (Kolb, 2022). Par ailleurs, ces paramètres complexes et dynamiques dépendent probablement beaucoup aussi de l'étiologie, de la région considérée et des systèmes fonctionnels impactés (Staudt, 2010).

Ces deux concepts de plasticité développementale et de vulnérabilité développementale, apparemment opposés, témoignent de la complexité des études de plasticité cérébrale post-lésionnelle, où de nombreux paramètres entrent en jeu : taille et localisation de la lésion, systèmes impliqués par la lésion, étiologie, âge de survenue de l'événement responsable de la lésion, etc. À la plasticité cérébrale précoce, capable de mieux s'adapter aux conséquences d'une lésion, s'opposent deux facteurs : *i*) le développement du cerveau étant un « tout », une lésion, même focale, peut avoir des conséquences bien plus globales et inattendues au détriment d'autres fonctions, et cela peut avoir des conséquences tôt dans la vie ; *ii*) pour compenser les effets d'une lésion, le cerveau fait des choix. La compensation peut être plus négative que la lésion initiale (*crowding effect*).

L'accident ischémique artériel néonatal en est une illustration : la localisation de l'accident vasculaire cérébral ainsi que sa temporalité pendant la courte période du péripartum sont précisément définies par l'imagerie cérébrale. Par conséquent, il s'agit d'un modèle clinique utile pour comprendre le développement post-EBI[37] et la (ré)organisation du cerveau. L'étude française AVCnn[38] a permis de suivre une cohorte de 100 enfants nés à terme et atteints d'accident ischémique artériel néonatal : une minorité (32 %) présente des séquelles motrices, mais l'évaluation à l'âge de 7 ans a montré des taux significatifs de 49 %, 42 %, 28 %, 11 % et 8 % pour les troubles du langage, les troubles du comportement, les faibles compétences scolaires, l'épilepsie active et le déficit intellectuel global, respectivement. Enfin, la plupart des enfants présentent des besoins spécifiques lorsqu'ils commencent leur scolarité élémentaire (Chabrier et coll., 2016).

Ces notions de vulnérabilité *versus* plasticité sont une réalité pour les médecins. Devant une lésion de diagnostic prénatal, péri- ou postnatal, il est

37. Post-EBI : Post-*Early Brain Injury*
38. AVCnn : Accident vasculaire cérébral du nouveau-né

important de prendre en compte les capacités plastiques du cerveau, mais aussi sa vulnérabilité, pour établir un pronostic.

D'autres situations cliniques ont permis d'étudier le rôle de la précocité de l'événement, sur le pronostic final. En cas de traumatisme crânien survenant dans l'enfance, il a été montré par exemple, que les capacités de récupération n'étaient pas les mêmes, selon l'âge de survenue du traumatisme. En ce qui concerne les fonctions exécutives, qui sont classiquement les plus impactées à long terme après un traumatisme crânien, les capacités de récupération étaient maximales si le traumatisme crânien survenait entre 10 et 12 ans. Ces capacités étaient significativement moindres, si le traumatisme crânien survenait avant, en particulier avant 2 ans, et après, en particulier après 20 ans (Krasny-Pacini et coll., 2017). La période 0-2 ans semble particulièrement vulnérable, car lorsque le traumatisme crânien survenait dans cette fenêtre développementale, le risque d'épilepsie post-traumatisme crânien était le plus élevé. La plupart des auteurs s'accordent à dire que c'est probablement lié au fait que des lésions focales peuvent avoir des conséquences plus diffuses lorsqu'elles surviennent sur un cerveau très immature, du fait de leur implication sur les processus développementaux (Resch et coll., 2018). Les conséquences globales de lésions focales ont aussi été étudiées chez le prématuré. En comparaison aux nouveau-nés au même terme, mais sans lésion péri-ventriculaire, le groupe des prématurés a des anomalies de l'épaisseur du cortex, de la taille des noyaux gris, de la structure de la substance blanche (Volpe, 2009). Ceci s'explique par le fait que la lésion vient perturber un processus développemental en cours : migration des neurones vers le cortex frontal, colonisation par les oligodendrocytes, qui vont former la myéline, formation des connexions longues distances (boucles thalamo-corticales par exemple).

La vulnérabilité du cerveau immature est aussi bien illustrée par l'épilepsie. À cause identique, il a été montré que l'âge de début de l'épilepsie était un facteur indépendant de mauvais pronostic cognitif à long terme : avoir une épilepsie avant 2 ans augmente de manière significative et indépendante, le risque d'être porteur d'une déficience intellectuelle à l'âge adulte, et ce, indépendamment de l'activité de l'épilepsie (nombre de crises, anomalies EEG, résistance au traitement) (Berg et coll., 2012).

Ceci a été particulièrement étudié dans les épilepsies focales en lien avec une dysplasie corticale focale, qui est une cause non rare d'épilepsie focale, qui débute avant 1 an dans 50 % des cas, et avant 2 ans dans deux tiers des cas.

La recherche actuelle sur le neurodéveloppement normal donne des arguments pour distinguer une origine précoce (avant 2 ans) de l'événement causal, *versus* tardive, en lien avec le polyhandicap.

Il existe en effet des phénomènes développementaux importants et fondateurs avant 2 ans. Chez l'Homme, des travaux récents ont montré que la migration neuronale dans les régions frontales se poursuivait après la naissance, et que le flot de neurones était important jusqu'à 2 ans. On comprend que tout événement survenant avant cet âge, va interférer avec ce flux migratoire, et aura des conséquences, au-delà de la lésion elle-même (Sanai et coll., 2011).

Certaines structures qui jouent un rôle important pour l'organisation du cortex, ne sont présentes que pendant une fenêtre développementale précise. C'est le cas de la zone située juste sous le cortex : la sous-plaque, présente chez l'Homme entre le second et le troisième trimestre de grossesse. La sous-plaque est indispensable pour une organisation corticale correcte. Son absence est liée à des désordres de l'organisation corticale et à des troubles du neurodéveloppement qui peuvent confiner au polyhandicap (Molnár et coll., 2019). Par ailleurs, des lésions acquises de cette région (lésions ischémiques, infectieuses, etc.) peuvent avoir des conséquences bien plus globales qu'attendu, étant donné le rôle majeur de cette structure dans l'organisation du cortex (Molnár et coll., 2020).

En ce qui concerne la différenciation neuronale, la période de sélection synaptique, qui permet de sélectionner les synapses les plus performantes, et d'éliminer les autres, court jusqu'à la fin de l'adolescence, mais elle connaît un pic vers 2 ans (Libé-Philippot et Vanderhaeghen, 2021).

Perspectives de recherche thérapeutique : les cellules souches

Dans une optique de « réparation » de la (les) lésion(s) cérébrale(s), ou tout du moins de favoriser une relative plasticité cérébrale, l'utilisation des cellules souches apparaît pour les communautés de familles et pour les chercheurs comme une voie potentielle d'avenir. De nombreuses méta-analyses et revues de la littérature existent quant à l'utilisation des cellules souches, non pas uniquement dans des populations avec polyhandicap, mais dans les populations avec lésions cérébrales progressives ou non. Dans une revue systématique consacrée en 2021 à l'utilisation de cellules souches dans l'autisme, Paprocka et coll. (2021) recensaient les différents types de cellules souches existants, leurs différents moyens de production et leurs mécanismes d'action potentiels (Paprocka et coll., 2021). On peut retenir que les cellules souches peuvent prendre différentes formes (Novak et coll., 2016) : des cellules souches mésenchymateuses (*mesenchymal sterm cells*), des cellules souches issues du cordon ombilical (*umbilical cord blood cells*), et des cellules souches hématopoïétiques

(*hematopoietic sterm cells*). Ces cellules peuvent être injectées dans le sang (en intraveineux), dans le liquide céphalo-rachidien (via, le plus souvent, une injection par ponction lombaire) ou directement implantées dans le cerveau. Ces cellules peuvent être injectées au moment de l'épisode cérébral aigu (au moment par exemple de l'anoxie cérébrale) ou à distance dans le temps. Théoriquement, ces cellules souches peuvent « se greffer » (Brüstle et coll., 1998) (selon des études animales) dans le cerveau et devenir soit des oligodendrocytes, des astrocytes ou des neurones. Les autres modes d'action possibles de ces cellules sont potentiellement de favoriser l'angiogenèse cérébrale, d'entraîner des effets immunomodulateurs pour limiter les lésions cérébrales secondaires à la première lésion, d'entraîner des effets sur la neuroplasticité, des effets paracrines, des effets antioxydants, etc. (Qu et coll., 2022). Les modes d'actions sur le cerveau semblent donc multiples et potentiellement très importants pour favoriser un meilleur fonctionnement cérébral.

Les premiers résultats cliniques préliminaires, lors d'un traitement à la phase aiguë de la lésion cérébrale périnatale, semblent encourageants chez les individus avec paralysie cérébrale sur la mesure de la GMFM (*Gross Motor Function Measure* : échelle de motricité globale) à 6 et 12 mois après l'implantation (Qu et coll., 2022). Il n'existe pas de données dans la littérature sur la motricité à plus de 12 mois après l'implantation des cellules souches et les données issues de recherches cliniques bien menées sur le plan méthodologique restent rares. De plus, de nombreuses questions se posent : *i*) quelle est la meilleure période de traitement par cellules souches : est-ce au moment de l'agression cérébrale notamment pour diminuer l'agression secondaire (effet immuno-modulateur), ou au moment de la situation chronique pour favoriser l'angiogenèse, etc. ; *ii*) quel mode d'implantation (Smith et coll., 2012) : infusion intraveineuse, infusion en ponction lombaire, implantation directement dans le cerveau pour passer aisément la barrière hémato-méningée (Smith et coll., 2021) ; *iii*) quelle est la meilleure dose (quantité) de cellules souches ? Quel est le meilleur type de cellule souche ? ; *iv*) y a-t-il une nécessité d'accompagner ce traitement par une immunothérapie ; etc.

Aussi, actuellement il n'existe pas de protocole uniforme quant au traitement par cellules souches, pas de recommandation du type de cellules, du type d'administration, ni de la dose ni du *timing* d'implantation. Peu d'effets secondaires aigus majeurs ont été relevés. En revanche, il n'existe pas de données sur les effets bénéfiques ou secondaires à long terme. D'autres études précliniques (modèle animal) et cliniques de sécurité (*safety*) et d'efficacité (*efficacy*) sont nécessaires avant de diffuser ce type de traitements, notamment sur les effets à long terme de ce type de thérapies (risque de développement de tumeur à long terme ?). Par ailleurs, l'utilisation des cellules souches peut soulever des questionnements éthiques.

Conclusion

Le polyhandicap correspond à une anomalie précoce et sévère du neurodéveloppement. Le diagnostic peut être posé pendant la période prénatale en cas d'anomalie sévère de la morphologie cérébrale, ou pendant les premiers jours ou semaines de vie. Le mode de révélation est alors, soit une anomalie de l'examen neurologique, soit une comorbidité, en particulier une épilepsie néonatale ou infantile précoce, dont la cause est responsable d'un polyhandicap.

Les causes de polyhandicap sont très nombreuses. On distingue 2 grands cadres étiologiques et 2 grands cadres temporels : les causes constitutionnelles, génétiques, qui représentent la majorité des causes de polyhandicap ; et les causes acquises, pré-, péri- ou postnatales de polyhandicap.

Les personnes polyhandicapées ont en commun un neurodéveloppement précocement et profondément altéré. La précocité du trouble rend compte de la définition du polyhandicap. Ce trouble ou événement vient perturber ou interrompre des processus développementaux majeurs tels que la prolifération neuronale, la migration, la synaptogenèse, la sélection synaptique, etc. avec des conséquences irréversibles sur la construction des réseaux de neurones, et donc le fonctionnement du cerveau, tout au long de la vie. La notion de plasticité post-lésionnelle, qui serait d'autant plus importante que l'évènement ou la lésion est précoce, se heurte à la sévérité de l'événement/lésion, et à sa précocité. Un événement délétère survenant très précocement aura en effet des conséquences bien plus globales et inattendues, en venant percuter un processus développemental dynamique. Cela traduit la vulnérabilité du cerveau en développement, et la vulnérabilité des personnes polyhandicapées.

Références

Accogli A, Addour-Boudrahem N, Srour M. Chapter 4 – Neurogenesis, neuronal migration, and axon guidance. In: Gallagher A, Bulteau C, Cohen D, et coll., eds. *Handbook of Clinical Neurology : Neurocognitive Development: Normative Development*. Elsevier, 2020 : 25-42.

Anderson V, Jacobs R, Spencer-Smith M, et coll. Does early age at brain insult predict worse outcome? Neuropsychological implications. *J Pediatr Psychol* 2010 ; 35 : 716-27.

Barkovich AJ, Guerrini R, Kuzniecky RI, et coll. A developmental and genetic classification for malformations of cortical development: update 2012. *Brain* 2012 ; 135 : 1348-69.

Berg AT, Zelko FA, Levy SR, et coll. Age at onset of epilepsy, pharmacoresistance, and cognitive outcomes: a prospective cohort study. *Neurology* 2012 ; 79 : 1384-91.

Billette de Villemeur T, Deslys JP, Pradel A, et coll. Creutzfeldt-Jakob disease from contaminated growth hormone extracts in France. *Neurology* 1996 ; 47 : 690-5.

Billette de Villemeur T, Gourmelen M, Beauvais P, et coll. Maladie de Creutzfeldt-Jakob chez quatre enfants traités par hormone de croissance. *Rev Neurol (Paris)* 1992 ; 148 : 328-34.

Bonnefont J, Vanderhaeghen P. Neuronal fate acquisition and specification: time for a change. *Current Opinion in Neurobiology* 2021 ; 66 : 195-204.

Brüstle O, Choudhary K, Karram K, et coll. Chimeric brains generated by intraventricular transplantation of fetal human brain cells into embryonic rats. *Nat Biotechnol* 1998 ; 16 : 1040-4.

Chabrier S, Peyric E, Drutel L, et coll. Multimodal Outcome at 7 Years of Age after Neonatal Arterial Ischemic Stroke. *J Pediatr* 2016 ; 172 : 156-161.e3.

Chevallier M, Debillon T, Darlow BA, et coll. Mortality and significant neurosensory impairment in preterm infants: an international comparison. *Archives of Disease in Childhood – Fetal and Neonatal Edition* 2022 ; 107 : 317-23.

Chipaux M, Colonnese MT, Mauguen A, et coll. Auditory stimuli mimicking ambient sounds drive temporal «delta-brushes » in premature infants. *PLoS One* 2013 ; 8 : e79028.

Colonnese MT, Kaminska A, Minlebaev M, et coll. A conserved switch in sensory processing prepares developing neocortex for vision. *Neuron* 2010 ; 67 : 480-98.

Cossart R, Garel S. Step by step: cells with multiple functions in cortical circuit assembly. *Nature reviews. Neuroscience* 2022 ; 23 : 395-410.

D'Arcy CE, Bitnun A, Coulthart MB, et coll. Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease in a Young Girl With Unusually Long Survival. *J Neuropathol Exp Neurol* 2019 ; 78 : 373-8.

DéfiScience – Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement. *Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) – Générique Polyhandicap*. DéfiScience – Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement, 2020 : 126 p [https://www.has-sante.fr/jcms/p_3187081/fr/generique-polyhandicap].

Dehaene-Lambertz G, Spelke ES. The Infancy of the Human Brain. *Neuron* 2015 ; 88 : 93-109.

Devereux G, Stellitano L, Verity CM, et coll. Variations in neurodegenerative disease across the UK: findings from the national study of Progressive Intellectual and Neurological Deterioration (PIND). *Arch Dis Child* 2004 ; 89 : 8-12.

Engman M-L, Lewensohn-Fuchs I, Mosskin M, et coll. Congenital cytomegalovirus infection: the impact of cerebral cortical malformations. *Acta Paediatr* 2010 ; 99 : 1344-9.

Garg RK, Mahadevan A, Malhotra HS, et coll. Subacute sclerosing panencephalitis. *Reviews in medical virology* 2019 ; 29 : e2058.

Greco P, Nencini G, Piva I, et coll. Pathophysiology of hypoxic-ischemic encephalopathy: a review of the past and a view on the future. *Acta Neurologica Belgica* 2020 ; 120 : 277-88.

Guerrini R, Conti V, Mantegazza M, et coll. Developmental and epileptic encephalopathies: from genetic heterogeneity to phenotypic continuum. *Physiological reviews* 2023 ; 103 : 433-513.

Hamouda I, Rousseau M-C, Beltran Anzola A, et coll. The French EVAL-PLH cohort of persons with polyhandicap. *Sci Rep* 2022 ; 12 : 12512.

Hebb DO. Animal and physiological psychology. *Annu Rev Psychol* 1950 ; 1 : 173-88.

Henneke M, Diekmann S, Ohlenbusch A, et coll. RNASET2-deficient cystic leukoencephalopathy resembles congenital cytomegalovirus brain infection. *Nat Genet* 2009 ; 41 : 773-5.

Hoyme HE, Jones KL, Dixon SD, et coll. Prenatal Cocaine Exposure and Fetal Vascular Disruption. *Pediatrics* 1990 ; 85 : 743-7.

James HJ, Sharer LR, Zhang Q, et coll. Expression of caspase-3 in brains from paediatric patients with HIV-1 encephalitis. *Neuropathol Appl Neurobiol* 1999 ; 25 : 380-6.

Juzeau D, Pernes P. Les questions épidémiologiques. In: Juzeau D, ed. *Vivre et grandir polyhandicapé*. Santé Social. Paris : Dunod, 2010 : 177-92.

Kennard MA. Age and other factors in motor recovery from precentral lesions in monkeys. *American Journal of Physiology-Legacy Content* 1936 ; 115 : 138-46.

Khazipov R, Milh M. Early patterns of activity in the developing cortex: Focus on the sensorimotor system. *Seminars in cell & developmental biology* 2018 ; 76 : 120-9.

Khazipov R, Sirota A, Leinekugel X, et coll. Early motor activity drives spindle bursts in the developing somatosensory cortex. *Nature* 2004 ; 432 : 758-61.

Kolb B. Sensitive Periods for Recovery from Early Brain Injury. *Current topics in behavioral neurosciences* 2022 ; 53 : 189-212.

Krasny-Pacini A, Chevignard M, Lancien S, et coll. Executive function after severe childhood traumatic brain injury – Age-at-injury vulnerability periods: The TGE prospective longitudinal study. *Ann Phys Rehabil Med* 2017 ; 60 : 74-82.

Kumar M, Saadaoui M, Al Khodor S. Infections and Pregnancy: Effects on Maternal and Child Health. *Frontiers in cellular and infection microbiology* 2022 ; 12 : 873253.

Libé-Philippot B, Vanderhaeghen P. Cellular and Molecular Mechanisms Linking Human Cortical Development and Evolution. *Annu Rev Genet* 2021 ; 55 : 555-81.

Limperopoulos C, Bassan H, Gauvreau K, et coll. Does cerebellar injury in premature infants contribute to the high prevalence of long-term cognitive, learning, and behavioral disability in survivors? *Pediatrics* 2007 ; 120 : 584-93.

Malta M, AlMutiri R, Martin CS, et coll. Holoprosencephaly: Review of Embryology, Clinical Phenotypes, Etiology and Management. *Children (Basel)* 2023 ; 10 : 647.

Mekki M, Eley B, Hardie D, et coll. Subacute sclerosing panencephalitis: clinical phenotype, epidemiology, and preventive interventions. *Dev Med Child Neurol* 2019 ; 61 : 1139-44.

Milh M. Before the first seizure: The developmental imprint of infant epilepsy on neurodevelopment. *Rev Neurol (Paris)* 2023 ; 179 : 330-6.

Molnár Z, Luhmann HJ, Kanold PO. Transient cortical circuits match spontaneous and sensory-driven activity during development. *Science (New York, N.Y.)* 2020 ; 370.

Molnár Z, Clowry GJ, Šestan N, et coll. New insights into the development of the human cerebral cortex. *Journal of Anatomy* 2019 ; 235 : 432-51.

Mukherjee RAS. Diagnosis and management of foetal alcohol specturm disorder. *Curr Opin Psychiatry* 2019 ; 32 : 92-6.

Novak I, Walker K, Hunt RW, et coll. Concise review: Stem cell interventions for people with cerebral palsy: Systematic review with meta-analysis. *Stem Cells Transl Med* 2016 ; 5 : 1014-25.

Papetti L, Amodeo ME, Sabatini L, et coll. Subacute Sclerosing Panencephalitis in Children: The Archetype of Non-Vaccination. *Viruses* 2022 ; 14.

Paprocka J, Kaminiów K, Kozak S, et coll. Stem cell therapies for cerebral palsy and autism spectrum disorder – A systematic review. *Brain Sci* 2021 ; 11.

Plaisier E, Ronco P. GeneReviews® : COL4A1-Related Disorders. 2009 Jun 25 [updated 2016 Jul 7]. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et coll., eds. *GeneReviews® [Internet]*. Seattle (WA) : University of Washington, Seattle ; 1993-2023, 2023.

Qu J, Zhou L, Zhang H, et coll. Efficacy and safety of stem cell therapy in cerebral palsy: A systematic review and meta-analysis. *Front Bioeng Biotechnol* 2022 ; 10 : 1006845.

Resch C, Vicki A. Anderson, Miriam H. Beauchamp, et coll. Age-dependent differences in the impact of paediatric traumatic brain injury on executive functions: A prospective study using susceptibility-weighted imaging. *Neuropsychologia* 2018 ; 124 : 236-45.

Rodriguez D. Chapitre 39. Le diagnostic étiologique du polyhandicap et l'accompagnement des familles dans cette démarche. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner*. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 769-85.

Rousseau M-C, Mathieu S, Brisse C, et coll. Aetiologies, comorbidities and causes of death in a population of 133 patients with polyhandicaps cared for at specialist rehabilitation centres. *Brain Injury* 2015 ; 29 : 837-42.

Ruggieri M, Pavone P, Scapagnini G, et coll. The aristaless (Arx) gene: one gene for many « interneuronopathies ». *Front Biosci (Elite Ed)* 2010 ; 2 : 701-10.

Sanai N, Nguyen T, Ihrie RA, et coll. Corridors of migrating neurons in the human brain and their decline during infancy. *Nature* 2011 ; 478 : 382-6.

Sarnat HB, Sarnat MS. Neonatal encephalopathy following fetal distress. A clinical and electroencephalographic study. *Archives of neurology* 1976 ; 33 : 696-705.

Smith EJ, Stroemer RP, Gorenkova N, et coll. Implantation site and lesion topology determine efficacy of a human neural stem cell line in a rat model of chronic stroke. *Stem Cells* 2012 ; 30 : 785-96.

Smith MJ, Paton MCB, Fahey MC, et coll. Neural stem cell treatment for perinatal brain injury: A systematic review and meta-analysis of preclinical studies. *Stem Cells Transl Med* 2021 ; 10 : 1621-36.

Staudt M. Brain plasticity following early life brain injury: insights from neuroimaging. *Semin Perinatol* 2010 ; 34 : 87-92.

Suarez L, Felkner M, Brender JD, et coll. Maternal exposures to cigarette smoke, alcohol, and street drugs and neural tube defect occurrence in offspring. *Matern Child Health J* 2008 ; 12 : 394-401.

Tagin MA, Woolcott CG, Vincer MJ, et coll. Hypothermia for neonatal hypoxic ischemic encephalopathy: an updated systematic review and meta-analysis. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2012 ; 166 : 558-66.

Volpe JJ. Brain injury in premature infants: A complex amalgam of destructive and developmental disturbances. *Lancet Neurol* 2009 ; 8 : 110-24.

Vorhees CV. Developmental neurotoxicity induced by therapeutic and illicit drugs. *Environmental Health Perspectives* 1994 ; 102 Suppl 2 : 145-53.

Wilmshurst JM, Hammond CK, Donald K, et coll. NeuroAIDS in children. *Handb Clin Neurol* 2018 ; 152 : 99-116.

4
Génétique

Au cours de cette dernière décennie, les avancées en termes de médecine génomique et l'avènement du séquençage haut débit ont permis d'accroître considérablement la connaissance des causes génétiques des anomalies du développement et des troubles du neurodéveloppement, permettant une meilleure compréhension de leurs mécanismes physiopathologiques sous-jacents. Ainsi, le rendement diagnostique des analyses génétiques a considérablement augmenté chez les patients avec déficience intellectuelle et une cause génétique est maintenant identifiée chez 40 à 50 % des patients, grâce aux techniques d'exome et/ou de génome (Wright et coll., 2018 ; Srivastava et coll., 2019).

Aucune étude ne répertorie à ce jour les résultats d'analyses génétiques systématiques (en particulier séquençage d'exome et/ou de génome) dans une cohorte de patients polyhandicapés au sens du périmètre de cette expertise collective. Ceci empêche l'évaluation précise du rendement diagnostique des analyses génétiques dans le polyhandicap. Dans l'étude Eval-PLH (Rousseau et coll., 2020) portant sur une cohorte de 463 enfants et adultes jeunes polyhandicapés, les causes anténatales étaient majoritaires, représentant 59,2 % des causes et incluant majoritairement des malformations cérébrales (45,7 %) dont une partie conséquente sont d'origine génétique. Les encéphalopathies neuro-métaboliques (6,25 %), les causes neuro-génétiques (4,75 %) et les encéphalopathies épileptiques (2,5 %) sont quant à elles exclusivement d'origine génétique. Dans cette même étude, 63 patients n'avaient pas d'étiologie identifiée pour leur polyhandicap, sans que soit détaillé si des investigations génétiques avaient été menées et le type d'analyses effectuées, et il est probable qu'un grand nombre de ces patients « sans étiologie » présentent en réalité un polyhandicap d'étiologie génétique, non identifiable par la technique utilisée si une analyse génétique a déjà été réalisée, ou non connue dans l'état de la science au moment de l'investigation génétique.

Plusieurs études s'intéressent à la proportion de diagnostics génétiques dans des cohortes de patients avec « paralysie cérébrale », « encéphalopathie épileptique » et « déficience intellectuelle sévère à profonde », incluant en grande partie des patients polyhandicapés (McTague et coll., 2016 ; Srivastava et coll., 2022).

Intérêt du diagnostic étiologique génétique

L'identification d'une cause génétique chez la personne polyhandicapée est essentielle quel que que soit son âge, pour la personne elle-même et pour sa famille.

Le premier des intérêts est l'impact thérapeutique potentiel qui peut découler de l'étiologie. Dans une revue de la littérature, Leach et coll. (2014) recensaient les maladies métaboliques compatibles avec un phénotype de paralysie cérébrale incluant 54 affections dites traitables (phénylcétonurie par déficit en cofacteur, déficit en *GLUT1*, maladie de Krabbe, leucodystrophie métachromatique, etc.), avec des possibilités thérapeutiques s'étendant d'un traitement primaire voire préventif à des thérapeutiques à visée de stabilisation (Leach et coll., 2014). En dehors des maladies métaboliques, l'identification de l'étiologie permet d'adapter la prise en charge médicale et le suivi. La démarche de soins et d'accompagnement peut différer en fonction de l'étiologie, en particulier lorsque la trajectoire évolutive est connue (dégradation secondaire ou état fixé). Ainsi, la connaissance de la cause génétique sous-jacente peut permettre d'adapter la surveillance et prévenir l'apparition de sur-handicaps ou comorbidités.

De plus, le parcours de recherche étiologique est souvent long et angoissant pour l'entourage. La mise en évidence du diagnostic génétique permet de mettre fin à ce long parcours d'errance diagnostique.

Par ailleurs, le diagnostic étiologique permet de déterminer le mode de transmission de l'affection et donner ainsi accès à un conseil génétique fiable pour les parents et la famille (Moreno-De-Luca et coll., 2021). Ainsi, en cas de grossesse, le couple des parents ou les apparentés à risque (notamment en cas de maladie liée à l'X) pourront faire la demande d'un diagnostic prénatal ou d'un diagnostic pré-implantatoire. En l'absence d'étiologie identifiée, le risque de récidive ne peut être évalué ni exclu.

L'impact clinique du diagnostic étiologique est bien rapporté en pédiatrie, mais a également été montré à l'âge adulte sur le plan de la prévention des sur-handicaps, comme sur celui du conseil génétique (Srivastava et coll., 2014 ; Minardi et coll., 2020). Chez les adultes polyhandicapés sans diagnostic étiologique, une nouvelle évaluation génétique est souvent indiquée. En effet, de nombreux adultes n'ont pas bénéficié d'une enquête étiologique génétique à l'âge pédiatrique. De plus, le bilan génétique étiologique, s'il a été réalisé au cours de l'enfance, peut être complété par les nouvelles techniques (disponibles en diagnostic depuis seulement une petite décennie) et ainsi apporter un diagnostic, même tardif.

Causes génétiques de polyhandicap

Le polyhandicap est caractérisé par une importante hétérogénéité génétique, avec plusieurs centaines de gènes, souvent associés à une expressivité clinique variable. Les gènes spécifiques au polyhandicap sont rares. La majorité des anomalies génétiques retrouvées sont responsables de déficience intellectuelle, le polyhandicap représentant la forme la plus sévère du spectre phénotypique de ce trouble du neurodéveloppement. Dans ces situations, le diagnostic génétique précoce ne permet pas de prédire la sévérité du handicap, qui sera évaluée de façon dynamique en fonction de la trajectoire développementale de l'enfant.

Il est à noter que l'histoire naturelle de ces syndromes rares est souvent peu connue, en particulier à l'âge adulte. Le phénotype de la majorité des syndromes génétiques développementaux est rapporté au moment du diagnostic, et donc dans une population essentiellement pédiatrique. Les études dédiées à l'évolution à l'âge adulte manquent pour la majorité des syndromes développementaux responsables de déficience intellectuelle ou de polyhandicap. Pour certains gènes, il est rapporté un trouble du neurodéveloppement initial, qui peut être sévère, puis une aggravation progressive avec un aspect neurodégénératif survenant secondairement et aggravant le (poly)handicap initial. À titre d'exemple, les variants pathogènes du gène *WDR45* causent une pathologie d'accumulation intra-cérébrale du fer nommée BPAN (*Beta-propeller protein-associated neurodegeneration*), responsables d'un retard de développement chez l'enfant, parfois sévère, souvent associé à une épilepsie, puis l'apparition secondaire à l'âge adulte d'un syndrome parkinsonien d'aggravation progressive (Abidi et coll., 2016).

Causes chromosomiques

Les causes chromosomiques correspondent à des anomalies de nombre et incluent soit la perte d'un chromosome (monosomie) ou d'un fragment de chromosome (délétion ou monosomie partielle), soit le gain d'un chromosome (trisomie) ou d'un fragment chromosomique (duplication ou trisomie partielle). Elles peuvent être homogènes (c'est-à-dire présentes dans toutes les cellules analysées) ou en mosaïque (c'est-à-dire limitées à certaines populations cellulaires). Historiquement identifiées grâce au caryotype, elles sont maintenant identifiées par analyse chromosomique sur puce à ADN[39] (ACPA), caractérisée par une meilleure résolution que le caryotype. Dans

39. ADN : Acide désoxyribonucléique

une cohorte de patients avec déficience intellectuelle sévère à profonde, une cause chromosomique est identifiée par ACPA chez 12 % des patients (Gilissen et coll., 2014). Concernant la paralysie cérébrale, une méta-analyse récente portant sur ses étiologies génétiques retrouvait une fréquence des anomalies chromosomiques dans cette population de l'ordre de 5 % (entre 2 et 12 %), à partir de 5 études portant sur une totalité de 294 patients (Srivastava et coll., 2022).

Causes géniques

Les causes géniques (variation d'une base nucléotidique dans un gène) ne sont pas détectables par les techniques d'analyses chromosomiques telles que le caryotype et l'ACPA. Les techniques de séquençage permettent de les détecter et leur identification est nettement améliorée depuis l'avènement des techniques de séquençage haut débit qui permettent de séquencer l'ensemble des gènes par une seule et même technique, que ce soit par séquençage d'exome (séquençage de l'ensemble des parties codantes des gènes appelées exons) ou séquençage de génome (séquençage complet de l'ensemble du génome). Pour ces examens, un délai de rendu de plusieurs mois à un an est l'usage dans la majorité des laboratoires diagnostiques, hors urgence médicale.

Les gènes impliqués dans le polyhandicap sont des gènes jouant un rôle dans le développement cérébral souvent très exprimés au niveau du cerveau fœtal. De très nombreux nouveaux gènes ont été identifiés ces dernières années grâce aux séquençages de génome ou exome et la mise en place de plateformes de partage de variants génétiques type *GeneMatcher*, qui facilitent largement les échanges et les collaborations entre équipes à l'échelle internationale impliqués dans l'identification de variants génétiques rares voire ultra-rares. Il s'agit toujours de causes rares voire très rares avec parfois seulement quelques patients rapportés dans le monde.

Pathologies autosomiques dominantes

Une pathologie autosomique dominante est due à une variation pathogène présente sur l'une des deux copies du gène. Ce variant pathogène est soit transmis par l'un de ses deux parents, qui est donc lui-même atteint, ou peut-être survenu *de novo*. La majorité des causes géniques identifiées dans la déficience intellectuelle et le polyhandicap sont des variations dominantes survenues *de novo* (c'est-à-dire non présentes chez les parents). Ces variations surviennent spontanément au cours de la gamétogenèse (au cours de la méiose ou d'une mitose) ou précocement au cours du développement embryonnaire et ne sont pas héritées de l'un ou l'autre des parents.

Parmi les causes dominantes *de novo* identifiées de manière récurrente chez les patients polyhandicapés, les tubulinopathies constituent un groupe de pathologies dues à des variations pathogènes dans des gènes de tubulines (*TUBA1A*, *TUBB4A*, *TUBB2B*, *TUBB3*). Ces gènes sont impliqués dans le fonctionnement des microtubules, indispensables au processus mitotique des cellules pro-génitrices cérébrales dès les stades embryonnaires précoces. Les tubulinopathies se caractérisent cliniquement par des malformations cérébrales incluant lissencéphalie, polymicrogyries, anomalies des noyaux gris centraux, associées à un handicap intellectuel chez la quasi-totalité des patients rapportés, dont la sévérité est corrélée à la sévérité des malformations cérébrales (Bahi-Buisson et Maillard, 2021) et une épilepsie fréquente. Les syndromes de Mowat-Wilson (variant pathogène dans le gène *ZEB2*) et de Pitt-Hopkins (variant pathogène dans le gène *TCF4*) se caractérisent par une déficience intellectuelle souvent sévère associée à un spectre malformatif variable.

La majorité des causes identifiées dans le polyhandicap sont ainsi des causes dominantes *de novo*, avec de très nombreuses étiologies et les pathologies citées ici ne sont que des exemples dans cet ensemble de maladies rares.

Le risque de récurrence pour les parents d'un enfant présentant une maladie génétique *de novo* est estimé comme faible mais non nul, l'hypothèse d'une mosaïque germinale (présence de la variation génétique pathogène au niveau des gamètes, ovocytes ou spermatozoïdes) ne pouvant être exclue. Un diagnostic prénatal pourra être proposé au couple en cas de nouvelle grossesse.

Les formes dominantes héritées d'un parent asymptomatique ou à phénotype modéré sont rares dans le polyhandicap. Parmi celles-ci, la sclérose tubéreuse de Bourneville est une pathologie dominante multi-systémique d'expressivité très variable pouvant être responsable d'un handicap intellectuel et d'une épilepsie, parfois d'un polyhandicap (Northrup et coll., 2021). Dans 30 % des cas, elle est héritée d'un parent qui peut être pauci-symptomatique (atteinte cutanée ou rénale isolée par exemple) et parfois porteur de la variation à l'état de mosaïque (c'est-à-dire la présence concomitante de deux populations cellulaires différentes, l'une présentant la variation *TSC1*/*TSC2* et l'autre sans cette variation).

De façon similaire, les variations pathogènes des gènes *COL4A1* et *COL4A2* sont responsables d'affections de transmission autosomique dominante et de spectre phénotypique très large, avec une atteinte cérébrale, oculaire et/ou rénale. Des formes fœtales avec hémorragie cérébrale prénatale peuvent être responsables d'un polyhandicap chez l'enfant. Le variant génétique peut être hérité d'un parent asymptomatique, ou survenu *de novo* chez le cas index.

L'âge de début des manifestations cliniques dans ces pathologies est extrêmement variable, de la période fœtale jusqu'à l'âge adulte après la cinquantaine (Meuwissen et coll., 2015).

Les maladies dites à expansion (dues à des expansions instables de répétitions tri-nucléotidiques dans l'ADN) sont souvent associées à un phénomène d'anticipation (c'est-à-dire d'aggravation phénotypique au fil des générations) mais ne sont qu'exceptionnellement responsables d'un polyhandicap. À titre d'exemple, la maladie de Huntington, maladie neurodégénérative liée à une expansion CAG dans le gène de la huntingtine, peut être associée à un phénotype pédiatrique sévère d'aggravation progressive alors que le parent transmetteur peut être encore asymptomatique ou pauci-symptomatique au moment du diagnostic chez l'enfant (Fusilli et coll., 2018). L'aggravation du phénotype entre le parent et l'enfant atteint est expliquée par l'augmentation du nombre de répétitions tri-nucléotidiques au cours de la gamétogenèse, et la valeur du nombre de répétitions est ainsi plus élevée chez l'enfant que le parent, expliquant le phénotype plus sévère chez l'enfant.

L'impact du diagnostic génétique de ces pathologies dominantes transmises par un parent est majeur pour la prise en charge du parent transmetteur (qui peut ne pas avoir été diagnostiqué avant que le diagnostic ne soit porté chez son enfant) et pour le conseil génétique pour le couple de parents puisque le risque de récurrence de la pathologie pour chaque grossesse est alors de 50 %. Il est important de noter qu'il s'agit du risque de récurrence de la pathologie et non du polyhandicap (l'expressivité de ces pathologies étant éminemment variable), la sévérité ne pouvant souvent pas être prédite sur la base de la seule présence de la variation génétique, ce qui soulève la question des facteurs modificateurs pouvant expliquer la variabilité phénotypique.

Pathologies autosomiques récessives

Dans les pathologies autosomiques récessives, l'individu atteint est porteur d'un variant pathogène sur chacun des deux allèles du gène, chacun des variants lui ayant été transmis par l'un des deux parents. L'enfant est soit porteur du même variant sur les deux allèles (homozygote), soit porteur de deux variants différents chacun sur un allèle (hétérozygote composite). Les parents sont asymptomatiques car hétérozygotes (porteurs du variant sur un seul des deux allèles). Les pathologies récessives sont plus fréquemment retrouvées chez les enfants dont les parents sont apparentés (les parents portent alors une certaine proportion de variations génétiques communes, dépendant de leur degré de parenté).

La majorité des maladies métaboliques sont de transmission autosomique récessive, comme le syndrome de Smith-Lemli-Opitz, qui est dû à une anomalie

de synthèse du cholestérol par déficit en 7-déhydrocholestérol réductase. Son spectre phénotypique est large avec un syndrome malformatif caractérisé par un retard de croissance intra-utérin, des malformations génitales, des malformations cérébrales avec microcéphalie, des anomalies des extrémités, et un handicap intellectuel constant.

Plus récemment, un groupe de pathologies neurodégénératives phénotypiquement homogènes ont été décrites, liées à un défaut du complexe AP-4 (anomalies des gènes *AP4E1*, *AP4B1*, *AP4M1* et *AP4S1*), complexe protéique impliqué dans le trafic vésiculaire entre le système de Golgi et les endosomes, et exprimé de façon ubiquitaire, y compris au niveau du système nerveux central. Cliniquement, ces pathologies se caractérisent par un retard de développement global et une paraparésie spastique précoce et progressive et peuvent mimer une pathologie anoxo-ischémique (Ebrahimi-Fakhari et coll., 2020).

De très nombreuses autres pathologies récessives rares sont associées au polyhandicap, avec des prévalences parfois variables en fonction des populations (exemple du déficit en GM3-synthase à La Réunion : Heide et coll., 2022).

Pour les parents d'un enfant atteint de polyhandicap lié à une pathologie récessive, le risque de récurrence pour chaque grossesse est de 25 % (c'est-à-dire le risque d'avoir un enfant porteur des deux variants pathogènes), et un diagnostic prénatal peut être proposé pour chaque grossesse (éventuellement dans un premier temps un diagnostic prénatal non invasif en cas d'hétérozygotie composite, pour recherche du variant paternel au niveau de l'ADN libre circulant). Dans certaines situations (projet parental avec un apparenté, fréquence d'hétérozygotie considérée comme élevée dans la population générale), une recherche du variant familial ou de variants récurrents pourra être proposée aux apparentés à risque ainsi qu'à leurs conjoints afin de déterminer le risque pour ces couples d'avoir un enfant atteint.

Pathologies liées au chromosome X

Une pathologie liée à l'X est due à une anomalie sur un gène localisé sur le chromosome X. Le phénotype dépend du sexe chromosomique : masculin (formule chromosomique XY) ou féminin (formule chromosomique XX). Classiquement, on distingue les pathologies récessives liées à l'X, pour lesquelles les hommes porteurs sont atteints et les femmes porteuses asymptomatiques ou pauci-symptomatiques, des pathologies dominantes liées à l'X pour lesquelles les femmes sont atteintes et le phénotype masculin est très sévère, le plus souvent lié à une létalité périnatale.

Ainsi, le syndrome de Rett, dû à une anomalie du gène *MECP2* localisé sur le chromosome X, est de transmission dominante liée à l'X. Ce syndrome touche presque exclusivement des filles, qui présentent un trouble neurodéveloppemental progressif évoluant souvent vers un polyhandicap (Kaur et Christodoulou, 2019). Le phénotype masculin est exceptionnel, pouvant être lié à une formule chromosomique XXY ou à une mosaïque somatique (Clayton-Smith et coll., 2000).

Les pathologies récessives liées à l'X touchent les garçons et les femmes porteuses sont asymptomatiques ou pauci-symptomatiques. Dans ce mode de transmission, le variant génétique pathogène dans un gène localisé sur le chromosome X est soit transmis par la mère, soit survenu *de novo*. Le syndrome de Coffin-Lowry ou le syndrome de déficience intellectuelle avec alpha-thalassémie (variant pathogène du gène *ATRX*) sont transmis sur ce mode. La variabilité du phénotype clinique chez les filles porteuses peut être expliquée en partie par le mécanisme d'inactivation du chromosome X, processus physiologique à partir duquel un des deux chromosomes X de la femelle mammifère est inactivé, le chromosome X inactivé étant normalement aléatoire selon les tissus.

Certains syndromes récemment décrits peuvent être plus difficiles à catégoriser entre « récessif » ou « dominant » lié à l'X. Ainsi, les variants pathogènes du gène *WDR45* ont initialement été rapportés sur un mode de transmission dominant lié à l'X puisque décrit initialement uniquement chez des filles (Haack et coll., 2012). Cependant, des hommes atteints ont depuis été rapportés, avec des variants parfois hérités d'une mère moins atteinte, menant à revoir le mode de transmission initialement rapporté (Nakashima et coll., 2016). Ainsi, certains auteurs préfèreront évoquer un mode de transmission « lié à l'X » sans distinction entre récessif ou dominant.

Pathologies mitochondriales

L'ADN mitochondrial est une molécule d'ADN circulaire localisée dans les mitochondries, organites cellulaires dédiées à la production d'énergie. Cet ADN contient une dizaine de gènes et certaines pathologies sont liées à des variations localisées sur cet ADN mitochondrial. Parmi ces pathologies mitochondriales, le syndrome MELAS (*Mitochondrial Encephalomyopathy, Lactic Acidosis, Stroke-like episodes*) ou le syndrome MERRF (épilepsie myoclonique avec *ragged red fibers*) sont associés à un spectre clinique très large impliquant chez certains patients un polyhandicap.

L'ADN mitochondrial de chaque individu est d'origine maternelle puisque les mitochondries du zygote proviennent en totalité de l'ovocyte. Ainsi la

transmission de ces pathologies est exclusivement maternelle. Une cellule peut contenir à la fois des mitochondries porteuses et non porteuses de la variation pathogène selon le phénomène d'hétéroplasmie. Le taux d'hétéroplasmie peut varier d'un tissu à l'autre, entraînant une variabilité de la gravité des manifestations chez les individus atteints. Une femme atteinte transmettra à tous ses enfants la maladie de transmission mitochondriale avec une sévérité clinique difficile à prédire, pouvant varier d'un enfant à l'autre.

Il est important de noter que la plupart des pathologies dites « mitochondriales » (pathologies liées à un dysfonctionnement de la mitochondrie) sont liées à des variations dans les gènes nucléaires (et non à une variation dans un gène localisé sur l'ADN mitochondrial), et sont donc de transmission mendélienne classique (automosomique dominante, récessive, liée à l'X).

Stratégie diagnostique étiologique dans le polyhandicap

En l'absence d'étude génétique spécifique au polyhandicap, il est difficile d'établir la part précise des pathologies génétiques dans le polyhandicap et des recommandations précises quant à une démarche étiologique génétique dans le polyhandicap. Néanmoins, des recommandations peuvent être émises en extrapolant au polyhandicap les études portant sur la population de patients avec paralysie cérébrale (Srivastava et coll., 2022).

En premier lieu, la démarche étiologique génétique inclut l'enfant polyhandicapé mais également ses parents. Une évaluation clinique de l'enfant polyhandicapé est nécessaire avant toute analyse génétique. Cette évaluation comprendra un arbre généalogique à la recherche d'antécédents familiaux de troubles du neurodéveloppement, d'épilepsie ou d'anomalies du développement. Ces données permettront dans certains cas d'orienter d'emblée sur un mode de transmission particulier (lié à l'X en cas d'antécédents dans la branche maternelle, touchant des garçons).

À l'interrogatoire, le déroulement de la grossesse et les antécédents périnataux seront notés, afin de rechercher une cause non génétique ou un facteur confondant. Les antécédents périnataux (terme, mensurations de naissance, score d'Apgar, etc.) et l'histoire néonatale seront précisés, ainsi que la trajectoire développementale (notion de régression psychomotrice en particulier). Les antécédents malformatifs, les antécédents convulsifs, l'évolution de la croissance staturo-pondérale et du périmètre crânien seront également notés.

Un examen clinique de l'enfant est indispensable comprenant les mensurations (en ayant noté les mensurations des parents), un examen morphologique

axé sur la recherche de particularités morphologiques même mineures, susceptibles d'orienter la recherche étiologique (morphologie faciale, examen des extrémités), un examen cutané, un examen orthopédique et un examen neurologique.

Les données du bilan paraclinique seront notées (résultat de l'imagerie par résonance magnétique [IRM] cérébrale), et le bilan malformatif pourra être complété si nécessaire.

En l'absence d'étiologie acquise évidente après investigation clinique rigoureuse, des analyses génétiques seront prescrites. La présence d'un des facteurs suivants indiquera de façon formelle l'analyse génétique :

- absence de facteur de risque périnatal (prématurité sévère, encéphalopathie ischémique hypoxique étayée, infection materno-fœtale avérée, accident périnatal comme procidence du cordon, rupture utérine ou hématome rétroplacentaire) ;
- plus d'un membre atteint dans la famille ;
- évolution progressive ou régression ;
- anomalies congénitales, dysmorphie faciale ;
- IRM cérébrale normale ;
- anomalies biochimiques/métaboliques ;
- inadéquation entre l'histoire périnatale, l'IRM cérébrale et le phénotype moteur/sévérité.

L'intérêt de porter un diagnostic génétique et le risque d'erreur diagnostique du fait des facteurs confondants justifient de réaliser des investigations génétiques en l'absence de cause acquise évidente, après investigation clinique étayée et rigoureuse, en particulier dans les situations d'hypoxie anoxo-ischémique.

L'analyse génétique pourra être prescrite par le neuropédiatre (en lien étroit avec une équipe de génétique clinique) ou le généticien. Selon la législation française, le prescripteur d'un examen génétique doit être soit médecin généticien, soit médecin non-généticien mais connaissant bien la situation clinique du patient et capable d'interpréter le résultat et de le rendre au patient et ses parents. Dans leurs recommandations, l'Agence de la biomédecine et la Haute Autorité de santé précisent que le praticien non-généticien doit travailler en lien avec une équipe de génétique clinique, qui pourra assurer ensuite le conseil génétique, et l'aide à l'information à la parentèle si nécessaire.

Si le clinicien reconnaît chez l'enfant un syndrome génétique précis avec un niveau de conviction élevé, un examen génétique ciblé sur un gène ou une région chromosomique pourra être prescrit. Cependant, la baisse des coûts et

l'amélioration de l'accessibilité des techniques de séquençage pangénomique limitent aujourd'hui l'intérêt de ces examens ciblés, à l'exception de certains panels de gènes (comme le panel de gènes d'encéphalopathies épileptiques), qui ont des rendements diagnostiques élevés (31 % pour le panel de gènes d'encéphalopathie épileptique ; Arnaud et coll., 2022) et permettent de bénéficier d'une interprétation des variants par des biologistes experts de ces gènes.

Ainsi, une analyse chromosomique sur puce à ADN couplée à un séquençage d'exome ou un séquençage de génome complet pourront être proposés dorénavant en première intention.

Dans le cadre du Plan France Médecine Génomique (PFMG 2025) permettant de rendre accessible le séquençage de génome sur l'ensemble du territoire français, il n'y a pas de pré-indication spécifique au polyhandicap mais plusieurs pré-indications dans lesquelles peuvent s'intégrer le tableau clinique des patients polyhandicapés pour lesquels des investigations génétiques sont recommandées telles que la déficience intellectuelle, les malformations cérébrales, les épilepsies pharmaco-résistantes à début précoce, les malformations congénitales du cervelet, l'ataxie héréditaire du sujet jeune, les dystonies ou mouvements anormaux rares du sujet jeune, les maladies mitochondriales ou encore les maladies héréditaires du métabolisme.

Il est important de rappeler les difficultés rencontrées dans l'interprétation des analyses génétiques, l'interprétation des variants reposant sur un faisceau d'arguments (fréquence allélique dans la population générale, présence dans les bases de données, fonction du gène, validation fonctionnelle du variant, etc.). La mise en évidence de variants de signification indéterminée n'est pas rare (variant génétique dont il n'est pas possible d'affirmer dans l'état actuel des connaissances s'il s'agit d'une variation causale ou d'une variation bénigne) et une étroite collaboration clinico-biologique est fondamentale pour aider à l'interprétation de ces variants.

L'absence de diagnostic génétique identifié ne permet pas d'exclure une cause génétique non connue dans l'état actuel des connaissances ou non décelable par la technique utilisée.

Ainsi, le syndrome d'Aicardi correspond à une entité clinique caractérisée par la triade regroupant anomalie du corps calleux, lacunes chorio-rétiniennes caractéristiques et spasmes infantiles, s'associant à une déficience intellectuelle souvent sévère voire un polyhandicap. Ce syndrome touche presque exclusivement des filles, suggérant une hérédité dominante liée à l'X avec léthalité chez le garçon porteur. Le gène responsable du syndrome d'Aicardi n'a pas encore été identifié, malgré plusieurs études pangénomiques menées chez ces patients (Sutton et Van den Veyver, 2020).

Perspectives de recherche thérapeutique : la thérapie génique ?

Lorsque le tableau de polyhandicap est lié à une pathologie génétique dont on connaît le gène « défaillant », l'envie de proposer une thérapie génique est grande pour réparer le génome. Il existe alors 2 types de possibilités (Maeder et Gersbach, 2016) : la thérapie génique (*gene therapy*) qui consiste en l'insertion d'une copie correcte du gène dans le génome des cellules de l'organe ou du tissu où s'exprime le gène, ou l'édition du gène (*gene editing*) qui consiste à corriger ou altérer directement la séquence génétique. La thérapie génique n'est pas sans risque potentiel de prolifération cellulaire (oncogénèse). De plus, la thérapie génique et l'édition de gènes conviennent parfaitement pour les troubles monogéniques dans lesquels des mutations dans un seul gène unique sont responsables de la maladie, ce qui n'est pas le cas de la majorité des tableaux de polyhandicap. Néanmoins, cela peut constituer une voie thérapeutique d'avenir pour le traitement de certaines étiologies au polyhandicap (Copping et coll., 2021), mais des études précliniques et cliniques de sécurité/toxicité (*safety*), testant la réponse immunitaire, et l'efficience sont nécessaires. Il faut accompagner et définir une méthodologie (Ilieva et coll., 2020) de recherche clinique spécifique aux thérapies géniques et au fait que le polyhandicap peut être lié à certaines maladies rares comportant donc un faible échantillon de sujets, ce qui complique les études cliniques.

Conclusion

Ainsi, la part des causes génétiques dans le polyhandicap est grandissante bien que celle-ci reste probablement sous-évaluée. Les récents progrès en matière de techniques et connaissances génomiques ont permis de considérablement augmenter le rendement diagnostique dans les maladies rares, même si celui-ci reste à affiner de façon plus précise dans le polyhandicap. Le diagnostic génétique a un impact sur la prise en charge de la personne polyhandicapée, mais également pour sa famille, en permettant de donner un conseil génétique. L'amélioration des connaissances des causes génétiques de polyhandicap et la description fine des phénotypes associés sont des étapes fondamentales dans une perspective de médecine personnalisée, avant d'envisager des thérapeutiques ciblées.

Références

Abidi A, Mignon-Ravix C, Cacciagli P, et coll. Early-onset epileptic encephalopathy as the initial clinical presentation of WDR45 deletion in a male patient. *Eur J Hum Genet* 2016 ; 24 : 615-8.

Arnaud L, Abi Warde M-T, Barcia G, et coll. The EPIGENE network: A French initiative to harmonize and improve the nationwide diagnosis of monogenic epilepsies. *Eur J Med Genet* 2022 ; 65 : 104445.

Bahi-Buisson N, Maillard C. Tubulinopathies Overview. 2016 Mar 24 [Updated 2021 Sep 16]. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et coll., eds. *GeneReviews® [Internet]*. Seattle (WA) : University of Washington, Seattle ; 1993-2023, 2023.

Clayton-Smith J, Watson P, Ramsden S, et coll. Somatic mutation in MECP2 as a non-fatal neurodevelopmental disorder in males. *Lancet* 2000 ; 356 : 830-2.

Copping NA, McTighe SM, Fink KD, et coll. Emerging gene and small molecule therapies for the neurodevelopmental disorder Angelman syndrome. *Neurotherapeutics* 2021 ; 18 : 1535-47.

Ebrahimi-Fakhari D, Teinert J, Behne R, et coll. Defining the clinical, molecular and imaging spectrum of adaptor protein complex 4-associated hereditary spastic paraplegia. *Brain* 2020 ; 143 : 2929-44.

Fusilli C, Migliore S, Mazza T, et coll. Biological and clinical manifestations of juvenile Huntington's disease: a retrospective analysis. *The Lancet Neurology* 2018 ; 17 : 986-93.

Gilissen C, Hehir-Kwa JY, Thung DT, et coll. Genome sequencing identifies major causes of severe intellectual disability. *Nature* 2014 ; 511 : 344-7.

Haack TB, Hogarth P, Kruer MC, et coll. Exome sequencing reveals de novo WDR45 mutations causing a phenotypically distinct, X-linked dominant form of NBIA. *Am J Hum Genet* 2012 ; 91 : 1144-9.

Heide S, Jacquemont M-L, Cheillan D, et coll. GM3 synthase deficiency in non-Amish patients. *Genet Med* 2022 ; 24 : 492-8.

Ilieva K, Borissov B, Toumi M. Gene therapy randomised clinical trials in Europe – a review paper of methodology and design. *J Mark Access Health Policy* 2020 ; 8 : 1847808.

Kaur S, Christodoulou J. MECP2 Disorders. 2001 Oct 3 [updated 2019 Sep 19]. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et coll., eds. *GeneReviews® [Internet]*. Seattle (WA) : University of Washington, Seattle ; 1993-2023, 2023.

Leach EL, Shevell M, Bowden K, et coll. Treatable inborn errors of metabolism presenting as cerebral palsy mimics: systematic literature review. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2014 ; 9 : 197.

Maeder ML, Gersbach CA. Genome-editing technologies for gene and cell therapy. *Mol Ther* 2016 ; 24 : 430-46.

McTague A, Howell KB, Cross JH, et coll. The genetic landscape of the epileptic encephalopathies of infancy and childhood. *Lancet Neurol* 2016 ; 15 : 304-16.

Meuwissen MEC, Halley DJJ, Smit LS, et coll. The expanding phenotype of COL4A1 and COL4A2 mutations: clinical data on 13 newly identified families and a review of the literature. *Genet Med* 2015 ; 17 : 843-53.

Minardi R, Licchetta L, Baroni MC, et coll. Whole-exome sequencing in adult patients with developmental and epileptic encephalopathy: It is never too late. *Clin Genet* 2020 ; 98 : 477-85.

Moreno-De-Luca A, Millan F, Pesacreta DR, et coll. Molecular Diagnostic Yield of Exome Sequencing in Patients With Cerebral Palsy. *JAMA* 2021 ; 325 : 467-75.

Nakashima M, Takano K, Tsuyusaki Y, et coll. WDR45 mutations in three male patients with West syndrome. *J Hum Genet (Journal of Human Genetics)* 2016 ; 61 : 653-61.

Northrup H, Koenig MK, Pearson DA, et coll. Tuberous Sclerosis Complex : 1999 Jul 13 [updated 2021 Dec 9]. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et coll., eds. *GeneReviews® [Internet].* Seattle (WA) : University of Washington, Seattle ; 1993-2023, 2023.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Khaldi-Cherif N, et coll. Health issues in polyhandicapped patients according to age: Results of a large French cross-sectional study. *Rev Neurol (Paris)* 2020 ; 176 : 370-9.

Srivastava S, Lewis SA, Cohen JS, et coll. Molecular Diagnostic Yield of Exome Sequencing and Chromosomal Microarray in Cerebral Palsy: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Neurol* 2022 ; 79 : 1287-95.

Srivastava S, Love-Nichols JA, Dies KA, et coll. Meta-analysis and multidisciplinary consensus statement: exome sequencing is a first-tier clinical diagnostic test for individuals with neurodevelopmental disorders. *Genet Med* 2019 ; 21 : 2413-21.

Srivastava S, Cohen JS, Vernon H, et coll. Clinical whole exome sequencing in child neurology practice. *Ann Neurol* 2014 ; 76 : 473-83.

Sutton V, Van den Veyver I. Aicardi Syndrome : 2006 Jun 30 [Updated 2020 Nov 12]. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et coll., eds. *GeneReviews® [Internet].* Seattle (WA) : University of Washington, Seattle ; 1993-2023, 2023.

Wright CF, McRae JF, Clayton S, et coll. Making new genetic diagnoses with old data: iterative reanalysis and reporting from genome-wide data in 1,133 families with developmental disorders. *Genet Med* 2018 ; 20 : 1216-23.

5
Diagnostic prénatal

La prédiction d'un possible polyhandicap peut être abordée dès la vie fœtale : par exemple, quand une anomalie cérébrale est dépistée lors d'une échographie de suivi ; ou en cas de diagnostic d'une anomalie génétique responsable de polyhandicap, portée par le fœtus ; ou encore en cas de souhait des parents d'un enfant polyhandicapé (dont le diagnostic étiologique est connu) d'interrompre une nouvelle grossesse d'un fœtus atteint (voir partie « Évaluation prédictive de la probabilité de polyhandicap et de la qualité de vie future » du chapitre « Qualité de vie »). Les progrès de l'imagerie prénatale combinés à ceux des techniques de génomique amènent ainsi de plus en plus souvent à poser la problématique de la situation de handicap voire de polyhandicap chez un fœtus, en cours de grossesse.

Le diagnostic prénatal comprend « les examens de biologie médicale ou d'imagerie permettant d'évaluer le risque que l'embryon ou le fœtus présente une affection susceptible de modifier le déroulement ou le suivi de la grossesse »[40]. Les progrès de la médecine génomique ont permis d'appliquer les techniques génétiques (analyse chromosomique sur puce à ADN, séquençage d'exome) en prénatal, réalisées à partir d'ADN fœtal, dans un temps compatible avec un rendu de résultat en cours de grossesse. En parallèle, l'imagerie prénatale comprenant les échographies obstétricales et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) fœtale a considérablement progressé cette dernière décennie, permettant de détecter plus finement les malformations fœtales, en particulier cérébrales. Pour certaines malformations fœtales ou associations malformatives, couplées parfois à un diagnostic génétique, la possibilité d'un polyhandicap chez le fœtus sera explicitée au couple, alors que la grossesse est en cours. En cas de « forte probabilité d'une affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic », le couple pourra recourir à une interruption médicale de la grossesse (IMG)[41].

40. Article R2131-1 du Code de la santé publique
41. Article L2212-1 du Code de la santé publique

Dans le cadre du diagnostic prénatal, deux situations se distinguent :

- le diagnostic prénatal « ciblé », recherchant chez le fœtus une maladie connue, à la suite d'un ou plusieurs antécédents familiaux de polyhandicap pour lequel le diagnostic moléculaire est établi ;
- la mise en évidence de malformation(s) fœtale(s) au cours du suivi échographique, menant à considérer la possibilité d'un polyhandicap chez le fœtus.

Diagnostic prénatal ciblé

Lorsqu'un apparenté (enfant du couple par exemple) présente un polyhandicap dont l'origine génétique a été identifiée (c'est-à-dire qu'une anomalie génétique pathogène a été mise en évidence et est reconnue comme responsable du polyhandicap), le risque de récurrence pour une nouvelle grossesse du couple peut être défini. Dans cette situation, le couple connaît déjà la pathologie et en a un vécu associé, du fait de son histoire familiale.

Le couple dont la grossesse est à risque de récurrence est pris en charge par une équipe de diagnostic anténatal intégrée à un CPDPN (Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal) incluant notamment obstétriciens, sage-femmes, généticiens et pédiatres.

En amont du diagnostic prénatal, il est indispensable de vérifier la pathogénicité du/des variants identifiés chez le cas index et la compatibilité avec le phénotype (variant(s) génétique(s) expliquant tout ou partie du phénotype du cas index). Avec ces éléments, le risque pour la grossesse en cours sera explicité, celui-ci dépendant du mode de transmission (d'un risque faible, limité à celui de la mosaïque germinale en cas d'anomalie *de novo* chez un précédent enfant, à un risque de 50 % en cas de variation autosomique dominante portée par un parent).

Si le couple ne souhaite pas prendre ce risque de récurrence et recourir à un diagnostic prénatal, cette demande doit être validée par le CPDPN. Ensuite, le diagnostic prénatal consiste en un prélèvement invasif fœtal (biopsie de trophoblastes vers 11-12 semaines d'aménorrhée [SA] ou ponction de liquide amniotique à partir de 14 SA), qui permettra de rechercher chez le fœtus le(s) variant(s) génétique(s) responsable(s) de la pathologie chez le cas index. En cas de récurrence chez le fœtus, le couple pourra s'orienter vers une interruption médicale de la grossesse.

Il est important de noter les progrès très récents du diagnostic prénatal non invasif, ceux-ci permis grâce à l'analyse de fragments d'ADN fœtal circulant présents dans le sang maternel précocement au cours de la grossesse. Le

diagnostic prénatal non invasif permet dans certaines situations de rechercher une anomalie génétique ciblée à partir d'un prélèvement sanguin maternel (recherche du variant paternel en cas d'anomalie génétique dominante portée par le père ou de maladie récessive hétérozygote composite), et ainsi d'éviter le prélèvement invasif (Pacault et coll., 2022).

Diagnostic prénatal sur anomalie(s) échographique(s)

Le suivi échographique de grossesse recommandé en France comprend trois échographies de dépistage, à chaque trimestre de la grossesse, vers 12 SA, 22 SA et 32 SA. Ces examens échographiques ont pour but de dépister des malformations congénitales chez le fœtus. En cas de mise en évidence d'une malformation, une échographie à visée diagnostique par un échographiste référent est indiquée, couplée à un avis auprès d'un CPDPN. En fonction du contexte, une ponction de liquide amniotique pourra être proposée, permettant des analyses virales (recherche de cytomégalovirus [CMV] en particulier) et génétiques. Alors que les analyses génétiques en prénatal ont longtemps été limitées aux analyses chromosomiques (caryotype et analyse chromosomique sur puce à ADN), les progrès techniques du séquençage pangénomique permettent maintenant de réaliser un séquençage d'exome en cours de grossesse (Lord et coll., 2019 ; Petrovski et coll., 2019 ; Tran Mau-Them et coll., 2023). Ainsi, un diagnostic génétique pourra être posé chez le fœtus au cours de la grossesse, permettant d'aider à l'information sur le pronostic fœtal.

Le pronostic fœtal sera évalué en équipe pluridisciplinaire comprenant les sages-femmes, obstétriciens, radiologues, neuropédiatres et généticiens, en incluant les données d'imagerie et les données génétiques/virales.

Pour certaines malformations cérébrales (holoprosencéphalie, anomalie étendue de la gyration par exemple) ou associations malformatives, le pronostic fœtal sera d'emblée établi comme sévère à l'imagerie avec forte probabilité d'un handicap voire de polyhandicap. Dans ces situations, le résultat des analyses génétiques aura peu d'impact sur le pronostic fœtal. L'intérêt des analyses génétiques sera alors celui de la compréhension de la cause et de l'enjeu de conseil génétique pour les grossesses suivantes. Les analyses génétiques pourront être réalisées en postnatal, ou en cas d'IMG après autopsie fœtale (examen fœtopathologique et neuropathologique). L'examen clinique postnatal ou l'examen fœtopathologique permettront une évaluation phénotypique plus fine qu'en prénatal (les données phénotypiques se limitant alors à celles visibles à l'imagerie fœtale), ce qui aidera l'interprétation des variations génétiques.

À l'inverse, les analyses génétiques comprenant le séquençage d'exome, ont un impact majeur dans les malformations de pronostic incertain, telles que les anomalies du corps calleux. Ainsi, en cas d'anomalie isolée du corps calleux chez le fœtus (c'est-à-dire sans autre malformation fœtale), en l'absence d'un contexte maternel particulier (alcoolisation fœtale, phénylcétonurie maternelle), le pronostic fœtal est incertain puisque 80 % des enfants présenteront un développement dans les normes tandis que 20 % d'entre eux présenteront un handicap intellectuel, incluant un polyhandicap chez certains (Moutard et coll., 2012 ; Sotiriadis et Makrydimas, 2012). La variabilité phénotypique associée à cette malformation cérébrale, couplée à sa grande hétérogénéité génétique, ont amené à proposer aux couples de réaliser un séquençage d'exome chez le fœtus (Heide et coll., 2020). Dans la majorité des cas, lorsqu'un diagnostic génétique est identifié, celui-ci permet de mieux définir le pronostic. Il est à noter que certaines causes génétiques peuvent être associées à des phénotypes peu spécifiques ou peu étayés (syndrome génétique rare ou ultra-rare) ou à large spectre clinique (allant d'un trouble du neurodéveloppement léger à un polyhandicap), le plus souvent peu prévisibles.

Les difficultés d'interprétation des variations génétiques sont exacerbées en prénatal, en particulier du fait du phénotypage incomplet inhérent au prénatal, les données accessibles étant limitées à celles de l'échographie, sans diagnostic fonctionnel sous-jacent. Il existe donc un risque plus élevé qu'en postnatal d'identifier une variation de signification incertaine (variation dont il n'est pas possible d'affirmer si elle est pathogène c'est-à-dire responsable d'une maladie, ou non pathogène, et donc sans conséquence phénotypique). Ces situations d'incertitude diagnostique doivent être accompagnées d'un dialogue étroit entre cliniciens et biologistes. La loi prévoit de ne pas faire figurer sur le compte rendu biologique les variations de signification incertaine, et donc de ne pas les rapporter aux couples dans la période prénatale (Arrêté du 25 janvier 2018 fixant les recommandations de bonnes pratiques relatives aux modalités de prescription, de réalisation et de communication des résultats des examens de biologie médicale concourant au diagnostic biologique prénatal)[42].

En l'absence de diagnostic génétique identifié, le pronostic est réévalué en intégrant les données d'imagerie et le risque de handicap ne pourra être exclu, mais reste encore non défini. Des études de suivi de cohortes postnatales sont indispensables pour ce type de malformations afin de définir le risque résiduel de handicap/polyhandicap chez ces enfants.

42. Légifrance (legifrance.gouv.fr)

Conclusion

Les progrès technologiques, tels que ceux du séquençage pangénomique et ceux très récents du diagnostic prénatal non invasif, offrent des perspectives encourageantes ; mais la prise en compte des aspects éthiques et des conséquences pour les familles reste primordiale dans ces situations délicates. Des études cliniques détaillant en particulier les histoires naturelles des syndromes associés spécifiquement aux différentes étiologies sont indispensables pour permettre de délivrer une information précise, personnalisée et prédictive sur le pronostic fœtal, d'accompagner au mieux les couples en cas de demande d'interruption médicale de la grossesse ou d'adapter la prise en soins post-natale le cas échéant.

Références

Heide S, Spentchian M, Valence S, et coll. Prenatal exome sequencing in 65 fetuses with abnormality of the corpus callosum: contribution to further diagnostic delineation. *Genet Med* 2020 ; 22 : 1887-91.

Lord J, McMullan DJ, Eberhardt RY, et coll. Prenatal exome sequencing analysis in fetal structural anomalies detected by ultrasonography (PAGE): a cohort study. *Lancet* 2019 ; 393 : 747-57.

Moutard M-L, Kieffer V, Feingold J, et coll. Isolated corpus callosum agenesis: a ten-year follow-up after prenatal diagnosis (how are the children without corpus callosum at 10 years of age?). *Prenat Diagn* 2012 ; 32 : 277-83.

Pacault M, Verebi C, Lopez M, et coll. Non-invasive prenatal diagnosis of single gene disorders by paternal mutation exclusion: 3 years of clinical experience. *BJOG* 2022 ; 129 : 1879-86.

Petrovski S, Aggarwal V, Giordano JL, et coll. Whole-exome sequencing in the evaluation of fetal structural anomalies: a prospective cohort study. *Lancet* 2019 ; 393 : 758-67.

Sotiriadis A, Makrydimas G. Neurodevelopment after prenatal diagnosis of isolated agenesis of the corpus callosum: an integrative review. *American Journal of Obstetrics and Gynecology* 2012 ; 206 : 337.e1-5.

Tran Mau-Them F, Delanne J, Denommé-Pichon A-S, et coll. Prenatal diagnosis by trio exome sequencing in fetuses with ultrasound anomalies: A powerful diagnostic tool. *Front Genet* 2023 ; 14 : 1099995.

II

Clinique et prise en soins du polyhandicap

Introduction : troubles associés au polyhandicap, notion de comorbidité

En préambule de cette partie sur la clinique et la prise en soins du polyhandicap, nous souhaitons présenter le choix que nous avons fait de parler de « troubles associés au polyhandicap », en particulier pour les chapitres abordant les aspects médicaux de l'accompagnement des personnes polyhandicapées. Quand ces troubles sont intrinsèquement liés à la situation de polyhandicap, peut-on en effet parler de « comorbidité » ? Plus précisément qu'entend-on par le terme de comorbidité ? Une réponse est en partie apportée par l'analyse de Valderas et coll. (Valderas et coll., 2009). Ce terme est défini par la coexistence simultanée de deux affections chez un même sujet, avec souvent la notion d'une affection « index » à laquelle se surajoute(nt) la ou les autres affections. Cependant, il peut être difficile de déterminer l'affection « index » quand les atteintes surviennent simultanément et le risque est alors de considérer l'affection comorbide comme nécessairement une complication. Ainsi le terme de multi-morbidité permet alors d'évoquer ces co-affections sans nécessairement impliquer de lien de causalité entre elles. Ce terme de multi-morbidité trouve notamment son intérêt s'agissant des soins primaires, des symptômes à prendre en soins, et il est alors intéressant de prendre en compte la survenue temporelle des co-affections dans leur prise en charge : survenue simultanée, successive et ordre de la succession des affections. Quand on parle de comorbidité, on fait également référence à la notion de complexité de la prise en soins liée à la pathologie causale et son impact fonctionnel sur la personne en termes de limitation d'activité et de restriction de participation sociale. Ces éléments prennent en compte les caractéristiques propres du patient (âge, sexe…) et les caractéristiques de l'environnement dans lequel évolue la personne polyhandicapée (Valderas et coll., 2009).

Ainsi parler de « troubles associés » au polyhandicap pourra tour à tour, au cours de notre développement, référer à des comorbidités (quand un symptôme est directement relié à un autre par un lien de causalité, dans un intervalle de temps défini), des multi-morbidités (s'agissant de plusieurs symptômes dont le lien de causalité ne peut être établi), avec un impact en termes de complexité de prise en charge de la pathologie causale (s'agissant notamment

soit de la charge en soins liée aux symptômes soit du retentissement en termes de mortalité notamment) et inscrivant le polyhandicap dans le cadre des pathologies chroniques et complexes (Feudtner et coll., 2007 ; Cohen et coll., 2011) où l'environnement dont la famille et les aidants tiennent une place prépondérante.

Certains auteurs s'intéressent ainsi aux multi-morbidités présentes chez des sujets polyhandicapés, sans mentionner de lien de causalité entre elles : citons notamment l'article de van Timmeren et coll. (van Timmeren et coll., 2017) qui s'est intéressé aux associations de symptômes les plus fréquemment retrouvées dans une population de 99 sujets polyhandicapés adultes : 37 % présentaient de façon simultanée une épilepsie, une scoliose, des troubles visuels, une spasticité et une constipation. Il est également possible d'explorer les multi-morbidités de cette population en s'intéressant aux prescriptions médicales, comme cela est rapporté par l'équipe de van der Heide et coll. (van der Heide et coll., 2009) à propos de 254 patients âgés de 6 à 82 ans, en institution, dont 89 % ont au moins un traitement prescrit, au premier rang desquels des traitements à visée digestive (laxatifs chez 64 %, traitement médicamenteux d'un reflux gastro-œsophagien chez 52 %), suivis des antiépileptiques (56 %) et antipsychotiques (45 %). S'agissant d'une pathologie chronique, la séquence de survenue de ces multi-morbidités est également intéressante à décrire afin de proposer notamment des prises en soins adaptées à tout âge de la vie. Les travaux de Rousseau et coll. (Rousseau, 2018 ; Rousseau et coll., 2020a ; Rousseau, 2021) permettent ainsi de voir l'évolution des symptômes en fonction de l'âge au sein d'une cohorte de 875 enfants et adultes (545 sujets âgés de 3 à 25 ans ; 474 sujets âgés de 18 à 68 ans) polyhandicapés accueillis soit en institutions médico-sociales, soit en services de soins médicaux et de réadaptation au long cours, soit au domicile. Concernant les troubles digestifs à tout âge de la vie, il est par exemple mis en évidence que la constipation sévère augmente avec l'âge (28,6 % dans le groupe des 3-5 ans, 47,1 % dans le groupe des 18-25 ans, 81,4 % dans le groupe des 50-68 ans), tandis que le reflux gastro-œsophagien diminue avec le temps parmi la population adulte (42,5 % pour les 18-34 ans, 26,2 % pour les 50-68 ans).

Si l'on s'intéresse ensuite à l'impact des différents troubles associés, là encore les travaux de Rousseau et coll. nous renseignent sur les principales atteintes de 133 sujets polyhandicapés (70 enfants, 63 adultes) décédés dans deux services de soins médicaux et de réadaptation spécialisés en France entre 2006 et 2012 (accueillant 712 sujets sur la période), avec un âge médian au décès de 21 ans (3-52 ans) : 63,2 % des patients sont décédés d'infection pulmonaire, 18 % de mort subite, 6,8 % d'état de mal épileptique, 12 % d'autres causes. Les principales atteintes rapportées chez ces patients (le terme « comorbidité » est ici

utilisé par les auteurs) dans le dossier médical étaient une insuffisance respiratoire chronique chez 79,7 %, des troubles digestifs chroniques chez 78,9 %, des infections pulmonaires récidivantes (plus de 4 par an) chez 72,2 %, une épilepsie chez 66,9 %, une scoliose sévère chez 60,2 %. Ces données confirment donc les atteintes multiples de ces patients et la part qu'elles tiennent dans leur évolution, notamment pour les patients les plus sévèrement atteints (Rousseau et coll., 2015). Des travaux sont en cours pour évaluer de façon prospective l'évolution de ces symptômes au travers d'un suivi longitudinal à 5 ans de la cohorte historique suivie par Rousseau et coll., afin notamment d'apprécier si possible les relations entre ces différentes atteintes. Enfin, s'agissant d'une population dont l'autonomie est extrêmement restreinte par définition et la dépendance forte, la question du lien avec l'environnement et l'entourage est bien évidemment centrale et différents travaux analysent notamment cette complexité en tâchant en particulier de mesurer l'impact sur les aidants de ces multiples atteintes conjointes chroniques (Rousseau et coll., 2017, 2019 et 2020b).

Nous tâcherons ainsi de préciser au cours de notre propos à quelle notion spécifique nous nous référons quand nous évoquerons ces différentes atteintes.

Références

Cohen E, Kuo DZ, Agrawal R, et coll. Children with medical complexity: an emerging population for clinical and research initiatives. *Pediatrics* 2011 ; 127 : 529-38.

Feudtner C, Feinstein JA, Satchell M, et coll. Shifting Place of Death Among Children With Complex Chronic Conditions in the United States, 1989-2003. *JAMA* 2007 ; 297 : 2725.

Rousseau M-C. Chapitre 72. Recherche : trois études issues de la cohorte Éval-PLH ; une étude sur « polyhandicap et Covid-19 ». In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner.* Paris : Dunod, 2021 : 1299-313.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Khaldi-Cherif N, et coll. Health issues in polyhandicapped patients according to age: Results of a large French cross-sectional study. *Rev Neurol (Paris)* 2020a ; 176 : 370-9.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Valkov M, et coll. Impact of severe polyhandicap cared for at home on French informal caregivers' burden: a cross-sectional study. *BMJ Open* 2020b ; 10 : e032257.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Khaldi-Cherif S, et coll. Impact of severe polyhandicap on parents' quality of life: A large French cross-sectional study. *PLoS One* 2019 ; 14 : e0211640.

Rousseau M-C. *Caractérisation du polyhandicap : déterminants de santé, performances du système de soins et impact sur les aidants*. Thèse de Doctorat. Faculté de Médecine de Marseille – Aix-Marseille Université, 2018.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Leroy T, et coll. Impact of caring for patients with severe and complex disabilities on health care workers' quality of life: determinants and specificities. *Dev Med Child Neurol* 2017 ; 59 : 732-7.

Rousseau M-C, Mathieu S, Brisse C, et coll. Aetiologies, comorbidities and causes of death in a population of 133 patients with polyhandicaps cared for at specialist rehabilitation centres. *Brain Injury* 2015 ; 29 : 837-42.

Valderas JM, Starfield B, Sibbald B, et coll. Defining comorbidity: implications for understanding health and health services. *Ann Fam Med* 2009 ; 7 : 357-63.

van der Heide DC, van der Putten AAJ, van den Berg PB, et coll. The documentation of health problems in relation to prescribed medication in people with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2009 ; 53 : 161-8.

van Timmeren EA, Waninge A, van Schrojenstein Lantman-de HMJ, et coll. Patterns of multimorbidity in people with severe or profound intellectual and motor disabilities. *Res Dev Disabil* 2017 ; 67 : 28-33.

6
Troubles de la motricité et autres comorbidités motrices

Les troubles de la motricité (du mouvement et/ou du tonus et/ou de la posture) appartiennent à l'entité même du tableau de polyhandicap (voir chapitre « Notion de polyhandicap, mise en perspective historique et internationale »). À ce titre, la motricité de la personne polyhandicapée, à toutes les périodes de sa vie, mérite une attention particulière dans la prise en soins de réadaptation, afin de compenser les déficits moteurs primaires (pour augmenter la fonction motrice), d'éviter les déficits secondaires inhérents et de favoriser la motricité. Il s'agit souvent, dans la petite enfance, pour les parents, notamment au moment où le polyhandicap est nommé (voir chapitre « Petite enfance »), d'un enjeu thérapeutique majeur, la rééducation motrice apparaissant en effet comme essentielle pour « guérir » les troubles moteurs. Les rééducations motrices sont alors investies (voire surinvesties) par les familles, les thérapeutes, pour permettre à l'enfant de « récupérer » une fonction motrice la plus normale possible, ou tout du moins de gagner au maximum en autonomie motrice. La petite enfance et l'enfance sont alors marquées par des propositions nombreuses et diverses de thérapies motrices (à visée d'amélioration de la fonction motrice et dont toutes n'ont pas fait la preuve de leur rationnel scientifique) en lien avec le reste de la prise en soins et les différents lieux de vie. L'adolescence est, quant à elle, une période où la réalisation d'interventions thérapeutiques à visée motrice a plus à voir avec des aides à la motricité (adaptation d'aides techniques…) et des compensations (corrections de la fonction, interventions neuro-orthopédiques…), qu'avec véritablement des interventions à visée de rééducation de la fonction motrice. La rééducation motrice est alors moins fréquente, ce que déplorent parfois certains parents. La transition vers l'âge adulte est marquée par une proposition encore moins importante de thérapies motrices, et le plus souvent peu (voire pas) de rééducations à visée motrice, sont proposées à l'adulte en situation de polyhandicap.

Motricité et lésion cérébrale

Le terme motricité sous-tend « l'ensemble des fonctions biologiques qui assurent le mouvement, chez l'homme et les animaux. »[43]. Le terme « mouvement » est pris ici selon son sens commun, à savoir comme une « action ou manière de se mouvoir, de déplacer le corps, une partie du corps… »[44]. Un déplacement de tout ou partie du corps qui est généré par une force externe (hors gravité terrestre) à l'organisme (mouvement passivement imposé au sujet) est appelé mouvement passif. À l'inverse, un mouvement, de tout ou partie du corps, initié par une décision interne et exécuté par le sujet lui-même est appelé mouvement volontaire ou actif. Un mouvement actif peut être déclenché par un stimulus soit externe (par exemple le passage du feu au vert [stimulus] entraîne l'action de démarrer la voiture), soit interne à l'organisme. Pour générer un mouvement actif, efficace, un être humain doit maintenir une motricité posturale adéquate, développer assez de force musculaire, sélectionner les contractions volontaires des muscles, impliqués dans le mouvement, selon un schéma temporel et spatial bien établi, et permettre le relâchement des muscles antagonistes au mouvement.

En cas de lésion cérébrale ou pathologie cérébrale (quelle que soit l'origine), ces propriétés peuvent être partiellement ou totalement déficitaires (défaut de posture et/ou déficit moteur et/ou perte de sélectivité du mouvement et/ou hypertonie musculaire [spasticité]) et l'activité motrice volontaire d'un individu est alors très pénalisée, voire impossible. De plus, la tenue debout (voire assise), contre la pesanteur, peut être impossible, entraînant pour l'individu une immobilité relative, voire l'équivalent d'une apesanteur subie du fait de l'alitement important. Si la lésion cérébrale intervient tôt dans la vie de l'enfant (comme dans le cas du polyhandicap ; voir chapitre « Notion de polyhandicap, mise en perspective historique et internationale »), la croissance et le développement musculo-squelettique de ce dernier pourront être pénalisés (par l'absence de mouvement, l'immobilité, l'absence de pesanteur, la faiblesse musculaire, l'hypertonie…) avec des anomalies osseuses, musculaires, articulaires, et des déformations orthopédiques, etc. pénalisant alors la motricité et le fonctionnement de l'individu.

43. Dictionnaire Larousse 2005
44. Dictionnaire Larousse 2005

Le polyhandicap via le prisme de la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé

Cadre conceptuel

La Classification internationale du fonctionnement (CIF), initialement décrite en 2001 par l'Organisation mondiale de la santé (OMS), est un cadre conceptuel, via une approche bio-psychosociale, décrivant le fonctionnement humain, et définissant le handicap comme la résultante des interactions entre les caractéristiques mentales, physiques et fonctionnelles propres à l'individu, et les caractéristiques de l'environnement dans lequel celui-ci vit (OMS, 2001). Ce cadre a été développé en 2007 pour les enfants et les adolescents (CIF-EA). Depuis 2012, le même cadre est utilisé pour les enfants et les adultes (OMS, 2012).

Ce cadre définit notamment les notions : « – [de] déficiences [qui] désignent des problèmes dans la fonction organique ou la structure anatomique, tels qu'un écart ou une perte importante ; – [d'] activité [qui] désigne l'exécution d'une tâche ou d'une action par une personne ; – [de] limitations d'activité [qui] désignent les difficultés que rencontre une personne dans l'exécution d'activités ; – [de] participation [qui] désigne l'implication d'une personne dans une situation de vie réelle ; – [de] restrictions de participation [qui] désignent les problèmes qu'une personne peut rencontrer dans son implication dans une situation de vie réelle ; – [de] facteurs environnementaux [qui] désignent l'environnement physique, social et attitudinal dans lequel les gens vivent et mènent leur vie. » (OMS, 2001). On peut ajouter deux notions importantes pour la suite de ce chapitre, à savoir, la notion de déficit primaire qui est directement lié au problème de santé (ex. : le déficit moteur après une lésion cérébrale est un déficit primaire) et la notion de déficit secondaire qui est la conséquence du déficit primaire (ex. : une déformation articulaire dans les suites d'un déficit moteur primaire).

À partir de ce cadre, et selon la figure 6.1, emprunté de l'OMS (OMS, 2001) « le fonctionnement d'une personne dans un domaine particulier est déterminé par l'interaction […] entre le problème de santé de la personne et les facteurs contextuels (c'est-à-dire les facteurs environnementaux et personnels). Il y a interaction dynamique entre ces entités : des interventions sur l'une d'elles peuvent modifier une ou plusieurs autres. ».

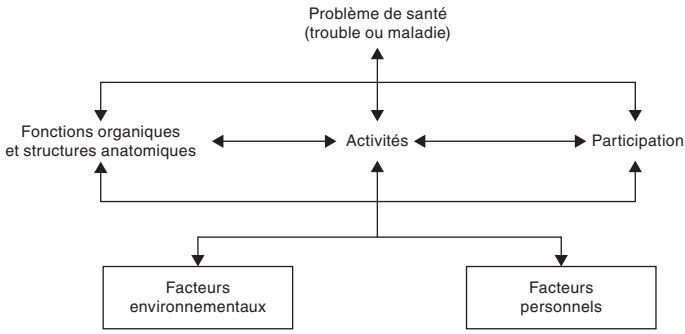


Figure 6.1 : Interactions entre les composantes de la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) (d'après OMS, 2001)

Aussi, le handicap peut être perçu : *i*) soit comme une conséquence directe d'un problème de santé, et à ce titre nécessitant des soins visant la guérison (c'est-à-dire la récupération) ou l'adaptation de l'individu handicapé (modèle médical du handicap). Les soins médicaux ou de rééducations apparaissent alors comme prioritaires pour traiter le handicap ; *ii*) soit comme généré par la société (modèle social du handicap) et l'environnement social de l'individu. Des mesures en termes d'action sociale, de changements environnementaux sont alors nécessaires pour que les personnes en situation de handicap participent à la vie sociale dans tous ses aspects. Loin d'opposer ces deux visions apparemment antagonistes, la CIF permet d'intégrer ces deux visions qui offrent un cadre de lecture pour la prise en soins du polyhandicap, notamment ici dans ce chapitre sur le versant de la motricité.

En rapportant le périmètre du polyhandicap tel que les contours ont été précisés dans ce présent rapport (voir chapitre « Notion de polyhandicap, mise en perspective historique et internationale ») à ce cadre de lecture proposé par la CIF (figure 6.1), et en lien avec le domaine moteur, le problème de santé initial est le « désordre, anomalie ou lésion survenue sur un cerveau en développement ou immature » alors que le déficit primaire est une « déficience motrice évaluée comme sévère » directement lié à l'anomalie cérébrale (défaut de force, perte de sélectivité, spasticité…). L'enfant grandissant autour de ces déficits moteurs sévères (immobilité relative), en l'absence relative de pesanteur, des déficits secondaires peuvent se rencontrer comme des déformations neuro-orthopédiques (scoliose, luxation de hanches, douleurs…). Ces déficits secondaires peuvent se surajouter aux déficits moteurs primaires et pénaliser ainsi la motricité volontaire. Aussi, les limitations d'activités (en lien avec la motricité) ici concernent une « réduction extrême de l'autonomie et de la mobilité » et une dépendance à une

tierce personne pour les activités motrices (déplacements, actes moteurs de la vie quotidienne).

Principes et leviers de la prise en soins à visée motrice du polyhandicap dans le cadre conceptuel de la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé

La prise en soins devrait avoir pour objectif de permettre à la personne polyhandicapée (enfant/adulte) et à sa famille d'atteindre ses/leurs objectifs « réalistes » (en conformité avec l'évaluation médicale/paramédicale des activités de la personne et de ses objectifs), afin de permettre une participation sociale et une qualité de vie liée à la santé aussi bonne que possible pendant l'enfance et à l'âge adulte. Sur le versant moteur, les interventions thérapeutiques devraient avoir pour objectifs de favoriser le mouvement (pour une amélioration de l'activité motrice) et la motricité volontaire (amélioration des déficits primaires), tout en évitant l'immobilité (pour éviter/prévenir les déficits secondaires).

Les thérapies pourraient ainsi se décliner, sans lien de causalité ni lien hiérarchique, sur plusieurs niveaux d'interventions. Dans un premier niveau interviendraient les traitements curatifs (thérapie génique, cellules souches…) de la lésion cérébrale (agent causal du tableau de polyhandicap), tandis qu'un deuxième niveau serait la rééducation des déficits moteurs primaires (déficit musculaire, spasticité…) pour diminuer ces déficits via un apprentissage moteur. Un troisième niveau serait la prévention de la survenue des déficits secondaires (rétraction musculaire, déformation squelettique, douleurs, limitations d'amplitudes articulaires…). Enfin, un quatrième niveau représenterait un niveau d'intervention directe sur les activités motrices (déplacements, actes de la vie quotidienne…) *via* des adaptations, des aides techniques et autres innovations technologiques. Ces interventions prennent en compte et impliquent les facteurs d'environnement de la personne polyhandicapée.

Ces interventions proposées, à chaque niveau, doivent être les plus rationnelles possibles scientifiquement parlant. L'analyse de la littérature scientifique sur la motricité et le polyhandicap sera l'objet de la suite de ce chapitre.

Méthodologie d'analyse de la littérature

En se limitant à des mots clés trop restrictifs (ex. : *multiple disabilities*, PIMD), il est apparu rapidement qu'un pan entier de la littérature sur les interventions motrices n'était pas disponible et nous avons ajouté les mots clés

suivants : « *Severe Cerebral Palsy* » et « *intervention AND cerebral palsy [evidence based]* ». En effet, le champ des interventions motrices dans la paralysie cérébrale (définie comme un trouble moteur permanent liée à la présence d'une lésion cérébrale non progressive, intervenue avant l'âge de 2 ans, sur un cerveau en cours de développement ; Chabrier et coll., 2020) est plus développé (Novak et coll., 2020) et peut par certains aspects être pertinent dans le cadre de la rééducation motrice du polyhandicap, notamment pour les enfants (personnes) avec polyhandicap. Les personnes avec paralysie cérébrale se voient caractérisées, notamment, selon leur possibilité motrice globale en 5 niveaux (appelés *Gross Motor Function Classification System* : GMFCS) (Palisano et coll., 1997). Les niveaux IV et V sont les niveaux où les enfants sont les plus dépendants dans leur motricité globale. Les enfants (et adultes) caractérisés par le niveau GMFCS IV sont dépendants d'aides techniques motorisées pour se déplacer. Les enfants caractérisés par le niveau GMFCS V n'ont pas d'autonomie de déplacement et sont dépendants totalement d'une aide humaine (tierce personne) pour les actes moteurs. Aussi, lors de notre analyse des interventions motrices chez la personne avec paralysie cérébrale, nous avons particulièrement été attentifs aux interventions réalisées pour les personnes caractérisées par les niveaux GMFCS IV et V, se rapprochant plus de la situation motrice de la personne polyhandicapée.

Après l'analyse de la littérature disponible, nous avons pu classer les différentes actions thérapeutiques ainsi : les interventions pour améliorer/favoriser la motricité (rééducation du déficit moteur primaire) et/ou l'activité de locomotion/préhension, les interventions pour prévenir et/ou traiter les déficits secondaires notamment neuro-orthopédiques, et les interventions pour « traiter » la lésion cérébrale et/ou la maladie causale au tableau de polyhandicap.

Déficit primaire

Comment favoriser la motricité ?

Programmes de thérapie motrice

Les programmes de thérapie motrice peuvent être définis comme des programmes qui comportent des stratégies ou actions visant à favoriser, faciliter, l'engagement actif des participants dans des actes moteurs (*motor activation*). Toutefois, ces actions sont parfois peu proposées aux personnes polyhandicapées et van der Putten (van der Putten et coll., 2017) a montré chez 58 personnes (de 11 à 63 ans) que plus de la moitié d'entre elles n'étaient même pas engagées

dans une seule activité motrice par jour en semaine (par exemple encourager quelqu'un à jouer avec un mobile, manipuler des objets…) et que peu de propositions d'engagement actif dans les activités motrices leur étaient proposées (en moyenne 1,5 activité par jour). Lorsque des activités motrices sont proposées, ce sont plutôt des activités dites passives (sans participation d'une motricité active de la personne) comme des stimulations multi-sensorielles ou des massages (alors même qu'il n'existe aucune preuve scientifique sur l'intérêt des massages pour favoriser la motricité ; Chan et Chien, 2017). Aussi, les activités d'engagement moteur sont peu intégrées dans le quotidien des personnes avec polyhandicap, et les activités de loisirs sont surtout passives comme regarder la télévision ou écouter de la musique. Quand les programmes moteurs sont intégrés dans le quotidien, il apparaît que les interventions motrices réalisées ont peu (voire pas) de rationnel scientifique (il s'agit le plus souvent d'interventions non fondées sur les preuves d'efficacité [*evidence-based medicine*]).

Dans une étude, Bossink et collaborateurs (2017) ont cherché à montrer l'effet d'une rééducation motrice via des exercices moteurs assistés (*power-assisted exercice*) chez des personnes polyhandicapées (moyenne d'âge de 32 ans, allant de 4 à 60 ans, 25 hommes) (Bossink et coll., 2017). Le programme comprenait des exercices moteurs assistés trois fois par semaine pendant 20 semaines chez 19 sujets, les résultats étaient comparés avec un groupe contrôle (n = 18 sujets) qui recevait des soins dit habituels. Les résultats de cette recherche illustrent bien notre propos : en effet, les auteurs montrent qu'un protocole de recherche clinique de bonne qualité méthodologique est faisable/réalisable chez des personnes polyhandicapées, que des exercices musculaires assistés sont réalisables dans cette population (s'ils sont bien adaptés aux capacités de l'individu). Les participants ont ainsi validé au moins 81,5 % des sessions de rééducation. De façon surprenante, le seul résultat, statistiquement significatif, d'amélioration après un tel programme, était l'amélioration de la saturation, mesurée par un oxymètre, en oxygène du sang de 90,9 % à 96,3 % à la fin de l'intervention, sans que l'on trouve de réelles explications à cela. Pour les auteurs, d'autres études de plus grande échelle sont nécessaires pour généraliser et recommander ce type d'intervention.

D'autre part, en 2017, a été publié au Québec (Canada) un rapport (Lehoux, 2017) visant à évaluer les interventions, notamment motrices, ayant démontré un effet auprès des enfants polyhandicapés (de 0 à 21 ans). Vingt-huit articles scientifiques, à propos d'interventions diverses (incluant de 1 à 44 participants polyhandicapés, âgés de 1 an à 52 ans) ont été retenus dans ce rapport. Dix-huit articles étaient à propos de 1 cas rapporté (*single case study*). Seules 7 études (participants âgés de 1 à 20 ans) ciblent spécifiquement l'amélioration de la motricité (manipulation ou locomotion), et

décrivent 6 interventions différentes. Brièvement, parmi ces interventions, on note, qu'une vise à l'utilisation d'une souris d'ordinateur adaptée à l'enfant (et dans une autre étude par la même équipe, une manette de console de jeux Wii à la place de la souris) pour pointer une cible dans l'écran et/ou corriger la posture de tête (Shih et Shih, 2009 ; Shih et Shih, 2010 ; Shih et coll., 2011). Une autre étude (Su et coll., 2013) vise à l'évaluation d'un protocole de marche sur tapis roulant utilisant un harnais pour soutenir le poids du corps (30 % du poids du corps) sur des séances de 25 minutes, deux fois par semaine. Les auteurs n'ont pas pu conclure à l'efficacité d'un tel entraînement. Par ailleurs, à la lecture de l'article, et concernant les 10 sujets inclus dans cette étude, on peut se poser légitiment la question de la représentativité des personnes polyhandicapées (selon le périmètre de cette expertise) dans cet échantillon. Il apparaît que les sujets inclus ne semblent pas correspondre aux critères du polyhandicap que nous retenons, aussi ce dispositif ne semble pas adapté aux personnes polyhandicapées dans le but d'améliorer la locomotion via la marche. Un autre programme d'intervention à visée motrice est analysé dans ce rapport, il s'agit d'un programme de plusieurs interventions nommé *Mobility Opportunities Via Education* (MOVE) (van der Putten et coll., 2005) dont l'objectif est d'améliorer l'autonomie des enfants (via des habiletés fonctionnelles). Les interventions motrices sont intégrées à la routine quotidienne de l'enfant et le rôle des professionnels encadrant celui-ci, est d'encourager l'enfant polyhandicapé à être le plus actif possible sur le plan de ces mouvements. Ce programme semble pouvoir améliorer pour certains enfants la capacité à réaliser des mouvements de façon indépendante (ce qui représente un résultat clinique pertinent), mais les auteurs notent que les enfants ne répondent pas tous de la même façon à ce programme. De plus, une seule étude a évalué l'efficacité clinique du programme MOVE, ce qui ne permet pas d'étendre et de généraliser ce type de programme de rééducation motrice aux enfants avec polyhandicap. Les preuves scientifiques ne sont pas suffisantes pour recommander ce programme et d'autres expérimentations et développements sont nécessaires. Un autre programme (projet *Driving to learn*)[45] (Nilsson et Nyberg, 2003) que nous décrivons ici, vise la manipulation autonome d'un fauteuil roulant motorisé adapté à chaque participant en situation de polyhandicap. L'étude longitudinale rapporte que 8 participants sur 45 ont atteint un niveau de contrôle indépendant de la direction du fauteuil roulant et que 33 ont atteint un certain contrôle. Cette étude démontre que l'efficacité du programme est favorisée avec la présence permanente d'un thérapeute aux côtés de l'enfant pour l'apprentissage du contrôle du fauteuil roulant donnant des rétrocontrôles réguliers (*feedback*) ainsi que

45. Nilsson L. Driving to Learn. 2015. Tiré de http://www.lisbethnilsson.se/en/publications/

des séances d'entraînement de plus de 30 minutes échelonnées sur plusieurs mois.

D'autres équipes (Stasolla et Caffò, 2013) utilisent des micro-rupteurs (ou commutateurs miniatures), dans des programmes de thérapie motrice, pour faciliter la locomotion ou la manipulation d'objets. Ces micro-rupteurs sont utilisés soit comme des aides techniques facilitant la manipulation ou comme donnant un *feedback* lors de l'acte moteur ou encore comme incitation à interagir. Ainsi, ces derniers permettent d'encourager la personne à s'engager dans l'acte moteur en apportant des éléments motivationnels potentiels. Les données, disponibles dans la littérature, concernant l'utilisation de micro-rupteurs chez les personnes polyhandicapées, sont rares et concernent surtout des études de cas unique, mais on peut souligner que l'intérêt de ces dispositifs réside dans l'incitation ou la stimulation pour l'individu à s'engager dans un acte moteur en permettant la production d'incitations et de *feedback* (ou rétrocontrôle) à l'action engagée, gratifiant ainsi l'action du sujet. Il est intéressant ici de mentionner un cas rapporté dans la littérature (Shih et Shih, 2009) à propos d'un enfant polyhandicapé de 10 ans qui a bénéficié de 3 séances réalisées à la maison de 30 minutes d'entraînement à la manipulation de trois souris d'ordinateurs modifiées et adaptées spécifiquement aux capacités motrices de l'enfant. Lors des séances, un thérapeute (aide humaine) accompagne, soutient physiquement les différents mouvements de l'enfant pour permettre à celui-ci de manipuler, d'interagir avec les souris, pendant que l'écran d'ordinateur incite verbalement l'enfant à s'engager dans l'activité de pointage. Pendant l'action, un *feedback* sur l'écran est aussi produit. Au bout d'une longue période de pratique, et à l'issue de cette intervention, l'enfant a amélioré significativement ses performances de pointage. À partir d'un cas, il est difficile de retenir et de généraliser cette intervention, mais les différents cas rapportés dans la littérature (via l'utilisation de micro-rupteurs ou de souris adaptées) illustrent que l'entraînement selon les principes de l'apprentissage moteur (répétition du geste, du plus simple au plus complexe, avec la présence de *feedback* implicite et explicite, sur une longue période) peut s'appliquer chez l'individu avec polyhandicap, en tenant compte des capacités motrices et cognitives du sujet.

Quelles conditions pour une efficacité des programmes de thérapie motrice ?

En lien avec les études disponibles et analysées, il est difficile de diffuser et recommander largement les programmes de rééducation motrice spécifiquement décrits pour les personnes polyhandicapées, du fait d'un manque de preuve formelle. Toutefois, les interventions motrices décrites ci-dessus, montrent que le déficit moteur primaire n'est pas uniquement travaillé *per*

se, mais bien dans des activités motrices plus globales (manipulation par exemple) avec des objectifs précis et intégrés dans un quotidien. Il existe une intrication forte entre travail de la motricité (activité) et travail de l'activité motrice (déficit) qui est (ou doit être) l'objectif d'une rééducation motrice de la personne polyhandicapée. Les points communs aux différentes interventions proposées, et qui semblent pertinents pour permettre une amélioration de la fonction motrice (en lien avec l'apprentissage moteur) sont : *i*) une adaptation des outils aux capacités réelles de chaque individu, notamment une adaptation des outils technologiques (nécessitant donc une expertise technologique) ; *ii*) la présence de rétrocontrôle permanent lors de l'action, impliquant que ce *feedback* soit donné par un outil technologique, soit par le thérapeute ; *iii*) la présence en permanence lors de l'acte moteur d'un ou deux thérapeutes pour favoriser le geste ; *iv*) l'expertise du thérapeute par rapport aux principes de la rééducation motrice (et apprentissage moteur) ; *v*) l'engagement actif de l'individu polyhandicapé ; *vi*) la réalisation de séances de 30 minutes (ou 10 à 30 minutes) 3 à 5 fois par semaine sur une longue période (parfois plusieurs mois). Les conditions de « succès » de la thérapie motrice semblent être en lien avec la motivation du thérapeute à engager l'individu dans la tâche motrice, mais aussi la motivation et la capacité d'engagement de l'individu polyhandicapé dans la tâche, le plaisir qu'il a à faire l'action (gratification de l'action), son endurance, sa capacité à comprendre (notamment les liens de causalités motrices), sa capacité à maintenir son attention.

Il faut noter que le « dosage » et le calendrier optimal de thérapies spécifiques sont un domaine de recherche émergent.

Au regard des éléments qui devraient constituer les « ingrédients » scientifiquement validés d'une rééducation motrice, et en lien avec la médecine fondée sur les preuves (*evidence-based*), van Alphen et collaborateurs (2019) proposent une revue critique, via un questionnaire en ligne distribué aux professionnels prenant en soin des personnes polyhandicapées, de ce qui est proposé comme intervention motrice aux Pays-Bas (van Alphen et coll., 2019). Cent dix-huit interventions ont été décrites par les thérapeutes comme « interventions motrices », 17 ont été retenues par les auteurs comme de véritables interventions motrices, parmi lesquelles 4 programmes moteurs ont été identifiés comme potentiellement bénéfiques : exercices moteurs actifs assistés (*power-assisted exercices*) (Bossink et coll., 2017), exercices moteurs aquatiques (balnéothérapie), des thérapies par le mouvement rythmique, et des programmes quotidiens intégrant des activités motrices où un engagement actif, même minime, de l'individu est répertorié. Toutefois, les auteurs soulignent que les 17 interventions retenues sont peu décrites dans leur contenu et que seules 12 interventions semblent avoir un rationnel théorique à l'utilisation

de telle intervention motrice (notamment à la lumière des « ingrédients » de l'apprentissage moteur nécessaire à une rééducation motrice). Aucune intervention sur les 17 n'a pu fournir la preuve de son efficacité clinique (en termes d'amélioration de la fonction motrice) dans la littérature disponible.

De façon générale, il apparaît que les interventions motrices proposées aux personnes polyhandicapées, sont le plus souvent les mêmes, voire dérivées, de ce qui est proposé aux personnes avec paralysie cérébrale, notamment pour les enfants. Ainsi en élargissant la recherche bibliographique aux preuves des interventions chez les personnes avec paralysie cérébrale de niveaux GMFCS IV-V, il apparaît aussi un manque criant de recherche spécifique à cette population avec une paralysie cérébrale sévère (et c'est d'autant plus vrai qu'il s'agit d'adultes) (Lai et coll., 2021). Très peu d'études sont donc disponibles, alors que l'on peut penser que ce type d'interventions pourraient avoir un effet bénéfique chez l'individu polyhandicapé par analogie avec les effets retrouvés de telles thérapies chez les personnes caractérisées par les niveaux GMFCS I-III. Des revues de la littérature systématiques (Novak et coll., 2013) (remises à jour régulièrement) existent bien quant à l'efficience de telles interventions motrices. Mais depuis 2013, il apparaît que, et malgré les conclusions de chaque étude qui poussent à développer la recherche chez les personnes sévèrement handicapées (« *severe cerebral palsy* »), peu, voire pas d'études cliniques, ont été réalisées spécifiquement chez les enfants caractérisés par les niveaux GMFCS IV-V, rendant difficiles les conclusions quant à l'efficience des interventions motrices chez ces derniers. Toutefois, à partir de ces revues de la littérature, quelques conclusions peuvent être tirées, et il est possible de conclure à l'inefficience (dans le but de l'amélioration de la fonction motrice) de certaines interventions comme les thérapies neurodéveloppementales (celles du type Bobath, Wojta, Padovan ou autres thérapies conductives…) ou les thérapies de type oxygénothérapie hyperbare. De façon générale, les interventions motrices avec peu voire pas d'engagement actif du participant dans la rééducation motrice, sans objectif précis, doivent être abandonnées. Ces éléments ont été repris dans les recommandations récentes de l'HAS (HAS, 2021). Ainsi, certaines thérapies à visée d'amélioration de la fonction motrice pourraient/devraient être abandonnées pour la rééducation motrice de la personne polyhandicapée.

Devant l'absence d'étude clinique de grande ampleur quant à l'efficience des interventions motrices, certains auteurs (Jackman et coll., 2022), en lien avec des arguments existants quant à la plasticité cérébrale (et les moyens de la favoriser) et aux éléments d'apprentissage moteur, proposent, pour qu'une intervention ait une probabilité d'être efficace sur le plan de l'amélioration de la fonction motrice, que celle-ci soit dirigée vers un objectif précis,

atteignable/réalisable (par exemple appuyer sur un contacteur), avec un engagement actif du participant et la présence de thérapeutes pour apporter des *feedbacks* et de la gratification. Ces interventions doivent s'inscrire dans le temps et être régulières.

Critères d'efficacité potentielle des interventions motrices

Les interventions motrices potentiellement efficientes se définissent donc ainsi :

1. Des objectifs concrets sont fixés avec la famille et le patient si possible ;
2. Les cliniciens déterminent les facteurs qui limitent la personne dans l'accomplissement de l'objectif (spasticité, faiblesse musculaire, troubles cognitifs…) ;
3. Les interventions proposées sont dirigées directement vers le but à atteindre ;
4. Elles sont motivantes, plaisantes, ludiques, adaptées au contexte du polyhandicap ;
5. La mise en pratique des objectifs a lieu dans l'environnement habituel de l'enfant (familial ou communautaire) ;
6. Les interventions sont centrées sur les besoins de l'individu polyhandicapé et quand il s'agit d'un enfant aussi en lien avec les besoins des parents ;
7. Elles sont suffisamment longues en termes de temps et suffisamment fréquente en termes de périodicité pour atteindre les objectifs (séances de 30 minutes [ou 10 à 30 minutes] 3 à 5 fois par semaine sur plusieurs mois) ;
8. Elles sont accompagnées par de l'innovation technologique ;
9. Elles sont menées par des thérapeutes connaissant les principes de la rééducation motrice et le polyhandicap.

Il semble important de signaler que chaque individu polyhandicapé doit pouvoir être considéré comme capable d'apprentissage moteur, même avec des objectifs jugés comme minimes. Aussi, il doit être proposé des thérapies motrices, intégrées dans la vie quotidienne de la personne pour favoriser, tant que faire se peut, les habiletés motrices, avec comme objectifs prioritaires la manipulation ou la locomotion. Doivent être mises en œuvre des stratégies favorisant l'engagement actif des individus polyhandicapés, en permettant à ceux-ci d'avoir des *feedbacks* par les thérapeutes mais aussi par les outils technologiques. Pour proposer de telles interventions, une évaluation personnalisée des capacités (pas uniquement motrice) de l'individu polyhandicapé par une équipe clinicienne pluri-professionnelle experte dans le polyhandicap et l'accès aux technologies innovantes, individualisées à la personne, sont

primordiaux. Dans ce sens, chaque individu doit pouvoir bénéficier d'une évaluation individuelle, régulière, par des équipes expertes dans la rééducation motrice mais aussi ayant une expertise en technologie. Les programmes d'interventions motrices doivent être pensés, conçus, sur les principes d'apprentissage moteur et via les adaptations technologiques existantes et/ou à développer spécifiquement pour le polyhandicap, par des équipes de cliniciens mais aussi d'ingénieurs. Enfin, des études en recherche clinique, de grande ampleur, doivent pouvoir être mises en place pour évaluer l'impact fonctionnel des thérapies motrices et/ou des aides technologiques proposées, spécifiquement chez l'individu polyhandicapé.

Comment lutter contre les mouvements anormaux et/ou la spasticité ?

Comme dit en introduction de ce chapitre, et comme rappelé dans la partie ci-dessus, la fonction motrice d'un individu polyhandicapé peut être pénalisée par une faiblesse musculaire, mais aussi par une difficulté à détendre les muscles antagonistes (spasticité) ou par des mouvements parasites ou anormaux, compliquant alors la réalisation par l'individu d'actes moteurs. Aussi, il apparaît important pour certains individus polyhandicapés, et comme adjuvant aux thérapies à visée motrice pure (voir ci-dessus), de traiter conjointement ces mouvements anormaux (intitulés ici sous le vocable dyskinésie) ou cette spasticité, dans l'objectif de faciliter l'exécution du mouvement (Bekteshi et coll., 2023). Les modalités des traitements de ces anomalies motrices ne sont pas spécifiques à la personne polyhandicapée, et certaines données dans la littérature hors polyhandicap peuvent être utiles pour renseigner sur les traitements possibles qu'ils soient médicamenteux ou chirurgicaux.

Aussi, concernant la spasticité, en fonction du critère diffus (spasticité généralisée) ou focal (distribué à peu de muscle) de celle-ci, plusieurs traitements peuvent être proposés (Novak et coll., 2020 ; Kudva et coll., 2021). Il est important de noter ici que la spasticité sera traitée si et seulement si elle apparaît comme gênante pour la fonction motrice ou comme pénalisante pour la croissance de l'appareil locomoteur (cf. ci-dessous, prévention des déficits secondaires) ou pénalisant la qualité de vie (par des douleurs notamment). Cette partie n'est pas une revue exhaustive de ce qui peut être proposé. Toutefois, on notera que dans le cadre du polyhandicap, et en cas de spasticité focale, l'injection intramusculaire de toxine botulique permet la diminution de la spasticité (Bekteshi et coll., 2023). Il paraît aussi intéressant de mentionner et de discuter des traitements chirurgicaux de la spasticité généralisée, qui ces dernières années, ont beaucoup animé la communauté

médicale mais aussi les familles. La radicellectomie (ou en anglais *Single Root Dorsal Rhizotomy*) des voies sensitives postérieures peut être proposée aux enfants polyhandicapés. Cette intervention neurochirurgicale, définitive, de la spasticité diffuse des membres inférieurs, a montré, dans une revue de la littérature de 1 016 patients (non uniquement polyhandicapés) (Kudva et coll., 2021), une relative efficacité quant à la diminution de la spasticité de 0,12 à 2,6 points (SD[46] ± 1,3) sur l'échelle d'Ashworth avec une amélioration des performances motrices mesurée sur une échelle de motricité globale (GMFM-66 : *Gross Motor Function Measure*-66) de plus de 6,5 points (SD ± 5,9) à 12,1 points (SD ± 18,9). Si la radicellectomie semble efficace pour le traitement de la spasticité, il reste à bien définir l'âge optimal d'intervention, la technique neurochirurgicale à préconiser, et le programme de rééducation à l'issue de cette intervention. Les effets bénéfiques de cette intervention ont été décrits dans le cadre de la spasticité, et non dans le cas des dyskinésies. Une autre intervention neurochirurgicale, consistant à la mise en place d'un dispositif à libération intrathécale de baclofène (dit pompe à baclofène), existe pour lutter contre la spasticité avec un effet sur la spasticité des membres inférieurs et supérieurs. Ce dispositif est un traitement non définitif de la spasticité. Sur 321 patients (non exclusivement polyhandicapés) traités par baclofène intrathécal, une revue de la littérature (Kudva et coll., 2021) montre une efficacité sur la spasticité allant de moins 1,2 point (SD ± 0,72) à 2,32 points (SD ± 0,39) sur l'échelle d'Ashworth, avec une amélioration des performances motrices globales mesurée sur l'échelle GMFM-66 de 1,2 point (SD ± 2,3) à 4,6 points (SD ± 10,6). Cette amélioration s'accompagne de celle de l'atteinte des objectifs personnels notamment de soins de *nursing* et autres soins (faciliter l'habillage, positionnement, diminution des douleurs…). Il faut noter que 95 % des individus traités par baclofène intrathécal sont caractérisés par les niveaux GMFCS IV et V (82 % avec une forme spastique bilatérale) et que 3 à 4 % des enfants avec paralysie cérébrale (0,4 à 4,7 % selon les pays) ont un traitement par ce dispositif (Motta et coll., 2007). Concernant ce traitement, une question existe quant à la décompensation potentielle de scoliose après implantation d'une pompe à baclofène chez les individus caractérisés par les niveaux GMFCS IV et V (Lee et coll., 2023), cet élément doit être surveillé et évalué.

Les stratégies thérapeutiques de la spasticité (traitement médicamenteux, implantation de pompe à baclofène intrathécal, ou encore réalisation de radicellectomie… voire abstention de traitement de la spasticité) nécessitent que les équipes prenant en soin les personnes polyhandicapées soient expertes dans le maniement des médicaments ou dans la procédure du geste à réaliser

46. SD : *Standard Deviation*

(expertise neurochirurgicale notamment) mais aussi dans l'évaluation de la spasticité et son traitement. Plus généralement, les équipes doivent pouvoir évaluer la fonction motrice (dans l'ensemble de ces composantes naturellement intriquées : force motrice, sélectivité du mouvement, spasticité et autres dyskinésies, état de l'appareil locomoteur…) des personnes polyhandicapées dans l'ensemble de ses aspects. Cette relative complexité d'évaluation, d'analyse et de procédure thérapeutique rend probablement peu accessibles ces traitements à l'ensemble des personnes polyhandicapées. Il en est de même pour le traitement médical ou chirurgical (par stimulation profonde), des mouvements anormaux (dyskinésie), traitements qui ont pourtant montré leur efficacité dans certains cas (Koy et coll., 2016). En effet, malgré l'existence de nombreuses recommandations pour le traitement de ces anomalies motrices (Koy et coll., 2016), ces traitements peuvent être méconnus des équipes voire mal utilisés, rendant difficile l'accès à ce type de traitement pour les individus polyhandicapés.

Limitations de l'activité motrice : comment favoriser le mouvement (exemple de la déambulation) ?

Les programmes de thérapie motrice doivent permettre l'accomplissement d'objectifs moteurs précis, préalablement établis (comme manipuler un *joystick*…). Le plus souvent, les objectifs moteurs sont fixés en termes d'activité motrice (au sens de la CIF, cf. plus haut) comme la déambulation, ou la préhension, et moins en termes de déficit (comme améliorer la force de préhension). Certains programmes sont alors conçus, orientés vers l'activité motrice plus que vers le déficit moteur. Toutefois, la rééducation motrice de la personne polyhandicapée doit intégrer la motricité dans tous ses aspects (du déficit à l'activité) et dans le programme quotidien de la personne. L'étude de Rosenberg et coll. (2021) illustre bien ces aspects (Rosenberg et coll., 2021). Il s'agit d'une étude pilote de faisabilité d'un stage estival de rééducation motrice dont l'objectif est l'apprentissage de la déambulation autonome en fauteuil roulant. Cinq adolescents avec une « paralysie cérébrale sévère » (*severe cerebral palsy*) (âgés de 11 à 15 ans) ont bénéficié pendant 3 semaines consécutives (à raison de 5 jours par semaine) d'interventions motrices avec pour objectif l'apprentissage de la déambulation autonome en fauteuil roulant électrique. L'intervention thérapeutique était menée par un ergothérapeute expert en polyhandicap et en apprentissage moteur, assisté de 5 thérapeutes (5 étudiants en ergothérapie) pour permettre un ratio d'un thérapeute pour un enfant. Dans un premier temps, chaque adolescent avait un fauteuil roulant électrique adapté au niveau de l'assise pour garantir le meilleur positionnement

possible de l'individu dans le fauteuil. Ensuite, le meilleur mode de manipulation du fauteuil était déterminé, certaines modifications technologiques pouvaient même être apportées à la commande (*joystick* à la main pour 3 sujets, une commande au pied, et une commande à la tête) pour chaque enfant. Les entraînements moteurs étaient conçus par les thérapeutes selon l'évaluation fonctionnelle faite chez les patients et en respectant les principes d'apprentissage moteur (*feedback*, exercice du plus simple au plus complexe, exercice en contexte, orienté vers un objectif précis, ici la manipulation du *joystick*, pour permettre *in fine* une déambulation avec le fauteuil). Initialement l'entraînement se faisait via des exercices de manipulation du *joystick* sur écran par exemple, puis à terme, en fonction des progrès, en condition de déambulation en intérieur et en extérieur. Cette étude a montré qu'un tel programme d'intervention était faisable et apprécié par les participants, au-delà du seul aspect moteur, potentiellement efficace sur les objectifs à moyen terme que les individus se fixaient en lien avec l'équipe multidisciplinaire. L'évaluation des capacités de l'individu et la fixation des objectifs atteignables sont des clés de succès de telles interventions. Les auteurs concluaient en la nécessité d'une évaluation de ce type de stage (reposant sur les principes d'apprentissage moteur) à plus grande échelle mais encourageaient les équipes de soins à s'engager dans cette voie des thérapies intensives, en groupe, ludiques en lien avec des objectifs d'activité motrice.

En résumé, favoriser les activités motrices des personnes polyhandicapées est donc faisable, atteignable à condition d'une évaluation précise des capacités (notamment d'apprentissage) des individus. Cela nécessite des adaptations et des innovations technologiques sur les outils, pour les adapter aux troubles moteurs sévères mais aussi aux troubles de communication et cognitifs présents chez les individus polyhandicapés. L'acquisition par l'individu polyhandicapé des outils permettant une amélioration de ses activités motrices nécessite, comme pour la rééducation motrice, un entraînement moteur reposant sur les principes de l'apprentissage moteur avec des *feedbacks* humains et matériels importants, un temps long, des moyens humains et technologiques importants.

Déficits secondaires

Quels sont les déficits secondaires ?

La présence de déficit moteur primaire (faiblesse musculaire, spasticité, dyskinésie…) et l'absence de locomotion, voire de position assise indépendante (limitations d'activité motrice), et ce très tôt dans la vie de l'enfant,

entraînent, en lien avec la croissance musculo-squelettique, de potentielles déformations neuro-orthopédiques (déficits secondaires selon la CIF) pouvant pénaliser les activités motrices de l'individu, voire dégrader sa qualité de vie. Aussi, la prévention de ces déficits secondaires est depuis très longtemps une clé de voûte de la prise en soins des personnes polyhandicapées.

La scoliose (déformation du rachis dans les 3 plans de l'espace) est ainsi très fréquemment décrite voire semble être constamment associée à l'individu en situation de polyhandicap. Une prévalence globale de 64 % chez une population de personnes avec un syndrome de Rett a été retrouvée (Bassett et Tolo, 1990) aux États-Unis, allant de 39 % pour la catégorie de 6 à 10 ans à plus de 66 % après 15 ans. Dans une étude ultérieure en Grande-Bretagne (Kerr et coll., 2003), il est même décrit une prévalence de la scoliose de 87 % chez les personnes avec un syndrome de Rett, avec une augmentation de la courbure (mesurée par l'angle de Cobb) avec l'âge. De façon intéressante, sur 231 cas de syndrome de Rett, une étude (Ager et coll., 2006) montre un âge médian d'apparition de scoliose à 9,8 ans, avec 75 % des personnes ayant développé leur scoliose à 13 ans, et cherche à analyser les facteurs de survenue précoce d'un tel déficit secondaire. Il apparaît alors que plus les enfants ont un déficit moteur sévère (les enfants les moins mobiles à 10 mois, les enfants n'ayant jamais marché), plus le risque d'apparition de la scoliose est majeur. De la même manière, selon une revue de la littérature publiée en 2019 (Holmes et coll., 2019) réalisée chez les adultes présentant une paralysie cérébrale de niveaux GMFCS IV-V, la prévalence globale de la scoliose est estimée entre 77 % et 90 % (Murphy et coll., 1995 ; Rodby-Bousquet et coll., 2013) avec pour certains auteurs, un angle de Cobb moyen de 66° (Senaran et coll., 2007). Dans une population d'enfants (Willoughby et coll., 2022) avec paralysie cérébrale, 18 % des enfants caractérisés par le niveau GMFCS IV et 48 % des enfants caractérisés par le niveau GMFCS V ont une scoliose avec un angle de Cobb supérieur à 40°. Aussi, le fait d'avoir une atteinte sévère motrice chez les personnes avec paralysie cérébrale est un facteur de risque majeur de développer une scoliose (*hazard ratio* estimé à 15 pour un individu caractérisé par le niveau GMFCS IV de développer une scoliose par rapport à un individu caractérisé par le niveau GMFCS I ou II ; *hazard ratio* à 53 pour un individu caractérisé par le niveau GMFCS V) (Hägglund et coll., 2018). La scoliose apparaît d'autant plus probable chez l'individu avec paralysie cérébrale que la scoliose a débuté tôt dans la vie de l'individu (avant l'âge de 6 ans, ou avec un angle de Cobb au moins à 30° avant 10 ans) et que l'individu a une atteinte motrice sévère (GMFCS V) (Yoshida et coll., 2018). Il faut noter que dans le cadre du polyhandicap, la scoliose ou cyphoscoliose peut être accompagnée de déformations thoraciques pouvant se développer tôt

dans la vie de l'enfant et dont le risque de survenue augmente avec l'âge (Horimoto et coll., 2014).

Les anomalies et pathologies de hanches sont aussi très souvent associées à l'individu polyhandicapé, voire inhérentes au polyhandicap. La souffrance d'une hanche peut être mesurée entre autres par l'indice de Reimers (ou pourcentage de migration de la tête fémorale) (Pons et coll., 2013) qui renseigne sur le pourcentage de « découverture » de la hanche (plus l'indice est grand, plus la tête fémorale a migré et plus la hanche « souffre »). Aussi sur 56 enfants ayant un syndrome de Rett (Kanashvili et coll., 2021), 36 % ont une migration de la tête fémorale de plus de 30 % avec un âge de début à 7,7 ans. Dans cette population, l'absence de marche acquise (reflet de la sévérité de l'atteinte motrice) et la présence d'une scoliose et d'épilepsie (qui pourrait être le reflet de la sévérité de la maladie causale ?) sont associées au risque de développer une pathologie de hanche. Chez l'enfant avec paralysie cérébrale sévère (GMFCS IV et V), 90 % des enfants ont un problème de hanche (Soo et coll., 2006 ; Bouwhuis et coll., 2015 ; Hägglund et coll., 2016) dont plus de 25 % ont une migration de la tête fémorale de plus de 30 % (Holmes et coll., 2019). Par ailleurs, associée aux problèmes de hanche, plus de 40 % des individus avec paralysie cérébrale de niveaux GMFCS IV et V présentent une asymétrie du bassin et des membres inférieurs en « coup de vent » (Holmes et coll., 2019). Cette prévalence importante des pathologies de hanche a fait recommander une surveillance radiologique au moins annuelle chez l'enfant avec paralysie cérébrale de niveaux GMFCS IV et V entre l'âge de 2 et 8 ans puis tous les 2 ans ensuite (Pruszczynski et coll., 2016). Si la migration de la tête fémorale est supérieure à 30 %, la surveillance est semestrielle de 2 à 8 ans, puis annuelle à partir de 8 ans. Une intervention thérapeutique est à discuter pour une migration supérieure à 30 % (cf. infra). Concernant les anomalies des membres inférieurs, Holmes et coll. (2019) décrivent dans leur revue de la littérature, chez des adultes avec paralysie cérébrale non-marchants (GMFCS IV et V), une prévalence, selon les études répertoriées, de 14 à 100 % de rétraction des hanches et de 32 à 87 % de rétraction des genoux (Holmes et coll., 2019). Devant ces rétractions, des auteurs (Howard et Herzog, 2021) ont émis l'hypothèse qu'il existait, chez l'individu polyhandicapé (notamment avec paralysie cérébrale sévère), en dehors des effets de l'immobilité, des anomalies du muscle *per se* liées à des phénomènes épigénétiques (réduction de la taille du muscle, du tissu contractile, défaut dans les sarcomères) favorisant alors les rétractions. Ces hypothèses doivent être confirmées.

D'autres déficits secondaires, moins décrits dans la littérature, sont aussi fréquemment présents comme la présence de déformation des pieds (*hallux*

rigiditus / dorsal bunion…). Spécifiquement à la population de personnes polyhandicapées ayant un syndrome de Rett (Hirano et Taniguchi, 2018), il est noté une prévalence de 41 % de plaies cutanées notamment au niveau des membres supérieurs (19 % mains, 29 % doigts), et des rétractions articulaires des membres supérieurs (épaule 33 %, coude 29 %) associées à l'âge (avec une plus grande probabilité après 10 ans) et à la sévérité du syndrome notamment de l'atteinte motrice.

Il existe chez un même enfant avec une paralysie cérébrale sévère (et aussi chez la personne polyhandicapée) une co-occurrence forte entre la présence de déformations des hanches (migration, déformation en coup de vent des membres inférieurs), d'une scoliose et les anomalies du bassin (obliquité pelvienne) (Sato, 2020). Ces trois déformations orthopédiques sont plus fréquemment associées à la présence de trouble du tonus axial important ainsi qu'à la sévérité de l'atteinte motrice et la présence de l'épilepsie. De la même façon, chez 99 adultes polyhandicapés, van Timmeren et coll. (2017) montrent cette même co-occurrence entre les différentes déformations chez un même individu (van Timmeren et coll., 2017). Ces facteurs sont en fait associés et relatent la gravité de la situation en décrivant des facteurs de risque qui soulignent « le degré d'immobilité » de l'individu. Plus un individu a une atteinte sévère de son polyhandicap, plus celui-ci risque d'être peu mobilisé, peu « verticalisé » et a donc un plus fort risque de déformations orthopédiques à différents niveaux, liées à l'absence de pesanteur relative (défaut de verticalisation dans le champ de gravité) et à la croissance.

La présence de ces déformations orthopédiques complique le positionnement confortable des individus polyhandicapés, qu'ils soient enfants ou adultes. Aussi, selon une étude de Rodby-Bousquet et Agustsson (2021), 61 à 92 % des adultes avec paralysie cérébrale GMFCS IV et V requièrent un support (matelas) pour être allongés confortablement et « alignés », 100 % requièrent un support adapté pour être « bien » assis dans un fauteuil, et 61 % à 100 % utiliseraient un système de verticalisation (Rodby-Bousquet et Agustsson, 2021). La mise en place de ces appareillages ou aides techniques de maintien de posture peut entraîner un stress psychologique de l'individu polyhandicapé, voire compliquer la situation médicale (cas de la position ventrale) et le dégagement des voies aériennes (Matsuda et coll., 2022), et nécessite d'être questionnée au moment des installations.

Peut-on prévenir les déficits secondaires ?

Devant ces déformations orthopédiques importantes quasi inhérentes au polyhandicap, la mise en place d'appareillages dans la pratique clinique

est recommandée. Ainsi en 2006, une conférence de consensus d'experts (Gericke, 2006) sur la posture des enfants avec paralysie cérébrale sévère (GMFCS IV et V) indiquait de mettre en place tôt dans la vie de l'enfant un matelas moulé (matelas sur mesure) avec contrôle de la posture des hanches et du rachis, de proposer une assise adaptée (sur mesure ± sur moulage) dès 6 mois et un appareillage de verticalisation dès 12 mois. Paleg et coll. (2013) ont conduit en 2013 une revue systématique de la littérature quant à la pertinence de proposer aux enfants avec paralysie cérébrale sévère un programme de verticalisation via l'utilisation de support adapté (*standing*, verticalisateur sur mesure…) (Paleg et coll., 2013). Ce type de programme semble relativement efficace pour permettre une meilleure densité osseuse (et prévenir l'ostéopénie), permettre un maintien des amplitudes articulaires (hanches, genoux, chevilles) et une diminution de la spasticité (-1 point sur l'échelle d'Ashworth). Toutefois, ce programme doit être réalisé quotidiennement (au moins 5 jours par semaine) sur des séances de 30 à 60 minutes. Il nécessite donc de pouvoir installer les personnes polyhandicapées dans ce type d'appareillage via des moyens humains importants. Ce type de programme de verticalisation est à promouvoir chez les personnes polyhandicapées quand l'enfant est théoriquement en âge de se tenir debout. Mais on peut penser que ce type de programme nécessite des professionnels formés pour rendre ces programmes opérationnels notamment dans les structures et lieux de vie des personnes polyhandicapées.

Par ailleurs, il est préconisé de mettre en place des postures des différentes articulations (cheville, genou…) pour entraîner un étirement passif et ainsi éviter/prévenir des rétractions tendineuses et articulaires ainsi que les déformations osseuses (*National Collaborating Centre for Women's and Children's Health* UK, 2012). Les orthèses proposées doivent maintenir la symétrie de l'appareil locomoteur sans compromettre la fonction motrice, ni l'état cutané, surtout pour les personnes polyhandicapées incapables de changer de position. L'effet des postures (Novak et coll., 2020) via le port d'orthèses (le plus souvent sur mesure) diurnes et/ou nocturnes notamment au niveau des membres inférieurs semble avoir montré sa relative efficacité pour prévenir les déformations et garantir un relatif alignement de la statique de l'appareil locomoteur chez les personnes avec paralysie cérébrale. Cependant, les différentes recherches cliniques disponibles dans la littérature, pour évaluer l'efficacité du port des postures et autres orthèses de support sur mesure (dites orthèses de grand appareillage) chez les personnes polyhandicapées, sont réalisées le plus souvent dans des groupes hétérogènes de patients (notamment pour la paralysie cérébrale, elles ne se focalisent pas sur les niveaux GMFCS IV et V), avec un effectif le plus souvent trop petit et des techniques de posture et autres types orthèses aussi très hétérogènes, entre les différentes études et

à l'intérieur parfois de la même étude. Il apparaît donc difficile de prouver clairement l'efficacité des postures pour prévenir la survenue des déformations orthopédiques chez la personne polyhandicapée (Robertson et coll., 2018 ; Holmes et coll., 2019). Ces derniers auteurs questionnent alors le bénéfice et la pertinence des installations et postures, notamment celles portées nuit et jour (Robertson et coll., 2018).

Une étude rétrospective (Pountney et coll., 2002) montre que la hanche est mieux contenue, et que l'on parvient à prévenir le degré de migration de la tête fémorale, quand l'enfant est positionné dans des orthèses de posture dans les 3 positions (allongé/assis/verticalisé). Une autre étude (Pountney et coll., 2009), de la même équipe, montre que l'utilisation de posture de hanche prévient les subluxations de hanche à 5 ans du début de la posture comparativement à des enfants ayant peu recours à ce type de traitement. Toutefois, il semble que l'efficience clinique de telles postures bénéficie plus aux enfants les moins sévèrement atteints sur le plan moteur, et que les enfants les plus sévèrement atteints sur le plan moteur semblent avoir moins de bénéfices quant à la prévention neuro-orthopédique par les postures, alors que dans le même temps, ce sont eux qui supportent le moins les postures et subissent le plus d'inconfort lié aux postures (Gough, 2009). Dans une étude clinique récente, Kim et coll. (2019) compare chez 42 enfants avec paralysie cérébrale de niveaux GMFCS IV et V l'efficacité d'une assise adaptée (avec maintien de la posture de hanche en abduction) sur le niveau de déformation de la hanche (par mesure radiologique) *versus* l'absence de système d'assise adaptée (groupe contrôle n = 34 enfants) (Kim et coll., 2019). De façon tout à fait surprenante, le degré de migration de la tête fémorale est plus important pour le groupe avec assise adaptée que pour le groupe sans assise. Ici l'assise adaptée avec maintien de l'abduction de hanche semble plus délétère pour la hanche. Les auteurs fournissent une hypothèse, très plausible, quant à ce résultat surprenant et à rebours de ce qui se pratique en routine clinique. Selon ces derniers, en favorisant l'abduction de hanche via un plot d'abduction, on favorise l'étirement des muscles adducteurs de hanche, qui étant spastiques, se contractent en retour contre le plot, favorisant alors une décoaptation de la hanche (d'autant plus favorisée que les muscles abducteurs de hanche sont faibles), favorisant alors la découverture des hanches. À partir de cette étude, l'assise avec plot d'abduction ne semble donc pas efficace, voire semble délétère pour prévenir les pathologies de hanche liées au polyhandicap. Ce résultat a fait employer aux auteurs le titre suivant : « Les systèmes d'assise avec support médial du genou (plot d'abduction) sont-ils vraiment utiles pour la prévention du déplacement de la hanche chez les enfants avec paralysie cérébrale spastique GMFCS IV et V ? » (« *Are Seating Systems With a Medial Knee Support Really Helpful for Hip Displacement in Children With Spastic*

Cerebral Palsy GMFCS IV and V? »). Il est cependant difficile de conclure, après une seule étude, sur le caractère délétère ou non d'un tel positionnement de hanche, alors que celui-ci est pratiqué quasi systématiquement chez la personne polyhandicapée. Toutefois, cette étude a le mérite de souligner la nécessité de réaliser des études cliniques de grande ampleur quant au rationnel et au bien-fondé d'imposer des postures parfois inconfortables dans le but de prévenir d'éventuelles déformations orthopédiques.

Concernant le cas précis des assises adaptées (siège coque et autres assises avec ou sans plot d'abduction), et au-delà de l'objectif de prévention des déformations de hanche (comme discuté plus haut), il est nécessaire de garder à l'esprit que ce type de dispositif pour des personnes polyhandicapées, incapables de réaliser ou maintenir des positions assises symétriques, répond à d'autres objectifs fonctionnels (maintenir la position assise) que la simple prévention orthopédique. Il faut donc savoir dans quels objectifs les supports et autres aides techniques sont prescrits, et ces objectifs doivent être énoncés aux familles, aux personnes et aux équipes.

Quelle efficacité des mesures de prévention neuro-orthopédiques ?

De façon générale, les bénéfices directs de certains supports et aides techniques peuvent clairement être observables sans que des études cliniques de grande ampleur soient nécessaires (Ryan, 2016). Ainsi la réalité clinique montre qu'en l'absence d'assise adaptée une personne polyhandicapée ne peut tenir assise de façon indépendante, et donc ne peut bénéficier de déplacement aisé pour participer à la vie sociale de la famille, de l'institution… Il en est de même pour les contacteurs ou autres *microswitch*. Aussi, refuser ou retarder des aides techniques (ce qui pourrait être le cas aussi des innovations technologiques) pour une personne polyhandicapée, qui présentent des avantages cliniques clairement et directement observables peut être contraire à l'éthique même si l'effet n'est pas prouvé dans de grandes études cliniques (Wang et coll., 2021).

Aussi, il n'est pas toujours nécessaire de prouver l'évidence clinique quand l'objectif du dispositif est clairement atteint (ici mieux tenir assis). Néanmoins cette approche d'absence de preuve scientifique ne peut être généralisée. En effet, dans le cas des thérapies et aides à la motricité du polyhandicap cette approche peut être problématique et la simple impression clinique ne suffit parfois pas, voire peut faire imposer, à tort, des dispositifs ou autres thérapies (cas des thérapies neurodéveloppementales, cf. plus haut) dont le clinicien ou la famille perçoit un éventuel effet mais qui n'auraient en réalité aucune pertinence clinique à court ou à long terme.

Cette réflexion vaut notamment pour les traitements et postures imposés pour la prévention et le traitement des déformations orthopédiques (hanches, rachis…) depuis l'enfance, et dont on peine à prouver l'efficacité dans le but de prévention et « d'alignement » de l'appareil locomoteur. En effet, certains auteurs et cliniciens soumettent à la réflexion collective un point crucial, qu'il est important de discuter ici (Bekteshi et coll., 2023). Si les mesures préventives (posture et autres orthèses diurnes et nocturnes) et/ou correctives (traitement chirurgical du rachis, des hanches…), depuis l'enfance, étaient efficaces dans l'apparition ou la correction des déformations (déficits secondaires), alors pourquoi autant d'adultes polyhandicapés et/ou avec paralysie cérébrale de niveaux GMFCS IV et V présentent des déformations ? Un effort de recherche orthopédique (prévention et correction) chez les personnes polyhandicapées est nécessaire et doit être encouragé pour répondre à cette question cruciale.

Devant ces interrogations quant aux mesures de prévention des déformations de hanches, Paleg et Livingstone (2022) proposent de promouvoir des installations confortables et non préjudiciables à la qualité de vie et à la fonction en position couchée et assise, de favoriser la verticalisation avec 10 à 15° maximum d'abduction de hanche (par hanche, soit 20-30° maximum au total) au moins une heure par jour, de s'assurer que l'enfant a les équipements nécessaires pour permettre les postures tout en garantissant la réalisation d'activité en lien avec son âge, éviter que l'enfant polyhandicapé soit plus de 8 heures dans une même position (sans changement de position) dans un support adapté (Paleg et Livingstone, 2022).

Comorbidités (facteurs personnels selon la CIF) en lien avec l'absence de motricité (immobilité)

En lien avec l'immobilité prolongée, la personne polyhandicapée peut présenter, au-delà des déficits secondaires décrits ci-dessus, et en lien avec l'appareil locomoteur et la motricité, une ostéoporose (ostéopénie) et une désadaptation majeure à l'effort (effet de la sédentarité). Ces facteurs individuels de comorbidité constituent alors un obstacle à la situation fonctionnelle motrice de l'individu (au regard de l'analyse des situations selon la CIF).

Concernant le risque osseux, 45,2 % (41,1 à 49,3 %) des adultes polyhandicapés présentent une faible densité osseuse (ostéopénie) (Lohiya et coll., 2004). Soixante-six pour cent des enfants avec paralysie cérébrale qui présentent une fracture sont non marchants (GMFCS IV et V), et 82 % des fractures se situent au niveau des membres inférieurs (Presedo et coll., 2007). Dans la

grande majorité des cas, ces fractures ne sont pas liées à des traumatismes (seules 32 % des fractures sont liées à des traumatismes) mais sont liées à des évènements dits de basse énergie (Kannikeswaran et coll., 2022) (c'est-à-dire théoriquement n'amenant pas à une fracture) signant une ostéopénie sévère. Face à cette ostéopénie sévère (voire ostéoporose), des traitements préventifs doivent être entrepris (verticalisation, sortie dehors pour « prendre le soleil », supplémentation en vitamine D et calcium) mais aussi curatifs via un traitement par biphosphonates (Granild-Jensen et coll., 2023). En effet, des méta-analyses ont montré qu'un an de traitement par bisphosphonates en intraveineux augmentait la densité minérale osseuse de 1,65 en termes de Z-score et de 0,65 après un traitement oral. Par contre, cela n'a pas montré de réduction du risque fracturaire après 2 ans, et des recherches à plus long terme sont nécessaires pour montrer cette efficacité, aujourd'hui suspectée sur le risque fracturaire.

Concernant l'activité physique des personnes polyhandicapées, il existe de très rares études s'intéressant à cette question spécifique (et notamment rapportant le niveau de dépense et d'activité physique quotidiennes). Chez les enfants avec paralysie cérébrale, tous niveaux GMFCS confondus (Carlon et coll., 2013), le niveau d'activité physique est de 13 à 53 % moins élevé en comparaison avec leurs pairs au développement typique (enfant contrôle). Il y a un lien évident entre niveau de GMFCS et niveau d'activité physique même si cela n'a pas été formellement démontré dans cette étude, du fait d'absence de recherche spécifique sur cette question. Plus l'atteinte motrice est sévère, plus la personne est dépendante d'une tierce personne pour sa motricité et plus son niveau d'activité physique est faible.

Une étude illustre bien l'absence quasi-totale d'activité chez des enfants caractérisés par le niveau GMFCS V (Sato et coll., 2014). Sur une population de 30 enfants (15 enfants avec paralysie cérébrale et 15 enfants contrôles), le nombre de changement de positions a été comptabilisé sur l'ensemble des 24 heures d'une journée. De façon non surprenante, il était retrouvé que chez les enfants atteints de paralysie cérébrale, le temps moyen passé dans une position était plus long que chez les enfants contrôles pendant le sommeil nocturne. La durée moyenne d'inactivité du corps était plus longue chez les enfants atteints de paralysie cérébrale, que ce soit pendant le sommeil diurne ou nocturne. Une analyse individuelle montrait pour certains enfants avec paralysie cérébrale sévère une absence totale de mouvement (aucun changement de position) pendant le sommeil. Lors des phases d'éveil, le défaut de changement de position chez les enfants avec paralysie cérébrale était moins important comparativement aux enfants typiques. L'explication donnée par les auteurs quant à ses résultats, est que si les enfants atteints de paralysie

cérébrale sévère vivant à la maison présentaient une inactivité prolongée (posture immobilisée prolongée sans mouvement enregistré) pendant le sommeil nocturne c'est que les personnes qui s'occupaient d'eux (les aidants) dormaient aussi et qu'ils ne pouvaient les mobiliser. En journée, les aidants étant disponibles ceux-ci mobilisent plus les enfants polyhandicapés. Cette étude illustre l'absence d'activité physique liée aux difficultés motrices sévères, la dépendance des personnes polyhandicapées à une tierce personne pour les mobilisations et la réalisation d'activité physique même minime. Cette étude souligne la nécessité de changements de position des personnes polyhandicapée pendant le sommeil et donc la présence d'aides humaines disponibles à ce moment pour les mobiliser lors du sommeil.

Conclusion

Le développement de la motricité est un aspect important à cibler pour les individus polyhandicapés (favoriser les apprentissages), il est « vital » que les individus polyhandicapés puissent se déplacer pour explorer. Aussi les interventions motrices doivent viser les enjeux de locomotion, manipulation, lutte contre la sédentarité, et changement de position. Les objectifs doivent être centrés sur les familles, enfants, équipes, évaluation. Les interventions ne doivent pas viser uniquement la composante motrice mais bien plusieurs éléments : communication, attention, alimentation… Il faut réduire la passivité des individus polyhandicapés dans les activités afin de développer leurs potentialités de motricité.

Dans le cadre du polyhandicap, la prise en soins des troubles de la motricité doit se faire par une équipe pluridisciplinaire spécialisée pour : évaluer des déficiences, activités et participation ; définir des objectifs ; sélectionner la modalité de traitement la plus adaptée à la situation et sélectionner le plan d'intervention associé (plâtre, orthèse, intervention motrice).

Les déficits secondaires et notamment les troubles musculo-squelettiques doivent faire l'objet d'une évaluation et surveillance par une équipe pluridisciplinaire spécialisée afin de proposer une surveillance adéquate (examen clinique spécialisé, imagerie), un plan de prévention adapté (posture, ostéoporose, sédentarité…) et des traitements curatifs adaptés (médicaments, chirurgies).

Les interventions motrices doivent être des interventions dirigées vers l'objectif et basées sur l'apprentissage moteur. Elles nécessitent la présence de praticiens en thérapie motrice (au moins un pour un individu polyhandicapé). Elles doivent favoriser l'engagement actif de la personne polyhandicapée (technologie, aides humaines…) ; les interventions avec faible engagement

actif du sujet doivent être abandonnées. Il doit être considéré que la personne polyhandicapée peut améliorer sa fonction motrice, même sur des petits objectifs. Les interventions doivent être intégrées dans le quotidien et favoriser l'activité physique ; elles doivent faire appel aux orthèses, aides techniques adaptées, et innovations technologiques.

Une personne polyhandicapée doit donc pouvoir bénéficier régulièrement d'évaluations de ses capacités motrices en termes de déficits primaires et secondaires mais aussi d'activité motrice (aides à la locomotion, préhension…) par une équipe pluri-professionnelle experte dans le champ du polyhandicap, de l'apprentissage moteur et de l'innovation technologique. Cette équipe doit pouvoir fixer des objectifs réalistes en lien avec la personne elle-même, la famille, les équipes de proximité et l'évaluation médicale et fonctionnelle. Cette équipe doit pouvoir proposer et appliquer les thérapies « innovantes » en termes de motricité (traitements chirurgicaux, thérapies innovantes…).

L'activité physique, la rééducation motrice, les aides à la mobilité, sont l'affaire de tous dans tous les lieux de vie de la personne, intégrées au quotidien, et nécessitent que chacun (professionnels et personnes polyhandicapées) soit motivé. Les professionnels et aidants doivent être conscients et convaincus que la personne peut faire des acquisitions motrices même minimes.

Des recherches de grande ampleur aussi bien sur la prévention des troubles orthopédiques que sur les innovations technologiques, les rééducations motrices et les traitements géniques et cellules souches pour les sujets polyhandicapés enfants et adultes doivent être favorisées et déployées. Cependant, le caractère hétérogène des étiologies du polyhandicap, la variabilité des différents tableaux cliniques rendent la constitution de cohortes de grande ampleur difficile voire infaisable, bloquant alors une recherche clinique de qualité. De nouvelles méthodologies de recherche clinique existent sur de faibles échantillons, type SCED (*single case experimental design*), qui devraient être favorisées pour cette population de personnes en situation de polyhandicap.

Références

Ager S, Fyfe S, Christodoulou J, et coll. Predictors of scoliosis in Rett syndrome. *J Child Neurol* 2006 ; 21 : 809-13.

Bassett GS, Tolo VT. The incidence and natural history of scoliosis in Rett syndrome. *Dev Med Child Neurol* 1990 ; 32 : 963-6.

Bekteshi S, Monbaliu E, McIntyre S, et coll. Towards functional improvement of motor disorders associated with cerebral palsy. *The Lancet Neurology* 2023 ; 22 : 229-43.

Bossink LW, van der Putten AA, Waninge A, et coll. A power-assisted exercise intervention in people with profound intellectual and multiple disabilities living in a residential facility: a pilot randomised controlled trial. *Clin Rehabil* 2017 ; 31 : 1168-78.

Bouwhuis CB, van der Heijden-Maessen, Hélène C, Boldingh EJK, et coll. Effectiveness of preventive and corrective surgical intervention on hip disorders in severe cerebral palsy: a systematic review. *Disabil Rehabil* 2015 ; 37 : 97-105.

Carlon SL, Taylor NF, Dodd KJ, et coll. Differences in habitual physical activity levels of young people with cerebral palsy and their typically developing peers: a systematic review. *Disabil Rehabil* 2013 ; 35 : 647-55.

Chabrier S, Pouyfaucon M, Chatelin A, et coll. Development and initial validation of the polyhandicap. *Ann Phys Rehabil Med* 2020 ; 63 : 431-8.

Chan JSL, Chien WT. A randomised controlled trial on evaluation of the clinical efficacy of massage therapy in a multisensory environment for residents with severe and profound intellectual disabilities: a pilot study. *J Intellect Disabil Res* 2017 ; 61 : 532-48.

Gericke T. Postural management for children with cerebral palsy: consensus statement. *Dev Med Child Neurol* 2006 ; 48 : 244.

Gough M. Continuous postural management and the prevention of deformity in children with cerebral palsy: an appraisal. *Dev Med Child Neurol* 2009 ; 51 : 105-10.

Granild-Jensen JB, Pedersen LK, Langdahl B, et coll. Cerebral Palsy and bisphosphonates – and what can be learned from other types of secondary osteoporosis in children: a scoping review. *Acta Paediatr* 2023 ; 112 : 617-29.

Hägglund G, Pettersson K, Czuba T, et coll. Incidence of scoliosis in cerebral palsy. *Acta Orthop* 2018 ; 89 : 443-7.

Hägglund G, Lauge-Pedersen H, Persson Bunke M, et coll. Windswept hip deformity in children with cerebral palsy: a population-based prospective follow-up. *J Child Orthop* 2016 ; 10 : 275-9.

HAS. *Recommandation : Rééducation et réadaptation de la fonction motrice de l'appareil locomoteur des personnes diagnostiquées de paralysie cérébrale*. Recommander les bonnes pratiques. HAS, 21 octobre 2021 : 28 p.

Hirano D, Taniguchi T. Skin injuries and joint contractures of the upper extremities in Rett syndrome. *J Intellect Disabil Res* 2018 ; 62 : 53-9.

Holmes C, Brock K, Morgan P. Postural asymmetry in non-ambulant adults with cerebral palsy: a scoping review. *Disabil Rehabil* 2019 ; 41 : 1079-88.

Horimoto Y, Osuda Y, Saito C, et coll. Relationship between the degree of thoracic deformity and the angle formed by a line connecting the sternum and the spinous process of the vertebrae in individuals with severe motor and intellectual disorders. *J Phys Ther Sci (Journal of Physical Therapy Science)* 2014 ; 26 : 21-3.

Howard JJ, Herzog W. Skeletal Muscle in Cerebral Palsy: From Belly to Myofibril. *Front Neurol (Frontiers in Neurology)* 2021 ; 12 : 620852.

Jackman M, Sakzewski L, Morgan C, et coll. Interventions to improve physical function for children and young people with cerebral palsy: international clinical practice guideline. *Dev Med Child Neurol* 2022 ; 64 : 536-49.

Kanashvili B, Rogers KJ, Shrader MW, et coll. Hip displacement in MECP2 disorders: Prevalence and risk factors. *J Pediatr Orthop* 2021 ; 41 : e800-e803.

Kannikeswaran S, French ZP, Walsh K, et coll. Fracture characteristics by age, sex, and ambulatory status among individuals with cerebral palsy: a descriptive study. *Disabil Rehabil* 2022 ; 44 : 4806-12.

Kerr AM, Webb P, Prescott RJ, et coll. Results of surgery for scoliosis in Rett syndrome. *J Child Neurol* 2003 ; 18 : 703-8.

Kim IS, Park D, Ko JY, et coll. Are seating systems with a medial knee support really helpful for hip displacement in children with spastic cerebral palsy GMFCS IV and V? *Arch Phys Med Rehabil* 2019 ; 100 : 247-53.

Koy A, Lin J-P, Sanger TD, et coll. Advances in management of movement disorders in children. *Lancet Neurol* 2016 ; 15 : 719-35.

Kudva A, Abraham ME, Gold J, et coll. Intrathecal baclofen, selective dorsal rhizotomy, and extracorporeal shockwave therapy for the treatment of spasticity in cerebral palsy: a systematic review. *Neurosurgical Review* 2021 ; 44 : 3209-28.

Lai B, Lee E, Kim Y, et coll. Leisure-time physical activity interventions for children and adults with cerebral palsy: a scoping review. *Dev Med Child Neurol* 2021 ; 63 : 162-71.

Lee S, Hyun C, Kim K, et coll. Effect of intrathecal Baclofen pump on scoliosis in children with cerebral palsy: A meta-analysis. *Ann Rehabil Med* 2023 ; 47 : 11-8.

Lehoux M-C. *Rapport d'évaluation sur les interventions ayant démontré un effet auprès des enfants et des adolescents de 0 à 21 ans présentant un polyhandicap*. Trois-Rivières (Canada). Institut Universitaire en Déficience Intellectuelle et en trouble du spectre de l'Autisme, 2017 : 110 p.

Lohiya G-S, Tan-Figueroa L, Iannucci A. Identification of low bone mass in a developmental center: finger bone mineral density measurement in 562 residents. *J Am Med Dir Assoc* 2004 ; 5 : 371-6.

Matsuda T, Akezaki Y, Tsuji Y, et coll. Psychological stress induced by prone positioning among adults with severe cerebral palsy. *Acta Med Okayama* 2022 ; 76 : 535-40.

Motta F, Buonaguro V, Stignani C. The use of intrathecal baclofen pump implants in children and adolescents: safety and complications in 200 consecutive cases. *Journal of neurosurgery* 2007 ; 107 : 32-5.

Murphy KP, Molnar GE, Lankasky K. Medical and functional status of adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1995 ; 37 : 1075-84.

National Collaborating Centre for Women's and Children's Health (UK). *Spasticity in Children and Young People with Non-Progressive Brain Disorders: Management of Spasticity and Co-Existing Motor Disorders and Their Early Musculoskeletal Complications*. London : RCGO Press, 2012.

Nilsson LM, Nyberg PJ. Driving to learn: A new concept for training children with profound cognitive disabilities in a powered wheelchair. *Am J Occup Ther* 2003 ; 57 : 229-33.

Novak I, Morgan C, Fahey M, et coll. State of the evidence traffic lights 2019: Systematic review of interventions for preventing and treating children with cerebral palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2020 ; 20 : 3.

Novak I, McIntyre S, Morgan C, et coll. A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Dev Med Child Neurol* 2013 ; 55 : 885-910.

OMS. *Classification internationale du fonctionnement du handicap et de la santé : Version pour enfants et adolescents. CIF – EA*. Presses de l'EHSP, 2012 : 369 p.

OMS. *Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé : CIF*. Genève : Organisation mondiale de la santé, 2001 : 1-304.

Paleg G, Livingstone R. Evidence-informed clinical perspectives on postural management for hip health in children and adults with non-ambulant cerebral palsy. *J Pediatr Rehabil Med* 2022 ; 15 : 39-48.

Paleg GS, Smith BA, Glickman LB. Systematic review and evidence-based clinical recommendations for dosing of pediatric supported standing programs. *Pediatr Phys Ther* 2013 ; 25 : 232-47.

Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, et coll. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997 ; 39 : 214-23.

Pons C, Rémy-Néris O, Médée B, et coll. Validity and reliability of radiological methods to assess proximal hip geometry in children with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2013 ; 55 : 1089-102.

Pountney T, Mandy A, Green E, et coll. Management of hip dislocation with postural management. *Child Care Health Dev* 2002 ; 28 : 179-85.

Pountney TE, Mandy A, Green E, et coll. Hip subluxation and dislocation in cerebral palsy – a prospective study on the effectiveness of postural management programmes. *Physiother Res Int* 2009 ; 14 : 116-27.

Presedo A, Dabney KW, Miller F. Fractures in patients with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2007 ; 27 : 147-53.

Pruszczynski B, Sees J, Miller F. Risk Factors for Hip Displacement in Children With Cerebral Palsy: Systematic Review. *J Pediatr Orthop* 2016 ; 36 : 829-33.

Robertson J, Baines S, Emerson E, et coll. Postural care for people with intellectual disabilities and severely impaired motor function: A scoping review. *J Appl Res Intellect Disabil* 2018 ; 31 : 11-28.

Rodby-Bousquet E, Agustsson A. Postural asymmetries and assistive devices used by adults with cerebral palsy in lying, sitting, and standing. *Front Neurol (Frontiers in Neurology)* 2021 ; 12 : 758706.

Rodby-Bousquet E, Czuba T, Hägglund G, et coll. Postural asymmetries in young adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2013 ; 55 : 1009-15.

Rosenberg L, Maeir A, Gilboa Y. Evaluating a therapeutic powered mobility camp for children with severe cerebral palsy. *Can J Occup Ther* 2021 ; 88 : 294-305.

Ryan SE. Lessons learned from studying the functional impact of adaptive seating interventions for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2016 ; 58 Suppl 4 : 78-82.

Sato H. Postural deformity in children with cerebral palsy: Why it occurs and how is it managed. *Phys Ther Res* 2020 ; 23 : 8-14.

Sato H, Iwasaki T, Yokoyama M, et coll. Monitoring of body position and motion in children with severe cerebral palsy for 24 hours. *Disabil Rehabil* 2014 ; 36 : 1156-60.

Senaran H, Shah SA, Presedo A, et coll. The risk of progression of scoliosis in cerebral palsy patients after intrathecal baclofen therapy. *Spine (Phila Pa 1976)* 2007 ; 32 : 2348-54.

Shih C-H, Shih C-J, Shih C-T. Assisting people with multiple disabilities by actively keeping the head in an upright position with a Nintendo Wii Remote Controller through the control of an environmental stimulation. *Res Dev Disabil* 2011 ; 32 : 2005-10.

Shih C-H, Shih C-T. Assisting two children with multiple disabilities and minimal motor skills control environmental stimuli with thumb poke through a trackball. *Behav Cogn Psychother* 2010 ; 38 : 211-9.

Shih C-H, Shih C-T. Assisting people with multiple disabilities to use computers with multiple mice. *Res Dev Disabil* 2009 ; 30 : 746-54.

Soo B, Howard JJ, Boyd RN, et coll. Hip displacement in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 2006 ; 88 : 121-9.

Stasolla F, Caffò AO. Promoting adaptive behaviors by two girls with Rett syndrome through a microswitch-based program. *Res Autism Spectr Disord* 2013 ; 7 : 1265-72.

Su IYW, Chung KKY, Chow DHK. Treadmill training with partial body weight support compared with conventional gait training for low-functioning children and adolescents with nonspastic cerebral palsy: a two-period crossover study. *Prosthet Orthot Int* 2013 ; 37 : 445-53.

van Alphen HJ, Waninge A, Minnaert A, et coll. Content and quality of motor initiatives in the support of people with profound intellectual and multiple disabilities. *J Policy Pract Intellect Disabil* 2019 ; 16 : 325-41.

van der Putten A, Vlaskamp C, Reynders K, et coll. Children with profound intellectual and multiple disabilities: the effects of functional movement activities. *Clin Rehabil* 2005 ; 19 : 613-20.

van der Putten AAJ, Bossink LWM, Frans N, et coll. Motor activation in people with profound intellectual and multiple disabilities in daily psractice. *J Intellect Dev Disabil* 2017 ; 42 : 1-11.

van Timmeren EA, Waninge A, van Schrojenstein Lantman-de, H M J, et coll. Patterns of multimorbidity in people with severe or profound intellectual and motor disabilities. *Res Dev Disabil* 2017 ; 67 : 28-33.

Wang RH, Kenyon LK, McGilton KS, et coll. The time is now: A FASTER approach to generate research evidence for technology-based interventions in the field of disability and rehabilitation. *Arch Phys Med Rehabil* 2021 ; 102 : 1848-59.

Willoughby KL, Ang SG, Thomason P, et coll. Epidemiology of scoliosis in cerebral palsy: A population-based study at skeletal maturity. *J Paediatr Child Health* 2022 ; 58 : 295-301.

Yoshida K, Kajiura I, Suzuki T, et coll. Natural history of scoliosis in cerebral palsy and risk factors for progression of scoliosis. *J Orthop Sci* 2018 ; 23 : 649-52.

7
Psychologie et psychopathologie

L'évaluation et le suivi du développement psychomoteur du nourrisson permettent de suivre les progrès du tonus axial, de la mise en place des compétences motrices, relationnelles, comportementales, sensorielles, durant les premiers mois de vie. Lorsque les premières manifestations d'interactions entre l'entourage proche et l'enfant sont inhabituelles, l'observation de la cinétique des différentes acquisitions psychomotrices est une bonne façon d'appréhender les compétences de l'enfant. Le futur enfant polyhandicapé a souvent des acquisitions qui n'apparaissent pas aux âges attendus ce qui le maintient dans son état de dépendance initiale. Fernandez Fidalgo (2021) souligne le fait que la distinction entre les manifestations de ses handicaps et celles des troubles psychiques qu'il peut présenter est difficile et que l'on manque d'outils pour identifier ces derniers qui s'ajoutent aux difficultés constitutives du polyhandicap. En effet, les interactions entre les membres de la famille ou de l'équipe des soignants et l'enfant polyhandicapé sont particulièrement difficiles avec l'enfant polyhandicapé qui n'a pas les compétences attendues par son entourage. La communication avec lui est très primitive, empathique et émotionnelle, mais peut être une communication réelle, concrète même si elle est fruste (Camélio, 2006). Régine Scelles (Scelles, 2017) souligne la particularité de l'interaction avec la personne polyhandicapée, et les doutes et les risques qui l'accompagnent. Elle montre comment l'entre-deux dans ce contexte ne comporte souvent pas de retour de la part de la personne polyhandicapée et qu'il n'y a jamais de certitude possible de savoir que l'on fait bien. Ces difficultés persistent avec la personne polyhandicapée devenue adulte, qui reste, de fait, dans une forme d'isolement extrême et avec laquelle la communication n'est possible que par une empathie qui seule permet que la rencontre devienne réciproque (Ramos, 2017) (voir chapitre « Communication »). C'est de cette même empathie dont parle Eva Feder Kittay (Kittay, 2019) quand elle affirme que le plus important pour un parent est de préserver le lien avec son enfant afin d'éviter que l'intrusion de la notion d'enfant handicapé n'interfère avec l'affection que l'on a pour elle ou lui.

Par ailleurs, les maladies psychiatriques, que nous aborderons dans un deuxième temps, sont rares chez les personnes polyhandicapées. Il s'agit de syndromes dépressifs et de troubles autistiques.

Psychologie et psychopathologie chez la personne polyhandicapée

Approche psychologique du polyhandicap

Vandesande et coll. (2020) étudient le développement du fonctionnement émotionnel social de 45 enfants avec PIMD *(Profound Intellectual and Multiple Disabilities)* âgés de 1 à 5 ans. Vandesande et coll. constatent qu'ils présentent tous un fonctionnement émotionnel social correspondant à un âge inférieur à leur âge réel. Ce décalage est retrouvé pour tous les domaines : mobilisation de son corps, gestion des émotions avec les proches, image de soi dans l'environnement, changements d'environnement, angoisses, interactions avec les pairs ou avec les objets, communication, contrôle des émotions. Parallèlement, Fernandez et Ferreira (2020) rappellent que les interactions de la personne polyhandicapée avec les autres membres de sa famille, et notamment avec sa fratrie, lors de séjours de répit partagés avec d'autres enfants polyhandicapés et leurs familles, permettent d'observer l'importance de l'équilibre familial et de dévoiler des interactions possibles plus souples entre l'enfant polyhandicapé et sa fratrie.

Plusieurs études se penchent sur les façons d'améliorer les conditions de confort psychologique de la personne polyhandicapée. Mylène Garo (Garo, 2013) décrit l'importance des angoisses archaïques qui perdurent chez les personnes polyhandicapées. Elle insiste sur l'attention qu'il faut avoir pour repérer ces angoisses et les précautions à prendre pour les limiter en ayant conscience de leur existence et en prêtant attention aux différents actes qui peuvent les réactiver notamment la façon de leur parler, les postures d'équilibre instables lors du portage ou les installations inconfortables.

Des études australiennes portant sur les façons d'améliorer l'éveil des enfants avec MSD (*Multiple and Severe Disabilities*) dans les premières années de vie (Roberts et coll., 2005) montrent l'importance des interactions entre élèves et de l'intégration dans des structures ordinaires. Une étude longitudinale menée chez des enfants âgés de 1 à 4 ans montre que certaines compétences stimulées dans la petite enfance permettent d'améliorer leur socialisation et leur communication (Guess et coll., 2002). Une deuxième étude évalue le comportement de 8 enfants âgés de 6 à 11 ans avec MSD scolarisés en structure spécialisée avec 8 autres enfants appariés scolarisés dans des classes ordinaires (Foreman et coll., 2004). Les auteurs retrouvent les mêmes meilleurs résultats et de meilleures interactions chez les enfants en structures ordinaires. Il faut toutefois souligner que ces différentes études émanent des mêmes équipes et

que les handicaps des enfants comportent une déficience intellectuelle profonde mais des compétences motrices variables et ne correspondant pas au polyhandicap dont le périmètre est précisé dans cette expertise collective. On ne peut extrapoler ces résultats au polyhandicap, notamment pour ce qui concerne l'inclusion dans des structures scolaires ordinaires.

Une autre étude australienne (Moir, 2010) compare la qualité des apprentissages chez 3 enfants avec SPMD (*Severe and Profound Multiple Disabilities*). Deux enfants de 22 mois et de 2 ans et demi ont des stimulations liées par des tâches brèves et qui changent régulièrement, le troisième enfant de 4 ans et 9 mois a des stimulations continues de longue durée. Les deux enfants ayant des tâches changeant régulièrement sont perçus par leurs parents comme ayant un meilleur comportement avec des effets positifs sur leur famille. Ici, le biais induit par la différence d'âge entre les enfants stimulés alternativement et celui ayant des stimulations prolongées ne permet pas de conclusion formelle.

Une étude japonaise (Ozaki et coll., 2022) évalue l'impact du confort de 10 enfants avec SMID (*Severe Motor and Intellectual Disabilities*) lié au balancement d'un lit balançoire sur les réponses automatiques et émotionnelles et sur le tonus musculaire comparé aux mêmes tests sans balancement pour les mêmes enfants. Les périodes avec balancement s'accompagnent d'un effet sur les réponses neuro-autonomiques et émotionnelles mais pas sur le tonus musculaire. D'autres études sont nécessaires pour préciser et vérifier ces premiers résultats.

L'attention est portée par Jeong et Ohno (Jeong et Ohno, 2022) sur les risques liés à l'usage des environnements multi-sensoriels mis en évidence par électrocardiographie chez les patients handicapés avec SMID. L'électrocardiogramme de 10 adultes ayant une dystrophie musculaire et de 10 autres ayant un SMID a été enregistré pendant des séances de stimulation multi-sensorielles et analysé. Parallèlement, la température nasale était mesurée en continu pendant les séances pour l'évaluer comme marqueur de la survenue des émotions détectées sur le visage. L'électrocardiogramme permettait de suivre les variations de la fréquence cardiaque (intervalle RR) et l'intervalle QT[47]. Les patients avec SMID avaient un rapport QT-RR onze fois plus élevé que les patients ayant une dystrophie musculaire. Leur QT était court, inférieur à 300 millisecondes, ce qui fait conclure aux auteurs à un risque de mort subite d'origine cardiaque par syndrome de QT-court de ces personnes avec SMID, possiblement accentué par les traitements antiépileptiques et antipsychotiques.

47. L'électrocardiogramme enregistre l'activité électrique du cœur : la courbe ainsi tracée comporte plusieurs ondes QRST à chaque battement cardiaque. On mesure l'intervalle RR qui définit le rythme cardiaque (durée entre deux contractions cardiaques successives) et l'intervalle QT qui indique la durée entre le début du cycle cardiaque et la fin de la repolarisation.

Troubles du comportement

Les effets positifs d'un « programme d'environnement » sur les comportements de 19 adultes avec des déficiences physiques et cognitives sévères ont été évalués par Realon et coll. (Realon et coll., 2002). Le programme n'a pas de modèle particulier, il consiste à avoir un comportement respectant la « règle d'or » : « fais pour autrui ce que tu voudrais que l'on fasse pour toi », ou bien : « si tu es bon avec ceux que tu rencontres, alors ils auront tendance à être bon avec toi ». Les personnes avec des déficiences physiques et cognitives sévères étaient accompagnées de 11 soignants qu'ils connaissaient. La vigilance, la disponibilité du matériel, la motivation, les interactions avec les soignants et les affects ont été recueillis à deux reprises six mois avant la mise en place du programme. Les soignants ont été formés aux méthodes d'interaction positive. Le résultat de ce travail retrouve une amélioration des interactions au sein de l'équipe, de l'interaction des résidents avec le matériel de loisir, l'augmentation de leur vigilance et de leur niveau de bonheur.

L'intérêt clinique des différentes méthodes utilisées aux Pays-Bas et en Belgique flamande pour améliorer le confort des personnes avec PIMD a été analysé dans 48 structures par Carla Vlaskamp et Han Nakken (Vlaskamp et Nakken, 2008). Parmi les 16 méthodes analysées, les 5 les plus utilisées par les équipes sont la méthode Snoezelen (environnement multi-sensoriel), la thérapie sensori-intégrative, l'équi-thérapie, la stimulation basale et l'aromathérapie. Un tiers de l'ensemble des interventions utilisées régulièrement ne reposent sur aucune évaluation clinique. Seule la méthode Snoezelen a été analysée et évaluée de façon satisfaisante. Pour les méthodes qui ont été évaluées, leur effet clinique sur la personne l'est rarement. Les auteures plaident pour que ces différentes méthodes soient mieux étudiées et que leur utilisation s'accompagne d'évaluations cliniques régulières pour chaque patient.

Les stéréotypies sont des manifestations fréquentes chez les personnes polyhandicapées. Lancioni et coll. (2009b) ont analysé les 41 études regroupées en 5 catégories : restriction mécanique (gouttières rigides par exemple), blocage des mouvements de stéréotypies, stimulation distractive, manipulations diverses et stimulation avec micro-interrupteur donnant une stimulation « préférée » uniquement si la stéréotypie cessait. Les avantages et indications respectives avec ou sans combinaisons des méthodes doivent être étudiés sur le long terme. La même équipe (Lancioni et coll., 2008) a testé la stimulation avec micro-interrupteur qui a permis de diminuer les stéréotypies avec un effet prolongé pendant 3 mois après la période de test.

La conclusion est de proposer d'autres études pour confirmer l'utilité de cette méthode.

Pour limiter la propension à la passivité et à l'isolement social des personnes avec PIMD, Lancioni et coll. (2022) ont testé une incitation aux manipulations d'objets via un *smartphone* sur lequel est installé un programme spécifique permettant une amélioration de l'humeur. Cette méthode favorise la réactivité des 5 participants et améliore leur humeur globale.

L'effet d'une stimulation multimodale intensive sur le comportement de 31 personnes polyhandicapées (en bénéficiant 5 heures par semaine) a été comparé à l'effet chez 29 témoins appariés (n'en bénéficiant que pendant une heure par semaine) (Rousseau et coll., 2022). Les personnes vivaient toutes dans 3 structures hospitalières spécialisées dans la prise en charge de personnes polyhandicapées. Les personnes étaient âgées de 3 à 25 ans. Chaque participant des 2 groupes présentait au moins l'un des troubles du comportement suivant : manifestations de replis sur soi, de cris inexpliqués, de grincements de dents, d'auto- ou d'hétéro-agressivité, de stéréotypies ou de balancement, de mérycisme. Les soignants référents de ces patients participaient à l'évaluation. Les résultats montrent une absence d'effet de la prise en charge éducative sur les stéréotypies mais démontrent une tendance à la diminution du bruxisme, du comportement de repli et des manifestations d'auto-agressivité dans le groupe le plus stimulé, la différence n'était toutefois pas significative entre les 2 groupes, nécessitant d'autres études plus ciblées sur de plus larges populations de personnes polyhandicapées.

L'équipe italienne de Giulio Lancioni s'est penchée particulièrement sur la « main à la bouche » comme manifestation d'inconfort psychologique des personnes avec déficiences multiples. La revue de la littérature (Cannella et coll., 2006) confirme la grande fréquence de la « main à la bouche » chez les personnes avec une déficience développementale profonde. Ces manifestations sont liées à la déficience et les diverses méthodes d'interventions conduisent à une certaine diminution de ces manifestations, avec un effet bénéfique sur le comportement et les interactions sociales. L'entraînement à la manipulation d'objet a aussi un effet bénéfique chez une enfant de 12 ans avec « PIMD » (Lancioni et coll., 2008). Les outils technologiques avec des vibrations déclenchées par un champ magnétique ont amélioré la fréquence de la « main à la bouche » d'un adolescent avec « PIMD » et malvoyant âgé de 15 ans (Lancioni et coll., 2009a). Enfin, le programme de stimulation avec micro-interrupteur mentionné plus haut a été bénéfique chez 2 adultes, l'un avec « PIMD » âgé de 19 ans et malvoyant, l'autre déficiente intellectuelle profonde et malvoyante avec un effet bénéfique sur leur comportement.

Comportements difficiles

Les comportements difficiles sont aussi appelés comportements perturbateurs, mais cette appellation insiste sur la dimension négative de ces comportements sans évoquer clairement qu'ils sont induits par diverses perturbations subies par la personne polyhandicapée (Pellerin, 2021). Ce sont des manifestations d'inconfort et d'une souffrance physique ou psychique dont il faut prendre la mesure pour comprendre ce que vit et ressent la personne. Ce n'est qu'alors que l'on peut adopter l'attitude la plus adéquate en vue d'améliorer ces comportements difficiles.

Tucker et coll. (1998), en Australie, ont analysé les comportements difficiles et sont intervenus pour tenter de les améliorer chez 2 adolescents avec handicaps multiples. Est considéré comme un comportement difficile : une agression, une auto-agression ou une extrême colère. Ces comportements difficiles peuvent entraîner des blessures sérieuses ou d'autres dommages et interférer avec les apprentissages. Les stimulations qui s'accompagnaient de comportements difficiles étaient repérées et la diminution progressive de ces stimulations permettait de diminuer les comportements difficiles. Les effets bénéfiques de ces interventions étaient évalués sur la fréquence et l'intensité des comportements difficiles dans 5 contextes particuliers : solitude, attention, essai concret, tâche, évitement social. Les auteurs indiquent l'intérêt d'expliquer à l'adolescent ce qu'on attend de lui, d'être à ses côtés quand on lui demande une tâche, de lui parler en s'adressant à lui.

La fréquence et la sévérité des comportements difficiles (auto-agressivité, stéréotypies, dégradation, agressivité) ont été analysées sur un échantillon des 30 personnes chez qui les comportements difficiles étaient les plus fréquents et les plus sévères parmi 181 enfants et adultes avec PIMD résidant dans des structures d'accueil (Poppes et coll., 2010) aux Pays-Bas. Les principaux comportements difficiles (82 %) étaient des auto-agressivités et des stéréotypies ; les agressivités et les comportements de destruction étaient présents chez 45 % des personnes. Les comportements difficiles étaient surtout adressés à l'équipe et avaient généralement peu de conséquences pour les personnes avec PIMD. Les mentions de ces comportements difficiles ont été étudiées par la même équipe (Poppes et coll., 2014) dans la même cohorte à partir des éléments retranscrits dans les programmes individuels complets. Au total, seulement 52 % des comportements difficiles étaient notés et pour 54 % d'entre eux la nature des comportements ainsi que les interventions ou les stratégies pour les réduire y étaient décrites. Un lien positif est retrouvé entre la sévérité des troubles et la précision de leur description dans les programmes individuels. Les interventions décrites étaient très élémentaires et pratiquement aucun objectif ni aucune méthode pour les diminuer n'étaient notés.

Certains facteurs déclenchant ou perpétuant des comportements difficiles ont été identifiés chez des personnes avec déficience intellectuelle. L'équipe de Poppes et coll. (Poppes et coll., 2016b) a recherché si ces facteurs étaient aussi retrouvés dans un groupe de 198 personnes avec PIMD. Des facteurs liés à la personne avec PIMD ont été identifiés, comme les troubles du sommeil ou les troubles de l'audition. Aucun facteur contextuel n'a été mis en évidence. Un seul facteur semble pouvoir être attribué aux membres de l'équipe soignante dans la disparition des comportements difficiles. Ce facteur était la participation à une formation spécifique sur la façon de gérer les troubles du comportement, soulignant l'intérêt et l'importance de ces formations.

L'évaluation d'une approche psycho-éducative adoptée par les soignants proches de 195 adultes avec PIMD ayant des comportements difficiles a consisté en une heure et demi de session d'apprentissage didactique et expérientiel. Ces séances ont montré que les comportements difficiles étaient notés comme plus sévères après l'intervention, bien que l'effet soit faible. Ce résultat n'est ni significatif ni expliqué par une modification de la composante biomédicale de la situation des personnes (Poppes et coll., 2016a). La même équipe (Poppes et coll., 2016c), au cours de cette même étude, a cherché à savoir si l'expérience des soignants faisant les évaluations de ces comportements difficiles et de leur composante biomédicale impactait les résultats. L'échelle utilisée est une version traduite (mais elle ne semble pas validée dans la littérature) de l'échelle CHABA (*Challenging Behaviour Attributions Scale* de R. P. Hasting : Hastings, 1997). Il n'est pas retrouvé de différence significative selon que les équipes sont expérimentées ou non. Les auteurs soulignent que le score moyen est particulièrement faible pour tous les items suggérant que les évaluateurs n'ont peut-être pas trouvé le modèle très pertinent.

L'équipe de Vrijmoeth et coll. (Vrijmoeth et coll., 2012) s'est elle aussi penchée sur les facteurs liés aux comportements difficiles chez 101 enfants flamands (Pays-Bas et Belgique) ayant un déficit moteur et intellectuel (MID), d'un âge moyen de 14 ans et demi. Les auteurs ont recueilli les comportements difficiles rapportés par leurs parents et leurs soignants réguliers. Ils n'ont pas trouvé de lien entre les comportements difficiles et le sexe de l'enfant. Les comportements difficiles étaient mentionnés par 18 % des parents et 8 % des soignants. Un trouble anxieux de l'enfant est rapporté par 27 % des parents. Les enfants plus jeunes avaient plus de comportements difficiles que les plus âgés. Les analyses statistiques ont mis en évidence un lien fort entre les comportements difficiles et une instabilité émotionnelle ou une attitude désagréable, et moindre avec une impulsivité. Par ailleurs, les comportements difficiles étaient en lien notable avec les difficultés relationnelles parentales. Dans la cohorte nationale Eval-PLH, près de 90 % des sujets âgés de plus de 50 ans présentent des troubles du comportement (Rousseau et coll., 2019).

L'ensemble de ces études portant sur les comportements difficiles soulignent l'importance de la formation des soignants à la gestion des comportements difficiles car ceux-ci s'améliorent avec un environnement adapté et apaisant. Cela confirme aussi que les comportements difficiles chez l'enfant ou l'adulte polyhandicapé sont le plus souvent réactionnels à la situation particulière de la personne et ne sont pas des troubles psychiatriques à proprement parler.

Pathologies psychiatriques chez la personne polyhandicapée

Les pathologies psychiatriques sont peu nombreuses chez la personne polyhandicapée. Cependant, certaines manifestations d'allure psychiatrique sont en partie secondaires et la notion de retard développemental devient alors inopérante, car celui-ci prend une autre voie (Ouss, 2019). L'intrication des troubles neurologiques et du développement psychologique entraîne des symptômes possiblement transitoires et améliorables par une action sur l'environnement humain et matériel de la personne et « il ne suffit pas que le patient présente des stéréotypies pour qu'on puisse le dire autiste » (Gabbaï, 2021). Ces troubles sont précédemment décrits dans la partie « Psychologie et psychopathologie chez la personne polyhandicapée ».

Dépression et polyhandicap

Il n'y a pas de travaux portant spécifiquement sur la dépression chez les personnes polyhandicapées. Cependant, Adams et Oliver (2011) ont réalisé une revue de la littérature concernant l'expression et l'évaluation des émotions et de l'état intérieur des personnes avec une déficience intellectuelle sévère ou profonde (SPID). En raison de la rareté des études portant sur cette population, ils ont aussi retenu les études analysant d'autres états intérieurs de ces personnes comme l'anxiété, la dépression et la douleur. L'expression des émotions et de l'état intérieur chez les personnes polyhandicapées a été comparée avec les manifestations des émotions chez les nouveau-nés dont les expressions faciales sont évaluables dès 3 à 10 heures de vie par des tests de goûts agréables ou désagréables. Malgré la grande similitude entre les expressions des émotions selon les cultures, elles sont différentes dans la schizophrénie, la démence ou chez les personnes avec SPID. Chez les personnes non parlantes, les émotions faciales sont interprétables aisément par les personnes entraînées ou non et proches ou non de l'enfant, alors que les personnes avec SPID ont des expressions faciales des émotions souvent difficiles à interpréter comme dans l'autisme par exemple.

Ces difficultés sont retrouvées dans l'interprétation des comportements difficiles en cas d'anxiété ou de douleur. Les auteurs plaident pour que des études permettant la reconnaissance des émotions et des états intérieurs soit réalisées tant pour les expressions faciales que comportementales.

Toutefois, la revue de la littérature de Eaton et coll. (2021) portant sur les manifestations comportementales associées à la dépression chez les personnes ayant une déficience intellectuelle profonde retrouve des comportements connus pour être associés à une dépression : affects dépressifs, anhédonie, pleurs et larmes, agitation psychomotrice, diminution de l'appétit, fatigue/manque d'énergie/léthargie, irritabilité et troubles du sommeil. D'autres symptômes moins typiques sont aussi mentionnés chez les personnes avec SPID : agressivité, autoagression, accès de colère, hurlements et d'autres comportements perturbateurs.

Troubles autistiques et polyhandicap

Les troubles du spectre autistique ont été recherchés chez 451 enfants âgés de 8 ans ayant une paralysie cérébrale (spastique : 77,4 % ; non spastique : 8,4 %) et vivant dans 4 États des États-Unis. Dans l'étude nationale, en 2008, les troubles du spectre autistique étaient présents chez 4 % des enfants âgés de 8 ans aux États-Unis. Pendant la même période (2008), l'étude trouvait des troubles autistiques chez 7 % des enfants ayant une paralysie cérébrale et dans le sous-groupe des enfants dont la paralysie cérébrale était hypotonique, la fréquence en était de 18 %. Ces données issues de la paralysie cérébrale ne sont pas extrapolables au polyhandicap (Christensen et coll., 2014).

En résumé sur les troubles psychiatriques, les études disponibles sont des études portant sur la dépression ou sur les troubles du spectre autistique chez les enfants ayant une déficience mentale sévère ou profonde, mais ne concernent pas le polyhandicap.

Conclusion

Il est nécessaire de distinguer les troubles du comportement (qui sont fréquents et qui peuvent être graves et envahissants) des maladies psychiatriques qui restent relativement rares chez les personnes polyhandicapées. Les troubles du comportement, même sévères, sont réactionnels aux conditions de vie de la personne polyhandicapée et leur prise en compte passe par une évaluation de leur cadre de vie. Les pathologies autistiques ne sont pas surreprésentées chez les personnes polyhandicapées.

Références

Adams D, Oliver C. The expression and assessment of emotions and internal states in individuals with severe or profound intellectual disabilities. *Clinical Psychology Review* 2011 ; 31 : 293-306.

Camélio M-C. L'enfant polyhandicapé et les aléas de la communication empathique et émotionnelle. *Dialogue* 2006 ; 174 : 63-73.

Cannella HI, O'Reilly MF, Lancioni GE. Treatment of hand mouthing in individuals with severe to profound developmental disabilities: A review of the literature. *Res Dev Disabil* 2006 ; 27 : 529-44.

Christensen D, van Naarden Braun K, Doernberg NS, et coll. Prevalence of cerebral palsy, co-occurring autism spectrum disorders, and motor functioning - Autism and Developmental Disabilities Monitoring Network, USA, 2008. *Dev Med Child Neurol* 2014 ; 56 : 59-65.

DéfiScience - Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement. *Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) - Générique Polyhandicap*. DéfiScience - Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement, 2020 : 126 p [https://www.has-sante.fr/jcms/p_3187081/fr/generique-polyhandicap].

Eaton C, Tarver J, Shirazi A, et coll. A systematic review of the behaviours associated with depression in people with severe-profound intellectual disability. *J Intellect Disabil Res* 2021 ; 65 : 211-29.

Fernandez Fidalgo D. Chapitre 13. Les troubles psychologiques chez la personne polyhandicapée. Une perspective écologique. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner.* Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 285-96.

Fernandez D, Ferreira A. Enfants en situation de polyhandicap, leurs familles, leurs fratries en séjour de répit. *Contraste* 2020 ; 52 : 183-98.

Foreman P, Arthur-Kelly M, Pascoe S, et coll. Evaluating the educational experiences of students with profound and multiple disabilities in inclusive and segregated classroom settings: An Australian perspective. *Res Pract Pers Sev Disabil* 2004 ; 29 : 183-93.

Gabbaï P. Chapitre 14. Les troubles psychiatriques de la personne polyhandicapée. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner.* Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 297-307.

Garo M. Angoisses archaïques chez les personnes polyhandicapées. In: Zribi G, Richard JT, eds. *Polyhandicaps et handicaps graves à expression multiple*. Rennes : Presses de l'EHESP, 2013 : 75-82.

Guess D, Roberts S, Rues J. Longitudinal Analysis of State Patterns and Related Variables among Infants and Children with Significant Disabilities. *Journal of the Association for Persons with Severe Handicaps (JASH)* 2002 ; 27 : 112-24.

Hastings RP. Measuring staff perceptions of challenging behaviour: the Challenging Behaviour Attributions Scale (CHABA). *J Intellect Disabil Res* 1997 ; 41 (Pt 6) : 495-501.

Jeong H, Ohno Y. Consideration for Positive and Negative Effect of Multi-Sensory Environment Interventions on Disabled Patients through Electrocardiography. *Electronics* 2022 ; 11 : 3692.

Kittay EF. *Learning from My Daughter: The Value and Care of Disabled Minds*. New York : Oxford University Press, 2019 : 400 p.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. Everyday Technology to Help People with Intellectual and Other Disabilities Access Stimulation via Functional Motor Responses and Improved Body Posture. *Dev Neurorehabil* 2022 ; 25 : 59-67.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. A technology-based stimulation program to reduce hand mouthing by an adolescent with multiple disabilities. *Percept Mot Skills* 2009a ; 109 : 478-86.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. An overview of behavioral strategies for reducing hand-related stereotypies of persons with severe to profound intellectual and multiple disabilities: 1995-2007. *Res Dev Disabil* 2009b ; 30 : 20-43.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. Helping a man with multiple disabilities increase object-contact responses and reduce hand stereotypy via a microswitch cluster program. *J Intellect Dev Disabil* 2008 ; 33 : 349-53.

Moir L. Evaluating the effectiveness of different environments on the learning of switching skills in children with severe and profound multiple disabilities. *British Journal of Occupational Therapy* 2010 ; 73 : 446-56.

Ouss L. Quelle psychopathologie des handicaps neurologiques précoces ? In: Boissel A, ed. *Quand le handicap s'invite au cours de la vie*. Connaissances de la diversité. Toulouse : Érès, 2019 : 79-96.

Ozaki M, Murata J, Sato K, et coll. Effect of the Sway Bed on Autonomic Response, Emotional Responses, and Muscle Hardness in Children with Severe Motor and Intellectual Disabilities: A Pilot Study. *Healthcare (Basel)* 2022 ; 10.

Pellerin J. Chapitre 15. Les comportements perturbateurs chez la personne polyhandicapée. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 309-20.

Poppes P, van der Putten A, Post W, et coll. Relabelling behaviour. The effects of psychoeducation on the perceived severity and causes of challenging behaviour in people with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2016a ; 60 : 1140-52.

Poppes P, van der Putten AJJ, Post WJ, et coll. Risk factors associated with challenging behaviour in people with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2016b ; 60 : 537-52.

Poppes P, van der Putten, A A J, Brug A ten, et coll. Staff attributions of the causes of challenging behaviour in children and adults with profound intellectual and multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2016c ; 48 : 95-102.

Poppes P, van der Putten AAJ, Vlaskamp C. Addressing Challenging Behavior in People With Profound Intellectual and Multiple Disabilities: Analyzing the Effects of Daily Practice. *J Policy Pract Intellect Disabil* 2014 ; 11 : 128-36.

Poppes P, van der Putten AJJ, Vlaskamp C. Frequency and severity of challenging behaviour in people with profound intellectual and multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2010 ; 31 : 1269-75.

Ramos C. Images and words: The empathic movement at the heart of the encounter with "the one who doesn't talk" in the multiple disabilities field. *Corps and Psychisme* 2017 ; 72 : 59-78.

Realon RE, Bligen RA, La Force A, et coll. The effects of the Positive Environment Program (PEP) on the behaviors of adults with profound cognitive and physical disabilities. *Behav Intervent* 2002 ; 17 : 1-13.

Roberts S, Arthur-Kelly M, Foreman P, et coll. Educational approaches for maximizing arousal in children with multiple and severe disability: New directions for research and practice in early childhood contexts. *Pediatr Rehabil* 2005 ; 8 : 88-91.

Rousseau M-C, Guilluy E, Leblanc J, et coll. Impact of an intensive multimodal educative program on behavioral disorders of polyhandicapped patients: A randomized controlled trial. *Arch Pediatr* 2022 ; 29 : 292-9.

Rousseau M-C, Billette de Villemeur T, Khaldi-Cherif S, et coll. Polyhandicap and aging. *Disabil Health J* 2019 ; 12 : 657-64.

Scelles R. Problématique de l'entre-deux et situation de polyhandicap : clinique du doute et du risque. In: *Handicap : une identité entre-deux*. Toulouse : ERES, 2017 : 109-26.

Tucker M, Sigafoos J, Bushell H. Analysis of conditions associated with low rates of challenging behaviour in two adolescents with multiple disabilities. *Behav Change* 1998 ; 15 : 126-39.

Vandesande S, van Keer I, Dhondt A, et coll. The social-emotional functioning of young children with a significant cognitive and motor developmental delay. *Int J Dev Disabil* 2020.

Vlaskamp C, Nakken H. Therapeutic interventions in the Netherlands and Belgium in support of people with profound intellectual and multiple disabilities. *Educ Train Dev Disabil (Education and Training in Developmental Disabilities)* 2008 ; 43 : 334-41.

Vrijmoeth C, Monbaliu E, Lagast E, et coll. Behavioral problems in children with motor and intellectual disabilities: prevalence and associations with maladaptive personality and marital relationship. *Res Dev Disabil* 2012 ; 33 : 1027-38.

8
Épilepsie

L'épilepsie est la principale maladie neurologique chronique de l'enfant et de l'adulte. Sur le plan physiologique, être épileptique, c'est avoir une probabilité élevée de faire, de manière récurrente et spontanée, des crises d'épilepsie (Fisher et coll., 2014). Les crises d'épilepsie sont classées selon leur caractère focal ou généralisé, et selon les symptômes associés. On distingue en particulier les symptômes moteurs (crises motrices, qui peuvent être cloniques, toniques, myocloniques, atoniques, ou combiner plusieurs de ces aspects) ; la perte de conscience (crise consciente ou inconsciente) ; les crises expérientielles, les crises avec hallucinations, etc. Le type de crise est généralement assez stable pour une personne épileptique donnée, et cette classification permet d'établir la potentielle sévérité de celle-ci. Sur le plan opérationnel, le diagnostic d'épilepsie est posé dans 3 grandes situations : *i*) la survenue de 2 crises d'épilepsie de manière spontanée, séparée d'au moins 24 heures (cela traduit l'hyperexcitabilité cérébrale) ; *ii*) lorsque le bilan réalisé devant une première crise met en évidence un risque accru de récidive (découverte d'une lésion cérébrale épileptogène, d'un accident vasculaire cérébral, etc.) ; *iii*) des arguments formels pour une épilepsie débutante (anomalies d'électroencéphalogramme – EEG – évoquant une épilepsie débutante) (Fisher et coll., 2014 et 2017).

Alors que la prévalence de l'épilepsie au sein de la population générale est estimée entre 3 et 6/1 000, il s'agit d'une des comorbidités les plus fréquentes chez les patients polyhandicapés (avec les troubles digestifs et la pathologie respiratoire) (van Timmeren et coll., 2017). Sur une cohorte finlandaise de 13 000 nouveau-nés, 151 présentaient une déficience intellectuelle moyenne à sévère, et 35 % des enfants avec déficience intellectuelle sévère avaient une épilepsie, de début précoce, avant l'âge de 3 ans (Airaksinen et coll., 2000). À partir d'une série de 875 patients enfants et adultes polyhandicapés pris en soins en institution, l'équipe de Rousseau et coll. a rapporté une prévalence de l'épilepsie de 55 à 60 % (Rousseau et coll., 2019 et 2020 ; Hamouda et coll., 2022). Dans l'étude de van Timmeren et coll. (2017), la prévalence de l'épilepsie est de 79 % dans une série de 99 adultes polyhandicapés (van Timmeren et coll., 2017). Cette comorbidité constitue un véritable « sur-handicap »,

surtout en cas de pharmaco-résistance, en raison des complications respiratoires ou traumatiques des crises, des complications liées aux traitements, des troubles du comportement surajoutés, avec un risque de mortalité augmenté (Rousseau et coll., 2015). *A contrario*, il faut noter que même chez l'enfant polyhandicapé, l'épilepsie peut être pharmaco-sensible, et peut parfois guérir avant l'âge adulte. Au cours des deux dernières décennies, une grande variété d'étiologies d'épilepsies avec déficiences intellectuelles structurelles (malformations cérébrales), métaboliques ou génétiques ont été identifiées grâce aux progrès de l'imagerie cérébrale et des explorations génétiques, en particulier avec les techniques de nouvelle génération permettant un séquençage à haut débit de plusieurs dizaines de gènes sur une même manipulation, de l'ensemble des exomes, voire du génome entier (NGS *Next-Generation Sequencing*, WGS *Whole Genome Sequencing*). Sur le plan thérapeutique, de nouvelles molécules antiépileptiques ont été développées, ainsi que des thérapeutiques alternatives non médicamenteuses. Nous aborderons ici la variété des situations cliniques, les spécificités étiologiques, pronostiques et thérapeutiques de l'épilepsie chez l'enfant polyhandicapé.

Diagnostic de l'épilepsie : crises, syndromes et étiologie

À la suite des derniers travaux de la Ligue internationale contre l'épilepsie, un nouvel outil de classification des épilepsies a été proposé (Knupp et coll., 2022). Celui-ci tient compte à la fois du type de crise, du type d'épilepsie, voire du syndrome épileptique, et enfin de l'étiologie sous-jacente. Cet outil pragmatique apporte une terminologie commune permettant de rationaliser l'approche thérapeutique et de pronostic épileptique des patients. Il s'applique également à l'épilepsie du patient polyhandicapé et doit être utilisé de la même manière que pour toute autre personne épileptique.

Types de crises

La sémiologie des crises observées est très variable en fonction de la situation clinique. L'analyse est rendue plus difficile, chez un enfant sans communication verbale, et au comportement moteur différent, qui, de plus, peut présenter de nombreuses manifestations paroxystiques non épileptiques (Milh et coll., 2011 ; Gold et coll., 2018 ; Vegas et coll., 2018 ; Leonard et coll., 2022). Dans ce contexte, la description des phénomènes (aidée parfois par des vidéos familiales), leurs circonstances de survenue (facteur favorisant, lien avec le sommeil), leur périodicité, sont autant d'éléments importants.

L'interrogatoire de la famille est primordial ; il doit comporter une phase de consignation de la description, sans hiérarchiser les symptômes *a priori* ; en s'attachant à mettre en évidence des signes de gravité : résolution brutale du tonus, cyanose importante et/ou prolongée, hypotonie postcritique majeure ou récupération très lente. Le second temps est celui de l'analyse et de la synthèse de la phénoménologie des crises, pour chaque type de crise.

Les crises observées peuvent être généralisées : des crises tonico-cloniques, spasmes en série (y compris après l'âge de 18 mois), crises toniques, crises atoniques avec chutes, absences atypiques, ou enfin des myoclonies isolées. Elles peuvent être également focales et comporter : des phénomènes moteurs rythmiques, toniques, asymétriques, atteignant les globes oculaires, la face ou les membres, des modifications végétatives respiratoires ou cardiaques (apnée, tachycardie) et de la coloration, ou encore des mâchonnements, des automatismes gestuels, des hallucinations sensorielles avec agitation, ou au contraire un arrêt de l'activité. Ces phénomènes inhabituels, stéréotypés chez un même enfant, excèdent rarement 5 minutes (hormis pour les salves de spasmes), et sont parfois suivis d'une phase de récupération postcritique. Un même enfant peut présenter plusieurs types de crises, et la sémiologie des crises peut évoluer avec l'âge. Mais généralement, l'entourage peut facilement identifier les différents types de crises et pour une même personne, le type de crise est stable sur des périodes de quelques années.

Les circonstances de survenue, ainsi que les facteurs déclenchants, doivent être précisés : phase de sommeil, réveil, déclenchement par un facteur sonore, proprioceptif, bain, crises réflexes, sensibilité à la fièvre, douleur sous-jacente. La présence d'un facteur déclenchant évident est une cible pour diminuer la fréquence des crises. Les crises réflexes sont en règle générale plus difficiles à traiter avec des médicaments anti-crise (Krygier et coll., 2022).

Chez l'enfant, et particulièrement chez l'enfant avec un polyhandicap, tout phénomène paroxystique n'est pas de nature épileptique, et le diagnostic différentiel peut être difficile à établir : apnées, manifestations végétatives en lien avec une douleur, syncope vagale, stéréotypies comportementales, mouvements oculaires anormaux, hémiplégie transitoire dans certaines affections génétiques, dyskinésies paroxystiques, accès de dystonie axiale, dystonie médicamenteuse, exagération du facteur E (sursaut excessif déclenché par des stimulations), etc.

Les conséquences des crises sont variables. Dans la plupart des cas, les crises n'ont pas de conséquence autre que le désordre visible qu'elles occasionnent : fatigue, sensation de mal-être, modification transitoire et sans

conséquence du rythme cardiaque, modification de la coloration des téguments, sueurs, agitation, etc. Les critères de sévérité des crises doivent être recherchés et guideront le traitement : cyanose prolongée, crises traumatisantes, crises mal tolérées sur le plan hémodynamique ou respiratoire, crises avec phase postcritique prolongée. En effet, certaines crises peuvent avoir des conséquences graves : traumatismes crâniens ou orthopédiques (notamment en cas de crises atoniques ou toniques dans le cadre du syndrome de Lennox Gastaut en particulier), mort subite inexpliquée par ailleurs (particulièrement en cas de crises nocturnes et répétées), ou accidents domestiques (noyade dans le bain notamment) (Buchanan et coll., 2023 ; Mbizvo et coll., 2023 ; Whitney et coll., 2023). En revanche, certaines crises ont très peu d'impact (ruptures fugaces de contact, par exemple), et leur traitement est parfois plus délétère que les crises elles-mêmes, ce qui doit être expliqué aux aidants.

Une exploration électro-encéphalographique (EEG) couplée à la vidéo doit être proposée devant toute épilepsie débutante, et en cas de difficulté diagnostique. Les modalités de l'examen devront être adaptées au handicap de l'enfant : installation, prémédication (mélatonine), préparation au domicile ou sur le lieu de vie. La présence d'anomalies EEG inter-critiques isolées ne signe pas forcément la nature épileptique des phénomènes observés, dans la mesure où ces anomalies peuvent être secondaires à la pathologie cérébrale ou génétique sous-jacente (Milh et coll., 2008). Devant la répétition de phénomènes moteurs ou comportementaux paroxystiques difficiles à caractériser chez les patients avec un polyhandicap, leur enregistrement par EEG vidéo de longue durée, peut être très utile, à condition que leur fréquence rende raisonnable la probabilité de les enregistrer.

Le développement, l'éveil, les compétences

Comme chez toute personne avec une épilepsie débutante, l'évaluation rigoureuse du fonctionnement avant que l'épilepsie ne débute, est primordiale (Milh et coll., 2008). Cette évaluation est réalisée par un interrogatoire minutieux de la famille et de l'entourage, concernant les habiletés, l'éveil, les modalités de communication, de transfert, le degré d'autonomie, etc. Cet état des lieux est indispensable pour établir, de manière concertée avec les parents, l'entourage, les proches, les objectifs de la prise en soins de cette épilepsie débutante. La vulnérabilité importante des personnes polyhandicapées justifie en effet une analyse rigoureuse du rapport bénéfice/risque de chaque intervention, et une anticipation des effets attendus, et des effets redoutés.

Type d'épilepsie

Épilepsie focale

L'épilepsie est dite focale lorsque la région responsable de la genèse des crises est délimitée, souvent limitée à un lobe ou un hémisphère. Le caractère focal de l'épilepsie semble en contradiction avec le caractère, par définition global, du dysfonctionnement cérébral, dans le polyhandicap. Mais cette situation n'est pas rare, y compris dans les encéphalopathies développementales avec épilepsie d'origine monogénique. Dans les épilepsies structurales, il n'y a pas toujours de superposition stricte entre la zone épileptogène et la lésion. Par exemple, certains enfants avec paralysie cérébrale présentent une épilepsie focale, alors que les lésions sont bilatérales. Même lorsqu'elle est peu active et pharmaco-sensible, elle peut parfois s'accompagner d'anomalies EEG très importantes à type de pointes-ondes focales activées au sommeil ayant les caractéristiques de celles qui sont rencontrées dans l'épilepsie à pointes centro-temporales (Wallace, 2001). Dans certains cas, l'activation peut évoluer vers une activité de pointes-ondes continues du sommeil (POCS), associée parfois à une stagnation ou une régression développementale. Un réajustement thérapeutique sera nécessaire, avec notamment l'éviction des nombreux traitements potentiellement aggravants, et parfois l'introduction d'une corticothérapie.

Certaines épilepsies focales très actives, pharmaco-résistantes, peuvent nécessiter un bilan pré-chirurgical en milieu spécialisé. En effet, le handicap, même sévère, ne doit pas contre-indiquer, a priori, une chirurgie de l'épilepsie (Engel, 2018). Un enfant porteur de polyhandicap avec une épilepsie contrôlée ou peu active aura une meilleure intégration institutionnelle et probablement un meilleur sommeil, une alimentation et un transit plus facile, une moindre vulnérabilité respiratoire, etc. qui justifient que l'absence de perspective de gain majeur sur le plan cognitif ne soit pas un obstacle à la chirurgie (Weckhuysen et coll., 2013).

Épilepsie généralisée

Il s'agit d'une épilepsie avec crises généralisées d'emblée : crises tonico-cloniques (Bahi-Buisson et coll., 2008 ; Gold et coll., 2018 ; Kuchenbuch et coll., 2020), myoclonies, absences. Ce type d'épilepsie est attendu lorsque le polyhandicap est en lien avec une maladie génétique, qui affecte par définition l'ensemble des cellules, donc des neurones. Les EEG retrouvent des anomalies inter-critiques généralisées, qui ressemblent à celles qui sont observées dans les épilepsies généralisées idiopathiques (pointes-ondes généralisées),

mais qui sont souvent plus lentes, plus nombreuses, sur un rythme de fond très anormal (Appendino et Appendino, 2019 ; van Bogaert, 2022). Certaines étiologies génétiques chromosomiques telles que le syndrome d'Angelman, la microdélétion 4p-, le syndrome de Rett, les désordres liés aux mutations de *CDKL5*, de *STXBP1*, de *SYNGAP1*, etc., sont associés à des épilepsies plutôt généralisées, répondant mieux aux traitements dits à large spectre, qu'au traitement des épilepsies focales (Bahi-Buisson et coll., 2005 ; Bahi-Buisson et coll., 2008 ; Gold et coll., 2018 ; Kuchenbuch et coll., 2020).

Syndrome épileptique

L'identification des crises, des anomalies inter-critiques sur l'EEG, le contexte clinique de survenue, notamment l'âge, permettent de définir un syndrome épileptique. Ces syndromes ne constituent pas un diagnostic définitif, mais bien une forme d'épilepsie, souvent liée à l'âge, qui peut survenir sur plusieurs terrains étiologiques différents, et évoluer dans le temps, notamment chez l'enfant. L'analyse syndromique pourra orienter la prise en charge pharmacologique et l'information pronostique, en complément de la recherche étiologique.

Certains de ces syndromes sont également appelés « encéphalopathie développementale et épileptique » (Scheffer et coll., 2017 ; Zuberi et coll., 2022). Cette notion correspond au dysfonctionnement cérébral sévère et permanent, en lien avec un trouble sévère et précoce du neurodéveloppement. La plupart des auteurs considèrent que la cause de l'encéphalopathie joue un rôle majeur dans le polyhandicap, et que la succession des crises, surtout lorsqu'elles sont fréquentes et qu'elles résistent au traitement, aggrave la situation (sans en être responsable) (Specchio et Curatolo, 2021 ; Milh, 2023). L'épilepsie peut en effet être surajoutée à une atteinte cérébrale préexistante (ex. : lésions cérébrales précoces, sclérose tubéreuse, trisomie 21) et aggraver considérablement le pronostic lorsqu'elle ne peut être contrôlée par les traitements. Dans d'autres situations, celle-ci est associée à un trouble neurodéveloppemental sous-jacent, sévère, malformatif, génétique ou métabolique dégénératif, et le traitement intensif de l'épilepsie n'améliorera guère la trajectoire développementale de l'enfant, mais il pourra diminuer la charge des crises sur la vie quotidienne du patient. Les encéphalopathies développementales et épileptiques comportent les formes néonatales-infantiles précoces, le syndrome des spasmes infantiles, l'épilepsie avec crises myoclono-atoniques, l'épilepsie avec pointes-ondes continues du sommeil, le syndrome de Lennox-Gastaut, etc. Ces syndromes, souvent pharmaco-résistants, sont surreprésentés chez l'enfant polyhandicapé par rapport à la population d'enfants épileptiques sans déficience intellectuelle. Bien qu'impactant parfois négativement les performances cognitives et

le neurodéveloppement des enfants porteurs de handicap, il est très rare que les crises et les anomalies EEG en soient la seule cause. Cette notion est primordiale à expliquer aux parents d'enfants épileptiques porteurs de handicap, pour que la place des crises, des anomalies EEG, ne soit ni sous- ni surestimée. Enfin, bien souvent, il n'est pas possible de définir le type d'épilepsie ni de syndrome épileptique d'emblée, notamment dans des pathologies d'origine génétique. Le raisonnement est alors basé sur le type de crises (généralisées, bilatérales ou focales), les anomalies EEG inter-critiques, et l'analyse pragmatique de la réponse aux traitements antiépileptiques.

Diagnostic étiologique

L'épilepsie est souvent une comorbidité du handicap initial, c'est-à-dire qu'elle vient compliquer une trajectoire développementale anormale, en lien avec la cause du polyhandicap (génétique ou acquise, pré- ou postnatale). Parfois, l'épilepsie est le premier symptôme du trouble du neurodéveloppement. Elle est donc un révélateur de la maladie neurologique développementale, d'origine génétique, malformative. En l'absence d'étiologie connue, il est important de renouveler les explorations, quelques années plus tard, compte tenu de l'avancée des progrès notamment génétiques. Il est admis que connaître la cause précise de l'épilepsie est bénéfique pour le patient et sa famille.

Étiologies structurelles

Les étiologies structurelles recouvrent les lésions cérébrales acquises ou congénitales (Guerrini et coll., 2003) :

- les lésions cérébrales acquises précoces (anté, péri- et postnatales) : anoxo-ischémiques, infectieuses (méningite néonatale, encéphalite herpétique), traumatiques. Les épilepsies secondaires sont de sévérité très variable ;
- les malformations cérébrales développementales : anomalies de migration, gyration (pachygyrie, lissencéphalie, polymicrogyrie, dysplasie focale, hémimégalencéphalie). Ces malformations peuvent être focales ou diffuses, et sont très épileptogènes. Elles sont souvent d'origine génétique, et un diagnostic précis peut être nécessaire pour un conseil génétique familial. Une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale doit être réalisée lorsqu'elle n'a jamais été réalisée jusque-là (y compris si le scanner cérébral est dit normal). Les modalités de l'examen doivent être adaptées, le plus souvent sous prémédication ou anesthésie générale en service spécialisé ;
- les phacomatoses ou maladies neurocutanées : sclérose tubéreuse de Bourneville, maladie de Sturge-Weber, neurofibromatose, hypomélanose de Ito.

Étiologies génétiques

Les étiologies génétiques peuvent être :

• chromosomiques : microdélétion 15q11q13 (syndrome d'Angelman), tétrasomie 15, inversion/duplication du chromosome 15, monosomie 1p36, microdélétion 4p- ou syndrome de Wolff Hirschhorn. Elles sont alors associées à un risque élevé d'épilepsie active. D'autres anomalies chromosomiques peuvent être accompagnées d'une épilepsie intercurrente pharmaco-sensible ;

• monogéniques : de nombreux variants de gènes sont responsables d'encéphalopathies à début néonatal (*STXBP1*, *KCNQ2*, *SCN2a*, *SCN8a*, etc.), ou d'encéphalopathies avec un phénotype proche du syndrome de Rett (*MECP2*, *CDKL5*, *FOXG1*, *ALG13*, etc.), ou un phénotype proche du syndrome de Dravet (*SCN1A*, *PCDH19*, *GABRG2*, *HCN*, etc.). Ces mutations surviennent *de novo* le plus souvent. La découverte de nouveaux gènes impliqués dans ces pathologies neurodéveloppementales sévères ne cesse de progresser par l'apport des techniques de séquençage de haut débit (NGS) sur panels de gènes ciblés, ou sur exome (Arnaud et coll., 2022 ; Guerrini et coll., 2023).

Étiologies métaboliques

Il s'agit d'épilepsies d'étiologies métaboliques dans les cas de :

• pathologies neurodégénératives : leucodystrophies lysosomales, peroxysomales ;

• pathologies énergétiques : mitochondriopathies avec ou sans déficit de la chaîne respiratoire mitochondriale, déficit en transporteur du glucose (GLUT 1) ;

• troubles du métabolisme intermédiaire : pyridoxino-dépendance, hyperglycinémie sans cétose, etc.

Les pathologies énergétiques ont longtemps été considérées comme des causes fréquentes d'encéphalopathie avec épilepsie, compte tenu de l'existence de déficits de la chaîne respiratoire mitochondriale sur biopsies de muscle. Dans de nombreux cas, ces déficits s'avéraient être secondaires, et actuellement, sans mise en évidence d'une anomalie génétique, la présence d'un déficit de la chaîne respiratoire mitochondriale en polarographie ne suffit pas à porter le diagnostic de maladie mitochondriale devant une encéphalopathie avec épilepsie sans autre symptôme témoignant d'une maladie énergétique (Caietta et coll., 2012 ; Tumiene et coll., 2022).

Traitements

Traitement pharmacologique

Choix du traitement

De nombreux traitements antiépileptiques ont vu le jour à partir des années 1990, avec de nouveaux profils d'efficacité et de tolérance, une moindre toxicité biologique, et moins d'interactions. Le traitement est adapté au type d'épilepsie et au diagnostic syndromique, selon des algorithmes définis par la communauté neuropédiatrique et épileptologique internationale (McTague et Cross, 2013 ; Cross et coll., 2017). Dans l'idéal, il doit également tenir compte de l'étiologie sous-jacente, et du profil somatique et comportemental du patient. Les molécules les plus utilisées chez l'enfant en première intention sont le valproate de sodium (en l'absence de maladie métabolique sous-jacente), la lamotrigine, la carbamazépine, le lévétiracétam (Motte et coll., 1997 ; Cross et coll., 2017 ; Finsterer, 2021 ; Strzelczyk et Schubert-Bast, 2021). Certaines associations pharmacologiques sont synergiques, notamment l'association valproate et lamotrigine. Certains syndromes épileptiques justifient l'utilisation d'autres molécules : vigabatrin et corticoïdes, pour les spasmes infantiles (O'Callaghan et coll., 2018), topiramate, rufinamide, clobazam ou felbamate pour le syndrome de Lennox Gastaut. La prescription doit également être adaptée à l'étiologie de l'épilepsie, car le profil de réponse et d'aggravation est parfois bien décrit. Certaines pathologies métaboliques nécessitent un traitement vitaminique, ou diététique, voire un régime cétogène. La posologie est adaptée au poids, et la galénique adaptée à la voie d'administration : ainsi les traitements à libération prolongée ne peuvent être administrés par sonde naso-gastrique ou gastrostomie, et un fractionnement des prises est parfois nécessaire.

Effets secondaires et interactions

L'évaluation des effets secondaires est rendue complexe par la poly-pathologie et la poly-thérapie. Ils doivent cependant être connus, car leur expression peut être marquée : sédation et encombrement bronchique avec les benzodiazépines en particulier, mais possible avec quasiment tous les médicaments anti-crise, agitation et hétéro-agressivité avec le lévétiracétam, le perampanel, anorexie avec le topiramate, prise pondérale avec le vigabatrin ou le valproate, constipation avec la carbamazépine ou l'oxcarbazépine. En cas de douleur aiguë, le diagnostic pourra s'orienter vers une pancréatite avec le valproate, une lithiase rénale avec les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique

tels que le topiramate et le zonisamide, des douleurs articulaires secondaires à certains antiépileptiques (Merino-Salas et coll., 2014 ; van Timmeren et coll., 2017 ; Steinhoff et coll., 2021). Une surveillance biologique régulière peut être nécessaire avec certaines molécules, notamment le felbamate, en raison du risque d'agranulocytose, ou d'atteinte hépatocellulaire, à un moindre degré pour le valproate de sodium, la carbamazépine, l'éthosuximide. Les polythérapies étant fréquentes chez la personne polyhandicapée, des interférences médicamenteuses peuvent être observées entre traitements antiépileptiques ou avec d'autres traitements non antiépileptiques : pansements gastriques et inhibiteurs de la pompe à protons, inducteurs ou inhibiteurs enzymatiques (Pellock et Morton, 2000 ; Patsalos et coll., 2002).

Traitement d'urgence

Le plus souvent, les crises de moins de 5 minutes ne justifient pas de traitement d'urgence, mais elles nécessitent des mesures de protection de l'enfant, qui doivent être bien connues de l'entourage. Le risque d'état de mal épileptique ou de crises rapprochées en série existe chez certains enfants porteurs de polyhandicap (syndrome de Dravet, formes sévères de mutation *PCDH 19*, syndrome de Sturge Weber, sclérose tubéreuse de Bourneville, épilepsie sévère sur anomalie du développement cortical étendue, etc.) (Neubauer et Hahn, 2014 ; Donnan et coll., 2023). En cas de crises rapprochées, l'utilisation ponctuelle de benzodiazépines orales permet parfois de réduire la fréquence des crises (toutefois, il est nécessaire d'être vigilant sur le risque d'aggravations potentielles avec le clonazépam dans le syndrome de Lennox-Gastaut). En cas de crise longue (généralisée de plus de 5 minutes, ou focale de plus de 10 minutes), l'utilisation de benzodiazépines par voie rectale (diazépam), ou buccale (midazolam) peut permettre d'interrompre la crise (Cruickshank et coll., 2022 ; Messahel et coll., 2022). Ces molécules sont le plus souvent bien tolérées, sauf en cas d'insuffisance respiratoire ou d'hypotonie sévère. Une éducation de la famille et de l'entourage au maniement du traitement d'urgence est alors nécessaire. En cas d'inefficacité d'une première benzodiazépine, l'utilisation de molécules intraveineuses, prédéfinie par un protocole d'urgence transmis à la famille, l'institution, et auprès du Service d'aide médicale urgente (SAMU) (protocole « patient remarquable ») permet d'éviter toute perte de temps et d'éviter une aggravation éventuelle (deuxième benzodiazépine, phénytoïne, phénobarbital). Dans la mesure du possible, il vaut mieux éviter l'intubation pendant le transfert hospitalier, car ce geste peut entraîner des comorbidités/complications sévères chez ces patients hautement vulnérables. Ce protocole établi avec les équipes soignantes et la famille pourra également mentionner une éventuelle limitation de soins, si celle-ci

a été préalablement réfléchie avec la famille. Chez certains enfants peuvent être observés des états de mal non convulsifs (« statuts d'absences »), notamment pour le syndrome d'Angelman ou le syndrome de Lennox-Gastaut. Le traitement est alors moins urgent. Il fait appel aux benzodiazépines par voie intraveineuse le plus souvent (Wylie et coll., 2023).

Corticothérapie

La corticothérapie est proposée sous forme de cures de plusieurs mois à forte dose dans certaines encéphalopathies développementales et épileptiques avec mise en évidence d'une régression, d'une perte des acquisitions : spasmes infantiles, encéphalopathie épileptique avec POCS, certains cas de syndrome de Lennox Gastaut (hydrocortisone, prednisone, ou bolus de méthylprednisolone). Ces traitements nécessitent la mise en place de mesures adjuvantes diététiques, d'une supplémentation vitamino-calcique, d'une protection gastrique et d'une surveillance tensionnelle et biologique (Becker et Kaindl, 2023).

Traitements anti-crise de nouvelle génération

Les dérivés du cannabidiol ont été testés dans le syndrome de Lennox-Gastaut, dans l'épilepsie liée à la sclérose de Bourneville, et dans le syndrome de Dravet (Devinsky et coll., 2017 ; Thiele et coll., 2018 et 2021). Ces dérivés ont montré leur efficacité *versus* placebo, et ont une autorisation de mise sur le marché dans ces indications. La posologie recommandée est de 10 à 20 mg/kg/jour en 2 prises. La titration doit être lente, et la surveillance biologique régulière (D'Onofrio et coll., 2020). Il existe un effet synergique avec le clobazam, qui justifie son utilisation concomitante, mais aussi de veiller à en diminuer la posologie lorsque cette molécule est déjà prise par le patient. L'huile de cannabidiol (CBD) est utilisée avec une efficacité variable chez des patients polyhandicapés en lien avec des étiologies spécifiques (syndrome de Rett, encéphalopathie liée à *CDKL5*, *SYNGAP1*, *KCNT1* et de nombreuses autres) (Billakota et coll., 2019).

La fenfluramine est un traitement ayant une action neuro-modulatrice via la voie sérotoninergique. Cette molécule a montré une efficacité importante dans le syndrome de Dravet, et à un moindre degré dans le syndrome de Lennox-Gastaut. Sa composition chimique fait craindre une toxicité sur les valves cardiaques, qui rend nécessaire une surveillance cardiologique étroite sous traitement. Par ailleurs, ce traitement peut avoir un effet anorexigène, qui le rend parfois compliqué d'utilisation dans le polyhandicap (Lagae et coll., 2019 ; Knupp et coll., 2022).

Traitement non pharmacologique des épilepsies pharmaco-résistantes

Dans certaines situations d'épilepsie monofocale pharmaco-résistante, il peut être proposé un traitement chirurgical avec cortectomie, voire une hémisphérotomie précoce si la malformation est étendue. L'indication doit être posée en centre tertiaire de chirurgie de l'épilepsie, après bilan pré-chirurgical complet. L'existence d'un déficit intellectuel préalable ne constitue pas une contre-indication à une approche chirurgicale, si les autres conditions sont réunies : zone épileptogène unilatérale (lobaire, multi-lobaire ou hémisphérique), crises enregistrées, rapport bénéfice/risque non défavorable au patient (Cross et coll., 2022). Dans le polyhandicap, les indications restent rares cependant (Ikeda et Mirsattari, 2017).

L'implantation d'un stimulateur du nerf vague est un traitement palliatif, destiné à limiter la fréquence et l'intensité des crises, qui permet de réduire la poly-thérapie dans certains cas. L'efficacité globale est de 50 % de répondeurs environ, mais le nombre de patients libres de crise grâce à cette procédure est faible (moins de 5 %), et l'efficacité est obtenue en plusieurs mois. C'est une procédure bien tolérée, même chez les patients polyhandicapés (Lim et coll., 2018 ; Mezjan et coll., 2021 ; Xie et coll., 2022).

Enfin, le régime cétogène comporte une alimentation très pauvre en glucides et riche en lipides (60 à 80 % de l'apport calorique) qui entraîne la synthèse durable de corps cétoniques par l'organisme. Ce régime permet une réduction significative de la fréquence des crises dans 30 % des cas (Lefevre et Aronson, 2000). Dans certaines maladies métaboliques énergétiques (déficit en transporteur du glucose, certaines maladies mitochondriales), le régime cétogène constitue également le traitement étiologique de la maladie. Il peut être utilisé sur une période de 1 à 5 ans, en fonction de son efficacité et de sa tolérance. Des progrès ont été accomplis dans l'acceptabilité du régime cétogène, et la prévention des effets secondaires par des suppléments vitaminiques et en oligoéléments quotidiens. Ce régime est contraignant et nécessite une éducation rapprochée des aidants.

Retentissement cognitif et comportemental de l'épilepsie

Les troubles cognitifs et comportementaux sont fréquents chez l'enfant épileptique, d'intensité variable, et toujours d'origine plurifactorielle. Lorsque l'épilepsie est peu active, pharmaco-sensible, traitée par monothérapie, elle interfère peu avec le développement de l'enfant. À l'inverse, une

encéphalopathie développementale et épileptique, et/ou une poly-thérapie vont avoir un impact plus important (Chadwick et coll., 2008 ; Sillanpää et Cross, 2009).

Facteurs influant sur le comportement

La compréhension d'une modification du comportement chez un enfant épileptique polyhandicapé nécessite de questionner tous les facteurs potentiellement en cause : les facteurs liés à l'épilepsie, au polyhandicap, à l'étiologie sous-jacente, et enfin les facteurs environnementaux. Les facteurs liés à l'épilepsie *per se* comprennent les changements péri-ictaux (confusion pré- ou post-critique), les psychoses inter-ictales, la présence d'une désorganisation du sommeil, et d'une activité épileptique intense au sommeil. Certains traitements peuvent donner des troubles du comportement externalisés, notamment le lévétiracétam, d'autres une sédation marquée, ou des événements dépressifs (topiramate) (Rousseau et coll., 2015). Enfin lors d'une disparition brutale des crises épileptiques, après une longue période d'épilepsie active, peut apparaître un état d'agitation extrême appelé « normalisation forcée ». Les facteurs liés au polyhandicap**,** tels que les difficultés de communication, la douleur ou l'inconfort, peuvent majorer un trouble du comportement, voire entraîner une majoration des crises épileptiques. La recherche d'un facteur douloureux doit être systématique lors d'exacerbation des crises épileptiques. Certaines étiologies peuvent entraîner une détérioration comportementale aiguë ou subaiguë : dysfonctionnement de dérivation ventriculo-péritonéale, hydrocéphalie sur astrocytome sous-épendymaire en cas de sclérose tubéreuse. Un geste chirurgical peut être urgent et salvateur. Enfin, les facteurs réactionnels environnementaux doivent également être questionnés. Une observation fine est nécessaire afin de rationaliser l'approche de ces troubles du comportement.

Traitement des « comportements à problème »

Il est important de rappeler que la survenue de « comportements à problème » (impulsivité majeure, automutilations, agressivité, cris incessants, troubles majeurs du sommeil, etc.) nécessite une enquête clinique approfondie à la recherche d'une potentielle cause : douleur viscérale, musculo-squelettique, dentaire, sinusienne, céphalées, etc. mais aussi changement d'équipe éducative, d'horaire de coucher, de lieu de vie, de mode d'alimentation, etc. Cette enquête est parfois longue et doit faire appel à l'ensemble des personnes qui vivent auprès de l'enfant. Le traitement de la cause suspectée ou prouvée est

un prérequis à toute prise en charge symptomatique. L'utilisation de médicaments psychotropes si elle est nécessaire après avoir exclu une cause curable, sera prudente, en raison du risque d'abaissement du seuil épileptogène, notamment pour les neuroleptiques (Chadwick et coll., 2008). Par ailleurs, le traitement des troubles du sommeil peut améliorer nettement le contrôle d'une épilepsie et le comportement de l'enfant. L'utilisation de mélatonine, au coucher, est possible et efficace, après avoir éliminé les causes somatiques intercurrentes.

Suivi

Surveillance médicale et pharmacologique de l'épilepsie

La surveillance médicale de l'épilepsie nécessite des réévaluations régulières de la fréquence des crises, et de la tolérance des traitements. Un carnet de crises, voire des feuilles de relevé, avec un cahier de liaison sont utiles dans les établissements. Les objectifs de traitement, initialement le contrôle complet des crises, peuvent être réajustés en cas de pharmaco-résistance, en cherchant le meilleur équilibre entre tolérance et efficacité. Ces objectifs sont définis à chaque consultation, en impliquant l'équipe de soin et les aidants. L'absence de volonté de contrôle complet des crises ne doit pas être vécue comme un renoncement mais comme un projet structurant pour la vie de l'enfant (vivre avec des crises plutôt que souffrir d'effets secondaires majeurs) (Pellock et Morton, 2000 ; Cole, 2002 ; Shields, 2004). Un protocole d'urgence doit être établi avec le neuropédiatre référent et les parents, et doit être disponible dans les différents lieux de vie, et réajusté au courant de l'évolution. De même peuvent être anticipées avec la famille et l'entourage, les situations qui peuvent nécessiter un recours au médecin traitant, et d'autres plutôt le secteur hospitalier ou le neuropédiatre. Ce protocole détaille la conduite à tenir, les signes de gravité devant faire médicaliser l'enfant, les signes nécessitant un avis spécialisé, le traitement en cours avec éventuellement des consignes de modification, et si nécessaire, le traitement médicamenteux d'urgence. Un suivi médical annuel est proposé en cas de pharmaco-sensibilité, plus rapproché en cas de pharmaco-résistance, en lien avec le médecin traitant, ou celui de l'établissement. Des réévaluations de l'EEG peuvent être nécessaires lors de changement de sémiologie, lors d'un souhait d'allègement de traitement. Les EEG sont parfois difficiles à interpréter dans un contexte de polyhandicap, ils nécessitent une équipe formée, et ne doivent pas être systématiques chez ces patients vulnérables.

Suivi des traitements

Le traitement est ajusté en fonction du syndrome épileptique, de l'efficacité et de sa tolérance (neurologique, comportementale, générale). La possibilité d'aggravation médicamenteuse doit toujours être présente à l'esprit, même en cas de certitude sur le syndrome épileptique, particulièrement chez le patient polyhandicapé (Pellock et Morton, 2000 ; Cole, 2002). La réduction d'une poly-thérapie chez un enfant atteint d'épilepsie pharmaco-résistante peut avoir des conséquences positives sur le plan de l'éveil et des effets secondaires, mais doit être proposée de façon concertée avec le neuropédiatre traitant, en raison du risque d'états de mal dans certaines épilepsies. La surveillance des complications somatiques éventuelles doit être régulière, et la famille informée des signes d'appel. Par exemple, une déplétion en vitamine D peut être observée au long cours, avec une recrudescence de fractures osseuses (Zacharin, 2004). L'absorption des traitements peut être facilitée par la présence d'un bouton de gastrostomie chez certains enfants présentant des troubles de la déglutition, et permettre une amélioration du contrôle des crises. Lors de recrudescence de crises, il est nécessaire de questionner la sémiologie en premier lieu (confusion avec des phénomènes non épileptiques ?) et d'éliminer des facteurs somatiques, ou l'adjonction d'un nouveau traitement. Chez les patients avec épilepsie pharmaco-sensible, limitée dans le temps, il est possible d'interrompre le traitement avant l'adolescence, notamment chez des enfants avec lésions cérébrales anoxiques ou vasculaires, ou chez certains enfants avec épilepsie monogénique devenue contrôlée depuis plusieurs années (épilepsie sévère en rapport avec une mutation de *STXBP1* ou *KCNQ2* par exemple).

Conclusion

Les traitements des épilepsies de l'enfant et la connaissance des étiologies ont évolué au cours des deux dernières décennies. Néanmoins le suivi médical reste particulièrement complexe chez l'enfant polyhandicapé, en raison des difficultés d'analyse sémiologique, et d'organisation du suivi médical régulier, dans des structures parfois non adaptées. Le polyhandicap ne doit pas empêcher l'analyse de la situation épileptique du patient avec polyhandicap ni d'adapter la stratégie thérapeutique en raison du type de crises, des syndromes et de la balance bénéfice/risque. L'information et la formation de l'entourage au sujet de la prise en charge des épilepsies, la mise en place d'outils de coordination, des réévaluations régulières peuvent permettre d'améliorer significativement la qualité de vie des personnes polyhandicapées, ainsi que celle de leur entourage.

Références

Airaksinen EM, Matilainen R, Mononen T, et coll. A Population-Based Study on Epilepsy in Mentally Retarded Children. *Epilepsia* 2000 ; 41 : 1214-20.

Appendino JP, Appendino JI. Genetically determined epileptic encephalopathies. *Medicina (B Aires)* 2019 ; 79 : 42-7.

Arnaud L, Abi Warde M-T, Barcia G, et coll. The EPIGENE network: A French initiative to harmonize and improve the nationwide diagnosis of monogenic epilepsies. *Eur J Med Genet* 2022 ; 65 : 104445.

Bahi-Buisson N, Nectoux J, Rosas-Vargas H, et coll. Key clinical features to identify girls with CDKL5 mutations. *Brain* 2008 ; 131 : 2647-61.

Bahi-Buisson N, Ville D, Eisermann M, et coll. L'épilepsie dans les aberrations chromosomiques. *Arch Pediatr* 2005 ; 12 : 449-58.

Becker L-L, Kaindl AM. Corticosteroids in childhood epilepsies: A systematic review. *Front. Neurol* 2023 ; 14.

Billakota S, Devinsky O, Marsh E. Cannabinoid therapy in epilepsy. *Current opinion in neurology* 2019 ; 32 : 220-6.

Buchanan GF, Maciel ATN, Summerfield MJ. Sudden unexpected death in epilepsy. *Current opinion in neurology* 2023 ; 36 : 102-9.

Caietta E, Cano A, Halbert C, et coll. Épilepsie et cytopathies mitochondriales : étude rétrospective de 53 enfants épileptiques. *Arch Pediatr* 2012 ; 19 : 794-802.

Chadwick O, Kusel Y, Cuddy M. Factors associated with the risk of behaviour problems in adolescents with severe intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research* 2008 ; 52 : 864-76.

Cole AJ. Evaluation and treatment of epilepsy in multiply handicapped individuals. *Epilepsy Behav* 2002 ; 3 : 2-6.

Cross JH, Reilly C, Gutierrez Delicado E, et coll. Epilepsy surgery for children and adolescents: evidence-based but underused. *Lancet Child Adolesc Health* 2022 ; 6 : 484-94.

Cross JH, Auvin S, Falip M, et coll. Expert Opinion on the Management of Lennox–Gastaut Syndrome: Treatment Algorithms and Practical Considerations. *Front Neurol* 2017 ; 8.

Cruickshank M, Imamura M, Booth C, et coll. Pre-hospital and emergency department treatment of convulsive status epilepticus in adults: an evidence synthesis. *Health Technol Assess* 2022 ; 26 : 1-76.

Devinsky O, Cross JH, Wright S. Trial of Cannabidiol for Drug-Resistant Seizures in the Dravet Syndrome. *N Engl J Med* 2017 ; 377 : 699-700.

Donnan AM, Schneider AL, Russ-Hall S, et coll. Rates of Status Epilepticus and Sudden Unexplained Death in Epilepsy in People With Genetic Developmental and Epileptic Encephalopathies. *Neurology* 2023 ; 100 : e1712-e1722.

D'Onofrio G, Kuchenbuch M, Hachon-Le Camus C, et coll. Slow Titration of Cannabidiol Add-On in Drug-Resistant Epilepsies Can Improve Safety With Maintained Efficacy in an Open-Label Study. *Front Neurol* 2020 ; 11.

Engel J. The current place of epilepsy surgery. *Current opinion in neurology* 2018 ; 31 : 192-7.

Finsterer J. Valproic acid for myoclonic epilepsy in POLG1 carriers can be fatal. *Folia Neuropathol* 2021 ; 59 : 17-8.

Fisher RS, Cross JH, French JA, et coll. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 2017 ; 58 : 522-30.

Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, et coll. ILAE Official Report: A practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia* 2014 ; 55 : 475-82.

Gold WA, Krishnarajy R, Ellaway C, et coll. Rett Syndrome: A Genetic Update and Clinical Review Focusing on Comorbidities. *ACS Chem Neurosci* 2018 ; 9 : 167-76.

Guerrini R, Conti V, Mantegazza M, et coll. Developmental and epileptic encephalopathies: from genetic heterogeneity to phenotypic continuum. *Physiological reviews* 2023 ; 103 : 433-513.

Guerrini R, Sicca F, Parmeggiani L. Epilepsy and malformations of the cerebral cortex. *Epileptic Disord* 2003 ; 5 Suppl 2 : S9-26.

Hamouda I, Rousseau M-C, Beltran Anzola A, et coll. The French EVAL-PLH cohort of persons with polyhandicap. *Sci Rep* 2022 ; 12 : 12512.

Ikeda KM, Mirsattari SM. Evolution of epilepsy in hemimegalencephaly from infancy to adulthood: Case report and review of the literature. *Epilepsy & behavior case reports* 2017 ; 7 : 45-8.

Knupp KG, Scheffer IE, Ceulemans B, et coll. Efficacy and Safety of Fenfluramine for the Treatment of Seizures Associated With Lennox-Gastaut Syndrome. *JAMA Neurol* 2022 ; 79 : 554.

Krygier M, Zawadzka M, Sawicka A, et coll. Reflex seizures in rare monogenic epilepsies. *Seizure* 2022 ; 97 : 32-4.

Kuchenbuch M, D'Onofrio G, Chemaly N, et coll. Add-on cannabidiol significantly decreases seizures in 3 patients with SYNGAP1 developmental and epileptic encephalopathy. *Epilepsia open* 2020 ; 5 : 496-500.

Lagae L, Sullivan J, Knupp K, et coll. Fenfluramine hydrochloride for the treatment of seizures in Dravet syndrome: a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *The Lancet* 2019 ; 394 : 2243-54.

Lefevre F, Aronson N. Ketogenic Diet for the Treatment of Refractory Epilepsy in Children: A Systematic Review of Efficacy. *Pediatrics* 2000 ; 105 : e46.

Leonard H, Downs J, Benke TA, et coll. CDKL5 deficiency disorder: clinical features, diagnosis, and management. *Lancet Neurol* 2022 ; 21 : 563-76.

Lim Z, Wong K, Downs J, et coll. Vagus nerve stimulation for the treatment of refractory epilepsy in the CDKL5 Deficiency Disorder. *Epilepsy Research* 2018 ; 146 : 36-40.

Mbizvo GK, Schnier C, Simpson CR, et coll. Case-control study developing Scottish Epilepsy Deaths Study Score to predict epilepsy-related death. *Brain* 2023 ; 146 : 2418-30.

McTague A, Cross JH. Treatment of Epileptic Encephalopathies. *CNS Drugs* 2013 ; 27 : 175-84.

Merino-Salas S, Arrabal-Polo MA, Del Cano-Garcia MC, et coll. Calcium nephrolithiasis induced by topiramate. *Archivos espanoles de urologia* 2014 ; 67 : 284-7.

Messahel S, Bracken L, Appleton R. Optimal Management of Status Epilepticus in Children in the Emergency Setting: A Review of Recent Advances. *OAEM* 2022 ; 14 : 491-506.

Mezjan I, Gourfinkel-An I, Degos V, et coll. Outpatient vagus nerve stimulation surgery in patients with drug-resistant epilepsy with severe intellectual disability. *Epilepsy Behav* 2021 ; 118 : 107931.

Milh M. Before the first seizure: The developmental imprint of infant epilepsy on neurodevelopment. *Rev Neurol (Paris)* 2023 ; 179 : 330-6.

Milh M, Villeneuve N, Chouchane M, et coll. Epileptic and nonepileptic features in patients with early onset epileptic encephalopathy and STXBP1 mutations. *Epilepsia* 2011 ; 52 : 1828-34.

Milh M, Ticus I, Villeneuve N, et coll. Convulsions et épilepsie de l'enfant: de la crise au diagnostic. *Arch Pediatr* 2008 ; 15 : 216-22.

Motte J, Trevathan E, Arvidsson JF, et coll. Lamotrigine for Generalized Seizures Associated with the Lennox–Gastaut Syndrome. *N Engl J Med* 1997 ; 337 : 1807-12.

Neubauer BA, Hahn A. Syndromes at risk of status epilepticus in children: genetic and pathophysiological issues. *Epileptic Disord* 2014 ; 16 Suppl 1 : S89-95.

O'Callaghan FJK, Edwards SW, Alber FD, et coll. Vigabatrin with hormonal treatment versus hormonal treatment alone (ICISS) for infantile spasms: 18-month outcomes of an open-label, randomised controlled trial. *Lancet Child Adolesc Health* 2018 ; 2 : 715-25.

Patsalos PN, Fröscher W, Pisani F, et coll. The importance of drug interactions in epilepsy therapy. *Epilepsia* 2002 ; 43 : 365-85.

Pellock JM, Morton L d. Treatment of epilepsy in the multiply handicapped. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2000 ; 6 : 309-23.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Khaldi-Cherif N, et coll. Health issues in polyhandicapped patients according to age: Results of a large French cross-sectional study. *Rev Neurol (Paris)* 2020 ; 176 : 370-9.

Rousseau M-C, Billette de Villemeur T, Khaldi-Cherif S, et coll. Polyhandicap and aging. *Disabil Health J* 2019 ; 12 : 657-64.

Rousseau M-C, Mathieu S, Brisse C, et coll. Aetiologies, comorbidities and causes of death in a population of 133 patients with polyhandicaps cared for at specialist rehabilitation centres. *Brain Injury* 2015 ; 29 : 837-42.

Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, et coll. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 2017 ; 58 : 512-21.

Shields WD. Management of Epilepsy in Mentally Retarded Children Using the Newer Antiepileptic Drugs, Vagus Nerve Stimulation, and Surgery. *J Child Neurol* 2004 ; 19 : S58-S64.

Sillanpää M, Cross HJ. The psychosocial impact of epilepsy in childhood. *Epilepsy Behav* 2009 ; 15 : S5-S10.

Specchio N, Curatolo P. Developmental and epileptic encephalopathies: what we do and do not know. *Brain* 2021 ; 144 : 32-43.

Steinhoff BJ, Klein P, Klitgaard H, et coll. Behavioral adverse events with brivaracetam, levetiracetam, perampanel, and topiramate: A systematic review. *Epilepsy Behav* 2021 ; 118 : 107939.

Strzelczyk A, Schubert-Bast S. Expanding the Treatment Landscape for Lennox-Gastaut Syndrome: Current and Future Strategies. *CNS Drugs* 2021 ; 35 : 61-83.

Thiele EA, Bebin EM, Bhathal H, et coll. Add-on Cannabidiol Treatment for Drug-Resistant Seizures in Tuberous Sclerosis Complex. *JAMA Neurol* 2021 ; 78 : 285.

Thiele EA, Marsh E d., French JA, et coll. Cannabidiol in patients with seizures associated with Lennox-Gastaut syndrome (GWPCARE4): a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 3 trial. *The Lancet* 2018 ; 391 : 1085-96.

Tumiene B, Ferreira CR, van Karnebeek CDM. 2022 Overview of Metabolic Epilepsies. *Genes* 2022 ; 13 : 508.

van Bogaert P. Long-term outcome of developmental and epileptic encephalopathies. *Rev Neurol (Paris)* 2022 ; 178 : 659-65.

van Timmeren EA, Waninge A, van Schrojenstein Lantman-de, H M J, et coll. Patterns of multimorbidity in people with severe or profound intellectual and motor disabilities. *Res Dev Disabil* 2017 ; 67 : 28-33.

Vegas N, Cavallin M, Maillard C, et coll. Delineating FOXG1 syndrome. *Neurol Genet* 2018 ; 4 : e281.

Wallace SJ. Epilepsy in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2001 ; 43 : 713.

Weckhuysen S, Holmgren P, Hendrickx R, et coll. Reduction of seizure frequency after epilepsy surgery in a patient with STXBP1 encephalopathy and clinical description of six novel mutation carriers. *Epilepsia* 2013 ; 54 : e74-e80.

Whitney R, Sharma S, Ramachandrannair R. Sudden unexpected death in epilepsy in children. *Dev Med Child Neurol* 2023 ; 65 : 1150-6.

Wylie T, Sandhu DS, Murr N. Status Epilepticus : 2023 May 8. In: *StatPearls [Internet] :* StatPearls Publishing, 2023.

Xie H, Ma J, Ji T, et coll. Vagus nerve stimulation in children with drug-resistant epilepsy of monogenic etiology. *Front Neurol* 2022 ; 13.

Zacharin M. Current advances in bone health of disabled children. *Curr Opin Pediatr* 2004 ; 16 : 545-51.

Zuberi SM, Wirrell E, Yozawitz E, et coll. ILAE classification and definition of epilepsy syndromes with onset in neonates and infants: Position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia* 2022 ; 63 : 1349-97.

9
Troubles respiratoires

Les troubles respiratoires sont fréquents chez les personnes polyhandicapées. Ce chapitre aborde l'épidémiologie de ces troubles, les facteurs impliqués dans l'atteinte respiratoire, les interventions thérapeutiques et de prévention.

Épidémiologie et morbidité

Les troubles respiratoires sont la principale cause de mortalité dans la population polyhandicapée. Ainsi sur 133 décès (dont 73 enfants), Rousseau et coll. rapportaient 84 décès (63,2 %) en rapport avec une infection pulmonaire sur une période de 6 ans dans une population d'enfants et adultes polyhandicapés (Rousseau et coll., 2015). Au niveau international, il n'existe pas de données relatives à la population polyhandicapée, cependant des données existent concernant la paralysie cérébrale, notamment en Australie où une étude a repris les causes de décès des personnes ayant une paralysie cérébrale nées entre 1956 et 2011. Quatre-cent-trente-six personnes sur 3 185 personnes atteintes de paralysie cérébrale étaient décédées dans cette série, dont plus de 50 % avaient une atteinte quadriplégique (53,1 %), associée dans plus de la moitié des cas à une déficience intellectuelle évaluée comme sévère à profonde (62 %). L'atteinte respiratoire était à l'origine de la majorité des décès (56,8 %) dans cette étude (Blair et coll., 2019).

L'atteinte respiratoire est un motif fréquent de consultations et hospitalisations. Ainsi, il s'agit du premier motif d'hospitalisation dans une étude portant sur 1 684 enfants et jeunes adultes atteints de paralysie cérébrale âgés de 0 à 24 ans en Irlande (Carter et coll., 2021), parmi lesquels plus de 70 % des patients avec un score GMFCS (*Gross Motor Function Classification System*) à IV ou V ont été hospitalisés au moins une fois sur une période de 10 ans. En Australie, des résultats similaires ont été retrouvés dans le cadre d'une étude portant sur 2 183 enfants atteints de paralysie cérébrale, dont les hospitalisations ont été relevées de façon rétrospective sur 5 ans : 46 % des enfants avaient au moins une admission en hospitalisation sur la période, les patients avec une atteinte plus sévère sur le plan moteur et une épilepsie ayant des

hospitalisations plus longues, et l'atteinte respiratoire était la principale cause d'admission (Meehan et coll., 2015).

Une étude menée auprès de 153 adultes de plus de 20 ans avec paralysie cérébrale en Suède, a rapporté une association entre symptômes respiratoires et type de paralysie cérébrale (spastique, ataxique, dyskinétique), avec la sévérité de l'atteinte motrice et de l'atteinte intellectuelle (Jonsson et coll., 2021). Chez l'enfant, une équipe australienne a suivi sur 3 ans puis 5 ans une cohorte de 482 enfants et jeunes adultes (âgés de 1 à 26 ans à l'entrée dans l'étude) avec paralysie cérébrale et relevé leurs hospitalisations pour motif respiratoire. Sur 5 ans, 77 patients (16 %) ont été admis au total 322 fois, incluant 54 patients sur 130 ayant un score GMFCS à IV et V qui étaient au moins hospitalisés une fois (41,5 %). Les facteurs de risque d'hospitalisation pour cause respiratoire relevés dans ces études étaient un score GMFCS à V, la présence d'une épilepsie, d'une dysphagie, d'un reflux gastro-œsophagien, d'une hospitalisation pour raison respiratoire dans l'année précédente, un ronflement nocturne, des symptômes respiratoires à la prise des repas, la présence de symptômes respiratoires en dehors des épisodes aigus, la prise d'antibiotique récurrente (Blackmore et coll., 2018 et 2020). Par ailleurs, cette même équipe a relevé également les passages aux urgences sur la même période pour cette population pour cause respiratoire : 91 patients consultaient 289 fois au total aux urgences, avec un taux d'admission en hospitalisation de 64 %. Les facteurs de risque retrouvés de passage aux urgences étaient la présence d'une scoliose et la présence d'un asthme (Blackmore et coll., 2020).

Une étude s'est intéressée à la morbidité respiratoire dans la population des enfants avec *Profound Intellectual and Multiple Disability* (PIMD) : Proesmans et coll. ont repris les données de 127 enfants (2-21 ans, âge médian 12 ans) au sein de 10 établissements spécialisés en Belgique. Soixante-douze pour cent des patients avaient une épilepsie, 77 % avaient un score GMFCS à IV ou V, 41 % avaient une gastrostomie. Sur le plan respiratoire, 50 % avaient une respiration évaluée comme irrégulière avec des apnées, 87 % comme superficielle, 15 % jugée paradoxale. Des signes de lutte respiratoire étaient relevés chez 6 à 13 % des patients. Des ronflements étaient notés chez 31 % et une respiration bruyante chez 68 %. Concernant les traitements mis en œuvre dans cette population, 22 % avaient de la kinésithérapie respiratoire régulière, 7 % recevaient une antibiothérapie alternée, 15 % recevaient des mucolytiques et/ou des corticoïdes inhalés. Dans cette série, le nombre médian d'épisodes respiratoires infectieux sur un an était de 4, mais peu de patients nécessitaient une hospitalisation pour ce motif (cependant 12 % étaient hospitalisés à au moins 3 reprises sur une période de 5 ans). Les facteurs de risque d'une hospitalisation pour cause respiratoire retrouvés dans cette étude étaient la présence d'une

épilepsie, d'anomalies de la dynamique ventilatoire ou de la toux, la présence d'une hypotonie axiale, d'une scoliose significative (angle de Cobb>20°), d'une dysphagie et d'un reflux gastro-œsophagien (Proesmans et coll., 2015).

Chez l'adulte, des symptômes respiratoires sont rapportés chez 1 à 30 % des patients avec PIMD d'une série de 99 patients adultes, à type de pneumopathies, d'asthme, de sécrétions épaisses (van Timmeren et coll., 2016). Une méta-analyse retrouvait de même une prévalence similaire entre 8 et 27 % de symptômes respiratoires (van Timmeren et coll., 2017). Dans une analyse récente de la littérature portant sur les symptômes présentés par les enfants ayant une atteinte neurologique sévère (*Severe Neurologic Impairment*, SNI), Nelson et coll. relevaient que les symptômes respiratoires étaient les plus rapportés, juste derrière les troubles digestifs dans cette population, avec cependant peu d'études spécifiques sur ces symptômes dans cette population (Nelson et coll., 2023). Les données de la cohorte Eval-PLH (Rousseau, 2018) rapportent des pneumopathies chez 4 à 17 % de la population, sans qu'un lien avec l'âge ne soit retrouvé, des fausses routes chez 20 à 32 % des patients sans lien avec l'âge, un encombrement bronchique chronique chez 12 à 27 % des patients, avec pour la population des plus de 18 ans une prévalence qui diminuait avec l'âge ($p = 0{,}01$). Parmi les mesures thérapeutiques mises en œuvre à visée respiratoire dans cette population, 9 à 16 % des patients recevaient une antibiothérapie préventive (là aussi parmi les adultes, les plus jeunes recevaient plus fréquemment ce traitement), et 1 à 7 % une VNI (ventilation non invasive), sans lien retrouvé avec l'âge, et 0 à 4 % une trachéotomie qui était là aussi plus fréquemment retrouvée chez les adultes jeunes (Rousseau, 2018).

On retient donc de ces données que l'atteinte respiratoire est fréquente dans la population polyhandicapée, même si des recherches afin d'en préciser l'épidémiologie précise sont à encourager, que ce soit en termes de symptômes, de retentissement ou en termes de consommation de soins ou de sévérité. Compte tenu de l'impact important notamment sur la mortalité des patients, cette problématique a fait cependant l'objet de quelques revues de la littérature notamment dans le champ de la paralysie cérébrale, reprenant notamment les mécanismes à l'origine de cette atteinte dont nous détaillons certains ci-après (Seddon et Khan, 2003 ; Proesmans, 2016 ; Boel et coll., 2019 ; Marpole et coll., 2020) :

- une atteinte de la dynamique respiratoire que ce soit en raison d'apnées centrales, d'une obstruction des voies aériennes supérieures, d'une toux inefficace, d'une faiblesse et une mauvaise coordination des muscles respiratoires ;
- une atteinte parenchymateuse pulmonaire en rapport avec des inhalations répétées (en lien avec la dysphagie, le reflux gastro-œsophagien, l'hypersalivation), des infections récurrentes, une hyperréactivité bronchique, un asthme ;

- un volume pulmonaire diminué notamment en rapport avec une cyphoscoliose ;
- des facteurs associés comme la présence d'une bronchodysplasie pulmonaire chez les anciens prématurés, un asthme, des traitements ayant un effet sur les sécrétions ou la dynamique ventilatoire (notamment les benzodiazépines).

Symptômes respiratoires

Dans leur étude portant sur 551 enfants et jeunes adultes de moins de 26 ans atteints de paralysie cérébrale, Blackmore et coll. ont rapporté parmi les 155 patients ayant un score GMFCS à IV ou V, la présence d'une toux chronique chez 66 %, un encombrement chronique chez 37 %, la présence de sibilants chroniques chez 22 %, de ronflements chez 44 %, un asthme chez 19 %. Ces mêmes patients présentaient de plus des symptômes respiratoires au cours de la prise des repas pour 74 % d'entre eux à type de voix enrouée pour 37 %, toux pour 55 %, étouffement chez 49 %, tout en prenant en compte que 34 % des patients étaient alimentés au moins en partie par voie entérale. Toujours dans cette population de 155 patients, 60 % avaient un reflux gastro-œsophagien, 59 % une épilepsie, 36 % présentaient des fausses routes salivaires, 40 % avaient une scoliose (Blackmore et coll., 2016b). Ils ont ensuite étudié les facteurs de risque d'hospitalisation (données disponibles pour 470 patients dont 130 avec un score GMFCS à IV ou V) et de recevoir une antibiothérapie à plus de 2 reprises dans l'année (données disponibles pour 471 patients dont 129 avec un score GMFCS à IV ou V) dans cette population. Parmi les patients avec score GMFCS IV ou V, 23 % d'entre eux avaient été hospitalisés et 23 % ayant reçu à plusieurs reprises une antibiothérapie pour cause respiratoire. Les patients avec score GMFCS à IV ou V avaient un risque accru d'hospitalisation s'ils avaient par ailleurs une adaptation des textures de leur alimentation et/ou une alimentation entérale. Seule la modification de texture ressortait comme facteur de risque d"antibiothérapie (Blackmore et coll., 2016a). Les auteurs retenaient ainsi la présence des troubles oro-moteurs comme facteur de risque principal dans la survenue d'épisodes respiratoires sévères, *a fortiori* dans la population des enfants avec l'atteinte motrice la plus sévère.

L'évaluation de la fonction respiratoire reste difficile chez les patients polyhandicapés. En effet, leur participation aux épreuves fonctionnelles respiratoires n'est la plupart du temps pas possible, alors que celles-ci permettent d'apprécier au mieux la fonction respiratoire. Il ne sera bien souvent possible que d'évaluer de façon indirecte cette atteinte, par l'étude de son retentissement en terme d'atteinte obstructive (capnographie, polysomnographie), ou de retentissement sur le parenchyme pulmonaire (imagerie, oxymétrie) (Fayoux

et coll., 2019). Notons cependant qu'il n'existe pas ou peu de données sur les valeurs usuelles spécifiques à cette population notamment pour l'oxymétrie de pouls. Nous citerons une étude réalisée auprès de 46 adultes âgés de 17 à 68 ans (âge moyen 38 ans) polyhandicapés résidents d'une Maison d'Accueil Spécialisée en France, ayant eu un enregistrement nocturne d'oxymétrie de pouls par capteur digital. Seuls 16 patients de cette série avaient un enregistrement considéré normal à subnormal, pour les autres des variations diverses étaient notées dont des désaturations cycliques en sommeil paradoxal. Tous les patients présentaient des épisodes de désaturation. Seuls 5 patients ne présentaient pas d'épisode en dessous de 90 % (la valeur normale de la saturation en oxygène est entre 95 et 100 %), avec une fréquence moyenne de 57 épisodes par nuit (3-187) et pour une durée totale de 40 minutes en moyenne (4-86). Seuls 27 patients sur 46 avaient une valeur moyenne de saturation en oxygène supérieure à 94 % (Jouve, 2011). Il existe par ailleurs des données d'oxymétrie de pouls et de mesure de la capacité vitale par spirométrie (nécessitant la participation de la personne à cette mesure) recueillies auprès de 46 adultes (22-59 ans) avec paralysie cérébrale mais avec peu ou pas d'atteinte intellectuelle, parmi lesquels 47,5 % avaient un score GMFCS à IV (mais aucun avec un score GMFCS à V). L'oxymétrie de pouls mesurée en temps de veille était normale (>96 %) pour tous les sujets, tandis que la mesure de l'ampliation thoracique (différence entre la mesure du périmètre thoracique en inspiration maximale et en expiration maximale) était diminuée quel que soit l'âge, de même que les mesures de volume courant obtenues par spirométrie, et cette diminution était d'autant plus importante que l'atteinte motrice était sévère (Lampe et coll., 2014). S'agissant des volumes pulmonaires, une étude en radiologie s'est intéressée à la mesure des diamètres thoraciques au sommet et à la base pulmonaires, en comparait les valeurs obtenues de 112 enfants avec paralysie cérébrale et un score GMFCS à IV ou V et n'ayant pas de scoliose à celles de 112 enfants contrôles appariés pour l'âge. De plus, une spirométrie était réalisée chez 10 enfants âgés de plus de 7 ans présentant des capacités cognitives permettant cette analyse de chaque groupe. Cette étude a permis de montrer que le *ratio* diamètre au sommet/diamètre à la base du poumon était diminué chez les patients avec paralysie cérébrale, même si ce ratio augmentait avec l'âge dans les 2 groupes. Pour les patients qui avaient eu une spirométrie, une corrélation était retrouvée entre la mesure de la capacité vitale forcée et le *ratio* mesuré (Park et coll., 2006).

Ainsi à ce jour, l'évaluation de l'atteinte respiratoire chez les personnes polyhandicapées reste avant tout clinique, mais des recherches s'intéressant plus spécifiquement à la fonction respiratoire, ou plus probablement au retentissement de l'atteinte respiratoire sur les échanges gazeux et la dynamique ventilatoire sont à encourager.

Scoliose et atteinte respiratoire

Parmi les facteurs impliqués dans l'atteinte respiratoire, nous commencerons par détailler les éléments en rapport avec la présence d'une déformation thoracique liée à la scoliose. Celle-ci, en lien avec les troubles du tonus inhérents au polyhandicap (voir chapitre « Troubles de la motricité et autres comorbidités motrices »), s'installe progressivement, souvent autour de l'âge de 5-6 ans, et s'aggrave avec la croissance staturale notamment, avec la présence d'une scoliose notée chez 50 à 75 % des patients en fin de puberté (Sato, 2020). Quand cette scoliose démarre progressivement, les déformations de la paroi thoracique qu'elle engendre s'accompagnent également d'un trouble du développement pulmonaire et plus précisément d'un trouble du nombre d'alvéoles pulmonaires. Il en résulte une diminution du volume pulmonaire mais également du fait de la rotation et de la déformation thoracique, une altération de la compliance thoracique, une altération du fonctionnement des muscles respiratoires dont les insertions et les courses sont nécessairement modifiées, notamment le diaphragme. Il en résulte un syndrome restrictif mais également des troubles de la ventilation/perfusion, pouvant aboutir à une hypoventilation alvéolaire, et de fait une hypoxémie et une hypercapnie qui à long terme peuvent évoluer vers une hypertension artérielle pulmonaire avec retentissement sur la fonction cardiaque (Proesmans, 2016 ; Boel et coll., 2019). Notons également qu'au-delà de la déformation en rotation liée à la scoliose, l'absence d'acquisition de la station assise autonome chez les enfants polyhandicapés, est associée à une absence de co-contraction des muscles paraspinaux et abdominaux, entraînant un effondrement en cyphose, qui perturbe également la dynamique thoracique et participe de l'atteinte respiratoire (Marpole et coll., 2020). S'agissant de la mesure de la déformation thoracique et du lien avec le volume pulmonaire, peu d'études à notre connaissance ont étudié cet aspect, on citera cependant l'étude de Horimoto et coll. (2011) qui s'est intéressée à la faisabilité d'une méthode de mesure des dimensions thoraciques dans une population de 30 adultes avec *Severe and Multiple Intellectual Disability* (SMID) ayant eu un scanner thoracique pour explorer une pneumopathie. Cette étude a montré la bonne reproductibilité de 2 protocoles de mesure en inter et intra-juges (Horimoto et coll., 2011), qui pourraient permettre à l'avenir d'envisager ce type d'évaluation de la déformation thoracique chez des patients polyhandicapés scoliotiques, devant faire l'objet d'études futures.

Concernant le suivi et le traitement des scolioses dans le champ du polyhandicap, la question de l'intérêt du port des corsets de maintien anti-scoliose fait débat dans cette population, notamment en termes d'objectifs fixés lors de la mise en place de cet appareillage. Si un effet positif en termes de stabilité de

la position assise permettant de favoriser la motricité des membres supérieurs est rapporté, l'effet sur l'évolution de la déformation scoliotique elle-même est moins connue, avec des données moins robustes (Terjesen et coll., 2000 ; Cloake et Gardner, 2016 ; Sato, 2020). Une chirurgie de correction de la scoliose, dont différentes techniques existent et qui ne sont pas l'objet de ce chapitre, est proposée habituellement pour des scolioses avec un angle de Cobb de plus de 50° (Cloake et Gardner, 2016).

Une revue de la littérature s'est intéressée à la question de la chirurgie de la scoliose dans la population des enfants avec tétraparésie spastique (Legg et coll., 2014). Les auteurs ont retenu 10 études de séries de cas (comportant plus de 20 cas par série) rapportant les bénéfices et complications de la chirurgie, une cohorte prospective et 3 cohortes rétrospectives étudiant les facteurs prédictifs des effets de la chirurgie, c'est-à-dire des données de faible niveau de preuve globalement. Les bénéfices rapportés de la chirurgie, évalués par les aidants professionnels ou familiaux, donnaient des taux de satisfaction de plus de 80 % et une amélioration de la qualité de vie en lien avec l'état de santé évaluée par les aidants, à 2 ans de la chirurgie, avec cependant un biais méthodologique notable dans cette évaluation dans la mesure où le questionnaire d'évaluation de la qualité de vie en pré-chirurgie était passé de façon rétrospective (et après la chirurgie) (le questionnaire pré- et post-chirurgie ont été passés tous les 2 ans à 2 ans post-chirurgie). Concernant la survenue de complications, elles étaient rapportées avec une prévalence très hétérogène, de 10 à plus de 70 % des cas, avec une mortalité autour de 5 % (en excluant l'étude la plus ancienne datant de 1998). Les complications respiratoires autour de la chirurgie survenaient dans 27 à 57 % des cas, comprenant des infections pulmonaires, atélectasies et pneumothorax. De plus, des complications infectieuses en lien avec le matériel ou la nécessité de ré-intervenir étaient rapportées. Une cyphose thoracique évoluée en pré-opératoire était associée à un risque plus important de décès, la malnutrition pré-opératoire exposait à une durée d'intubation et d'hospitalisation plus prolongées (Legg et coll., 2014). Les données concernant les complications associées à la chirurgie de scoliose ont pu être analysées (Cognetti et coll., 2017) à partir d'un registre international déclaratif des complications péri-opératoires des scolioses, dans lequel entre 2004 et 2015, un total de 1 385 cas de complications (comprenant 601 complications chez des patients avec paralysie cérébrale) ont été déclarées pour 29 019 interventions de scoliose sur atteinte neurologique, soit un taux de complication de 6,3 %. Ce taux a diminué de près de 10 % sur la période 2012-2015 comparativement à 2004-2007, essentiellement en rapport avec la diminution des infections du site opératoire, mais également à un moindre degré des complications respiratoires et complications liées au matériel implanté. Le biais principal de cette étude (Cognetti et coll., 2017) résulte

du caractère déclaratif des complications, qui se fait de plus annuellement avec par conséquent un risque d'omission de certaines complications notamment à plus long terme. Ces auteurs évoquaient dans la diminution des complications respiratoires une meilleure préparation des patients. Une étude récente réalisée en Finlande à partir des données de registres de santé nationaux et portant sur 474 enfants avec paralysie cérébrale et une scoliose codée dans le registre, a permis de comparer l'évolution de 236 enfants non opérés *versus* 238 enfants opérés entre 1996 et 2021 (Ahonen et coll., 2023). La mortalité était significativement plus élevée dans le groupe non opéré (16 %) que dans le groupe opéré (12 %) (p = 0,047). Les causes de décès étaient respiratoires pour 76,3 % des patients non opérés contre 37,9 % chez les patients opérés, et neurologiques pour 15,8 % des patients non opérés *versus* 44,8 % des patients opérés (p = 0,009), notamment en raison de lésions d'anoxie cérébrale attribuées entre autres à une pneumopathie d'inhalation. Les auteurs ne notaient pas de diminution d'incidence des pneumopathies suite à la chirurgie, et par ailleurs en dehors d'une prévalence d'asthme plus importante dans le groupe non opéré (24,6 % *versus* 20,2 %) il n'était pas relevé de différence significative en termes de morbidité respiratoire pré-opératoire entre les deux groupes. Notons enfin que le statut GMFCS de ces patients n'était pas précisé, et il n'y avait pas non plus d'informations concernant les raisons de la non intervention dans le groupe non opéré, même si par ailleurs il n'était pas noté de différence significative notamment sur le plan nutritionnel ou en termes d'épilepsie entre les deux groupes en pré-opératoire (Ahonen et coll., 2023). On retient de ces données que la chirurgie de scoliose est associée à une diminution de la mortalité, notamment de cause respiratoire, chez les patients avec paralysie cérébrale.

Une autre équipe s'est intéressée à l'identification des facteurs de risque d'intubation prolongée (au-delà de 3 jours) chez les patients avec paralysie cérébrale et un score GMFCS à IV ou V, opérés de scoliose entre 2008 et 2016 (LaValva et coll., 2020) : 217 patients étaient inclus, puis 107 exclus de l'analyse car extubés à 1 ou 2 jours post-opératoire. L'analyse a ainsi comparé les données concernant 52 patients extubés le jour de l'intervention et 58 patients extubés à partir du 3e jour post-opératoire. L'âge moyen était de 14 ans, et la courbure principale moyenne avant chirurgie était de 80±24°. La comparaison des 2 groupes permettait d'identifier en analyse multivariée comme facteurs prédictifs d'une intubation prolongée, la présence d'antécédents pré-opératoires de pneumonie, un poids de moins de 37 kg avant la chirurgie, un faible score d'interaction sociale et de communication évalué en pré-opératoire par les proches aidants, et enfin des pertes sanguines de plus de 3 000 ml en per-opératoire (LaValva et coll., 2020).

Compte tenu du taux de complications important rapporté, l'évaluation et la préparation des patients en pré-opératoire sont majeures, et des équipes ont rapporté leur protocole de préparation, bien qu'il n'existe pas de données de haut niveau de preuve pour valider ces pratiques. Cependant, la majorité s'accordent sur l'importance de s'assurer d'un bon état nutritionnel et l'absence de carence martiale (fer) (Warner, 2019 ; Antolovich et coll., 2022), de vérifier la présence de troubles de déglutition et tenter de les limiter de même que l'hypersalivation, de vérifier l'état osseux, d'évaluer l'état neurologique notamment en termes d'épilepsie et de trouble du tonus, et d'évaluer l'état respiratoire des patients. S'agissant de la préparation respiratoire, il a été montré dans une population de 13 enfants avec scoliose neuromusculaire (mais seulement 4 avaient une paralysie cérébrale, les autres ayant une pathologie neuromusculaire ou osseuse à l'origine de la scoliose) que la mise en place d'une ventilation non invasive et d'une aide à la toux en pré-opératoire, s'accompagnait en post-opératoire de l'absence de complication respiratoire (Khirani et coll., 2014). Cette étude est citée dans les protocoles de préparation, notamment ventilatoire, de pré-chirurgie de scoliose. Soulignons cependant le peu de données pour la population avec paralysie cérébrale et *a fortiori* polyhandicapée dans la mesure où dans l'étude de Khirani et coll. (2014) les patients devaient être en mesure d'accepter la mise en œuvre de l'aide ventilatoire (la non-acceptation étant un critère d'exclusion de l'étude). Notons enfin que les équipes mettant en place ce type de protocole de préparation chirurgicale, évoquaient également la place des parents dans ces processus décisionnels complexes (Warner, 2019 ; Antolovich et coll., 2022).

On retient de ces données la nécessité de mener des études permettant d'une part de valider l'efficacité de la chirurgie de scoliose (éventuellement en distinguant les différentes de techniques) sur l'une des complications qu'elle doit permettre de prévenir à savoir l'atteinte respiratoire, mais également en évaluer les complications associées et les mesures préventives mises en œuvre pour diminuer ces complications.

Le bavage : un facteur de risque d'inhalations répétées

Le bavage est fréquent dans la population polyhandicapée, il peut être antérieur (par la bouche) et/ou postérieur *via* le larynx et dans ce cas il est moins visible mais peut occasionner des inhalations répétées salivaires. Le bavage a notamment été étudié dans une population de 385 enfants âgés de 8 à 14 ans avec paralysie cérébrale dont 124 avaient un score GMFCS à IV ou V. Dans leur population, le bavage était noté chez 62,3 % des enfants ayant un score

GMFCS à IV avec tétraparésie et 80 % des enfants ayant un score GMFCS à V avec tétraparésie. Les facteurs associés à la présence d'un bavage dans leur étude étaient la présence d'une épilepsie, d'une déficience intellectuelle, d'une atteinte non spastique (dyskinétique ou ataxique), d'une tétraparésie, d'un score GMFCS à IV ou V, de difficultés alimentaires, l'absence de tenue de tête, l'absence de fermeture des lèvres, l'absence de langage (Reid et coll., 2012).

Devant la présence d'un bavage, il sera important de vérifier qu'il ne s'agit pas d'une hypersalivation iatrogène, induite notamment par des médicaments comme les benzodiazépines ou certains neuroleptiques. Des troubles dentaires et la présence d'un reflux gastro-œsophagien seront également recherchés (Boel et coll., 2019 ; Marpole et coll., 2020). En l'absence d'iatrogénie, le bavage résulte d'une difficulté à déglutir la salive et est donc en rapport avec la présence d'une dysphagie. Il a en effet été montré que le flux salivaire (la production salivaire) n'est pas modifié chez les enfants avec paralysie cérébrale (Erasmus et coll., 2009).

S'agissant du lien entre bavage et risque d'inhalation, une étude a été réalisée auprès de 63 enfants avec paralysie cérébrale et score GMFCS à IV ou V, âgés de 14 mois à 16 ans (exclusion des patients ayant eu une fundoplicature, avec scoliose et bronchodysplasie), et comparés à 20 adultes volontaires sains âgés de 19 à 29 ans. Il était réalisé chez ces patients un salivagramme c'est-à-dire l'ingestion de salive radiomarquée, afin de suivre sa localisation dans le temps et détecter une éventuelle inhalation pulmonaire. Les auteurs détectaient ainsi 56 % d'inhalation pulmonaire salivaire chez les patients, et aucune chez les volontaires sains (Baikie et coll., 2009).

La sévérité du bavage peut être évaluée soit à l'aide de mesures quantitatives telles que le flux salivaire (poids de salive produite sur un temps donné) ou le quotient de bavage (nombre d'épisodes de bavage observés toutes les 15 secondes pendant 15 minutes, soit sur 60 phases d'observation) (Dias et coll., 2016), mais des outils d'évaluation subjective ont également été développés telle l'échelle d'impact du bavage ou *Drooling Impact Scale* (DIS). Cette échelle remplie par les parents ou aidants proches renseigne sur l'impact du bavage sur la dernière semaine, et il est demandé aux proches de renseigner sur une échelle continue de 0 à 10, dix items autour du bavage et de son retentissement dans le quotidien de l'enfant. Cette échelle a été validée auprès de 80 enfants âgés de 3 ans et demi à 18 ans avec paralysie cérébrale de sévérité variée dont certains avaient une déficience intellectuelle et/ou étaient non verbaux. Ainsi, cette échelle peut être utilisée pour l'évaluation d'interventions thérapeutiques sur le bavage (Reid et coll., 2010).

Des mesures comportementales et thérapies oromotrices sont habituellement mises en œuvre chez les patients présentant un bavage. Une revue récente de la littérature a évalué l'impact des mesures comportementales sur le bavage dans la population des enfants avec trouble neurodéveloppemental, utilisant le renforcement positif, l'incitation, l'extinction progressive, l'autogestion, retrouvant des effets positifs des interventions mais avec un faible niveau de preuve des études (McInerney et coll., 2019). S'agissant des thérapies oromotrices, des effets positifs sont également rapportés, avec un faible niveau de preuve (Khajuria et coll., 2020).

Concernant la prise en soins du bavage, des traitements médicamenteux sont proposés, avec un effet anticholinergique, dont le glycopyrronium bromide, les patchs de scopolamine (hyoscine), ou l'atropine sublinguale. S'agissant des patchs de hyoscine/scopolamine, leur utilisation est largement répandue pour traiter le bavage avec un effet qui peut durer dans le temps (Talmi et coll., 1990), cependant des effets indésirables sont rapportés, tels qu'une obstruction nasale, une sécheresse buccale, une constipation en rapport avec l'effet anticholinergique. Il est également observé une mydriase peu réactive qui est un effet secondaire qu'il est important de connaître afin d'éviter de multiplier des examens inutiles (recherche d'hypertension intracrânienne) en urgence dans ce contexte. À cette mydriase est en fait associée une cycloplégie qui limite alors les capacités d'accomodation visuelle et peut nécessiter la mise en place d'une correction visuelle adaptée (Saeed et coll., 2007). Le glycopyrronium bromide et les patchs de scopolamine ont été récemment comparés dans un essai randomisé contrôlé en simple aveugle, auprès de 85 enfants âgés de 3 à 14 ans, dont l'état neurologique était stable, 47 recevant des patchs de scopolamine et 38 le glycopyrronium sans différence significative à l'état basal entre les 2 groupes. L'évaluation à 4 semaines de traitement ne montrait pas de différence significative sur l'échelle DIS entre les 2 groupes, mais il était par contre noté une différence significative pour les 2 groupes par rapport au score DIS avant traitement, et cet effet se maintenait à 12 semaines de traitement. Des effets secondaires étaient rapportés dans les 2 groupes (46,8 % dans le groupe patch et 63,2 % dans le groupe glycopyrronium) à type de constipation, sécheresse des sécrétions orales et respiratoires, éruption cutanée et de façon notable, dans le groupe patch, le traitement était arrêté pour 21 patients (45 %) en raison de la survenue d'effets indésirables, contre 7 (18 %) dans le groupe glycopyrronium (Parr et coll., 2018). En raison d'une meilleure tolérance avec une efficacité comparable, les auteurs recommandaient d'utiliser prioritairement le glycopyrronium dans le traitement médicamenteux du bavage. En France, cette molécule n'est actuellement accessible qu'en usage hospitalier, des démarches sont néanmoins en cours et il a obtenu l'autorisation de mise sur le marché en 2018. Concernant l'atropine en sublinguale,

il existe peu de données robustes en faveur de son utilisation. Cependant, une étude prospective a été menée auprès de 11 enfants âgés de 5 à 18 ans avec atteinte neurologique fixée (6 avec paralysie cérébrale, 3 avec un syndrome d'Angelman) et un bavage pour lequel ils avaient déjà reçu préalablement un autre traitement. Les patients de l'étude avaient majoritairement une déficience intellectuelle (n = 8) et une épilepsie (n = 9). Les auteurs montraient une diminution du score à l'échelle visuelle analogique évaluant le bavage par les aidants proches mais aussi de la mesure du flux salivaire entre la phase pré-traitement, et les phases de traitement avec un effet dose dépendant. Les principaux effets secondaires rapportés étaient la sécheresse buccale, des troubles mictionnels et une constipation (Norderyd et coll., 2017). D'autres équipes ont rapporté l'usage de l'atropine sublinguale avec une certaine efficacité, en rapportant également de façon rétrospective les pratiques de prescription dans cette indication ; cependant, des études à plus haut niveau de preuve restent nécessaires à ce jour (Azapağası et coll., 2020 ; Petkus et coll., 2023).

Le traitement par injections de toxine botulique dans les glandes salivaires a été plus largement étudié dans la population des enfants avec paralysie cérébrale et bavage avec une efficacité notée en termes de fréquence et intensité du bavage mais aussi sur le plan des interactions sociales. Environ 20 % d'effets indésirables étaient rapportés, le plus sévère étant l'aggravation ou la survenue d'une dysphagie (Khajuria et coll., 2020). Concernant l'impact sur la morbidité respiratoire, nous citerons une étude prospective réalisée auprès de 15 enfants âgés de 3 à 14 ans à l'inclusion et suivis sur une période de 3 ans et demi, dont 11 avaient une paralysie cérébrale avec un score GMFCS à IV ou V, et 4 patients étaient porteurs de syndromes génétiques rares avec déficience intellectuelle. Parmi ces patients, 12 avaient un bavage à prédominance postérieure mais seuls 2 avaient en pré-traitement une atteinte respiratoire sévère, qui n'était pas améliorée par le traitement. Pour les 10 autres patients, il était décrit autant voire moins d'hospitalisation de cause respiratoire après traitement, et les auteurs concluaient donc à un effet potentiel sur la fonction respiratoire des patients du traitement par injections de toxine botulique, ce qui reste néanmoins à démontrer à un plus haut niveau de preuve (Gubbay et Marie Blackmore, 2019).

Des traitements chirurgicaux de type ablation des glandes sous-maxillaires, de déplacement du canal sous-maxillaire ou ligature des canaux sous-maxillaires sont également possibles. Un essai randomisé a récemment comparé l'efficacité de la ligature chirurgicale des canaux sous-maxillaires à des injections répétées de toxine botulique auprès de 53 enfants de plus de 8 ans avec trouble du neurodéveloppement et bavage sévère ayant résisté au traitement médicamenteux de première ligne (Bekkers et coll., 2019). Vingt-six

patients ont été traités par toxine botulique et 27 ont été opérés. L'efficacité du traitement était évaluée à 8 et 32 semaines par la mesure du quotient de bavage et l'échelle visuelle analogique d'évaluation du bavage par l'aidant proche. Les auteurs rapportaient ainsi une meilleure efficacité sur l'intensité du bavage à 8 et 32 semaines de la procédure chirurgicale, cependant il était rapporté plus d'effets secondaires (40,7 % *versus* 19,2 %) avec la procédure chirurgicale (Bekkers et coll., 2019). Une étude rétrospective portant sur 92 patients avec paralysie cérébrale ou trouble du neurodéveloppement traités pour bavage entre 2000 et 2016 a comparé l'efficacité de la résection sous-maxillaire, de la ligature des canaux sous-maxillaires et des injections de toxine botulique. Les auteurs retrouvaient une baisse du score de bavage (échelle visuelle analogique) à 8 et 32 semaines sur l'ensemble de leur population, mais les résultats étaient significatifs uniquement pour le groupe avec résection sous-maxillaire. Par ailleurs, dans ce travail, les auteurs notaient une diminution de 67 % des infections pulmonaires en post intervention sur l'ensemble de leur population, mais le résultat n'était significatif que pour le groupe traité par toxines. Il n'était pas retrouvé de différence en termes de survenue de complication entre les 3 groupes dans ce travail rétrospectif (Delsing et coll., 2021).

On retient de ces données que si des effets positifs sont montrés pour la plupart des interventions susmentionnées sur le bavage, majoritairement dans des populations d'enfants avec trouble du neurodéveloppement ou paralysie cérébrale dont la sévérité n'est pas toujours précisée, la place relative de chaque traitement reste insuffisamment évaluée, et les effets sur la fonction respiratoire et à long terme méritent d'être précisés.

Des infections respiratoires répétées

Les inhalations répétées, en rapport notamment avec les troubles de déglutition, le bavage postérieur, et le reflux gastro-œsophagien sont le lit d'infections pulmonaires répétées dans la population polyhandicapée. Une étude rétrospective portant sur les données des registres de l'assurance maladie à Taïwan de 1997 à 2013 et ciblant des enfants (âgés de moins de 18 ans) avec une paralysie cérébrale sévère a analysé les facteurs prédictifs d'infection pulmonaire sévère (ayant nécessité une hospitalisation d'au moins 5 jours) (Kuo et coll., 2020). Les auteurs ont ainsi repris les dossiers de 6 356 enfants dont 2 135 (33 %) ont présenté une infection pulmonaire sévère sur la période d'étude, et de plus 1 222 (19,3 %) avaient eu une infection pulmonaire nécessitant une hospitalisation de moins de 5 jours. Un âge de moins de 3 ans, le sexe masculin, la présence d'une épilepsie, d'un asthme, de complications

périnatales, d'escarres, de reflux gastro-œsophagien étaient des facteurs de risque indépendants de développer une infection pulmonaire sévère (Kuo et coll., 2020). Ces données sont bien évidemment en accord avec celles de Blackmore et coll. ayant évalué les facteurs prédictifs d'une hospitalisation et/ou d'un passage aux urgences pour motif respiratoire, citées précédemment (Blackmore et coll., 2018 et 2020). S'agissant de l'évaluation et de la prise en soins de la dysphagie et du reflux gastro-œsophagien, nous renverrons le lecteur au chapitre « Troubles de l'alimentation, de la nutrition et de la digestion » de cette expertise. Une équipe s'est également intéressée à la valeur pronostique en termes de risque d'inhalation d'un biomarqueur sérique, la glycoprotéine KL-6 : dans une étude portant sur 66 enfants avec SMID pour lesquels la présence ou l'absence d'inhalation était déterminée par vidéofluoroscopie, les auteurs trouvaient des taux plus élevés de cette protéine KL-6 chez les patients présentant des inhalations (Wakamoto et coll., 2015) ; cependant à notre connaissance, ce marqueur n'a pas été rapporté depuis par d'autres équipes.

Par ailleurs, concernant l'écologie bactérienne, et le portage chronique de bactéries pathogènes sur le plan respiratoire, des données contradictoires existent concernant les patients avec paralysie cérébrale. Une étude rétrospective a été menée sur les données de 69 enfants avec paralysie cérébrale hospitalisés pour pneumonie entre 1997 et 2012 et ayant eu au moins un prélèvement respiratoire (crachat, prélèvement bronchique ou trachéal ou pharyngé) pour culture bactérienne (Gerdung et coll., 2016). La présence de *Pseudomonas aeruginosa* était rapportée sur au moins un prélèvement de 31 patients (45 %), et par ailleurs d'autres bacilles gram négatifs étaient retrouvés chez 12 autres patients (*Klebsiella pneumoniae*, *Haemophilus*, *Stenotrophomonas*). Il n'était pas trouvé de différence significative entre les porteurs ou non de ces bactéries pathogènes, mais une tendance se dégageait vers des enfants ayant une atteinte motrice plus sévère, une fundoplicature, une scoliose ; les patients porteurs de ces bactéries étaient par contre plus fréquemment hospitalisés notamment en soins intensifs, nécessitaient plus fréquemment une intubation et avaient plus fréquemment une pleurésie associée (Gerdung et coll., 2016). Des données prospectives rapportent également un portage de *Pseudomonas aeruginosa* ou *Klebsielle* chez 89 % des enfants avec paralysie cérébrale hospitalisés en soins intensifs et ventilés pour au moins 4 jours (Thorburn et coll., 2009). *A contrario*, une autre étude rétrospective portait sur les données recueillies en 2017 chez des d'enfants avec atteinte neuromusculaire dont 34 avaient une paralysie cérébrale avec un score GMFCS à IV ou V et ayant eu au moins un prélèvement respiratoire pour étude bactériologique sur la période. Dans cette série, la présence de *Pseudomonas aeruginosa* n'était rapportée que pour 18 % des patients, et fréquemment associée à la présence

d'autres bactéries pathogènes (Gregson et coll., 2021). Enfin, une large étude prospective portant sur 280 enfants avec atteinte neurologique sous-jacente et comparés à 934 enfants ayant une pathologie chronique non neurologique, et 1 144 enfants n'ayant pas de pathologie chronique, tous hospitalisés pour une pneumopathie communautaire, a étudié la fréquence des pathogènes retrouvés à l'origine de ces épisodes respiratoires. Un pathogène était moins fréquemment identifié chez les patients avec atteinte neurologique. Ccependant, les atteintes neurologiques étaient très variables (épilepsie, paralysie cérébrale, syndromes génétiques) dans cette série et la notion de sévérité de l'atteinte motrice n'était pas documentée. Par ailleurs, les pathogènes documentés étaient majoritairement des virus (Millman et coll., 2016). Chez l'adulte, des données concernant la colonisation digestive aux entérobactéries résistantes aux béta-lactamases ont été étudiées dans un groupe de 146 patients (4-77 ans, âge médian 37 ans) présentant un SMID. Les auteurs rapportaient la présence de ces bactéries chez 31 % des patients, et identifiaient comme facteurs de risque de cette colonisation la sévérité de l'atteinte neurologique, la présence d'une trachéotomie, d'une nutrition entérale et d'une antibiothérapie dans les 3 mois précédents (Takano et coll., 2018). On retient donc de ces données que l'écologie bactérienne, et les profils de pharmaco-résistance des patients polyhandicapés, que ce soit à l'âge pédiatrique ou chez l'adulte, est insuffisamment documentée et les facteurs associés à cette écologie (lieu de vie, traitements associés, microbiotes, comorbidités, etc.) méritent d'être spécifiquement étudiés.

Concernant le traitement des épisodes infectieux respiratoires, une antibiothérapie adaptée si possible à l'agent infectieux identifié le cas échéant doit être conduite, et bien que les patients ne répondent pas forcément à la définition de la bronchiectasie on pourra cependant s'inspirer des recommandations de prise en charge qui s'y appliquent et prescrire en première intention une association amoxicilline-acide clavulanique, et en y associant des mesures de désencombrement respiratoire par drainage bronchique si besoin. Le recours aux corticoïdes oraux ou inhalés de même qu'aux bronchodilatateurs en systématique n'a pas fait la preuve de son efficacité dans cette situation de bronchectasie. En cas de primo-infection par *Pseudomonas aeruginosa*, une éradication de cette bactérie est proposée, par antibiothérapie inhalée (tobramycine ou colistine) durant 3 mois associée à une antibiothérapie orale (ciprofloxacine) ou intraveineuse (bêta-lactamine) (Epaud et Lustremant, 2021). Concernant la prise en soins en aigu, une étude rétrospective sur 3 ans a été menée auprès de 3 771 enfants hospitalisés pour une pneumonie dans le contexte d'une pathologie chronique complexe dont 861 enfants avec atteinte neuromusculaire, 134 avec une maladie métabolique et 1 043 avec une atteinte « congénitale » ou génétique autre, et dont

639 avaient au moins deux atteintes chroniques complexes. Ces patients avaient une prise en soins différente des enfants sans pathologie chronique complexe : l'antibiothérapie administrée ciblait préférentiellement le *Staphylocoque aureus* méthicilline-résistant ou le *Pseudomonas aeruginosa* ou les anaérobies. L'escalade thérapeutique antibiotique était plus fréquente chez ces patients dont par ailleurs l'hospitalisation était plus prolongée (Leyenaar et coll., 2014).

S'agissant de la prévention des épisodes infectieux récidivant, il n'existe à ce jour pas de données propres à la population des personnes polyhandicapées. Si on se réfère aux recommandations relatives aux patients ayant des bronchectasies[48], la corticothérapie inhalée en dehors d'un asthme associé, de même que les bronchodilatateurs ne seront pas recommandés systématiquement. En cas d'exacerbations infectieuses répétées (plus de 3 par an), une antibiothérapie chronique pourra être proposée, par voie inhalée en cas de colonisation à *Pseudomonas aeruginosa*, en alternant tous les 10 à 15 jours 2 à 3 antibiotiques par voie orale à large spectre, ou en administrant de l'amoxicilline de façon continue. Cependant, cette attitude n'est validée par aucune étude scientifique, dans la bronchectasie de l'enfant et *a fortiori* chez l'enfant polyhandicapé. La prescription de macrolides dont l'azithromycine peut également être envisagée avec des effets supposés antimicrobiens et anti-inflammatoires, et dont l'efficacité est démontrée chez l'adulte avec bronchectasie. Enfin, la vaccination annuelle contre la grippe et la vaccination anti-pneumococcique sont recommandées (Epaud et Lustremant, 2021). S'agissant de l'antibiothérapie chronique, une équipe a récemment tenté de faire une méta-analyse sur cette indication chez les enfants avec atteinte neurologique, mais aucune étude de niveau de preuve suffisant n'a pu être retenue dans cette méta-analyse (Sanner et coll., 2023). Les auteurs avaient initialement sélectionné 6 études, dont 2 en cours et portant sur l'intérêt de l'azithromycine au long cours dans cette population (Sanner et coll., 2023). On retient donc que s'il existe des recommandations sur la prise en soins des enfants avec bronchectasies, d'une part celles-ci reposent en grande partie sur des avis d'experts et par ailleurs même si les patients polyhandicapés présentent des symptômes qui peuvent faire évoquer une bronchectasie dans un certain nombre de cas, la prévalence de cette pathologie mériterait d'être plus spécifiquement évaluée dans cette population, chez l'enfant comme l'adulte.

48. Les bronchectasies sont définies par une dilatation permanente du calibre des bronches au scanner thoracique, liée à une désorganisation des structures musculaires, élastiques et cartilagineuses de leurs parois, et dont le diagnostic est évoqué devant une toux productive durant plus de 4 semaines, des bronchites et/ou pneumonies récurrentes, des signes d'insuffisance respiratoire chronique.

Lutte contre l'encombrement chronique et la toux inefficace

La prévention des infections pulmonaires récidivantes passe également par le désencombrement bronchique, comme cela est recommandé dans la bronchectasie (Epaud et Lustremant, 2021), et la toux est un des moyens de lutter contre l'encombrement. Cependant chez les patients polyhandicapés, d'une part en lien avec la faiblesse musculaire, mais aussi les troubles de la coordination motrice, la toux peut être altérée.

S'agissant de l'efficacité de la kinésithérapie sur l'atteinte respiratoire, une méta-analyse a été conduite récemment chez l'enfant avec paralysie cérébrale, montrant un effet positif des différentes techniques évaluées sur la fonction respiratoire. Cependant, la population étudiée avait un score GMFCS à IV au maximum et de plus les critères d'inclusion des études comprenaient l'évaluation de l'efficacité sur une spirométrie, ce qui n'est pas faisable chez la grande majorité des enfants polyhandicapés (Rutka et coll., 2021). Bien qu'elles n'évaluent pas spécifiquement une technique de désencombrement, des données indirectes existent cependant en faveur de l'importance de la kinésithérapie et de l'aide au désencombrement. Ainsi en Angleterre, une équipe mobile de kinésithérapeutes a été mise en place en 2010 dans la région de Nottingham à destination des enfants avec atteinte neurologique sévère, et propose des interventions de désencombrement et d'évaluation clinique d'une part à la phase aiguë d'infections, mais également des séances d'éducation thérapeutique à destination des aidants familiaux ou professionnels, dans l'objectif de réduire les hospitalisations de cause respiratoire dans cette population. Lors des visites à domicile, le kinésithérapeute peut ainsi d'une part évaluer la situation clinique de l'enfant, proposer des techniques de désencombrement manuelles adaptées, des nébulisations, mais aussi des séances d'insufflation/exsufflation mécanique, d'oscillation thoracique à haute fréquence, d'aspirations oro- ou naso-pharyngées associées si besoin à des prélèvements microbiologiques. Le kinésithérapeute peut si nécessaire prescrire des bronchodilatateurs, des antibiotiques, des agents anti-inflammatoires et peut si nécessaire demander l'avis d'un pédiatre. En 2020, 120 jeunes de moins de 25 ans étaient suivis par ce service et deux études d'évaluation de son efficacité sur la prévention des admissions hospitalières ont été conduites (Wolff et coll., 2015 ; Smith et coll., 2022). La dernière évaluation menée sur l'année 2019-2020 rapportait que 182 hospitalisations avaient été évitées par le recours à ce service et que les utilisateurs du service étaient très satisfaits (Smith et coll., 2022). Bien que ne portant pas sur une technique particulière ni une stratégie donnée, on retient de ces données, l'intérêt d'une organisation des soins, associée à des pratiques d'éducation thérapeutique des aidants

comme ayant un intérêt dans la prévention des exacerbations respiratoires dans cette population.

Concernant les aides techniques au désencombrement, une méta-analyse de 2014 a évalué l'intérêt des traitements non pharmacologiques sur la morbidité respiratoire chez les enfants avec trouble neurodéveloppemental sévère, retrouvant des données de faible niveau de preuve en faveur des techniques utilisées et sans effet secondaire notable rapporté (Winfield et coll., 2014). Dans cette méta-analyse étaient incluses les études incluant des enfants de moins de 18 ans avec atteinte neurologique sévère et atteinte respiratoire. Cependant, quand l'atteinte cognitive ne permettait pas l'évaluation appropriée de la fonction respiratoire, l'étude était exclue, ce qui *de facto* excluait la population polyhandicapée de la plupart des études inclues. Ainsi, il n'existe pas de données de haut niveau de preuve permettant de recommander une ou plusieurs techniques de désencombrement dans cette population, mais nous allons rapidement évoquer les différentes techniques disponibles et les données existantes les concernant.

Les relaxateurs de pression (*Intermittent Positive Pressure Breathing*, IPPB) qui insufflent un volume d'air dans les poumons jusqu'à l'obtention d'une pression pré-réglée augmentent la pression inspiratoire dans les voies aériennes et favorisent l'expansion thoraco-pulmonaire, ont été peu étudiés dans la population polyhandicapée spécifiquement. Ils sembleraient pouvoir améliorer la compliance pulmonaire, ventiler des zones pulmonaires peu ventilées et aider à lever des atélectasies, et ils pourraient également aider au drainage bronchique par l'augmentation du volume mobilisé lors des manœuvres de kinésithérapie respiratoire (Pétremant, 2022).

Concernant les in/ex-suflatteurs mécaniques, ils insufflent un volume d'air dans les poumons à une pression préréglée pour augmenter l'inspiration, puis une pression négative est appliquée afin d'augmenter le débit expiratoire et ainsi augmenter l'efficacité de la toux chez les patients. L'un des appareils a été récemment évalué (3 séances par jour de 20 minutes) de façon prospective dans un essai randomisé contre kinésithérapie respiratoire conventionnelle seule (1 séance par jour), chez 22 enfants (7 mois-12 ans) avec paralysie cérébrale quadriplégique en Thaïlande et hospitalisés pour une infection respiratoire. Il est important de noter que 70 % de ces patients avaient une trachéotomie. Les auteurs notaient que les atélectasies étaient levées plus rapidement (en moyenne un jour de moins) dans le groupe des patients avec in/ex-sufflateur, et ils ne trouvaient pas de complications associées (Siriwat et coll., 2018). Par ailleurs, une étude récente s'est intéressée à la tolérance à long terme de ce type d'aide instrumentale et a montré que sur une population de 114 enfants avec atteinte neurologique et utilisant un in/ex-sufflateur mécanique, seuls 34 avaient une atteinte neurologique centrale (paralysie cérébrale pour 27, encéphalite pour 3,

atteinte neurodégénérative pour 4), et des données sur les modalités d'utilisation étaient disponibles pour 26 d'entre eux (et pour 47 enfants avec une atteinte neuromusculaire). Les patients avec atteinte centrale avaient eu la mise en place de cet appareil plus tardivement que les patients atteints de pathologies neuromusculaires, avaient plus fréquemment un appareil de pression positive continue (PPC) et en revanche moins de ventilation mécanique au long cours. L'appareil avait rarement (n = 2) été mis en place de façon préventive pour lutter contre l'encombrement respiratoire (contrairement aux patients atteints de pathologies neuromusculaires) (Hov et coll., 2021).

Notons cependant que du fait de la pression négative générée lors de la phase expiratoire, il existe un risque de fermeture des voies aériennes supérieures en cas de laryngo-trachéomalacie, et d'autres appareils utilisant l'effet Venturi pour accélérer le flux expiratoire ont été développés qui évitent ainsi le collapsus des voies aériennes. Cet appareil d'accélération du flux expiratoire à effet Venturi a été évalué dans une étude prospective observationnelle sur 18 mois auprès de 8 enfants de plus de 2 ans présentant un polyhandicap, en dehors de toute exacerbation respiratoire mais chez des enfants présentant plus de 3 exacerbations par an dont au moins une dans les 6 derniers mois et pour lesquels une technique instrumentale d'aide au désencombrement avait déjà été testée. Les auteurs rapportaient une diminution au cours du temps de la fréquence et durée des hospitalisations, du nombre de consultations médicales et du nombre de jours d'antibiothérapie par période de 6 mois. Ils ne relevaient pas d'effet indésirable (Garuti et coll., 2016). Des effets similaires ont été ensuite rapportés dans une autre étude observationnelle portant sur 11 enfants avec également un taux de satisfaction élevé des aidants dans l'utilisation de l'appareil (Bertelli et coll., 2019).

Le percussionnaire (*Intrapulmonary Percussive Ventilation*, IPV) génère un flux variable de pression positive à haute fréquence, engendrant une vibration intra-pulmonaire qui aide à remonter les sécrétions situées dans les bronches distales. Son efficacité dans le traitement des bronchopathies obstructives chroniques et la mucoviscidose est discutée, il a montré une certaine efficacité comparativement à la kinésithérapie conventionnelle chez des patients avec myopathie de Duchenne (Belli et coll., 2021). Chez l'enfant avec atteinte neurologique, il a été montré une efficacité supérieure aux oscillateurs de paroi thoracique à haute fréquence dans une population de 8 enfants polyhandicapés trachéotomisés sur la morbidité respiratoire. Dans une autre étude menée chez 18 patients avec atteinte neuromusculaire, le percussionnaire présentait une efficacité supérieure à la spirométrie incitative dans la prévention des atélectasies (Lauwers et coll., 2018). Dans la population polyhandicapée, il n'a pas fait l'objet d'études spécifiques.

Enfin, les oscillateurs de paroi thoracique à haute fréquence (*High-Frequency Chest Wall Oscillation, HFCWO ; ou High-Frequency Chest Wall Compression Therapy,* HFCWCT ; ou *vest therapy*) ont été étudiés prospectivement notamment auprès de 22 enfants avec atteinte neurologique, et il était noté une diminution de la fréquence et de la durée des hospitalisations de cause respiratoire (Fitzgerald et coll., 2014). Un essai randomisé contrôlé contre kinésithérapie standard a également été mené auprès de 23 enfants (12 dans le groupe contrôle) et a montré avant tout une meilleure compliance au traitement HFCWCT, une tendance à la diminution de l'antibiothérapie et des hospitalisations (Yuan et coll., 2010).

Il n'existe cependant pas à ce jour de recommandations sur la stratégie d'utilisation de ces aides techniques dans la population polyhandicapée.

Au-delà de ces aides techniques, nous rappellerons également l'importance de l'installation dans la lutte contre l'encombrement que ce soit en lien avec une stase salivaire favorisée par le décubitus dorsal, l'effondrement du tronc en position assise qui majore la cyphose thoracique, les mouvements dystoniques en extension du rachis (Lepage, 2015). S'agissant des études s'étant intéressées à l'effet du positionnement sur la fonction respiratoire, nous citerons le travail de Lephart qui dans le cadre d'une étude de cas unique montre l'effet d'une installation assise adaptée moulée, comparativement à un siège standard, à la fois sur les valeurs de saturation en oxygène, fréquence cardiaque, fréquence respiratoire mais aussi sur la réalisation d'activité chez un jeune homme avec paralysie cérébrale tétraparétique et scoliose évoluée (Lephart et Kaplan, 2015). Des effets similaires sur les mesures d'oxymétrie, de fréquences respiratoire et cardiaque ont été observés chez 5 jeunes adultes tétraparétiques et scoliotiques avec paralysie cérébrale entre une phase où ils restaient allongés et une phase où l'on alternait les positions allongée/assise/sur le côté, puis retour à la situation initiale (Littleton et coll., 2011). Cette question du positionnement et de son effet sur la fonction respiratoire est importante à prendre en compte notamment s'agissant de la mise en place d'installations nocturnes dont l'effet sur le sommeil et la fonction respiratoire peut varier d'un patient à l'autre (Hill et coll., 2009).

Aide ventilatoire mécanique : ventilation non invasive et trachéotomie

Les techniques non invasives de support ventilatoire, que ce soit la pression positive continue (ou CPAP pour *Continuous Positive Airway Pressure*) ou la ventilation non invasive à 2 niveaux de pression (BPAP pour *Bilevel*

Positive Airway Pressure) se sont largement développées au cours des dernières décennies. La CPAP est avant tout utilisée pour le traitement des obstructions des voies aériennes supérieures tandis que la BPAP peut être utilisée en cas d'atteinte de la fonction respiratoire, que ce soit en rapport avec une atteinte pulmonaire parenchymateuse, ou des muscles respiratoires ou de la commande centrale respiratoire. La Société européenne de la respiration (*European Respiratory Society* : ERS) a récemment publié un consensus concernant le recours à la ventilation non invasive de façon chronique chez l'enfant (Fauroux et coll., 2022). Parmi les contre-indications à son utilisation, les experts retiennent l'incapacité à protéger les voies aériennes supérieures en raison d'une dysfonction bulbaire, de sécrétions respiratoires abondantes, le manque de coopération de l'enfant et de sa famille, un reflux gastro-œsophagien non contrôlé et/ou une aérophagie importante. Ainsi, les personnes polyhandicapées peuvent présenter une ou plusieurs de ces contre-indications. Les experts relevaient d'ailleurs peu d'études sur la ventilation non invasive (VNI) chez les personnes polyhandicapées, et avec peu d'informations sur l'efficacité dans cette population, avec quelques données en faveur d'un taux plus important d'échec de la mise en place de la VNI chez ces patients (Grychtol et Chan, 2018 ; Fauroux et coll., 2022). S'agissant des indications de mise en route d'une VNI chez les patients avec atteinte neurologique sévère (score GMFCS à V), Morrison et coll. ont rapporté leur expérience à propos de 14 enfants : l'indication pour la mise en œuvre était la présence d'apnées obstructives dans la majorité des cas (n = 12) avec un effet positif mesuré sur les paramètres de la polysomnographie mais pas d'effet sur le taux d'hospitalisation dans cette étude à petit effectif (Morrison et coll., 2022). Il est donc nécessaire de mener des travaux sur les indications, l'efficacité aussi bien sur les symptômes respiratoires que l'état de santé global et la qualité de vie chez les patients polyhandicapés, ainsi que les effets secondaires et complications éventuels observés.

La question de l'adhésion de la famille et plus largement des aidants est là aussi fondamentale, avec bien entendu une place importante accordée à l'avis d'experts qui leur aura été donné concernant la mise en œuvre éventuelle d'une aide ventilatoire. Ceci a été récemment étudié dans une étude qualitative par Bogetz et coll. auprès de 24 familles d'enfants avec atteinte neurologique pour lesquels avait été décidée la pose ou *a contrario* la non mise en œuvre d'une ventilation mécanique à domicile sur trachéotomie. La question de la mise en œuvre d'une ventilation mécanique par trachéotomie s'était posée pour 18 de ces familles entre les 1 et 5 ans de l'enfant, et 11 avaient opté pour la mise en œuvre. Les questions qui étaient alors soulevées par les parents relevaient du pronostic et des incertitudes qui s'y référaient (décès, possibilité de se passer de la trachéotomie secondairement ?). Ces questions étaient en rapport avec

le risque de décès et plus globalement le projet de vie et les objectifs de soins adaptés à l'enfant (Bogetz et coll., 2022).

Ces éléments autour du juste choix des traitements, *a fortiori* dans un contexte où l'incertitude en lien avec le peu d'études scientifiques robustes font résonance à cette situation du Dr Elisabeth Zucman : « Les soins ne doivent pas envahir et résumer toute la vie de la personne polyhandicapée et de son entourage. C'est pour cela que le projet de soin doit être au service du projet de vie de la personne polyhandicapée, un questionnement permanent et une interpellation des différents intervenants tout au long de sa vie » (Estournet-Mathiaud, 2017).

Conclusion

L'atteinte respiratoire, même si son épidémiologie mérite d'être précisée, est donc une préoccupation majeure chez les personnes polyhandicapées. Il existe cependant peu d'études validant précisément les interventions thérapeutiques adaptées et leur séquence précise dans cette population. Nous citerons ainsi la revue systématique de Blackmore et coll. en 2019 sur les interventions à visée respiratoire dans la paralysie cérébrale : la plupart des interventions étudiées n'ont pas fait l'objet d'études de haut niveau de preuves permettant de les valider, et il n'y a notamment pas d'essai randomisé contrôlé ayant fait la preuve de l'efficacité d'interventions sur la morbidité respiratoire chez les patients avec paralysie cérébrale, avec cependant également peu d'effets indésirables rapportés (Blackmore et coll., 2019).

Toutefois, dans le champ de la paralysie cérébrale chez l'enfant, un consensus d'experts internationaux (plus de 200) sur les interventions pour la prévention et le traitement de la morbidité respiratoire a été publié (Gibson et coll., 2021). Les facteurs de risque mentionnés précédemment (et notamment un score GMFCS à V) sont soulignés, une attention particulière est portée aux troubles de l'oralité, leur dépistage et leur prise en soins. Concernant la lutte contre l'encombrement respiratoire, la kinésithérapie respiratoire et l'apprentissage aux aidants de techniques de désencombrement sont préconisés, en tenant compte du positionnement et si besoin en utilisant des aides techniques adaptées. Les soins dentaires, l'état nutritionnel, l'encouragement de la mobilité sont également préconisés, de même que la vaccination contre la grippe, le pneumocoque. Enfin en cas d'aggravation des symptômes, et quand des traitements plus invasifs et/ou chroniques se discutent, l'intervention d'une équipe de soins palliatifs et une discussion impliquant les proches aidants, familiaux et professionnels, sont recommandées afin d'opter pour la solution la mieux adaptée au patient (Gibson et coll., 2021).

Références

Ahonen M, Helenius I, Gissler M, et coll. Mortality and Causes of Death in Children With Cerebral Palsy With Scoliosis Treated With and Without Surgery. *Neurology* 2023 ; 101 : e1787-e1792.

Antolovich GC, Cooper MS, Johnson MB, et coll. Perioperative Care of Children with Severe Neurological Impairment and Neuromuscular Scoliosis-A Practical Pathway to Optimize Peri-Operative Health and Guide Decision Making. *J Clin Med* 2022 ; 11.

Azapağası E, Kendirli T, Perk O, et coll. Sublingual Atropine Sulfate Use for Sialorrhea in Pediatric Patients. *Journal of pediatric intensive care* 2020 ; 9 : 196-200.

Baikie G, Reddihough DS, South M, et coll. The salivagram in severe cerebral palsy and able-bodied adults. *J Paediatr Child Health* 2009 ; 45 : 342-5.

Bekkers S, Delsing CP, Kok SE, et coll. Randomized controlled trial comparing botulinum vs surgery for drooling in neurodisabilities. *Neurology* 2019 ; 92 : e1195-e1204.

Belli S, Prince I, Savio G, et coll. Airway Clearance Techniques: The Right Choice for the Right Patient. *Frontiers in Medicine* 2021 ; 8 : 544826.

Bertelli L, Bardasi G, Cazzato S, et coll. Airway Clearance Management with Vaküm Technology in Subjects with Ineffective Cough: A Pilot Study on the Efficacy, Acceptability Evaluation, and Perception in Children with Cerebral Palsy. *Pediatric allergy, immunology, and pulmonology* 2019 ; 32 : 23-7.

Blackmore AM, Bear N, Langdon K, et coll. Respiratory hospital admissions and emergency department visits in young people with cerebral palsy: 5-year follow-up. *Arch Dis Child* 2020 ; 105 : 1126-7.

Blackmore AM, Gibson N, Cooper MS, et coll. Interventions for management of respiratory disease in young people with cerebral palsy: A systematic review. *Child Care Health Dev* 2019 ; 45 : 754-71.

Blackmore AM, Bear N, Blair E, et coll. Predicting respiratory hospital admissions in young people with cerebral palsy. *Arch Dis Child* 2018 ; 103 : 1119-24.

Blackmore AM, Bear N, Blair E, et coll. Factors Associated with Respiratory Illness in Children and Young Adults with Cerebral Palsy. *J Pediatr* 2016a ; 168 : 151-157.e1.

Blackmore AM, Bear N, Blair E, et coll. Prevalence of symptoms associated with respiratory illness in children and young people with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2016b ; 58 : 780-1.

Blair E, Langdon K, McIntyre S, et coll. Survival and mortality in cerebral palsy: observations to the sixth decade from a data linkage study of a total population register and National Death Index. *BMC Neurol* 2019 ; 19 : 111.

Boel L, Pernet K, Toussaint M, et coll. Respiratory morbidity in children with cerebral palsy: an overview. *Dev Med Child Neurol* 2019 ; 61 : 646-53.

Bogetz JF, Munjapara V, Henderson CM, et coll. Home mechanical ventilation for children with severe neurological impairment: Parents' perspectives on clinician counselling. *Dev Med Child Neurol* 2022 ; 64 : 840-6.

Carter B, Bennett CV, Jones H, et coll. Healthcare use by children and young adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2021 ; 63 : 75-80.

Cloake T, Gardner A. The management of scoliosis in children with cerebral palsy: a review. *J Spine Surg* 2016 ; 2 : 299-309.

Cognetti D, Keeny HM, Samdani AF, et coll. Neuromuscular scoliosis complication rates from 2004 to 2015: a report from the Scoliosis Research Society Morbidity and Mortality database. *Neurosurgical focus* 2017 ; 43 : E10.

Delsing CP, Bekkers S, Erasmus CE, et coll. Posterior drooling in children with cerebral palsy and other neurodevelopmental disorders. *Dev Med Child Neurol* 2021 ; 63 : 1093-8.

Dias BLS, Fernandes AR, Maia Filho HdS. Sialorrhea in children with cerebral palsy. *Jornal de pediatria* 2016 ; 92 : 549-58.

Epaud R, Lustremant C. *Protocole national de diagnostic et de soins - Bronchiectasie de l'enfant, diagnostic et prise charge (Hors mucoviscidose et dyskinésies cilliaires primitives)*. Centre de Référence des maladies respiratoires rares (RespiRare), 2021 : 44 p.

Erasmus CE, van Hulst K, Rotteveel LJC, et coll. Drooling in cerebral palsy: hypersalivation or dysfunctional oral motor control? *Dev Med Child Neurol* 2009 ; 51 : 454-9.

Estournet-Mathiaud B. Chapitre 44. Les troubles respiratoires et leurs traitements chez la personne polyhandicapée. Au service d'un projet de vie global. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : DUNOD, 2017 : 785-90.

Fauroux B, Abel F, Amaddeo A, et coll. ERS statement on paediatric long-term noninvasive respiratory support. *Eur Respir J* 2022 ; 59.

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 ; 2 : 288-93.

Fitzgerald K, Dugre J, Pagala S, et coll. High-frequency chest wall compression therapy in neurologically impaired children. *Respiratory care* 2014 ; 59 : 107-12.

Garuti G, Verucchi E, Fanelli I, et coll. Management of bronchial secretions with Free Aspire in children with cerebral palsy: impact on clinical outcomes and healthcare resources. *Ital J Pediatr* 2016 ; 42 : 7.

Gerdung CA, Tsang A, Yasseen AS, et coll. Association Between Chronic Aspiration and Chronic Airway Infection with Pseudomonas aeruginosa and Other Gram-Negative Bacteria in Children with Cerebral Palsy. *Lung* 2016 ; 194 : 307-14.

Gibson N, Blackmore AM, Chang AB, et coll. Prevention and management of respiratory disease in young people with cerebral palsy: consensus statement. *Dev Med Child Neurol* 2021 ; 63 : 172-82.

Gregson E, Thomas L, Elphick HE. Pseudomonas aeruginosa infection in respiratory samples in children with neurodisability-to treat or not to treat? *Eur J Pediatr* 2021 ; 180 : 2897-905.

Grychtol R, Chan EY. Use of non-invasive ventilation in cerebral palsy. *Arch Dis Child* 2018 ; 103 : 1170-7.

Gubbay A, Marie Blackmore A. Effects of salivary gland botulinum Toxin-A on drooling and respiratory morbidity in children with neurological dysfunction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2019 ; 124 : 124-8.

Hill CM, Parker RC, Allen P, et coll. Sleep quality and respiratory function in children with severe cerebral palsy using night-time postural equipment: a pilot study. *Acta Paediatr* 2009 ; 98 : 1809-14.

Horimoto Y, Osuda Y, Takada C, et coll. Reliability of Two Protocols for Measuring Chest Wall Dimensions in the Transverse Plane in Individuals with Severe Motor and Intellectual Disabilities. *J Phys Ther Sci (Journal of Physical Therapy Science)* 2011 ; 23 : 221-4.

Hov B, Andersen T, Toussaint M, et coll. Prevalence of long-term mechanical insufflation-exsufflation in children with neurological conditions: a population-based study. *Dev Med Child Neurol* 2021 ; 63 : 537-44.

Jonsson U, Eek MN, Sunnerhagen KS, et coll. Health conditions in adults with cerebral palsy: The association with CP subtype and severity of impairments. *Frontiers in Neurology* 2021 ; 12 : 732939.

Jouve A. Nocturnal oxymetry: A help for the disorders respiratory disabilities of the patient with severe cerebral palsy? Analysis of clinical cases. *Motricité Cérébrale* 2011 ; 32 : 135-43.

Khajuria S, Ng KF, Jefferson RJ. What is the effectiveness and safety of different interventions in the management of drooling in children with cerebral palsy? *Arch Dis Child* 2020 ; 105 : 906-10.

Khirani S, Bersanini C, Aubertin G, et coll. Non-invasive positive pressure ventilation to facilitate the post-operative respiratory outcome of spine surgery in neuromuscular children. *Eur Spine J* 2014 ; 23 Suppl 4 : S406-11.

Kuo TJ, Hsu C-L, Liao P-H, et coll. Nomogram for pneumonia prediction among children and young people with cerebral palsy: A population-based cohort study. *PLoS One* 2020 ; 15 : e0235069.

Lampe R, Blumenstein T, Turova V, et coll. Lung vital capacity and oxygen saturation in adults with cerebral palsy. *Patient Prefer Adherence* 2014 ; 8 : 1691-7.

Lauwers E, Ides K, van Hoorenbeeck K, et coll. The effect of intrapulmonary percussive ventilation in pediatric patients: A systematic review. *Pediatr Pulmonol* 2018 ; 53 : 1463-74.

LaValva SM, Baldwin K, Swarup I, et coll. Prolonged Postoperative Intubation After Spinal Fusion in Cerebral Palsy: Are There Modifiable Risk Factors and Associated Consequences? *J Pediatr Orthop* 2020 ; 40 : 431-7.

Legg J, Davies E, Raich AL, et coll. Surgical correction of scoliosis in children with spastic quadriplegia: benefits, adverse effects, and patient selection. *Evidence-Based Spine-Care Journal* 2014 ; 5 : 38-51.

Lepage C. La part positionnelle de la personne polyhandicapée en grande dépendance. *Motricité Cérébrale* 2015 ; 36 : 118-28.

Lephart K, Kaplan SL. Two Seating Systems' Effects on an Adolescent With Cerebral Palsy and Severe Scoliosis. *Pediatr Phys Ther* 2015 ; 27 : 258-66.

Leyenaar JK, Lagu T, Shieh M-S, et coll. Management and outcomes of pneumonia among children with complex chronic conditions. *Pediatr Infect Dis J* 2014 ; 33 : 907-11.

Littleton SR, Heriza CB, Mullens PA, et coll. Effects of positioning on respiratory measures in individuals with cerebral palsy and severe scoliosis. *Pediatr Phys Ther* 2011 ; 23 : 159-69.

Marpole R, am Blackmore, Gibson N, et coll. Evaluation and Management of Respiratory Illness in Children With Cerebral Palsy. *Front Pediatr* 2020 ; 8.

McInerney MS, Reddihough DS, Carding PN, et coll. Behavioural interventions to treat drooling in children with neurodisability: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2019 ; 61 : 39-48.

Meehan E, Freed GL, Reid SM, et coll. Tertiary paediatric hospital admissions in children and young people with cerebral palsy. *Child Care Health Dev* 2015 ; 41 : 928-37.

Millman AJ, Finelli L, Bramley AM, et coll. Community-Acquired Pneumonia Hospitalization among Children with Neurologic Disorders. *J Pediatr* 2016 ; 173 : 188-195.e4.

Morrison L, Suresh S, Leclerc M-J, et coll. Symptom care approach to noninvasive ventilatory support in children with complex neural disability. *Journal of clinical sleep medicine : JCSM : official publication of the American Academy of Sleep Medicine* 2022 ; 18 : 1145-51.

Nelson KE, Finlay M, Huang EM, et coll. Clinical characteristics of children with severe neurologic impairment: A scoping review. *Journal of Hospital Medicine* 2023 ; 18 : 65-77.

Norderyd J, Graf J, Marcusson A, et coll. Sublingual administration of atropine eyedrops in children with excessive drooling - a pilot study. *International journal of paediatric dentistry* 2017 ; 27 : 22-9.

Park ES, Park JH, Rha D, et coll. Comparison of the ratio of upper to lower chest wall in children with spastic quadriplegic cerebral palsy and normally developed children. *Yonsei medical journal* 2006 ; 47 : 237-42.

Parr JR, Todhunter E, Pennington L, et coll. Drooling Reduction Intervention randomised trial (DRI): comparing the efficacy and acceptability of hyoscine patches and glycopyrronium liquid on drooling in children with neurodisability. *Arch Dis Child* 2018 ; 103 : 371-6.

Petkus KD, Noritz G, Glader L. Examining the Role of Sublingual Atropine for the Treatment of Sialorrhea in Patients with Neurodevelopmental Disabilities: A Retrospective Review. *J Clin Med* 2023 ; 12 : 5238.

Pétremant H. Quelle utilisation du relaxateur de pression chez la personne polyhandicapée ? *Motricité Cérébrale* 2022 ; 43 : 45-50.

Proesmans M. Respiratory illness in children with disability: a serious problem? *Breathe (Sheffield, England)* 2016 ; 12 : e97-e103.

Proesmans M, Vreys M, Huenaerts E, et coll. Respiratory morbidity in children with profound intellectual and multiple disability. *Pediatr Pulmonol* 2015 ; 50 : 1033-8.

Reid SM, McCutcheon J, Reddihough DS, et coll. Prevalence and predictors of drooling in 7- to 14-year-old children with cerebral palsy: a population study. *Dev Med Child Neurol* 2012 ; 54 : 1032-6.

Reid SM, Johnson HM, Reddihough DS. The Drooling Impact Scale: a measure of the impact of drooling in children with developmental disabilities. *Dev Med Child Neurol* 2010 ; 52 : e23-8.

Rousseau M-C. *Caractérisation du polyhandicap : déterminants de santé, performances du système de soins et impact sur les aidants*. Thèse de Doctorat. Faculté de Médecine de Marseille - Aix-Marseille Université, 2018.

Rousseau M-C, Mathieu S, Brisse C, et coll. Aetiologies, comorbidities and causes of death in a population of 133 patients with polyhandicaps cared for at specialist rehabilitation centres. *Brain Injury* 2015 ; 29 : 837-42.

Rutka M, Adamczyk WM, Linek P. Effects of Physical Therapist Intervention on Pulmonary Function in Children With Cerebral Palsy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Physical Therapy* 2021 ; 101.

Saeed M, Henderson G, Dutton GN. Hyoscine skin patches for drooling dilate pupils and impair accommodation: spectacle correction for photophobia and blurred vision may be warranted. *Dev Med Child Neurol* 2007 ; 49 : 426-8.

Sanner JR, Jain K, Williams J, et coll. Antibiotics for chronic pulmonary infection in children with a neurodisability (neurodevelopmental disorder). *Cochrane Database Syst Rev* 2023 ; 2 : CD013813.

Sato H. Postural deformity in children with cerebral palsy: Why it occurs and how is it managed. *Phys Ther Res* 2020 ; 23 : 8-14.

Seddon PC, Khan Y. Respiratory problems in children with neurological impairment. *Arch Dis Child* 2003 ; 88 : 75-8.

Siriwat R, Deerojanawong J, Sritippayawan S, et coll. Mechanical Insufflation-Exsufflation Versus Conventional Chest Physiotherapy in Children With Cerebral Palsy. *Respiratory care* 2018 ; 63 : 187-93.

Smith S, Flanigan M, Haynes S, et coll. Evaluating a community respiratory physiotherapy service for children with neurodisability. *BMJ Open Qual* 2022 ; 11.

Takano C, Seki M, Shiihara H, et coll. Frequent isolation of extended-spectrum beta-lactamase-producing bacteria from fecal samples of individuals with severe motor and intellectual disabilities. *J Infect Chemother* 2018 ; 24 : 182-7.

Talmi YP, Finkelstein Y, Zohar Y. Reduction of salivary flow with transdermal scopolamine: a four-year experience. *Otolaryngology--head and neck surgery : official journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 1990 ; 103 : 615-8.

Terjesen T, Lange JE, Steen H. Treatment of scoliosis with spinal bracing in quadriplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2000 ; 42 : 448-54.

Thorburn K, Jardine M, Taylor N, et coll. Antibiotic-resistant bacteria and infection in children with cerebral palsy requiring mechanical ventilation. *Pediatric Critical Care Medicine* 2009 ; 10 : 222-6.

van Timmeren EA, van der Schans, C P, van der Putten, A A J, et coll. Physical health issues in adults with severe or profound intellectual and motor disabilities: a systematic review of cross-sectional studies. *Journal of Intellectual Disability Research* 2017 ; 61 : 30-49.

van Timmeren EA, van der Putten, A A J, van Schrojenstein Lantman-de Valk, H M J, et coll. 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 Res* 2016 ; 60 : 1109-18.

Wakamoto H, Sano N, Yano Y, et coll. Clinical Usefulness of Serum Krebs von den Lungen-6 for Detecting Chronic Aspiration in Children with Severe Motor and Intellectual Disabilities. *J Pediatr* 2015 ; 167 : 1136-42.

Warner W. Point of View. *JPOSNA* 2019 ; 1.

Winfield NR, Barker NJ, Turner ER, et coll. Non-pharmaceutical management of respiratory morbidity in children with severe global developmental delay. *Cochrane Database Syst Rev* 2014.

Wolff A, Griffin H, Flanigan M, et coll. Development and evaluation of a community respiratory physiotherapy service for children with severe neurodisability. *BMJ Quality Improvement Reports* 2015 ; 4.

Yuan N, Kane P, Shelton K, et coll. Safety, tolerability, and efficacy of high-frequency chest wall oscillation in pediatric patients with cerebral palsy and neuromuscular diseases: an exploratory randomized controlled trial. *J Child Neurol* 2010 ; 25 : 815-21.

10
Troubles de l'alimentation, de la nutrition et de la digestion

« L'alimentation et l'état nutritionnel qui en découle, sont des enjeux majeurs de la qualité de la santé et de la qualité de vie des personnes polyhandicapées. Plus largement cela impacte leur entourage, tant familial que professionnel » : ainsi était introduit le programme des dernières Journées du Polyhandicap et de la Paralysie cérébrale se tenant à Paris en novembre 2022, deux journées au cours desquelles ces questions ayant trait à l'alimentation, l'état nutritionnel et aux troubles digestifs que rencontrent les sujets polyhandicapés ont été largement traitées. « Goûter le plaisir et découvrir le monde » est le sous-titre de l'ouvrage de Thierry Rofidal, intitulé « L'alimentation de la personne polyhandicapée », paru en 2022 (Rofidal, 2022). Que ce soit chez la personne polyhandicapée ou non, l'acte alimentaire est en effet relié à la fois à l'état de santé et à la qualité de vie, au travers de différentes dimensions rappelées succinctement dans la fiche dédiée à l'alimentation (2.1.1) du Kit pédagogique dédié au polyhandicap publié par le ministère des Solidarités et de la Santé, chargé de l'Autonomie en 2021 (Ministère des Solidarités et de la Santé, chargé de l'Autonomie, 2021) : dimensions physiologique, sensorielle, sociale et affective. Aussi bien dans le dépistage, la prévention que dans l'analyse diagnostique des troubles qui sera faite et dans l'approche thérapeutique qui sera proposée, il est indispensable d'associer ces différentes dimensions, afin d'apporter une réponse la plus adaptée (on est ici dans le champ de la complexité médicale).

Différents ouvrages et travaux en langue française, dont le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) – Générique Polyhandicap (DéfiScience – Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement, 2020), ou en langue anglaise traitent ainsi assez largement de cette question centrale de l'alimentation et ses troubles, spécifiquement dans la population du « polyhandicap ». Ces écrits reposent sur une revue de la littérature scientifique et/ou des avis d'experts (Burton et coll., 2008 ; DéfiScience – Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement, 2020 ; Joriot et coll., 2020 ; Rofidal, 2021 et 2022). Il est également important de noter d'emblée

qu'existent des recommandations européennes de la Société Européenne de Gastroentérologie, Hépatologie et Nutrition pédiatrique publiées en 2016, portant sur l'évaluation et le traitement des complications gastro-intestinales et nutritionnelles des enfants avec atteinte neurologique, non spécifiques à la population polyhandicapée mais la concernant cependant (Romano et coll., 2017). L'objet de notre propos ne va donc pas être de reprendre ces travaux dans leur ensemble mais plutôt de souligner des particularités de la population polyhandicapée autour de cette question de l'alimentation, et surtout les aspects à ce jour peu étudiés dans cette population et pouvant faire l'objet de questions de recherches futures.

Notre analyse a ainsi porté sur une centaine d'articles dont certains ne sont pas dédiés au polyhandicap tel que son périmètre a été défini dans la présente expertise. La population étudiée était majoritairement définie par le terme « SMID » (*Severe Motor and Intellectual Disabilities*) dans 30 articles majoritairement japonais, la paralysie cérébrale dans 22 articles dont 4 dédiés à une population avec atteinte motrice sévère (*Gross Motor Function Classification System* [GMFCS] à plus de III ou IV), le terme « PIMD » (*Profound Intellectual and Multiple Disabilities*) pour 13 articles, le terme « polyhandicap » pour 13 articles, et sinon soit des noms spécifiques de syndromes (Rett, Angelman), soit « *neurological impairment* », « *developmental disability* ». Ainsi tous ne relevaient pas spécifiquement de la population étudiée dans le cadre de notre expertise. Nous avons, notamment concernant les articles s'intéressant à la population de sujets avec paralysie cérébrale, cherché à extraire les données des patients avec atteinte motrice sévère (GMFCS supérieur à III), et quand cela était précisé également, avec déficience intellectuelle évaluée comme sévère à profonde.

Alimentation orale

Importance du diagnostic des dysfonctions de la prise alimentaire

Sur le plan physiologique, lors de de la prise alimentaire le premier temps consiste en la déglutition des aliments qui en elle-même comporte plusieurs phases : mastication, propulsion et déglutition à proprement parler c'est-à-dire l'envoi de la nourriture de la bouche à l'estomac en passant par l'œsophage, sans intrusion dans les voies respiratoires (ce qui constituerait alors une fausse route).

La mastication normale nécessite d'une part une analyse d'informations sensorielles par la langue (texture, forme, température, saveur et odeur) afin

d'orienter au mieux cette nourriture vers les molaires (mouvement latéral volontaire) chargées de broyer et lier à la salive les aliments afin de leur apporter la texture adéquate au passage vers le pharynx lors de la phase de propulsion où la langue remonte en haut et arrière – lèvres serrées – avec recul simultané du voile du palais. Il s'ensuit en principe un accolement de 3 zones réflexes : base de langue, voile du palais et paroi postérieure du pharynx, ce qui déclenche le réflexe de déglutition : passage du bol alimentaire du pharynx à l'œsophage avec fermeture de la trachée par bascule de l'épiglotte et accolement des cordes vocales par un mouvement d'ascension du larynx (Rofidal, 2021 et 2022).

Ainsi, une altération de la commande motrice, tout comme des voies sensorielles endo-buccales, ainsi qu'une altération du réflexe de déglutition pourront altérer cette fonction. Ces altérations sont fréquemment retrouvées chez les personnes polyhandicapées, où la précocité de l'atteinte cérébrale à l'origine du polyhandicap a bien souvent altéré cette fonction d'emblée (troubles de succion/déglutition dès la naissance) la rendant moins accessible à un apprentissage qui se fait habituellement au cours des deux premières années de vie (Rofidal, 2021).

La recherche d'une dysfonction oropharyngée doit ainsi être systématique y compris en l'absence de signes ou symptômes évidents chez l'enfant avec atteinte neurologique (recommandation n° 9) (Romano et coll., 2017). Cette recommandation s'applique tout particulièrement à la population d'enfants polyhandicapés, d'autant plus que la dysphagie est fréquemment rapportée chez les patients avec atteinte motrice et/ou intellectuelle plus ou moins sévère avec des prévalences jusqu'à 99 % de la population étudiée, cela étant bien entendu dépendant de l'outil d'évaluation utilisé pour confirmer ce symptôme. L'étude de Calis et coll. (2008) a ainsi analysé de façon prospective à l'aide d'un questionnaire parental (difficultés alimentaires, plaisir à la prise des repas, durée des repas), de l'échelle DDS (*Dysphagia Disorders Survey*, passée lors de l'observation d'un repas), les données de 166 enfants (2-19 ans) atteints de paralysie cérébrale avec atteinte motrice sévère (GMFCS supérieur à III) et déficience intellectuelle (quotient intellectuel – QI – <55), ainsi la population dans son ensemble ne répond pas à la définition retenue du polyhandicap *stricto sensu* (Benfer et coll., 2012 ; Sheppard et coll., 2014 ; Benfer et coll., 2015). Dix-huit pour cent des patients de cette étude avaient une nutrition entérale partielle et 15 % exclusive. Une dysphagie a été identifiée chez 99 % des patients de cette étude à l'aide du DDS (8 % considérée comme légère, 76 % comme modérée à sévère, 15 % profonde c'est-à-dire que les patients n'avaient aucune prise orale), et les auteurs ont montré une association entre une dysphagie plus sévère et un score de V à la GMFCS

ainsi que la présence d'une nutrition entérale. En revanche, il n'y a pas de lien avec l'âge ou le sexe des patients. Dans cette même étude, 28 % des enfants avaient un rapport poids pour taille <10e percentile. De façon surprenante, la sévérité de la dysphagie était associée à un meilleur rapport poids pour taille. Cependant dans cette même série, 33 % des enfants avaient une nutrition entérale ce qui pouvait être considéré par les auteurs comme une intervention déjà mise en place au préalable expliquant l'absence de retentissement de la dysphagie sur leur état nutritionnel. Plus la dysphagie était sévère dans cette étude, plus il y avait d'aides instrumentales mises en place, avec également plus d'aide humaine pour les repas, mais également des restrictions sur certains aliments. De façon intéressante, seuls 31 % des parents dont les enfants étaient cotés comme ayant une dysphagie modérée à sévère rapportaient des difficultés alimentaires régulières. Il n'y avait pas de corrélation entre la sévérité de la dysphagie et l'opinion des parents sur la présence de difficultés alimentaires, le plaisir alimentaire, la durée des repas dans cette étude. Cela souligne bien l'importance de la recommandation n° 9 d'évaluer la présence d'une dysphagie de façon systématique y compris en l'absence de symptômes évocateurs. Ceci avait d'ailleurs également été rapporté précédemment par Rogers et coll. (Rogers et coll., 1994) dont l'étude rétrospective portait sur 90 enfants (âge moyen 7,5 ans) avec paralysie cérébrale dont 93 % étaient non ambulants, 93 % avaient une déficience intellectuelle (sévérité non précisée) et 54 % une épilepsie. Quatre-vingts pour cent de ces enfants n'étaient pas autonomes pour la prise alimentaire et 29 % recevaient une nutrition entérale partielle ou totale. Dans cette étude, les troubles de déglutition étaient rapportés par les aidants chez 57 % des enfants, et pour 50 % des inhalations étaient également rapportées. La déglutition a été évaluée dans ce travail par vidéo-fluoroscopie de déglutition au baryum (produit de contraste), retrouvant cependant des troubles de déglutition bien plus élevés que ceux rapportés par les aidants : 90 % des enfants avaient une phase orale de la déglutition anormale, 97 % une altération de la phase pharyngée dont 37 % d'inhalations qui étaient silencieuses dans 97 % des cas, et survenaient préférentiellement aux liquides.

Outils pour évaluer le dysfonctionnement

L'évaluation de la dysphagie apparaît ainsi essentielle que ce soit en termes de reconnaissance du symptôme et de sa sévérité (multi-morbidité), de son association éventuelle avec d'autres symptômes (comorbidité), de son retentissement (morbidité/lourdeur) et de son lien dans l'accompagnement global du patient et son projet de vie tenant compte de son environnement (complexité médicale). Concernant la reconnaissance du symptôme en lui-même et

la détermination de sa sévérité, des échelles ont été développées et vont s'intéresser soit spécifiquement aux signes cliniques de dysphagie en termes de déficience de la fonction de déglutition (*Dysphagia Disorders Survey* – DDS – partie 2) (Sheppard et coll., 2014), soit en termes de prise alimentaire en tant qu'activité (l'*Eating Drinking Ability Classification System*, EDACS [Benfer et coll., 2017] ; le *Subjective Global Nutritional Assessment*, SGNA [Bell et coll., 2019]) avec éventuellement évaluation associée des troubles nutritionnels (SGNA [Bell et coll., 2019] et évolution vers le *Feeding and Nutrition Screening Tool*, FNST, dont la validation en français est en cours [Glasson, 2020]). Le DDS (Sheppard et coll., 2014) a été développé aux États-Unis, en vue de dépister les troubles oropharyngés chez les adultes et enfants ayant un trouble neurodéveloppemental, et d'en préciser la nature. Il comprend deux parties. La partie 1 comprend des items descriptifs des caractéristiques individuelles du patient : indice de masse corporelle, indépendance pour la prise des repas, contrôle postural pendant la prise alimentaire, adaptations de texture des aliments, recours à des aides techniques adaptées pour améliorer la prise alimentaire, techniques particulières pour nourrir ou installer le patient lors de la prise alimentaire et maintien de cette position. La seconde partie est un guide d'observation structuré des aspects sensori-moteurs de la prise alimentaire du patient selon différentes textures (mixés, solides, liquides) : orientation vers l'aliment proposé, prise en bouche, maintien en bouche et avancée en bouche du bol alimentaire, mastication, déglutition oropharyngée, phase post déglutition (et notamment élimination des aliments résiduels), phase œsophagienne. Un score entre 0 (pas d'atteinte) et 5 (dysphagie profonde) est déterminé à partir de ces items. Il a été validé auprès de 654 patients (8-82 ans, 57 enfants) avec trouble neurodéveloppemental et déficience intellectuelle dont 441 étaient non ou partiellement ambulants (Sheppard et coll., 2014). Cet outil a depuis été étudié dans le cadre de la paralysie cérébrale et a montré qu'il permet effectivement de diagnostiquer une dysphagie avec cependant un risque de surévaluer le symptôme dans la population étudiée (Benfer et coll., 2015).

L'EDACS est une échelle qui vise à évaluer les capacités de déglutition de l'enfant avec paralysie cérébrale en se centrant avant tout sur la sécurité et l'efficacité de cette activité. Elle repose sur les paramètres fonctionnels : la motricité bucco-faciale, les textures, les aides techniques et l'environnement. Elle classe les enfants en 5 grades : Grade I : Mange et boit efficacement et sans encombre ; Grade II : Mange et boit sans encombre avec quelques difficultés ; Grade III : Mange et boit avec risques pour la sécurité de l'enfant ; Grade IV : Mange et boit avec risques importants pour la sécurité de l'enfant ; Grade V : Impossible de manger sans danger pour l'enfant. Cette échelle a été validée auprès de 170 enfants (de 2 ans et 11 mois à 5 ans et 8 mois) avec

paralysie cérébrale dont 24 % avec un score de GMFCS supérieur à III. Les auteurs trouvaient une bonne fidélité intra-observateur (88 %), moins bonne pour l'inter-observateur (52 %) (ce qui n'était pas le cas dans l'étude princeps de développement de l'échelle). Une bonne corrélation était retrouvée entre la classification à l'EDACS et le score obtenu à la DDS partie 2. Les scores élevés à l'EDACS étaient associés à un stress parental rapporté comme plus important, ainsi qu'à la présence d'une nutrition entérale dans cette étude (Benfer et coll., 2017).

Ces deux outils nécessitent donc une certaine compétence dans l'évaluation des compétences oropharyngées, et d'autres équipes ont donc cherché à développer des outils de dépistage plus simples, pouvant être utilisés aussi bien par les aidants que des professionnels plus spécialisés, avec là encore une nécessité d'évaluer ces outils auprès de la population cible avant de les recommander. Ainsi l'équipe de van Timmeren (van Timmeren et coll., 2019) a étudié un questionnaire de dépistage de troubles de déglutition (qui avait pourtant été validé auprès d'une population d'adultes avec déficience intellectuelle) appliqué à une population de 41 adultes avec PIMD de plus de 50 ans : le DDS partie 2 diagnostiquait une dysphagie chez 95 % des patients, et le questionnaire de dépistage passait à côté de 44 % des atteintes (légères à modérées) dans cette population, conduisant à abandonner l'usage de ce questionnaire pour le dépistage des troubles de déglutition chez les adultes avec PIMD.

Dans le même ordre d'idée, une équipe australienne a développé un outil de dépistage rapide des troubles de l'alimentation et de la nutrition chez l'enfant avec paralysie cérébrale (Bell et coll., 2019) (*Feeding and Nutrition Screening Tool*, FNST), composé de 4 questions simples à poser aux parents de l'enfant. Cet outil a été construit à partir de l'étude prospective de 89 enfants avec paralysie cérébrale âgés de 2 à 19 ans, à l'exclusion d'enfants ayant une nutrition entérale. Les parents passaient un entretien permettant de remplir le SGNA, validé en pédiatrie (Secker et Jeejeebhoy, 2007). Cet outil reprend des informations sur la croissance staturo-pondérale et son évolution, en prenant en compte également les mensurations parentales, une évaluation rapide des apports diététiques et de leur évolution récente, la présence de troubles digestifs, une évaluation des capacités fonctionnelles et leur évolution récente concernant l'éveil, les activités quotidiennes, la présence à l'école, les activités sportives, le sommeil. Puis un examen clinique est réalisé, pour évaluer la perte musculaire ou graisseuse et la présence d'œdèmes. De cet outil est ainsi déterminé l'état nutritionnel du patient comme adapté, insuffisant ou sévèrement insuffisant.

En dehors du SGNA, l'équipe de Bell et coll. (2019) a également fait passer le DDS partie 2 (par un orthophoniste), ainsi qu'une vidéo-fluoroscopie en

cas de fausses routes répétées et a ainsi classé les patients selon leur score à l'EDACS. Leur population d'étude comportait 36 % d'enfants avec un score GMFCS>II, dont l'âge médian était de 6 ans (4-9). Soixante-sept pour cent présentaient une dysphagie, et 29 % avaient une altération de la déglutition mettant en jeu la sécurité des prises alimentaires (EDACS>II). Les auteurs ont alors déterminé les items du SGNA ayant la meilleure sensibilité et spécificité pour dépister la dysphagie et la dénutrition. L'outil final ainsi constitué avec 4 items détecte 100 % des patients dénutris et des patients avec troubles de déglutition impactant la sécurité dans cette étude. Rappelons que l'outil n'est ici pas validé pour les enfants de moins de 2 ans, avec nutrition entérale et présentant une dégradation clinique récente (critères d'exclusion de l'étude) et a été validé en langue anglaise dans une population d'enfants australiens ce qui nécessite une validation lors de la transposition dans une autre langue, ce qui a fait l'objet d'un travail préliminaire de thèse de médecine avec projet de validation en français (Glasson, 2020).

Au total, différents outils ont donc été développés pour dépister, évaluer la sévérité et le retentissement de la dysphagie ; cependant, ils n'ont pas fait l'objet d'une validation spécifique dans la population de patients polyhandicapés à tous les âges de la vie, ce qui doit être pris en compte dans leur utilisation. Le développement d'outils de dépistage simples et validés auprès de patients polyhandicapés (tel que le FNST par exemple) est donc préconisé. Il est cependant souligné par les experts de l'*European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition* – ESPGHAN – (recommandations n° 1 et 10), ce qui est concordant avec les données plus globales sur l'évaluation de cette population, l'importance de la multidisciplinarité pour croiser les observations et compétences (Santoro et coll., 2012 ; Romano et coll., 2017). Pour confirmer une dysphagie et en préciser la nature, l'examen de référence reste la vidéo-fluoroscopie de déglutition (Otapowicz et coll., 2010 ; Santoro et coll., 2012) mais dont la réalisation n'est pas toujours aisée et qui n'est pas forcément accessible. Ce type d'étude permet notamment de montrer que s'agissant de la phase pharyngée de la déglutition, l'altération du réflexe de déglutition est bien en lien avec les mouvements inadaptés du larynx (Nakamura et coll., 2021).

La dysphagie comme comorbidité

Concernant l'analyse de la dysphagie en tant que comorbidité ou l'évaluation de son retentissement sur la personne polyhandicapée, elle a par exemple été identifiée comme un facteur de mauvais pronostic d'évolution neurologique dans le syndrome de Lennox Gastaut : plus exactement, sa

présence confirmait une altération neurologique notable avec pronostic plus défavorable sur le plan épileptique (Ogawa et coll., 2001). Dans l'étude de Calis et coll. (2008), rappelons que la dysphagie était plus fréquemment associée aux atteintes motrices sévères (GMFCS V) et à la présence d'une nutrition entérale. Il est également intéressant de noter que dans cette étude il n'était pas trouvé de lien entre la sévérité de la dysphagie et la durée des repas, le plaisir à la prise alimentaire évalué par les parents. L'association à une atteinte motrice plus sévère a également été rapportée par Otapowicz et coll. (Otapowicz et coll., 2010) ainsi qu'à la déficience intellectuelle profonde et une forme spastique de paralysie cérébrale. Plus récemment, Caramico-Favero et coll. ont rapporté des apports énergétiques et hydriques plus faibles chez les patients avec dysphagie (étude prospective à propos de 40 enfants avec paralysie cérébrale GMFCS IV et V) (Caramico-Favero et coll., 2018). La présence d'une dysphagie a également été rapportée comme un facteur de risque d'hospitalisation dans une étude rétrospective portant sur 127 enfants avec PIMD (Proesmans et coll., 2015), en lien notamment avec l'atteinte respiratoire.

Interventions thérapeutiques autour de la dysphagie

Enfin, concernant les interventions thérapeutiques et le lien avec l'environnement dans le cadre de la prise alimentaire, rappelons ici la présence du stress parental pouvant être induit par les difficultés de déglutition de leur enfant et pénalisant en retour la prise alimentaire de l'enfant (Bell et coll., 2019). Rappelons également l'importance de l'adaptation des textures (Rogers et coll., 1994), de la position de l'individu avec une légère flexion de la nuque et avec éventuellement un maintien de la mandibule qui semble pouvoir apporter une amélioration de la déglutition (Nakamura et coll., 2022). Les interventions en termes d'adaptation de textures et d'un suivi orthophonique des enfants avec trouble de déglutition font l'objet de la recommandation n° 11 de l'ESPGHAN (Romano et coll., 2017). Néanmoins quand on s'intéresse aux données scientifiques qui valident les interventions qui peuvent être proposées pour améliorer la prise alimentaire, celles-ci sont faibles. Elles ont fait l'objet d'une revue de littérature dans le champ des enfants avec atteinte neurologique mais non spécifiquement dans le champ du polyhandicap (Parr et coll., 2021). Il ressort de cette revue de littérature que les données concernant l'évaluation des interventions thérapeutiques dans ce domaine, y compris au-delà du champ du polyhandicap sont pauvres, concernent la paralysie cérébrale ou l'autisme. Pour les patients avec paralysie cérébrale, les interventions évaluées reposent sur des interventions sensori-motrices (Wilson et coll., 2021), comportementales et la formation des parents au

positionnement, l'adaptation des textures, du matériel et de l'environnement. Les auteurs de cette revue (Parr et coll., 2021) ont également fait passer des questionnaires auprès de parents (n = 400), de professionnels de santé (n = 475), d'éducateurs (n = 62), et de patients (n = 10) présentant une atteinte neurologique et des troubles de déglutition. De ce travail, 17 interventions et 10 critères d'évaluation de ces interventions ont été retenus par les auteurs. Cependant, les données de la littérature avaient un faible niveau de preuve concernant l'efficacité des interventions et les critères d'évaluation retenus avaient des qualités psychométriques limitées. Il ressort de ce travail l'intérêt de mener des travaux de recherche sur les interventions thérapeutiques concernant les troubles de déglutition et de la prise alimentaire en général, avec des outils d'évaluation adaptés, *a fortiori* concernant des populations d'enfants plus ciblées dont le polyhandicap.

Enfin, très peu de données existent quant au vécu parental ou des enfants concernant ces troubles de déglutition, la notion de plaisir et de perception du goût et des odeurs des aliments. Des travaux récents ont néanmoins mis en évidence des capacités olfactives préservées chez des enfants polyhandicapés qui n'avaient cependant pas la capacité de distinguer des odeurs alimentaires. Il serait intéressant par exemple de voir si une intervention développant ces capacités olfactives pourrait avoir un impact sur les prises alimentaires et le plaisir associé (Petitpierre et coll., 2022).

État nutritionnel

Évaluation multidisciplinaire

L'évaluation de l'état nutritionnel, ses modalités, sa fréquence font l'objet des recommandations n° 1 à 8 de l'ESPGHAN (Romano et coll., 2017). Il est ainsi souligné l'importance d'un suivi nutritionnel par une évaluation multidisciplinaire, régulière, prenant en compte à la fois le poids et la taille (qui le cas échéant doit être estimée à partir de mesures segmentaires comme la taille talon-genou [méthode de Chumlea] même si la taille obtenue est alors approximative à plus ou moins 10 cm), une évaluation de la composition corporelle et la recherche biologique de déficience en micronutriments. Concernant l'indice de masse corporelle (IMC) qui est habituellement utilisé dans la population générale pour évaluer l'état nutritionnel, compte tenu notamment des difficultés sus-citées pour mesurer la taille (en raison des déformations orthopédiques, de l'impossibilité de se tenir debout), celui-ci est bien souvent assez erroné. Il en est de même pour le rapport poids pour taille

qui a d'ailleurs été évalué dans une population de 276 enfants avec paralysie cérébrale (3-12 ans) dans laquelle ce rapport n'avait pas permis d'identifier une dénutrition pour 45 % des enfants, avec dans cette étude un intérêt retenu pour l'épaisseur du pli tricipital. Cependant, les caractéristiques sur le plan de l'atteinte motrice et intellectuelle des patients n'étaient pas précisées dans l'étude (Samson-Fang et Stevenson, 2000).

Ainsi il est recommandé de ne pas se baser uniquement sur la mesure du poids et de la taille pour évaluer l'état nutritionnel mais d'évaluer également la masse grasse notamment via la mesure de l'épaisseur des plis cutanés à partir desquelles la masse grasse peut être déduite via des équations. Ces équations ont été validées dans une population de 71 enfants avec paralysie cérébrale âgés de 8 à 18 ans, dont 74 % avaient un score GMFCS supérieur à II (Gurka et coll., 2010). Cette équipe a notamment montré que les équations utilisées en population générale pour évaluer la masse grasse à partir des mesures de plis cutanés la sous-estimaient par rapport à la mesure de référence en absorptiométrie biphotonique. Des équations adaptées à la population d'enfants avec paralysie cérébrale ont ainsi été déterminées. Les auteurs expliquaient notamment ces différences par une diminution de la masse musculaire au profit de la masse grasse, avec un stockage plutôt central des graisses et donc une évaluation erronée par les plis cutanés qui sont mesurés en périphérie (Gurka et coll., 2010). Cependant, les performances de ces équations auprès d'une population de 61 enfants (âge moyen 10 ans) avec atteinte motrice sévère (GMFCS IV ou V) et déficience intellectuelle (QI<55), ont été remises en question. L'équation de Gurka surestimait dans cette étude la masse grasse.

Cette équipe a alors mis au point de nouvelles équations permettant d'évaluer la dépense énergétique totale à partir d'une mesure d'impédancemétrie cutanée bioélectrique (Rieken et coll., 2011). Cette technique de bioimpédancemétrie a également été utilisée dans une population de 28 adultes (âge médian 30 ans) avec SMID pour évaluer la dépense énergétique de repos de ces patients (Hashizume et coll., 2019). Toutefois, la détermination des paramètres les plus représentatifs de l'état nutritionnel (angle de phase : mesure de la cellularité ; rapport de masse musculaire squelettique : évaluation de la sarcopénie ou perte musculaire) dans cette population ne fait pas encore consensus et mérite d'être étudiée plus précisément dans une population homogène et en fonction de l'âge (Yoshida et coll., 2017 ; Yano et coll., 2022). Notons également qu'au-delà du calcul de la dépense énergétique, l'impédancemétrie bioélectrique permet également de renseigner sur l'état d'hydratation des patients. Le calcul de l'eau totale corporelle nécessite aussi des équations adaptées à l'âge et à la sévérité de l'atteinte motrice (Bell

et coll., 2013) pour la population donnée (l'étude de cette équipe portait sur 55 enfants avec paralysie cérébrale dont 14 patients avec score GMFCS supérieur à III, l'équation variait selon que l'atteinte motrice était uni- ou bilatérale également).

Récemment, l'équipe de Bell et coll. (2020) a étudié dans une population d'enfants avec paralysie cérébrale âgés de 2 à 18 ans et dont 32 % avaient un score GMFCS supérieur à II, les paramètres anthropométriques (IMC, poids pour l'âge, taille pour l'âge, périmètre brachial, pli tricipital) et les résultats obtenus au questionnaire SGNA (présenté plus haut), la dénutrition étant définie pour les paramètres anthropométriques par des Z-scores <−2 DS dans cette étude (Bell et coll., 2020). Vingt-neuf pour cent des patients de cette étude étaient considérés comme ayant une dénutrition selon le SGNA, contre 23 % par l'IMC, 28 % par le poids pour l'âge, 25 % par la taille pour l'âge, 15 % par le périmètre brachial, 3 % par l'épaisseur du pli tricipital. Cependant, tous les paramètres anthropométriques étaient plus bas dans la population des enfants dénutris selon le SGNA (Bell et coll., 2020).

De ces données on retiendra, en accord avec les recommandations de l'ESPGHAN, que l'évaluation de l'état nutritionnel ne peut se faire par un seul paramètre mais que c'est bien le croisement des paramètres et des évaluateurs, ainsi que la notion de temps, qui permet de caractériser au mieux l'état nutritionnel de l'enfant polyhandicapé. Rappelons les signes d'alerte devant faire poser la question d'une dénutrition chez l'enfant selon les critères de l'ESPGHAN : présence de complications de décubitus ou de signes de carences (phanères, œdèmes…), poids pour l'âge <−2 DS (sur les courbes en population standard), épaisseur du pli cutané tricipital <10e percentile pour l'âge et le sexe, périmètre brachial <10e percentile, perte de poids. Ces signes d'alerte ont ainsi été étudiés dans une population de 325 enfants avec paralysie cérébrale (âge médian 11,3 ans) suivis de façon prospective à 6 mois (n = 268) et 12 mois (n = 191), dont 40,3 % avaient un score GMFCS à IV ou V. Plus de 71 % des enfants ayant un score GMFCS V avaient un poids pour l'âge <−2 DS, 17 % un périmètre brachial <−2 DS. Tous les paramètres anthropométriques diminuaient avec le score GMFCS. Environ 40 % des patients tous confondus avaient au moins un signe d'alerte, et dans le temps 15 à 19 % évoluaient alors vers une perte de poids 6 mois plus tard. Un score de GMFCS supérieur à II et la présence d'une dysphagie (présente chez 46,7 % des patients ayant un score GMFCS V) étaient ici des facteurs de risque de malnutrition. Vingt-deux pour cent des patients ayant un score GMFCS V étaient porteurs d'une gastrostomie (contre 7 % sur l'ensemble de la population), mais il n'était pas retrouvé de différence de masse grasse entre ceux qui en avaient une ou non (Huysentruyt et coll., 2020).

Apports nutritionnels

Concernant les apports caloriques et protéiques nécessaires ainsi qu'en micronutriments, il est recommandé de se baser sur les recommandations standards pour l'âge et d'adapter au suivi des paramètres anthropométriques. Une attention particulière aux apports hydriques est soulignée (Romano et coll., 2017). L'équipe de Calis et coll. (Calis et coll., 2010) a analysé pour 176 enfants avec paralysie cérébrale avec score GMFCS à IV ou V et déficience intellectuelle avec QI<55 (âgés de 3 ans et 5 mois à 19 ans et 1 mois) les apports alimentaires à partir d'un relevé des ingestas sur 7 jours, en essayant d'identifier des associations avec la sévérité de la dysphagie, l'existence de mouvements volontaires, la présence d'une nutrition entérale, des vomissements récurrents, et des mesures anthropométriques (poids, taille segmentaire, épaisseur des plis cutanés). Dans cette étude, 84 % des patients avaient un score GMFCS à V, 37 % avaient une nutrition entérale au moins partielle, 48 % présentaient des vomissements récurrents, et les apports énergétiques moyens étaient évalués à 68 % des apports journaliers recommandés (1 300 kcal), les apports en vitamine B6 à 13 % des apports recommandés. Dans cette étude, l'âge était associé à de moins bons apports énergétiques (p = 0,008), les apports énergétiques étaient plus élevés chez les patients avec plus de mouvements involontaires (p = 0,011) qui avaient par ailleurs une épaisseur de pli tricipital plus faible. Quarante sept pour cent des patients de cette série avaient un poids pour l'âge <–2DS, 38 % un pli tricipital <–2 DS. Les auteurs concluaient ici à l'absence de corrélation entre les apports énergétiques et les mesures anthropométriques effectuées pour 126 enfants dont les données étaient disponibles. Cependant, un âge plus élevé, le sexe féminin, la présence de mouvements volontaires, l'absence de nutrition entérale étaient associés à des Z-scores plus bas aux paramètres anthropométriques. Il apparaît qu'il faut ajuster les apports caloriques, en partant des références standards pour l'âge et en ajustant à l'évolution des paramètres anthropométriques mesurés régulièrement (au moins tous les 6 mois) (Romano et coll., 2017 et 2018).

Modes d'apports

Concernant les modes d'apports, ceux-ci sont bien entendu à adapter en fonction de l'atteinte oropharyngée vue précédemment, et on envisagera ainsi la mise en place d'une nutrition entérale en cas de dysphagie sévère à profonde et également en cas d'apports énergétiques insuffisants et/ou avec des temps de repas longs (plus de 3 heures par jour) (Romano et coll., 2018). En cas de nutrition entérale, il est préconisé en fonction de l'âge des préparations adaptées (lait infantile, solutions polymériques) plus ou moins enrichies en

calories, et riches en fibres, et éventuellement à base d'hydrolysats de protéines en cas de reflux gastro-œsophagien (Romano et coll., 2017 et 2018). Il est intéressant de noter que la composition de ces formules de nutrition entérale n'a pas toujours été équivalente d'un pays à l'autre ; en particulier, des équipes japonaises ont rapporté diverses carences notamment en chlore et iode (Miyahara et coll., 2009 ; Takeuchi et coll., 2012). Par ailleurs, il est important de rappeler que ces formules sont prévues pour apporter les micronutriments et vitamines recommandés pour l'âge si tant est que l'enfant a effectivement la totalité des apports caloriques recommandés pour son âge apportés par la solution de nutrition entérale. D'où la préconisation de surveiller annuellement les micronutriments (fer, vitamine D, calcium, phosphore) (Romano et coll., 2017).

Cependant certaines familles préfèrent continuer d'administrer de l'alimentation cuisinée maison et mixée par la gastrostomie. Les experts de l'ESPGHAN ne le recommandent pas, même si les données dans la littérature à ce jour sont faibles. L'équipe de Orel et coll. a montré auprès de 37 enfants avec atteinte motrice sévère (GMFCS V) que l'évolution de la masse corporelle était moindre dans le groupe (n = 20) recevant une nutrition mixée (apports énergétiques et composition des repas contrôlés) comparativement à un groupe de 17 enfants qui recevaient une préparation toute faite polymérique, dense en énergie et avec fibres (Orel et coll., 2017). La préparation cuisinée mixée semble toutefois pouvoir être intéressante en termes d'apports en nutriments notamment le sélénium (Zenitani et coll., 2022) et également sur certains symptômes de reflux (Pentiuk et coll., 2011). Des études à plus grande échelle seraient ainsi nécessaires pour évaluer plus précisément l'intérêt de ce type d'alimentation, non seulement sur le plan nutritionnel et digestif mais également en intégrant une dimension psychosociale auprès des familles. Il faut néanmoins rappeler l'importance d'une vigilance toute particulière quant à la qualité du mixage des aliments pour éviter toute dysfonction de la gastrostomie et également une vigilance particulière quant à l'équilibre alimentaire de la nutrition ainsi apportée.

Enfin concernant les patients sous nutrition entérale, *a fortiori* sous composé polymérique, peu de données existent à ce jour concernant le microbiote de ces patients et son éventuelle perturbation (dysbiose) ainsi que son impact sur les patients. Ainsi Nakai et coll. (2023) ont récemment étudié le microbiote de 10 patients avec SPIMD (*Severe and Profound Intellectual Multiple Disability*) (âge moyen 10 ans), alimentés en nutrition entérale, en excluant les patients qui recevaient par ailleurs des probiotiques, des antibiotiques et/ou les patients qui avaient des troubles digestifs à type de diarrhée ou constipation et ont comparé leurs données à celles de 19 enfants bien portants

(âge moyen 9 ans). Il a été retrouvé une altération de variété et de clusters des populations microbiennes dans le microbiote étudié chez les patients avec SPIMD ; les auteurs ont également relevé des apports en fibres insuffisants chez ces patients qui avaient par ailleurs des apports protéiques supérieurs aux normes recommandées.

Quand la nutrition entérale est prolongée au-delà de plusieurs semaines, la mise en place d'une gastrostomie est recommandée (Romano et coll., 2017). Il n'est pas recommandé d'envisager en première intention une technique chirurgicale anti-reflux type fundoplicature car son efficacité sur le traitement du reflux n'est pas démontrée et il existe d'importantes complications potentielles péri-opératoires (inhalations, pneumopathies) avec un taux élevé de récidives du reflux au décours de la procédure (Podevin et coll., 2006 ; Vernon-Roberts et coll., 2013 ; Romano et coll., 2017 ; Lauriti et coll., 2018). Lee et MacPherson (2010) ont présenté une série rétrospective de 40 patients (15-40 ans) quadriplégiques et avec déficience intellectuelle sévère qui avaient eu une pose de gastrostomie entre 1990 et 2008 (Lee et MacPherson, 2010). Parmi cette population, 28 patients avaient une scoliose, 28 une épilepsie active. La gastrostomie a été posée à l'âge adulte pour 28 patients dans la série (et pendant l'enfance pour 12 patients). Les motifs de mise en place de la gastrostomie étaient la présence d'un reflux (n = 20), d'épisodes d'inhalation ou de toux lors des repas (n = 30), des temps de repas longs (n = 14), une perte de poids sur les 12 derniers mois (n = 20). Dix patients étaient décédés (1 à 18 ans après la pose de gastrostomie). Tous les patients avaient été mis sous traitement médicamenteux anti-reflux. Après la mise en place de la gastrostomie, 30 patients avaient besoin d'être aspirés plus fréquemment, le score de dépendance (MIF, *Functional Measure of Independance*) était stable ou plus sévère après la pose, et seuls 17/26 patients qui étaient dénutris à la mise en place ont eu un gain de poids significatif. Soixante pour cent des patients restaient à distance avec un poids en dessous de la norme, cependant moins d'hospitalisations et d'infections étaient rapportées après la pose. Les auteurs ne trouvaient pas de différence selon que la gastrostomie avait été mise en place durant l'enfance ou à l'âge adulte. Les familles rapportaient n'avoir pas été assez impliquées dans la décision de pose à l'âge adulte (*a posteriori* seules 2/28 familles rapportaient qu'elles conseilleraient à d'autres familles cette intervention). Les infirmières spécialisées rapportaient parfois une amélioration de l'éveil, mais que cela augmentait le temps de soins techniques au détriment des interactions avec les personnes, avec également une augmentation de la sécrétion salivaire. Les médecins les prenant en charge (aucun n'avait participé à la décision de mise en place), quant à eux, ne trouvaient pas d'amélioration de la qualité de vie et n'auraient pas recommandé cette mise en place pour de nouveaux patients, les orientant vers des soins palliatifs

sans support nutritionnel. Au total, ce travail questionnait ainsi sur les objectifs attendus lors de la mise en place d'un tel dispositif et l'importance d'en échanger en amont avec les familles et les soignants du quotidien. Concernant l'amélioration de la qualité de vie, notons cependant que d'autres travaux ont montré une amélioration de la qualité de vie de l'enfant et/ou des aidants du quotidien après mise en place de gastrostomie (André et coll., 2007 ; Sullivan et coll., 2007 ; Mahant et coll., 2009) avec notamment des temps passés pour l'alimentation moindres que ce soit pour les familles (Sullivan et coll., 2007) ou les aidants (Ohwaki et Zingarelli, 1988) comparativement à la prise orale ante chirurgie. Soulignons que ces différentes études ont néanmoins porté sur des populations d'une cinquantaine de patients et sont le plus souvent des études qualitatives. Enfin, concernant les autres techniques d'abord entérales, la jéjunostomie est citée par les experts de l'ESPGHAN notamment en cas de vomissements récidivants. Soulignons là aussi l'importance d'anticiper avec les parents et aidants du quotidien les modifications attendues en termes d'organisation des soins et de qualité de vie en lien avec la pose d'une jéjunostomie.

Impact de l'état nutritionnel sur les troubles associés

La prise en compte de l'état nutritionnel, dont l'évaluation n'est pas toujours aisée, est ainsi essentielle dans cette population de personnes polyhandicapées, où selon le ou les outils utilisés pour qualifier un état de dénutrition, la prévalence d'un état nutritionnel jugé insuffisant va varier d'environ 30 à plus de 70 % des patients *a fortiori* dans les populations où l'atteinte motrice est la plus sévère (Bell et coll., 2020 ; Huysentruyt et coll., 2020 ; Leonard et coll., 2020 ; Ruiz Brunner et coll., 2020 ; Boudokhane et coll., 2021). Concernant l'impact de cet état nutritionnel sur les autres aspects morbides, Léonard et coll. (2020) avaient ainsi rapporté une association entre un état dénutri et l'occurrence de pneumopathies, d'escarres cutanés, d'une déminéralisation osseuse (Leonard et coll., 2020), et de séjours en réanimation. Thierry Rofidal va lui évoquer les cercles vicieux de la dénutrition (Rofidal, 2022) où celle-ci agit alors à la fois comme conséquence et/ou cause de certains troubles associés, qu'on nomme alors comorbidités (perte d'appétit, reflux, douleur…). S'agissant de la fonction motrice, il a été rapporté une amélioration de la fonction motrice chez certains patients après renutrition, dans une étude de faible effectif (14 patients) et donc avec un faible niveau de preuve (Campanozzi et coll., 2007).

Sur le plan biologique, en cas de dénutrition, des taux de zinc abaissés (Hasegawa et coll., 2020), fer, cuivre et magnésium également (Kalra et coll.,

2015) (étude portant sur 50 enfants avec paralysie cérébrale) sont rapportés ; par contre l'hypoalbuminémie est rare, et plus fréquente chez le sujet plus âgé, en cas d'élévation de la protéine C réactive (CRP) et/ou d'anémie associée (Ohwada et Nakayama, 2008).

Notons enfin que la question de l'évaluation de l'état nutritionnel en période péri-opératoire est également importante. Peu de données concernant les paramètres à évaluer et les objectifs à définir (Jevsevar et Karlin, 1993) existent.

Symptômes digestifs : reflux gastro-œsophagien et constipation

Parmi les symptômes digestifs rapportés chez les personnes polyhandicapées, nous citerons en premier le reflux gastro-œsophagien, retrouvé chez plus de 50 % des patients (Campanozzi et coll., 2007 ; Caramico-Favero et coll., 2018 ; Romano et coll., 2018), responsable potentiellement de douleurs et d'inconfort. Des troubles de la motilité et de la contractilité œsophagiennes, l'immobilité, une stase gastrique, une hyperpression abdominale (par constipation et/ou par déformation rachidienne) ainsi que certains traitements sont à l'origine du reflux gastro-œsophagien (Rofidal, 2011 et 2021).

Le diagnostic sera évoqué sur une symptomatologie douloureuse, des vomissements ou rejets extériorisés, une perte de poids, une anémie, des caries, des infections ORL répétées. Compte tenu de la fréquence du symptôme dans cette population, en première intention il est préconisé de faire un test thérapeutique par inhibiteurs de la pompe à protons (Romano et coll., 2017 et 2018). La fibroscopie œso-gastroduodénale sera par ailleurs utile pour faire le bilan des complications éventuelles (œsophagite, ulcère gastrique), de même que la pH-métrie pour affirmer le diagnostic en cas d'échec du test thérapeutique (Romano et coll., 2017).

Concernant le traitement du reflux gastro-œsophagien, outre les inhibiteurs de la pompe à protons, l'épaississement de l'alimentation, éventuellement le recours à des hydrolysats de protéines de lait de vache sont importants également (Romano et coll., 2017). En cas d'échec, le recours à des prokinétiques comme le bétanéchol peut être envisagé (Romano et coll., 2018) bien qu'ils n'aient pas été spécifiquement étudiés dans cette population. Le baclofène a été rapporté comme pouvant aider à contrôler le reflux mais mérite d'être étudié à plus grande échelle dans cette population (Romano et coll., 2017). Concernant les inhibiteurs de la pompe à protons, rappelons qu'ils ont bien l'indication d'autorisation de mise sur le marché dans le traitement du

reflux gastro-œsophagien ; leur efficacité est supérieure à celle des anti-acides (anti-H2) qui peuvent cependant être associés en 2e ligne en cas d'efficacité insuffisante des inhibiteurs de la pompe à protons. Les inhibiteurs de la pompe à protons doivent être prescrits à la dose médicale efficace et en cas d'usage au long cours, leur indication doit être réévaluée régulièrement (Romano et coll., 2017). Leur usage au long cours a été associé à un surrisque d'infection digestive dans une large étude prospective portant sur des adultes non polyhandicapés (Moayyedi et coll., 2019).

La constipation est l'autre trouble digestif majeur rapporté dans la population des personnes polyhandicapées, avec là aussi une prévalence de plus de 55 % (Campanozzi et coll., 2007 ; van der Heide et coll., 2009 ; Veugelers et coll., 2010 ; Caramico-Favero et coll., 2018) qui tend de plus à augmenter avec l'âge jusqu'à plus de 90 % (van Timmeren et coll., 2016 ; Rousseau et coll., 2020). Là encore, la définition retenue pour la constipation n'est pas univoque dans les études ce qui peut expliquer ces différences en termes de prévalence (Wagenaar et coll., 2022). Dans les recommandations de l'ESPGHAN, les experts ont ainsi noté l'importance, au-delà du relevé de fréquence des selles et de leur consistance, d'un examen clinique abdominal et si besoin périnéal avec toucher rectal (Romano et coll., 2017). L'étude de Veugelers et coll. (2010) portait sur 152 enfants (âge moyen 10 ans), avec une déficience intellectuelle modérée (7 %) à profonde (52 %) et avec une atteinte motrice sévère (score GMFCS IV ou V), dont 33 % avaient une nutrition entérale. Une constipation était retrouvée chez 57 % des enfants, définie soit par la prise chronique de laxatifs, et/ou la présence de selles dures et/ou peu fréquentes, et/ou la palpation de selles dures à l'examen clinique. Dans cette étude, le fait d'avoir un score de GMCS à V, une nutrition entérale, et de prendre des traitements connus pour ralentir le transit, favorisait la présence d'une constipation. Enfin parmi les enfants de cette série, 87 % ne recevaient pas une hydratation suffisante et 53 % n'avaient pas des apports en fibres suffisants même si ces facteurs ne ressortaient pas de l'analyse statistique comme associés à la survenue d'une constipation (Veugelers et coll., 2010). Concernant le traitement de la constipation, il n'y a pas de recommandations propres aux enfants polyhandicapés, si ce n'est la nécessité d'optimiser les apports hydriques et en fibres, puis le cas échéant de s'aider de lavements, d'agents osmotiques comme le lactulose ou le polyéthylène glycol (Romano et coll., 2017).

S'agissant de la continence, mictionnelle ou fécale, peu de données propres au polyhandicap existent, et nous citerons l'étude de Wright et coll. (2016) qui s'est intéressée à 226 enfants avec paralysie cérébrale bilatérale (105 ayant un score GMFCS IV ou V, 90 avec déficience intellectuelle sévère ou profonde)

dont les parents ont été interrogés sur l'âge de la continence, diurne et nocturne, mictionnelle et fécale. Les auteurs trouvaient une association entre la présence d'un score GMFCS plus élevé et la présence d'une déficience intellectuelle et un âge plus tardif d'acquisition de la continence avec notamment pour les enfants ayant un score GMFCS IV : 50 % sont continents la nuit à 5 ans, 57,7 % pour les urines et 61,5 % pour les selles la journée, contre pour les enfants ayant un score GMFCS V : 11,3 % pour les urines et 16,1 % pour les selles à 6 ans, 11 % la nuit à 11 ans ; en cas de déficience intellectuelle sévère : 43 % sont propres la journée à 8 ans, 33 % la nuit à 11 ans ; et en cas de déficience intellectuelle profonde : un seul patient était continent dans l'étude. Ces résultats sont importants à prendre en compte dans la définition des objectifs personnalisés du patient.

Enfin parmi les autres atteintes digestives rapportées dans la littérature pour cette population de personnes polyhandicapées, nous pourrons citer notamment des cas de pancréatite aiguë, parfois récidivante, dont le lien avec les traitements associés notamment le valproate est évoqué mais pas toujours retrouvé, avec un diagnostic plus difficile et des formes souvent plus sévères de pancréatite chez les patients polyhandicapés (Tamasaki et coll., 2014 ; Ohta et coll., 2023), devant faire doser la lipase et réaliser une imagerie adaptée en cas de suspicion. Il ne faut pas non plus méconnaître dans cette population le risque de syndrome de la pince mésentérique, *a fortiori* chez des patients dénutris.

Conclusion

Au total, les troubles digestifs et les troubles liés à l'alimentation (dysphagie, dénutrition) sont des multi-morbidités fréquentes dans la population des personnes polyhandicapées, avec des interactions possibles entre un certain nombre de ces troubles et également avec d'autres troubles associés au polyhandicap (notamment respiratoires, moteurs, orthopédiques et la douleur) où l'on parlera alors bien de comorbidités. L'impact des troubles de l'alimentation et des troubles digestifs est souligné en termes de morbidité et mortalité avec également un retentissement important sur l'entourage familial et institutionnel des personnes. Néanmoins, les études dédiées à cette population manquent à ce jour pour identifier les outils standardisés les mieux à même de reconnaître et évaluer ces troubles à des fins de recherche mais également en pratique courante, avec cependant des recommandations pour la pratique clinique qui sont dans leur ensemble applicables. Il semble notamment essentiel de souligner l'importance de la multidisciplinarité préconisée dans l'évaluation de ces troubles, ce qui nécessite une formation des

personnels de tous bords aux outils identifiés pour leur évaluation. Les avancées récentes dans la connaissance et l'impact du microbiote et de ses troubles seront intéressantes à questionner dans cette population à l'atteinte cérébrale précoce, qui impacte bien souvent dès la plus petite enfance la prise alimentaire et donc la constitution du microbiote, avec de plus un recours fréquent à la nutrition entérale qui peut également le modifier. Enfin, les aspects sociaux et psychologiques autour de l'alimentation de la personne polyhandicapée (plaisir gustatif, sensoriel et de relation) ont peu fait l'objet de publications scientifiques et mériteraient d'être évalués afin de voir quelles interventions permettraient d'améliorer non seulement bien entendu ces aspects liés au plaisir de l'alimentation, mais également le cas échéant l'état nutritionnel.

Références

André E, Hodgkinson I, Bérard C, et coll. Quality of life of very disabled children: a questionnaire about the role of health status and tube feeding. *Arch Pediatr* 2007 ; 14 : 1076-83.

Bell KL, Benfer KA, Ware RS, et coll. The Pediatric Subjective Global Nutrition Assessment Classifies More Children With Cerebral Palsy as Malnourished Compared With Anthropometry. *Journal of the Academy of Nutrition and Dietetics* 2020 ; 120 : 1893-901.

Bell KL, Benfer KA, Ware RS, et coll. Development and validation of a screening tool for feeding/swallowing difficulties and undernutrition in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2019 ; 61 : 1175-81.

Bell KL, Boyd RN, Walker JL, et coll. The use of bioelectrical impedance analysis to estimate total body water in young children with cerebral palsy. *Clin Nutr* 2013 ; 32 : 579-84.

Benfer KA, Weir KA, Bell KL, et coll. The Eating and Drinking Ability Classification System in a population-based sample of preschool children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2017 ; 59 : 647-54.

Benfer KA, Weir KA, Bell KL, et coll. Validity and reproducibility of measures of oropharyngeal dysphagia in preschool children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2015 ; 57 : 358-65.

Benfer KA, Weir KA, Boyd RN. Clinimetrics of measures of oropharyngeal dysphagia for preschool children with cerebral palsy and neurodevelopmental disabilities: a systematic review: Review. *Dev Med Child Neurol* 2012 ; 54 : 784-95.

Boudokhane S, Migaou H, Kalai A, et coll. Feeding problems and malnutrition associated factors in a North African sample of multidisabled children with cerebral palsy. *Res Dev Disabil* 2021 ; 118 : 104084.

Burton S, Cox S, Sandham SM. Nutrition, Hydration and Weight. In: Pawlyn J, Carnaby S, eds. *Profound Intellectual and Multiple Disabilities*. Oxford, UK, 2008 : 259-91.

Calis EA, Veugelers R, Sheppard JJ, et coll. Dysphagia in children with severe generalized cerebral palsy and intellectual disability. *Dev Med Child Neurol* 2008 ; 50 : 625-30.

Calis EAC, Veugelers R, Rieken R, et coll. Energy intake does not correlate with nutritional state in children with severe generalized cerebral palsy and intellectual disability. *Clin Nutr* 2010 ; 29 : 617-21.

Campanozzi A, Capano G, Miele E, et coll. Impact of malnutrition on gastrointestinal disorders and gross motor abilities in children with cerebral palsy. *Brain Dev* 2007 ; 29 : 25-9.

Caramico-Favero DCO, Guedes ZCF, Morais MB de. Food intake, nutritional status and gastrointestinal symptoms in children with cerebral palsy. *Arq Gastroenterol (Arquivos de Gastroenterologia)* 2018 ; 55 : 352-7.

DéfiScience - Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement. *Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) – Générique Polyhandicap*. DéfiScience – Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement, 2020 : 126 p [https://www.has-sante.fr/jcms/p_3187081/fr/generique-polyhandicap].

Glasson C. *Trouble de déglutition et développement de l'oralité chez les enfants porteurs d'une paralysie cérébrale – Traduction française d'un outil de dépistage de la dénutrition*. Thèse de Docteur en médecine. Faculté de Médecine – Université de Nantes, 2020.

Gurka MJ, Kuperminc MN, Busby MG, et coll. Assessment and correction of skinfold thickness equations in estimating body fat in children with cerebral palsy: Estimating Body Fat in Children with CP. *Dev Med Child Neurol* 2010 ; 52 : e35-e41.

Hasegawa M, Tomiwa K, Higashiyama Y, et coll. Risk factors of malnutrition in children with severe motor and intellectual disabilities. *Brain and Development* 2020 ; 42 : 738-46.

Hashizume N, Tanaka Y, Yoshida M, et coll. Resting energy expenditure prediction using bioelectrical impedance analysis in patients with severe motor and intellectual disabilities. *Brain Dev* 2019 ; 41 : 352-8.

Huysentruyt K, Geeraert F, Allemon H, et coll. Nutritional red flags in children with cerebral palsy. *Clin Nutr* 2020 ; 39 : 548-53.

Jevsevar DS, Karlin LI. The relationship between preoperative nutritional status and complications after an operation for scoliosis in patients who have cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 1993 ; 75 : 880-4.

Joriot S, Hully M, Gottrand F, et coll. Alimentation et polyhandicap chez l'enfant : mise au point de la commission « handicap » de la Société française de neurologie pédiatrique. *Perfectionnement en Pédiatrie* 2020 ; 6061 : 1.

Kalra S, Aggarwal A, Chillar N, et coll. Comparison of Micronutrient Levels in Children with Cerebral Palsy and Neurologically Normal Controls. *Indian J Pediatr* 2015 ; 82 : 140-4.

Lauriti G, Lisi G, Lelli CP, et coll. Gastroesophageal reflux in children with neurological impairment: a systematic review and meta-analysis. *Pediatric surgery international* 2018 ; 34 : 1139-49.

Lee L, MacPherson M. Long-term percutaneous endoscopic gastrostomy feeding in young adults with multiple disabilities. *Intern Med J* 2010 ; 40 : 411-8.

Leonard M, Dain E, Pelc K, et coll. Nutritional status of neurologically impaired children: Impact on comorbidity. *Arch Pediatr* 2020 ; 27 : 95-103.

Mahant S, Friedman JN, Connolly B, et coll. Tube feeding and quality of life in children with severe neurological impairment. *Arch Dis Child* 2009 ; 94 : 668-73.

Ministère des Solidarités et de la Santé, Chargé de l'Autonomie. Kit pédagogique. Volet 3. Polyhandicap. Ministère des Solidarités et de la Santé, 2021.

Miyahara J, Aramaki S, Yokochi K. Dietary chloride deficiency due to new liquid nutritional products. *Pediatr Int* 2009 ; 51 : 197-200.

Moayyedi P, Eikelboom JW, Bosch J, et coll. Safety of Proton Pump Inhibitors Based on a Large, Multi-Year, Randomized Trial of Patients Receiving Rivaroxaban or Aspirin. *Gastroenterology* 2019 ; 157 : 682-691.e2.

Nakai Y, Akagawa S, Fujishiro S, et coll. Dysbiosis of the gut microbiota in children with severe motor and intellectual disabilities receiving enteral nutrition: A pilot study. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2023 ; 47 : 67-76.

Nakamura T, Kita Y, Fujimoto J, et coll. Oral support for patients with severe motor and intellectual disabilities. *Pediatr Int* 2022 ; 64 : e15028.

Nakamura T, Kita Y, Fujimoto J, et coll. Hyoid bone movement during swallowing and mechanism of pharyngeal residue in patients with profound intellectual and multiple disabilities. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2021 ; 149.

Ogawa K, Kanemoto K, Ishii Y, et coll. Long-term follow-up study of Lennox-Gastaut syndrome in patients with severe motor and intellectual disabilities: with special reference to the problem of dysphagia. *Seizure* 2001 ; 10 : 197-202.

Ohta K, Okanishi T, Sasaki M, et coll. Tendency and risk factors of acute pancreatitis in children with severe motor and intellectual disabilities: A single-center study. *Brain Dev* 2023 ; 45 : 126-33.

Ohwada H, Nakayama T. The distributions and correlates of serum albumin levels in institutionalised individuals with intellectual and/or motor disabilities. *Br J Nutr* 2008 ; 100 : 1291-6.

Ohwaki S, Zingarelli G. Feeding clients with severe multiple handicaps in a skilled nursing care facility. *Ment Retard* 1988 ; 26 : 21-4.

Orel A, Homan M, Blagus R, et coll. Nutrition of patients with severe neurologic impairment. *Radiology and Oncology* 2017 ; 52 : 83-9.

Otapowicz D, Sobaniec W, Okurowska-Zawada B, et coll. Dysphagia in children with infantile cerebral palsy. *Adv Med Sci (Advances in Medical Sciences)* 2010 ; 55 : 222-7.

Parr J, Pennington L, Taylor H, et coll. Parent-delivered interventions used at home to improve eating, drinking and swallowing in children with neurodisability: the FEEDS mixed-methods study. *Health Technol Assess* 2021 ; 25 : 1-208.

Pentiuk S, O'Flaherty T, Santoro K, et coll. Pureed by Gastrostomy Tube Diet Improves Gagging and Retching in Children With Fundoplication. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition* 2011 ; 35 : 375-9.

Petitpierre G, Dind J, Blasio C de, et coll. Odour detection in children and young people with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2022 ; 35 : 519-30.

Podevin G, Capito C, Leclair MD, et coll. Neurologically impaired children and digestive problems. *Arch Pediatr* 2006 ; 13 : 638-40.

Proesmans M, Vreys M, Huenaerts E, et coll. Respiratory morbidity in children with profound intellectual and multiple disability. *Pediatr Pulmonol* 2015 ; 50 : 1033-8.

Rieken R, van Goudoever JB, Schierbeek H, et coll. Measuring body composition and energy expenditure in children with severe neurologic impairment and intellectual disability. *Am J Clin Nutr* 2011 ; 94 : 759-66.

Rofidal T. *L'alimentation de la personne polyhandicapée. Goûter le plaisir et découvrir le monde.* Actualité du secteur médico-social, 2022.

Rofidal T. Chapitre 79. L'alimentation de la personne polyhandicapée. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner.* Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 829-39.

Rofidal T. Care of daily life in the treatment of gastroesophageal reflux and prevention of swallowing down the wrong way by regurgitation. *Motricité Cérébrale* 2011 ; 32 : 21-4.

Rogers B, Arvedson J, Buck G, et coll. Characteristics of dysphagia in children with cerebral palsy. *Dysphagia* 1994 ; 9 : 69-73.

Romano C, Dipasquale V, Gottrand F, et coll. Gastrointestinal and nutritional issues in children with neurological disability. *Dev Med Child Neurol* 2018 ; 60.

Romano C, van Wynckel M, Hulst J, et coll. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017 ; 65 : 242-64.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Khaldi-Cherif N, et coll. Health issues in polyhandicapped patients according to age: Results of a large French cross-sectional study. *Rev Neurol (Paris)* 2020 ; 176 : 370-9.

Ruiz Brunner MDLM, Cieri ME, Rodriguez Marco MP, et coll. Nutritional status of children with cerebral palsy attending rehabilitation centers. *Dev Med Child Neurol (Developmental medicine and child neurology)* 2020 ; 62 : 1383-8.

Samson-Fang L, Stevenson RD. Identification of malnutrition in children with cerebral palsy: poor performance of weight-for-height centiles. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2000 ; 42 : 162-8.

Santoro A, Lang MBD, Moretti E, et coll. A proposed multidisciplinary approach for identifying feeding abnormalities in children with cerebral palsy. *J Child Neurol* 2012 ; 27 : 708-12.

Secker DJ, Jeejeebhoy KN. Subjective Global Nutritional Assessment for children. *Am J Clin Nutr* 2007 ; 85 : 1083-9.

Sheppard JJ, Hochman R, Baer C. The Dysphagia Disorder Survey: Validation of an assessment for swallowing and feeding function in developmental disability. *Res Dev Disabil* 2014 ; 35 : 929-42.

Sullivan PB, Juszczak E, Bachlet AM, et coll. Gastrostomy tube feeding in children with cerebral palsy: a prospective, longitudinal study. *Dev Med Child Neurol* 2007 ; 47 : 77-85.

Takeuchi T, Kamasaki H, Yoto Y, et coll. Investigation of iodine deficient state and iodine supplementation in patients with severe motor and intellectual disabilities on long-term total enteral nutrition. *Endocr J (Endocrine Journal)* 2012 ; 59 : 697-703.

Tamasaki A, Nishimura Y, Kondo N, et coll. Risk factors for acute pancreatitis in patients with severe motor and intellectual disabilities. *Pediatr Int* 2014 ; 56 : 240-3.

van der Heide DC, van der Putten AAJ, van den Berg PB, et coll. The documentation of health problems in relation to prescribed medication in people with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2009 ; 53 : 161-8.

van Timmeren DEA, Deddens A, Lantman-de Valk, Henny M. J. van Schrojenstein, et coll. The convergent validity of a Dutch Screening tool for Dysphagia (Signaleringslijst Verslikken) for people with severe or profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2019 ; 32 : 994-1001.

van Timmeren EA, van der Putten, A A J, van Schrojenstein Lantman-de Valk, H M J, et coll. 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 Res* 2016 ; 60 : 1109-18.

Vernon-Roberts A, Sullivan PB, Cochrane Developmental, Psychosocial and Learning Problems Group. Fundoplication versus postoperative medication for gastro-oesophageal reflux in children with neurological impairment undergoing gastrostomy. *Cochrane Database Syst Rev* 2013 ; 8 : CD006151.

Veugelers R, Benninga MA, Calis EAC, et coll. Prevalence and clinical presentation of constipation in children with severe generalized cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010 ; 52 : e216-21.

Wagenaar MC, van der Putten A, Douma JG, et coll. Definitions, signs, and symptoms of constipation in people with severe or profound intellectual disabilities: A systematic review. *Heliyon* 2022 ; 8.

Wilson E, Simione M, Polley L. Paediatric oral sensorimotor interventions for chewing dysfunction: A scoping review. *Int J Lang Commun Disord* 2021 ; 56 : 1316-33.

Wright AJ, Fletcher O, d. Scrutton, et coll. Bladder and bowel continence in bilateral cerebral palsy: A population study. *J Pediatr Urol* 2016 ; 12.

Yano N, Iwashita D, Ohwatashi A. The utility of bioelectrical impedance analysis to assess nutritional status of patients with severe motor and intellectual disabilities. *Clin Nutr ESPEN* 2022 ; 50 : 191-5.

Yoshida M, Asagiri K, Fukahori S, et coll. The utility of a phase angle analysis in patients with severe motor and intellectual disabilities. *Brain Dev* 2017 ; 39 : 557-63.

Zenitani M, Nose S, Oue T. Clinical usefulness of blenderized food for selenium deficiency in Pediatric patients with SMID. *Annals of Nutrition and Metabolism* 2022 ; 78 : 345-51.

11
Fragilité osseuse, troubles endocrinologiques et métaboliques

L'ostéoporose, ou plus exactement chez l'enfant la fragilité osseuse, ainsi que les troubles de la croissance staturale et de la puberté parmi les troubles endocrinologiques, font partie des troubles associés au polyhandicap. Leur définition, leur fréquence et les données relatives à leur prise en soins dans la population polyhandicapée font l'objet de ce chapitre.

Fragilité osseuse

Définitions et épidémiologie

L'ostéoporose est une maladie généralisée du squelette qui entraîne une diminution de la résistance de l'os (en rapport avec une diminution de masse osseuse et/ou une microarchitecture osseuse altérée), ce qui se traduit par des fractures osseuses. Chez l'adulte, sa définition repose sur des valeurs basses de densité minérale osseuse à l'ostéodensitométrie, tandis que chez l'enfant sa définition repose avant tout sur des manifestations cliniques (fractures) ; aussi chez l'enfant le terme de « fragilité osseuse » est préféré à celui d'ostéoporose (Filière OSCAR, 2019).

En effet chez l'adulte, l'ostéoporose est définie chez la femme ménopausée et l'homme de plus de 50 ans par des valeurs de densité minérale osseuse (DMO) basses (T-score inférieur ou égal à −2,5 DS à au moins un site de mesure) (Filière OSCAR, 2019). Selon les critères de l'ISCD (*International Society for Clinical Densitometry*) publiés en 2008 et 2013 (Baim et coll., 2008 ; Schousboe et coll., 2013), le diagnostic d'ostéoporose chez l'enfant et l'adolescent nécessite :

- la présence d'un antécédent de fracture significatif (défini par une fracture d'un os long de membre inférieur, au moins 2 fractures d'os longs de membres supérieurs avec 2 fractures au moins pour les moins de 10 ans et 3 fractures au

moins pour les moins de 19 ans ; fractures survenues suite à un traumatisme faible à modéré) et d'une DMO inférieure ou égale à −2 DS en Z-score (ajusté selon l'âge, le sexe, la taille, la maturation osseuse) ;

- ou une fracture ou un tassement vertébral (sans critère de DMO).

Notons enfin que la constitution d'une masse osseuse suffisante, qui augmente en principe jusqu'au pic de masse osseuse vers l'âge de 25 ans, est corrélée au risque de développer une ostéoporose à l'âge adulte (plus le pic de masse osseuse est bas, plus ce risque est important), aussi la prise en compte de la santé osseuse dès l'enfance, *a fortiori* en cas de facteurs de risque de développer une fragilité osseuse, est essentielle. La constitution de cette masse osseuse dans l'enfance et durant l'adolescence est influencée par des facteurs génétiques, mais aussi nutritionnels (apports caloriques, protéiques, calciques), endocriniens (vitamine D, hormones sexuelles), l'activité physique, et des facteurs de risque exogènes (tabagisme, prise de certains traitements comme les corticoïdes et certains antiépileptiques). Ces différents éléments, et la reconnaissance, la prévention et le traitement des fragilités osseuses secondaires de l'enfant font ainsi l'objet d'un Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS), intitulé « Fragilités osseuses secondaires de l'enfant » et publié en 2019 (Filière OSCAR, 2019), qui s'applique notamment aux enfants polyhandicapés, et dont nous allons ici préciser quelques points spécifiques.

Compte tenu d'une part de leur mobilité très restreinte, d'autre part des troubles nutritionnels fréquents, des multiples traitements qu'ils reçoivent, les patients polyhandicapés apparaissent d'emblée comme à risque de fragilité osseuse. Dans la littérature, des études s'intéressent spécifiquement aux valeurs de DMO retrouvées dans des populations d'enfants et/ou d'adultes avec atteinte motrice sévère définie par un score à l'échelle *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS) supérieur ou égal à III ou IV, parfois également retrouvées dans des populations spécifiques comme des filles avec syndrome de Rett ou des patients avec SMID (*Severe and Multiple Intellectual Disabilities*) pour les études japonaises. Par ailleurs, quelques articles se sont intéressés à l'épidémiologie des fractures dans ces populations.

Ainsi en 2012, Coppola et coll. rapportent une série de 113 enfants âgés de plus de 3 ans, répartis en 3 groupes : 40 enfants avec paralysie cérébrale et déficience intellectuelle d'âge moyen 9,1 ans (groupe 1), 47 enfants avec paralysie cérébrale, déficience intellectuelle et épilepsie d'âge moyen 9,89 ans (groupe 2), et 26 enfants avec épilepsie seule d'âge moyen 12,88 ans (groupe 3) (Coppola et coll., 2012). Dans leur étude, ils définissent l'ostéopénie par des valeurs de Z-score de DMO entre −1 et −2,5 DS, et l'ostéoporose par des

valeurs de Z-score de DMO inférieures à −2,5 DS. À noter qu'il n'y a pas d'antécédent de fractures quel que soit le groupe dans leur série. Le groupe 1 constitué de 42,5 % de patients tétraparétiques et 27,5 % de patients avec déficience intellectuelle sévère à profonde, a des valeurs anormales de DMO pour 42,5 % des patients et 17,5 % ont une ostéoporose telle que définie par les auteurs. Le groupe 2 constitué de 49 % de patients tétraparétiques et 74 % de patients avec déficience intellectuelle sévère à profonde et dont 85 % des patients sont sous polythérapie antiépileptique, a des valeurs de DMO anormales pour 70,2 % des patients, 19,1 % ont une ostéoporose. Enfin, les enfants du groupe 3 qui sont pour 30,8 % sous polythérapie antiépileptique ont des valeurs anormales de DMO pour 11,5 % d'entre eux dont 4 % une ostéoporose telle que définie par les auteurs. Les auteurs trouvent ainsi une association entre une tétraparésie avec une déficience intellectuelle sévère à profonde (ces patients répondant à la définition du polyhandicap) et des valeurs de DMO anormales (p = 0,003). Ils notent également une corrélation entre les valeurs de DMO et l'âge, ainsi que l'indice de masse corporelle (IMC) avec des valeurs plus basses associées à des valeurs de DMO plus basses (Coppola et coll., 2012). Des valeurs basses de DMO (mesurée en lombaire) plus fréquentes chez les patients avec atteinte motrice plus sévère (GMFCS supérieur ou égal à III) ont également été rapportées de façon rétrospective dans une étude portant sur 500 enfants âgés de 4 à 20 ans avec paralysie cérébrale sans antécédent de fracture : les auteurs retrouvaient une valeur de DMO basse en lombaire chez 40,4 % de la totalité des patients, mais chez 52,2 % des patients avec un score de GMFCS supérieur ou égal à IV. Des valeurs de DMO basses étaient plus fréquemment retrouvées chez les patients de petite taille et avec un IMC faible, mais dans cette étude les auteurs ne trouvaient pas de lien avec le sexe, l'âge, la prise d'antiépileptiques, le type de paralysie cérébrale (spastique/dyskinétique) (Duran et coll., 2018). De façon prospective, en 2017 Tosun et coll. ont étudié entre autres les valeurs de DMO chez 30 enfants contrôles et 122 enfants âgés de 3 à 14 ans atteints d'épilepsie et/ou avec paralysie cérébrale avec un score GMFCS supérieur ou égal à II (Tosun et coll., 2017). Les patients étaient répartis en 3 groupes : 54 patients avec épilepsie seule, 30 patients avec paralysie cérébrale seule, 38 patients avec paralysie cérébrale et épilepsie. L'étude comportait un groupe contrôle de 30 enfants. Des valeurs de DMO inférieures à −2 DS étaient retrouvées chez 50 % et 37,5 % des patients avec paralysie cérébrale sans ou avec épilepsie respectivement, et plus basses que chez les patients avec épilepsie seule ou les patients du groupe contrôle. Dans cette étude, l'absence de marche autonome était associée à un risque relatif 3,9 fois plus élevé d'avoir une DMO basse. Il n'était pas rapporté de fracture dans cette série (Tosun et coll., 2017). L'une des études de référence dans la paralysie cérébrale moyenne à sévère est celle

de Henderson et coll. en 2002 (Henderson et coll., 2002) qui rapportait les données prospectives de 117 enfants (âgés de 2 à 19 ans pour un âge moyen de 9 ans) avec paralysie cérébrale et un score GMFCS supérieur ou égal à III. Dans leur étude, la DMO a pu être mesurée chez 14 % des enfants au fémur proximal, 67 % au fémur distal et 84 % en lombaire. Les auteurs notaient peu de corrélation entre DMO fémorale distale et DMO lombaire. Avec l'âge, la DMO diminuait en fémoral distal mais pas en lombaire. En fémoral distal, des valeurs de Z-score de DMO inférieures à −2 DS étaient présentes chez 86 % des patients de plus de 9 ans. Les auteurs rapportaient une corrélation négative entre les valeurs de Z-score de DMO et le score GMFCS et ainsi 96 % des patients avec un GMFCS égal à V avaient des Z-score inférieurs à −2 DS au fémur contre 43 % des patients avec un GMFCS égal à III (Henderson et coll., 2002).

Concernant l'épidémiologie des fractures dans ces populations, les données reposent avant tout sur des études rétrospectives. Ainsi Leet et coll. (2006) rapportent des données rétrospectives sur 418 enfants avec paralysie cérébrale, dont 58 % étaient quadriplégiques. Cinquante enfants (12 %) (36 quadriparétiques, 10 diplégiques) ont une histoire de fracture (66 fractures au total) dont 15 en ont eu plusieurs. Ces fractures sont survenues suite à des traumatismes à basse énergie pour 46 d'entre elles, voire sans traumatisme identifié pour 10, et suite à des traumatismes à haute énergie pour 10. L'âge moyen des enfants à la première fracture était de 8,6 ans (Leet et coll., 2006). Par la suite, Uddenfeldt Wort et coll. (2013) ont rapporté une étude rétrospective portant sur les données recueillies entre 2002 et 2010 de 536 enfants avec paralysie cérébrale dont 152 avaient un score GMFCS supérieur à III. Pour l'ensemble de leur population, ils retrouvaient un risque de fracture similaire à celui de la population générale. Ils relevaient 103 fractures dont 19 étaient survenues sans notion de traumatisme. Dix-sept de ces 19 fractures non traumatiques étaient survenues chez des patients avec un score GMFCS supérieur à III. Chez ces patients avec un GMFCS supérieur à III, les fractures fémorales étaient les plus fréquentes (Uddenfeldt Wort et coll., 2013). Dans l'étude d'Henderson, étaient rapportées 15 % de fractures, 40 % des patients avec fracture en ayant eu plus d'une ; chez les non-marchants âgés de plus de 10 ans, la fréquence des fractures s'élevait à 28 %. Il s'agissait de fractures fémorales et tibiales principalement (Henderson et coll., 2002). Chez l'adulte, les fractures sont rapportées comme plus fréquentes dans la population avec paralysie cérébrale toute sévérité confondue (6,3 % *versus* 2,7 %) (Whitney et coll., 2019). Des données sur des populations associant adultes et enfants avec paralysie cérébrale et ayant eu au moins une fracture entre 2011 et 2017 ont également été rapportées concernant 57 enfants (dont 40,4 % avec un score GMFCS à V, et 93 % ont un trouble du neurodéveloppement associé) et 58 adultes (dont 36,2 % avec

un score GMFCS à V) (Kannikeswaran et coll., 2022). Les auteurs rapportaient ainsi 64 fractures chez ces 57 enfants (4 en ont eu plusieurs) et 64 fractures chez les 58 adultes (5 en ont eu plusieurs). Que ce soit chez les adultes ou les enfants, 2/3 des fractures étaient survenues suite à des traumatismes de faible énergie, en sachant que par ailleurs il n'était pas retrouvé de cause aux fractures dans 29,7 % des cas chez les enfants et 6,3 % des cas chez les adultes, *a fortiori* si le score GMFCS était de IV ou V. Parmi les causes de traumatisme, il était retrouvé des fractures liées à l'usage d'un fauteuil roulant manuel, à la réalisation de transferts (20 % *versus* 9 %) ou de découverte fortuite lors des soins (14 % *versus* 6 %) plus fréquemment chez les adultes avec un score GMFCS IV et V que chez les enfants, tandis qu'à l'inverse chez les enfants avec un score GMFCS IV ou V, les fractures liées aux crises épileptiques étaient plus fréquentes (14 % *versus* 3 %). Les fractures survenaient principalement aux membres inférieurs (67,2 % des enfants, 62,5 % des adultes), et l'extrémité distale du fémur était plus fréquemment atteinte chez les enfants avec score GMFCS à IV ou V (59,1 % des enfants et 42,9 % des adultes). Chez l'adulte, le pied et la cheville étaient les plus fréquemment atteints (40 %). En 2009, une revue de littérature a repris les données épidémiologiques disponibles concernant les patients avec paralysie cérébrale non marchants (GMFCS supérieur à III) : les auteurs retenaient alors 7 articles sur l'épidémiologie des fractures et 21 sur les valeurs de DMO dans cette population. Après avoir évalué la qualité méthodologique des études, les auteurs retenaient une incidence annuelle de fracture de 4 % et une prévalence de valeur basse de DMO de 77 % (Mergler et coll., 2009), confirmant donc les données vues plus haut sur la fréquence de cette problématique dans la population d'enfants avec paralysie cérébrale sévère qui recoupe une partie de la population des enfants polyhandicapés. Plus récemment, nous n'avons trouvé qu'une seule étude s'étant intéressée à la définition retenue de fragilité osseuse chez l'enfant, tenant compte à la fois de la survenue de fractures et de valeurs de DMO (Alvarez Zaragoza et coll., 2018). Cette étude prospective monocentrique a porté sur 59 enfants âgés de 6 à 18 ans (61 % avaient moins de 11 ans) avec paralysie cérébrale, dont 8,5 % avaient une ostéoporose définie par des valeurs de Z-score de DMO inférieures à −2 DS et des antécédents de fractures, et 74,6 % avaient des valeurs de DMO inférieures à −2 DS isolées. Les auteurs ne retrouvaient pas de différence selon le sexe, mais les adolescents avaient une DMO plus basse que les enfants plus jeunes. Quatre-vingts pour cent des enfants avec un score GMFCS à V avaient une DMO basse, contre 20 % des enfants ayant un score GMFCS à IV et 0 % des GMFCS à III.

On retient de ces données des valeurs de DMO basses chez plus de 70 % des patients avec polyhandicap, et ce dès la petite enfance, et une fréquence augmentée de fractures, témoignant de la présence d'une fragilité osseuse (avec

des fractures) chez 5 à 10 % au moins des enfants polyhandicapés. Il faut donc savoir reconnaître cette fragilité osseuse, la diagnostiquer, la prévenir et la traiter le cas échéant.

Facteurs de risque de fragilité osseuse secondaire

Comme mentionné précédemment, les facteurs de risque de fragilité osseuse secondaire sont bien détaillés dans le texte du PNDS (Filière OSCAR, 2019) et nous allons ici en faire ressortir les éléments qui s'appliquent plus spécifiquement à la population des enfants polyhandicapés mais également aux adultes polyhandicapés.

Facteurs génétiques

Concernant la population de sujets polyhandicapés, le syndrome de Rett est un exemple où l'atteinte génétique causale en elle-même entraîne une fragilité osseuse particulière (on parlera alors bien de comorbidité). Il est ainsi montré de longue date que les filles atteintes du syndrome de Rett ont une DMO plus basse y compris quand on contrôle pour l'âge et le poids, sans effet retrouvé du traitement antiépileptique dans l'étude *princeps* rapportant cette spécificité de la pathologie (Haas et coll., 1997). Chez les filles atteintes du syndrome de Rett, l'âge osseux serait plutôt en avance. La DMO est plus altérée chez les filles non ambulantes, sous antiépileptiques, et/ou ayant des difficultés nutritionnelles (Pecorelli et coll., 2021).

Par la suite, il a été montré que l'atteinte osseuse est plus en rapport avec un défaut de formation osseuse qu'un excès de résorption. Le rôle propre du gène *MECP2* avec la recherche de corrélations génotype/phénotype et des modèles animaux ont spécifiquement étudié cette atteinte osseuse (Pecorelli et coll., 2021). Il est ainsi démontré que les mutations du gène *MECP2* qui donnent les phénotypes les plus sévères de syndrome de Rett sont associées à une ostéoporose plus sévère, avec un rôle propre des mutations de *MECP2* dans les voies de régulation du métabolisme osseux (Caffarelli et coll., 2020).

Facteurs nutritionnels

Comme cela a été vu dans le chapitre sur les troubles de l'alimentation et de la nutrition, la malnutrition voire la dénutrition sont fréquentes dans la population polyhandicapée. Dans différentes études s'étant intéressées à la mesure de la masse osseuse chez les enfants atteints de paralysie cérébrale, notamment dans ses formes modérées à sévères, les auteurs ont analysé les relations qui existent entre état nutritionnel et santé osseuse. Parmi ceux-ci,

nous citerons les travaux de Coppola et coll. qui retrouvaient une corrélation forte (p = 0,002) entre les valeurs de l'IMC et la DMO lombaire (Coppola et coll., 2012). Plus récemment, Alvarez Zagaroza et coll. (2018) ont également rapporté une DMO plus faible chez les patients avec un score GMFCS à V et si les patients étaient en nutrition entérale. Dans cette étude, l'IMC et le poids étaient plus élevés chez ceux qui avaient une DMO normale, la malnutrition était plus fréquente chez ceux qui avaient une DMO basse. En analyse multivariée, une DMO basse était ainsi associée à la sévérité de l'atteinte motrice et à une malnutrition, ainsi que le fait d'être en nutrition entérale (Alvarez Zaragoza et coll., 2018). Réciproquement, l'équipe de Léonard et coll. a montré que la malnutrition chez des enfants avec atteinte neurologique était associée à un risque accru d'autres atteintes, dont une fréquence augmentée de fractures osseuses (Leonard et coll., 2020). Cependant, l'effet de la mise en place d'une nutrition entérale sur gastrostomie (dont l'un des objectifs est d'améliorer l'état nutritionnel des patients) sur l'évolution de la santé osseuse n'est pas univoque chez les patients avec paralysie cérébrale. Dans l'étude d'Arrowsmith et coll. (2010), chez 21 enfants avec paralysie cérébrale et un score GMFCS à V, d'âge médian 8 ans et 5 mois, suivis prospectivement et après la mise en place d'une gastrostomie (médiane de suivi 19 mois et 4 jours), les auteurs ont montré une amélioration du poids, de la taille, du pourcentage de masse grasse, du taux de protéines totales, mais pas des valeurs de DMO (Arrowsmith et coll., 2010), avec toutefois la question du recul nécessaire pour l'observer et de l'évolution naturelle de la DMO dans cette population qui a été soulevée par certains auteurs (Henderson, 2010). Dans l'étude de Uddenfeldt Wort et coll. (2013) portant sur la survenue de fractures chez des enfants avec paralysie cérébrale, la présence d'une gastrostomie était associée à un risque plus élevé de fracture non traumatique (Uddenfeldt Wort et coll., 2013 ; Filière OSCAR, 2019). Enfin, dans leur étude prospective portant sur 117 enfants âgés de 2 à 19 ans avec paralysie cérébrale et score GMFCS supérieur ou égal à III, Henderson et coll. (2002) ont montré en analyse univariée une corrélation entre les valeurs de DMO en fémoral distal et la présence d'une dysphagie (DMO plus basse si dysphagie), d'une nutrition entérale (DMO plus basse si nutrition entérale), et les paramètres anthropométriques (poids, taille, circonférence brachiale) ; pour la DMO lombaire, ils retrouvaient des corrélations également avec l'épaisseur du pli tricipital et les valeurs de préalbumine. En analyse multivariée, des valeurs basses de DMO fémorale étaient associées d'une part à une atteinte motrice sévère (score GMFCS plus élevé), la prise d'antiépileptiques, mais aussi la présence d'une dysphagie et d'une faible épaisseur de pli tricipital (Henderson et coll., 2002). Dans leur revue de littérature, Mergler et coll. (2009) retenaient ainsi comme facteurs de risque de DMO basse un score GMFCS élevé, la présence de difficultés alimentaires, la prise d'anti-convulsivants, des antécédents

de fractures, et un IMC bas (Mergler et coll., 2009). Chez l'adulte également, une étude portant sur 87 adultes d'âge moyen 42 ans (23-68), dont 52,9 % avaient un score GMFCS à IV et 6,95 % à 5, des valeurs de Z-score de DMO lombaire basses étaient corrélées à des scores GMFCS plus élevés et l'absence de marche, un IMC diminué et une masse grasse faible (Won et Jung, 2021).

Concernant l'effet des apports calciques et en vitamine D ainsi que l'exposition solaire, il n'existe pas à ce jour d'étude univoque démontrant une relation entre les apports calciques, en vitamine D, l'exposition solaire et la fragilité osseuse *a fortiori* dans la population d'enfants et d'adultes polyhandicapés, alors que ce sont des éléments essentiels du métabolisme osseux (Henderson et coll., 2002 ; Tosun et coll., 2017 ; Trinh et coll., 2019), et que des carences d'apports en ces nutriments sont relativement fréquentes dans cette population (Wiedemann et coll., 2019 ; Leonard et coll., 2020) à laquelle les recommandations du Programme National Nutrition Santé s'appliquent cependant.

Limitation de l'activité physique et de la mobilité

Nous avons cité précédemment différents travaux ayant souligné les corrélations négatives entre les valeurs de DMO et le score GMFCS, montrant ainsi le lien qu'il y a entre des capacités de déambulation plus importantes (GMFCS plus faible) et des valeurs plus élevées de DMO (Henderson et coll., 2002 ; Coppola et coll., 2012 ; Tosun et coll., 2017 ; Alvarez Zaragoza et coll., 2018 ; Trinh et coll., 2019 ; Won et Jung, 2021). À noter que dans le cadre d'un suivi longitudinal de la DMO chez 45 adolescents à partir de l'âge de 10 ans, l'équipe de Trinh et coll. a montré que la réduction des capacités de déambulation (score GMFCS plus élevé) était associée à un effet négatif sur l'évolution de la DMO avec l'âge (augmentation moindre qu'attendue) (Trinh et coll., 2019).

Concernant le risque fracturaire, rappelons tout d'abord une fréquence plus élevée des fractures fémorales pour les patients avec des scores GMFCS supérieurs à III dans l'étude d'Uddenfeldt Wort et coll. (2013), et parmi ces patients ce risque est augmenté en l'absence de technique de verticalisation mise en place chez eux (Uddenfeldt Wort et coll., 2013). En outre, les sites des fractures et les mécanismes à l'origine de ces fractures sont différents selon le degré de mobilité et l'âge des patients (Kannikeswaran et coll., 2022) comme nous l'avons vu plus haut. Notons également qu'une étude rétrospective réalisée auprès de 126 patients avec SMID âgés de 3 à 81 ans et suivis en monocentrique sur 6 ans a rapporté un risque plus élevé de fractures des os longs chez les patients ayant une limitation des amplitudes articulaires aux coudes et aux genoux (qui sont un reflet de la limitation de la motricité) (Hagino et coll., 2022).

Traitements

Parmi les traitements associés à une fragilité osseuse, citons tout d'abord les glucocorticoïdes, qui sont associés à un risque accru de fractures, notamment vertébrales, et de diminution de DMO vertébrale, toute population confondue. Cela peut tout à fait concerner les patients polyhandicapés qui dans le cadre de certaines formes sévères d'épilepsie dont le syndrome de Lennox-Gastaut, peuvent nécessiter des traitements prolongés par corticoïdes (voir chapitre « Épilepsie ») (Vigevano et coll., 2013).

Les antiépileptiques sont également classiquement rapportés comme pouvant perturber le métabolisme osseux. Uddenfeldt Wort et coll. (2013) ont ainsi montré dans leur étude rétrospective que pour les enfants avec paralysie cérébrale sévère (score GMFCS supérieur à III), tous ceux qui avaient eu une fracture sans traumatisme identifié étaient sous traitement antiépileptique (*antiepileptic drug* : AED), et ils trouvaient un risque de fracture (quel qu'en soit le type) multiplié par près de 2 chez les patients sous AED comparativement aux patients qui n'en recevaient pas (p = 0,004) (Uddenfeldt Wort et coll., 2013). Les AED les plus utilisés dans cette étude étaient le valproate, l'oxcarbamazépine et la lamotrigine mais ils n'étaient pas spécifiquement étudiés. Le valproate ressortait également comme facteur de risque de fracture dans l'étude rétrospective de Leet et coll. portant sur 418 enfants avec paralysie cérébrale dont 58 % quadriplégiques (Leet et coll., 2006). Récemment, une équipe néerlandaise a étudié la DMO et les antécédents de fractures chez un groupe de 24 enfants avec épilepsie et vivant en institution (Berkvens et coll., 2021). Ces enfants avaient une déficience intellectuelle sévère à profonde pour 14 d'entre eux (58 %), et 9 d'entre eux (37,5 %) n'avaient pas de marche autonome, aucun n'était totalement indépendant dans les activités de la vie quotidienne. Les patients étaient tous sous antiépileptiques, seuls 4 (16,7 %) sous monothérapie. Soixante-sept pour cent des patients avaient une DMO inférieure ou égale à −2 DS en Z-score, et en reprenant les antécédents de fractures, 12,5 % étaient considérés ostéoporotiques selon les critères reconnus de l'ISCD. Au moins un antécédent de fracture était rapporté chez 41,7 % des patients. Dans cette étude, les taux d'albumine et de vitamine D étaient normaux. Les auteurs retenaient donc que les troubles du métabolisme osseux sont fréquents dans cette population avec déficience intellectuelle, et une épilepsie traitée au long cours, tout traitement antiépileptique confondu (inducteurs enzymatiques ou non) (Berkvens et coll., 2021). Chez les patients avec paralysie cérébrale quadriplégique, Mergler et coll. retiennent la prise d'anti-convulsivants comme facteur de risque associé à une DMO basse, mais pas à un risque accru de fractures (Mergler et coll., 2009). L'effet des

antiépileptiques sur le métabolisme osseux est multifactoriel. Les antiépileptiques inducteurs enzymatiques, avec une action sur le cytochrome P450 (phénobarbital, phénytoïne, carbamazépine) qu'ils activent, accélèrent le métabolisme de la vitamine D dont les taux circulants de sa forme active (la 1,25-dihydroy-vitamine D ou calcitriol) sont plus faibles, ce qui accélère le remodelage osseux. Cependant, une baisse de la DMO a également été observée avec le valproate de sodium, inhibiteur enzymatique, ou les benzodiazépines, suggérant l'implication d'autres mécanismes d'action que la baisse des taux circulants de vitamine D dans ces perturbations du métabolisme osseux. Parmi les antiépileptiques les plus récents, le levetiracetam et la lamotrigine ne sont pas rapportés comme ayant une action osseuse spécifique, tandis que l'oxcarbamazépine, le topiramate et le zonisamide semblent être associés à une baisse de la DMO. Enfin le régime cétogène, utilisé dans le traitement de certaines épilepsies pharmaco-résistantes, de par la cétose chronique qu'il induit s'accompagne d'une diminution d'absorption de la vitamine D, d'une élévation secondaire de la parathormone et de fait d'un remodelage osseux accru, et il est également associé à une baisse de la DMO quand il est utilisé au long cours (Pack, 2008 ; Ko et coll., 2020). On retient de ces données que les traitements antiépileptiques sont associés à une baisse de la DMO et/ou à un risque plus important de fractures, que le mécanisme sous-jacent soit connu ou non, et qu'ils participent en cela chez les patients polyhandicapés épileptiques de la fragilité osseuse de ces patients. S'il a récemment été montré chez les patients ayant débuté une épilepsie à l'âge adulte que l'épilepsie en elle-même constitue un facteur de risque d'ostéoporose précoce, les antiépileptiques qu'ils soient ou non inducteurs enzymatiques sont également associés à un risque majoré d'ostéoporose plus précoce (Josephson et coll., 2023). Des études seraient nécessaires afin de vérifier si cela s'applique également aux patients polyhandicapés et notamment aux enfants, bien que les méthodologies à appliquer soient complexes du fait d'une part de l'épidémiologie plus rare du polyhandicap et d'autre part des facteurs confondants multiples associés dans cette population.

Déficits hormonaux

Le PNDS publié en 2019 sur les fragilités osseuses secondaires de l'enfant rappelle le rôle essentiel de l'hormone de croissance et des stéroïdes sexuels dans le développement de la masse osseuse, rôle qui s'applique donc bien entendu à la population polyhandicapée (Filière OSCAR, 2019). Dans la paralysie cérébrale, il a par exemple été montré auprès de 58 enfants âgés de 4 à 12 ans et comparés à 19 contrôles des taux d'IGF1 (*Insuline Like Growth Factor* 1 qui est produite en réponse à une stimulation par l'hormone de

croissance) abaissés de même que la DMO, et corrélés négativement à la sévérité de l'atteinte motrice (GMFCS) : les patients avec atteinte motrice la plus sévère, et *a fortiori* s'ils étaient sous antiépileptiques, avaient les taux d'IGF1 et les valeurs de DMO les plus basses dans cette étude (Nazif et coll., 2017). Concernant les stéroïdes sexuels, Worley et coll. en 2002 ont étudié le développement des caractères sexuels secondaires chez 207 enfants âgés de 3 à 18 ans (âge moyen 9,6 ans) et ayant une paralysie cérébrale avec un score GMFCS au moins égal à III, dont 59 % de garçons (Worley et coll., 2002). Les auteurs ont montré que les premiers signes pubertaires étaient plus précoces chez les filles que les garçons, mais à l'inverse la fin de la puberté était plus tardive chez les filles. Ils ont également comparé ces signes chez les enfants avec paralysie cérébrale à ceux d'une population contrôle appariée pour l'âge et l'origine ethnique et ont montré un développement de la pilosité pubienne plus précoce chez les filles avec paralysie cérébrale, un âge aux premières règles (ménarche) retardé par rapport à la population contrôle. Chez les garçons avec paralysie cérébrale, la pilosité pubienne apparaissait plus précocement que chez les contrôles mais la croissance génitale était retardée (Worley et coll., 2002). Henderson et coll. (2005) ont étudié la maturation osseuse et son lien avec l'état nutritionnel, la sévérité de l'atteinte motrice (score GMFCS), des données anthropométriques, la DMO et le stade pubertaire auprès de 80 enfants âgés de 2 ans et demi à 21 ans (âge moyen 10 ans et 10 mois) avec paralysie cérébrale ayant un score GMFCS supérieur ou égal à III (90 % avaient un score à 4 ou 5) (Henderson et coll., 2005). Ils ont de plus suivi de façon prospective 41 enfants sur ces différents paramètres pour une durée de 12 à 45 mois. Sur la population globale, ils ne trouvaient pas de différence significative entre l'âge osseux et l'âge chronologique, cependant 7 % des enfants avaient une avance d'âge osseux de plus de 2 ans et 10 % avaient un retard d'âge osseux de plus de 2 ans. Un âge osseux retardé était associé à une taille plus petite, une DMO lombaire plus faible, une masse grasse évaluée par l'épaisseur du pli tricipital plus faible (chez ces enfants dont 50 % étaient sous AED et 28 % avaient une nutrition entérale, il n'était pas retrouvé d'effet sur la maturation osseuse de ces variables ni du stade pubertaire). Cependant parmi les enfants ayant une malnutrition, une avance d'âge osseux pouvait être retrouvée (Henderson et coll., 2005). Dans le cadre d'une étude rétrospective portant sur 45 adolescents et jeunes adultes avec paralysie cérébrale entre 2006 et 2018 et suivis de façon régulière tous les 1 à 2 ans pour leur DMO, Trinh et coll. (2019) se sont notamment intéressés aux liens avec le développement pubertaire (Trinh et coll., 2019). L'âge médian à la première mesure de DMO variait entre 10 et 36 ans (médiane 19,4 ans), 12 patients avaient moins de 20 ans à la première DMO. Quatre-vingts pour cent étaient non ambulants, 60 % recevaient des AED,

31,1 % avaient une gastrostomie. Trente-trois pour cent (n = 15) avaient un hypogonadisme (un taux d'estradiol ou testostérone bas et/ou un traitement substitutif). Toutes les filles (9/15 patientes avec hypogonadisme) avaient eu un retard pubertaire. Lors de la première DMO, tous les patients avaient un Z-score inférieur à −2 DS et dans l'évolution, les auteurs notaient un pic de DMO en fin de 3e décennie. Devant les faibles valeurs de DMO dès les premières mesures, les auteurs concluaient à l'importance du défaut de formation osseuse dans la petite enfance pour expliquer la masse osseuse faible chez le jeune adulte (plus que l'excès de résorption osseuse ultérieur) soulignant l'intérêt des interventions précoces et du contrôle du bon déroulement pubertaire (Trinh et coll., 2019).

Symptômes associés à la fragilité osseuse

Rappelons tout d'abord que la fragilité osseuse est définie chez l'enfant par l'association de fractures des os longs et d'une baisse de la DMO (ou d'une fracture vertébrale isolée). De ce fait, les symptômes associés à la fragilité osseuse chez l'enfant seront ceux des fractures : contexte de survenue, douleur, déformation, limitation de la mobilité articulaire.

Concernant le contexte de survenue, rappelons les différentes études rapportant des traumatismes de faible cinétique ou l'absence de traumatisme identifié dans la population des enfants avec paralysie cérébrale tétraparétique, avec des fractures qui sont parfois découvertes fortuitement lors des soins (Uddenfeldt Wort et coll., 2013 ; Kannikeswaran et coll., 2022). Concernant les modalités d'expression de la douleur dans cette population, nous renvoyons le lecteur au chapitre spécifique de cette expertise (voir chapitre « Douleur »).

Au-delà de la mise en évidence des fractures, une douleur et/ou un inconfort chroniques isolés sont rapportés chez certains patients avec DMO basse, et il est ici essentiel de rappeler que la douleur nécessite une évaluation spécifique dans cette population au risque d'être sous-évaluée (voir chapitre « Douleur »). L'équipe de Lambert et coll. (2017) a ainsi rapporté les données rétrospectives portant sur 20 filles avec un syndrome de Rett suivies et traitées pour fragilité osseuse entre 2009 et 2016, dont 16 rapportaient une douleur (qui s'est améliorée après traitement pour 15 d'entre elles) (Lambert et coll., 2017). La même équipe dans un travail ultérieur portant sur 8 filles avec syndrome de Rett et 19 patients décrits comme polyhandicapés avec paralysie cérébrale, rapportait également un inconfort chez 81 % des patients (Wiedemann et coll., 2019). La recherche d'une fragilité osseuse fera donc partie du bilan étiologique d'une douleur chez le sujet polyhandicapé (voir chapitre « Douleur »).

Évaluation de la fragilité osseuse

Concernant l'évaluation de la fragilité osseuse, nous renvoyons à nouveau le lecteur vers le PNDS sur les fragilités osseuses secondaires de l'enfant (Filière OSCAR, 2019) qui rappelle tout d'abord que les marqueurs biologiques de résorption et de formation osseuses ne sont pas corrélés aux valeurs de DMO dans la paralysie cérébrale, et ont donc peu d'utilité en termes de diagnostic. En revanche, ils peuvent avoir un intérêt dans le cadre du suivi d'un traitement par biphosphonates qui inhibent la résorption osseuse.

L'examen de référence pour évaluer la masse osseuse est l'ostéodensitométrie (par DXA[49]) dont les recommandations de l'ISCD sont de mesurer la DMO totale au niveau du corps entier (excepté la tête), ou au niveau du rachis lombaire, et dont les résultats sont exprimés en Z-score en fonction de l'âge et du genre (Schousboe et coll., 2013 ; Filière OSCAR, 2019). Cependant, la réalisation de ces mesures peut être rendue difficile chez certains patients, notamment en cas de mouvements involontaires durant l'examen, de déformations orthopédiques majeures, ou en cas de dispositif médical dans le champ de la mesure (par exemple pompe à baclofène, matériel d'ostéosynthèse, gastrostomie…). Ainsi dans leur étude, Henderson et coll. (2002) rapportaient que la mesure de la DMO avait pu être réalisée chez seulement 16 % de leurs patients en proximal fémoral, 67 % en fémoral distal et 84 % au niveau lombaire, et rappelons que dans leur étude les valeurs de DMO en lombaire et en fémoral n'étaient pas corrélées entre elles et de plus les antécédents de fractures des os longs étaient corrélés avec la DMO fémorale mais pas lombaire (Henderson et coll., 2002). L'équipe de Mergler et coll. en 2012 s'est plus spécifiquement intéressée à la faisabilité et aux facteurs pouvant perturber la réalisation et l'interprétation des résultats de mesure de DMO par ostéodensitométrie chez les enfants avec paralysie cérébrale sévère (score GMFCS supérieur à III) et déficience intellectuelle (Mergler et coll., 2012). Ils ont ainsi étudié les données de 27 enfants âgés de 2 à 19 ans ayant eu une mesure de DMO par ostéodensitométrie et ont relevé les artéfacts ou difficultés techniques pouvant perturber l'interprétation des résultats : dans 82 % des cas, les mouvements involontaires de l'enfant étaient retenus, dans 67 % des cas une composition corporelle anormale, dans 56 % des cas une petite taille pour l'âge, dans 37 % des cas une scoliose. Les autres facteurs qui perturbaient les mesures étaient la présence de contractures musculaires, la présence de matériel étranger (gastrostomie si dans le champ, pompe à baclofène, matériel d'ostéosynthèse…). En moyenne ils retrouvaient 5,3 (1-8) facteurs perturbateurs par enfant. Les valeurs de DMO obtenues chez ces patients n'étaient corrélées à aucun de

49. DXA : *Dual energy X-ray Absorptiometry*

ces facteurs dont le poids sur l'interprétation des valeurs ne pouvait donc être estimé, bien qu'ils doivent être pris en compte dans l'analyse de l'ostéodensitométrie (Mergler et coll., 2012). Rappelons également les relations qui existent et sont confirmées dans la population d'enfants avec paralysie cérébrale sévère entre maturation osseuse, taille, masse grasse et DMO détaillées plus haut (Henderson et coll., 2005). Bien que ces facteurs modifiant la DMO soient connus, il n'existe pas à ce jour de méthodes permettant de les intégrer dans l'analyse de la santé osseuse d'un patient donné, *a fortiori* polyhandicapé.

Compte tenu des difficultés liées à la technique de mesure de la DMO au niveau du rachis et/ou du corps entier, des mesures au niveau d'autres segments se sont progressivement développées et ont fait l'objet en 2019 d'une publication de l'ISCD (Weber et coll., 2019). Ainsi la mesure de la DMO au fémur proximal est recommandée par les experts pour les patients non ambulants. Les experts soulignent notamment l'intérêt de mesurer la masse osseuse au niveau des os les plus fragilisés par l'absence de déambulation et le fait que les mesures sur corps entier pourraient sous-évaluer l'atteinte des os longs des membres inférieurs. Ils signalent l'existence de valeurs de références pour différents appareils de mesure, dans différents pays, cependant majoritairement pour les enfants âgés de plus de 5 ans. Concernant la mesure de la DMO en fémoral distal et latéral, les auteurs rappellent que des valeurs basses de la DMO à ce niveau sont associées à un risque plus élevé de fracture non traumatique des membres inférieurs, et recommandent donc que cette mesure puisse être utilisée chez des patients non ambulants, notamment ceux ayant du matériel orthopédique (plaques d'ostéosynthèse, clous…), des déformations importantes du bassin ou du rachis, des difficultés de positionnement. Ils soulignent notamment son intérêt dans l'évaluation de l'efficacité de la verticalisation ou autre mesure de mise en charge. Les auteurs soulignent cependant que tous les centres ne disposent pas de normes adaptées, notamment pour les enfants âgés de moins de 6 ans et les adultes (Weber et coll., 2019), ce qui rejoint la réserve émise dans le PNDS sur la disponibilité de cette mesure malgré son intérêt (Filière OSCAR, 2019). De façon plus générale, les experts soulignaient l'importance d'avoir des données sur la précision des mesures pour une population donnée, pour chaque site de mesure de la DMO, ce qui fait encore trop souvent défaut (Weber et coll., 2019). Les experts se prononcent également favorablement sur la détection automatisée des fractures vertébrales par ostéodensitométrie mentionnée également dans le PNDS, mais signalent aussi les facteurs qui en limitent l'applicabilité (mouvements de l'enfant et manque de coopération, présence de matériel d'ostéosynthèse, scoliose sévère), qui concernent fréquemment les patients polyhandicapés (Filière OSCAR, 2019 ; Weber et coll., 2019). Là encore, des études sur la faisabilité et la rentabilité diagnostique de cette méthode moins irradiante nécessitent une évaluation dédiée aux patients polyhandicapés.

En conclusion, dans l'évaluation de la fragilité osseuse, nous soulignons les recommandations du PNDS (Filière OSCAR, 2019) qui retiennent la nécessité d'interpréter les résultats d'imagerie dont l'ostéodensitométrie en tenant compte de la pathologie, des facteurs de risque associés et également du bilan phosphocalcique des enfants. L'ostéodensitométrie reste l'examen de référence, évaluant la DMO préférentiellement au corps entier (excepté la tête) ou au rachis lombaire, mais les mesures en fémoral notamment distal pour la population polyhandicapée sont également intéressantes. Les valeurs de DMO sont exprimées en Z-score pour l'âge et le genre, et leur interprétation doit tenir compte d'un éventuel retard de taille, pubertaire ou de maturation osseuse. La première évaluation doit être réalisée dès l'apparition de fractures des os longs sans traumatisme les expliquant ou de fractures de vertèbres, ou de douleurs inexpliquées, notamment en cas de dénutrition sévère prolongée et idéalement à partir de 6 à 8 ans. Ultérieurement, le suivi sera déterminé par la survenue de fractures, en cas de valeurs anormales de la DMO à la première évaluation et/ou à la puberté et en fin de croissance.

Traitements préventifs

Concernant les traitements préventifs, nous renverrons une nouvelle fois au PNDS qui souligne en premier lieu la nécessité de corriger si possible les facteurs de risque sous-jacents (Filière OSCAR, 2019) :

- la maladie causale et les traitements associés : soulignons que dans le cadre du polyhandicap il sera difficile d'avoir une action curative spécifique. Une attention particulière sera notamment apportée concernant l'usage et la surveillance des patients sous corticoïdes au long cours, sous régime cétogène ou antiépileptiques au long cours ce qui est très fréquemment le cas dans la population polyhandicapée (Ko et coll., 2020) ;
- les troubles de la nutrition : pour assurer un état nutritionnel satisfaisant, nous renvoyons le lecteur au chapitre sur les troubles de l'alimentation et de la nutrition ;
- les apports en vitamine D et calcium : il n'existe pas de recommandations spécifiques à la population polyhandicapée mais les recommandations pour la population générale doivent *a minima* être appliquées, avec dans cette population à risque un dosage annuel du 25(OH) vitamine D, ce qui rejoint également les recommandations de l'ESPGHAN (*European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition*) (Romano et coll., 2017) citées dans le chapitre sur les troubles de l'alimentation et de la nutrition ;
- les déficits hormonaux : le traitement d'un retard pubertaire éventuel est préconisé (McLean et coll., 2023), de même que la substitution d'un déficit

en hormone de croissance avéré même si son effet sur l'évolution de la DMO n'est pas démontré dans cette population (Hough et coll., 2010) ;

- le renforcement musculaire et l'activité physique : , nous renvoyons également le lecteur au chapitre sur les troubles de la motricité.

Cependant, concernant l'augmentation de l'activité physique, notons ici que la mise en charge par la verticalisation notamment, peut être considérée comme une des interventions dans ce domaine pour les patients polyhandicapés et/ou avec paralysie cérébrale sévère. Une revue récente de la littérature (McLean et coll., 2023) retient globalement un intérêt de la mise en charge par verticalisation pour améliorer la DMO, l'amplitude des mouvements, lutter contre la sédentarité, une amélioration des troubles digestifs dont la constipation, la prévention des déformations des hanches ; une action est moins claire sur la spasticité. Les données validant scientifiquement ces effets sont considérées comme peu robustes, cependant peu d'effets secondaires relatifs à ces interventions sont rapportés. Les durées de verticalisation et la méthode de verticalisation ne font pas consensus, mais il semble cependant qu'une verticalisation avec 20 à 30° d'abduction (10 à 15° de chaque côté) soit globalement bien tolérée, et il est à encourager des temps de verticalisation de 60 minutes 5 jours par semaine. Par ailleurs, cette revue a également analysé des données qualitatives portant sur les retours des familles, des patients si possible et des thérapeutes, qui soulignaient l'importance d'intégrer la verticalisation dans le projet de vie du patient, ce qui permettait alors également d'avoir un effet sur des activités et sur la participation sociale (alimentation, communication, jeux) (McLean et coll., 2023).

Traitements curatifs : biphosphonates

Le traitement par biphosphonates qui inhibent la résorption osseuse médiée par les ostéoclastes est à ce jour le seul traitement de la fragilité osseuse symptomatique chez l'enfant (en présence de fractures) comme le rappelle en préambule le PNDS sur les fragilités osseuses secondaires de l'enfant (Filière OSCAR, 2019). Il existe de même des recommandations australiennes sur leur utilisation chez l'enfant et l'adolescent (Simm et coll., 2018). Leur indication n'est à ce jour pas retenue en prévention, c'est-à-dire chez un patient à risque ayant une diminution isolée de la mesure de DMO sans fracture associée, même si cela fait parfois l'objet de discussions en centre expert notamment dans le contexte de sujets douloureux sans autre cause identifiée, ou en amont d'une chirurgie. Cependant, ces indications n'ont à ce jour pas fait l'objet d'études dédiées, *a fortiori* dans la population polyhandicapée (Filière OSCAR, 2019).

Concernant les données disponibles sur l'utilisation des biphosphonates dans la population polyhandicapée, nous retiendrons d'une part des données sur des populations d'enfants et adolescents avec paralysie cérébrale sévère (Plotkin et coll., 2006 ; Iwasaki et coll., 2008 ; Fehlings et coll., 2012 ; Kim et coll., 2015 ; Ozel et coll., 2016 ; Sees et coll., 2016 ; Hurley et coll., 2021), et d'autre part dans le syndrome de Rett (Lambert et coll., 2017 ; Wiedemann et coll., 2019). La méta-analyse de 2021 de la Cochrane (Hurley et coll., 2021) retient au final 2 essais randomisés incluant au total 34 jeunes âgés de moins de 18 ans, non-marchants, avec un effet positif sur l'évolution de la DMO en lombaire et fémoral, cependant sans données sur le risque de fractures, l'évolution des douleurs, du confort ou de la qualité de vie des patients. Concernant l'évolution du risque de fractures sous traitement par biphosphonates dans la population avec paralysie cérébrale, l'étude rétrospective de Sees et coll. (Sees et coll., 2016) chez 32 enfants avec paralysie cérébrale avec score GMFCS supérieur à II a montré une réduction du risque de fracture sur 6 ans sous traitement par biphosphonates intraveineux (5 cures de pamidronate 1 mg/kg/j sur 3 jours tous les 3 mois). En pré-traitement, les auteurs rapportaient 102 fractures, 28 après le traitement. Avec un suivi moyen de 6,4 ans (2-14 ans), les auteurs trouvaient une diminution de l'incidence des fractures de 2,4 à 0,1 en post-traitement, le site fémoral étant le plus fréquemment fracturé dans les 2 cas (54 % et 61 %, en pré- et post-traitement respectivement), cependant 11 patients (34 %) avaient tout de même eu des fractures en post-traitement (Sees et coll., 2016).

Concernant le syndrome de Rett, Lambert et coll. ont publié les données rétrospectives portant sur 20 filles avec syndrome de Rett entre 2009 et 2016 (Lambert et coll., 2017), traitées par pamidronate pour DMO basse et fracture ou douleur osseuse, le traitement ayant débuté à un âge médian de 12,5 ans (6-39). Les filles avaient un IMC médian de 13,9 (11-19), 13/20 avaient des apports caloriques insuffisants, 15/20 avaient des apports en calcium insuffisants, 4/20 avaient une nutrition entérale, 14/20 avaient une supplémentation en vitamine D préexistante au traitement par biphosphonates, 18/20 étaient sous antiépileptiques et 7/14 des filles âgées de plus de 10 ans avaient un retard pubertaire et/ou une aménorrhée primaire. Le score GMFCS était à V pour 15/20 des filles, des douleurs avant traitement étaient rapportées chez 16/20, et 13/20 avaient eu au moins une fracture avant le traitement (de découverte fortuite ou suite à un traumatisme mineur, toutes chez des patientes non marchantes), 37 fractures au total dont 24 dans les 6 mois avant le traitement. Suite au traitement par biphosphonates intraveineux, les auteurs rapportaient une amélioration de la DMO lombaire ($p = 0,0006$) qui se maintenait dans le suivi. Ils observaient également une diminution de l'excrétion urinaire de calcium mais pas des autres paramètres biologiques. Une amélioration de la

douleur était rapportée pour 15/20 des patientes, 2 patientes avaient repris la marche, une patiente avait repris la verticalisation. Une seule fracture était survenue au cours des 2 ans de traitement dans cette population (Lambert et coll., 2017).

À ce jour, les biphosphonates par voie orale ne sont pas indiqués chez l'enfant, et ne sont indiqués chez l'enfant par voie intraveineuse qu'en cas de fragilité osseuse symptomatique avérée (avec les critères de l'ISCD), et en association à des apports optimaux en calcium et vitamine D. Ils sont globalement bien tolérés, les principaux effets secondaires rapportés étant un syndrome pseudo-grippal fébrile, d'éventuelles douleurs musculaires, des nausées et vomissements lors de la première perfusion, ainsi que des hypocalcémies nécessitant une surveillance et une recharge en calcium et vitamine D avant le traitement. Chez l'enfant, l'ostéonécrose de la mâchoire et les fractures atypiques ne sont pas décrites (Filière OSCAR, 2019).

Troubles endocrinologiques et métaboliques

Dans cette partie, nous allons aborder plus spécifiquement les troubles autour de la puberté.

Par ailleurs au cours du vieillissement comme cela est traité dans le chapitre dédié de cette expertise (voir chapitre « Vieillissement et lieux de vie »), les troubles métaboliques comme le diabète, les dyslipidémies sont rarement rapportés (Rousseau, 2018).

Concernant les troubles pubertaires, rappelons ici les travaux cités plus haut dans la partie sur la fragilité osseuse ayant montré d'une part des taux d'IGF1 abaissés (en lien avec la sévérité de l'atteinte motrice notamment ; Nazif et coll., 2017), un développement des caractères sexuels secondaires marqué par un développement de la pilosité pubienne plus précoce chez les enfants avec paralysie cérébrale, mais une ménarche ou une croissance génitale chez le garçon plus tardives (Worley et coll., 2002), et une maturation osseuse souvent retardée (*a fortiori* en cas de malnutrition) (Henderson et coll., 2005). Les liens entre puberté, croissance staturale et sécrétion d'hormone de croissance ont également été étudiés chez 20 enfants âgés de 6 à 18 ans avec paralysie cérébrale et score GMFCS à III ou plus (Kuperminc et coll., 2009), et comparés aux données de 63 enfants contrôles appariés pour l'âge et le sexe, avec un suivi prospectif tous les 6 mois sur 3 ans. Quel que soit le stade pubertaire, les auteurs trouvaient une croissance staturale diminuée chez les enfants avec paralysie cérébrale, un schéma d'évolution des taux d'IGF1 et de GH

(hormone de croissance) avec l'âge similaire aux enfants contrôles mais à des taux plus faibles (Kuperminc et coll., 2009).

Concernant les retards pubertaires, une étude rétrospective a porté sur 65 enfants âgés de 6 à 18 ans (âge moyen 13,5 ans), avec atteinte neurologique sévère, non-marchants, suivis pour paralysie cérébrale post anoxo-ischémie périnatale (44 %), syndromes génétiques avec dysmorphie sans trouble connu spécifique de la puberté (30 %), encéphalopathies épileptiques (26 %). Sur l'ensemble de la population, 89 % des patients étaient sous antiépileptiques. Ces patients ont été comparés à 50 contrôles appariés pour l'âge. Des troubles de la puberté étaient observés chez 12 patients soit 18,5 % des patients *vs* 2 % des contrôles, avec 8 retards pubertaires (3 garçons d'âge moyen 12,6 ans, 5 filles d'âge moyen 13,9 ans), 2 pubertés précoces centrales et 2 prématurités adrénarches (développement de la pilosité pubienne). Des taux abaissés d'hormones gonadotropes (hormone lutéinisante [LH], hormone folliculo-stimulante [FSH]) étaient retrouvés aussi bien chez les filles que chez les garçons. Un IMC abaissé était plus fréquent chez les patients avec retard pubertaire. Si le retard pubertaire est plus fréquent dans la population des enfants avec atteinte neurologique sévère, des auteurs ont récemment rapporté également 4 cas de patients avec retard pubertaire et de croissance dans un contexte de paralysie cérébrale et dont le bilan a identifié un pan-hypopituitarisme, ce qui incite à le rechercher avec des dosages hormonaux en cas de doute (Uday et coll., 2017). Rappelons que les retards pubertaires font partie des facteurs de risque de fragilité osseuse, ce qui nécessite de les traiter *a minima* dans cette indication.

Les pubertés précoces ont été étudiées dans la population d'enfants avec paralysie cérébrale, sur le plan hormonal et des paramètres anthropométriques associés, par une équipe italienne qui a comparé 22 enfants avec paralysie cérébrale et puberté précoce centrale (groupe A), 22 enfants avec paralysie cérébrale sans puberté précoce (groupe B), et 22 enfants avec puberté précoce centrale sans paralysie cérébrale (groupe C). Les paramètres anthropométriques n'étaient pas différents entre les groupes A et B, en revanche la taille (ajustée à la taille cible calculée à partir de la taille des parents) était plus petite dans le groupe A comparativement au groupe C, tandis que les taux de LH et œstradiol étaient plus élevés dans le groupe A que le groupe C. Les auteurs concluaient sur le fait que ces résultats traduisaient des pubertés précoces centrales plus précoces et de sévérité plus marquée notamment en termes de pronostic de taille finale chez les patients avec paralysie cérébrale (Bruzzi et coll., 2017). Il n'existe pas à ce jour de données en faveur ou à l'encontre d'un traitement éventuel des pubertés centrales précoces dans la population des enfants avec paralysie cérébrale

et *a fortiori* un polyhandicap. Dans leur étude, Bruzzi et coll. rapportaient cependant un moindre effet du traitement chez les patients avec paralysie cérébrale (Bruzzi et coll., 2017).

Enfin, concernant les aspects psychologiques autour de la puberté, nous citerons un travail récent réalisé auprès de 9 parents (7 mères) de jeunes filles âgées de 14 à 24 ans avec paralysie cérébrale et score GMFCS IV ou 5 et déficience intellectuelle. Les parents rapportaient avoir été très anxieux en anticipant la survenue des menstruations de leur fille (douleurs, crises épileptiques plus fréquentes…), souhaitant pouvoir les éviter, mais une fois confrontée aux règles, une mère rapportait que cela lui renvoyait au contraire un signal vécu comme positif, un phénomène « naturel ». Les parents notaient globalement qu'ils avaient obtenu des informations sur le sujet soit via leur pédiatre, sinon au sein de l'établissement d'accueil de leur fille, ou *via* des échanges entre groupes de parents, mais tous étaient globalement demandeurs de plus d'informations sur le sujet en amont. Enfin, un des sujets principaux qui émergeait de ces entretiens autour de la puberté et ménarche de ces filles, concernait le risque d'abus sexuel, son dépistage et sa prévention (pour ces aspects, nous renvoyons le lecteur au chapitre sur la maltraitance) (Gray et coll., 2020).

Concernant les autres troubles endocrinologiques, nous ne les détaillerons pas ici mais en fonction de l'étiologie du polyhandicap ils peuvent faire partie intégrante du tableau clinique : pan-hypopituitarisme et anomalies de la ligne médiane comme les holoprosencéphalies ; perturbations thyroïdiennes dans le cadre du déficit en transporteur des hormones thyroïdiennes MCT8 ou syndrome d'Allan Herndon-Dudley.

Les patients polyhandicapés peuvent également, comme tout autre patient, développer des pathologies endocriniennes « classiques » dont le diagnostic pourra éventuellement être rendu plus complexe du fait de leur difficulté à rendre compte de symptômes, et c'est ainsi le suivi médical régulier et le retour des aidants professionnels et familiaux qui guideront l'orientation diagnostique. Nous citons un cas rapporté d'acido-cétose révélatrice d'un diabète de type 1 ayant conduit à un choc hypovolémique chez un patient SMID : bien qu'elle ait eu une polyurie habituelle dans ce contexte, elle ne pouvait exprimer la soif, les apports hydriques n'avaient pas été compensés d'où le choc hypovolémique et la déshydratation intenses (Fujita et coll., 2021).

Enfin, concernant ce que l'on appelle le syndrome métabolique, il s'agit d'une situation clinique dans laquelle l'intrication de différents facteurs de risque conduit à un risque élevé de maladie cardiovasculaire, de diabète de type 2 et donc une mortalité plus élevée. Ces facteurs de risque incluent l'obésité, des troubles glycémiques et une insulino-résistance, une hypertension artérielle, des

taux élevés de triglycérides et des taux bas de HDL cholestérol, une hyperuricémie. Rappelons tout d'abord la faible proportion de cas de diabète rapportés dans la cohorte Eval-PLH, y compris au cours du vieillissement (Rousseau, 2018). Dans une étude récente, une équipe italienne s'est cependant intéressée de façon rétrospective au profil métabolique de 44 patients (25 garçons) avec atteinte neurologique sévère (score GMFCS à V), âgés de 13 ans en moyenne, dont 95 % étaient également sous traitement antiépileptique et dont l'indice de masse corporelle était diminué (inférieur à −2 DS) et qui étaient tous sous nutrition entérale. Ils ont été comparés dans cette étude à 120 contrôles appariés pour le sexe et l'âge. Les auteurs montrent dans cette étude que les profils glucidiques et d'insulino-résistance parmi les enfants avec atteinte neurologique sévère sont plus hétérogènes, avec en moyenne des taux d'insuline au jeûne et de triglycérides plus élevés que dans la population contrôle (Calcaterra et coll., 2021). Il est difficile de généraliser sur ces données, qui peuvent néanmoins inciter à suivre de façon plus précise sur le plan métabolique les patients polyhandicapés, y compris en l'absence d'obésité manifeste.

Conclusion

La fragilité osseuse chez l'enfant et l'ostéoporose chez l'adulte concernent donc fréquemment les patients polyhandicapés, en lien notamment avec leur restriction de mobilité et de mise en charge, mais également en lien avec d'autres comorbidités comme les troubles de la nutrition, l'épilepsie et les traitements associés, voire faisant partie intégrante de la pathologie causale (syndrome de Rett). Cette fragilité osseuse expose à un risque accru de fractures et son corollaire de douleurs, limitation de mobilité accrue, déformations osseuses et articulaires accrues. Des recommandations nationales existent concernant la fragilité osseuse de l'enfant qu'il convient d'appliquer aux patients polyhandicapés (Filière OSCAR, 2019), notamment concernant le dépistage et le traitement des facteurs de risque, le diagnostic de fragilité osseuse et la mise en œuvre des moyens préventifs et curatifs adéquats, nécessitant l'accès des patients polyhandicapés, enfants et adultes, aux services spécialisés s'occupant de la santé osseuse.

Des recherches devraient être encouragées, portant d'une part sur les outils diagnostiques et l'établissement de normes adaptées à la population polyhandicapée pour ces outils de mesure de la densité minérale osseuse, et d'autre part sur l'impact à long terme des traitements par biphosphonates (réduction du risque fracturaire, effets indésirables sur le long terme, impact sur la douleur et la qualité de vie) ainsi que sur leur éventuel intérêt en traitement préventif notamment en amont de chirurgies orthopédiques.

Nous retenons des éléments concernant les troubles endocrinologiques la fréquence des troubles de la puberté dans la population polyhandicapée, avec d'une part des retards pubertaires mais également des prématures adrénarches et d'authentiques pubertés précoces centrales. Étant donné le lien entre déficit en hormones sexuelles et fragilité osseuse, le dépistage et le traitement le cas échéant des retards pubertaires sont essentiels dans cette population. Concernant les pubertés précoces, il n'existe pas à ce jour de consensus concernant leur éventuel traitement, *a fortiori* dans la population polyhandicapée ce qui nécessiterait d'être étudié spécifiquement.

Références

Alvarez Zaragoza C, Vasquez Garibay EM, García Contreras AA, et coll. Bone mineral density and nutritional status in children with quadriplegic cerebral palsy. *Arch Osteoporos* 2018 ; 13 : 17.

Arrowsmith F, Allen J, Gaskin K, et coll. The effect of gastrostomy tube feeding on body protein and bone mineralization in children with quadriplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010 ; 52 : 1043-7.

Baim S, Leonard MB, Bianchi M-L, et coll. Official Positions of the International Society for Clinical Densitometry and executive summary of the 2007 ISCD Pediatric Position Development Conference. *J Clin Densitom* 2008 ; 11 : 6-21.

Berkvens JJL, Mergler S, Beerhorst K, et coll. Bone mineral density and fractures in institutionalised children with epilepsy and intellectual disability. *J Intellect Disabil Res* 2021 ; 65 : 962-70.

Bruzzi P, Messina MF, Bartoli A, et coll. Central Precocious Puberty and Response to GnRHa Therapy in Children with Cerebral Palsy and Moderate to Severe Motor Impairment: Data from a Longitudinal, Case-Control, Multicentre, Italian Study. *Int J Endocrinol* 2017 ; 2017 : 4807163.

Caffarelli C, Gonnelli S, Pitinca MDT, et coll. Methyl-CpG-binding protein 2 (MECP2) mutation type is associated with bone disease severity in Rett syndrome. *BMC Med Genet* 2020 ; 21 : 21.

Calcaterra V, Biganzoli G, Pelizzo G, et coll. A Multivariate Pattern Analysis of Metabolic Profile in Neurologically Impaired Children and Adolescents. *Children (Basel)* 2021 ; 8.

Coppola G, Fortunato D, Mainolfi C, et coll. Bone mineral density in a population of children and adolescents with cerebral palsy and mental retardation with or without epilepsy. *Epilepsia* 2012 ; 53 : 2172-7.

Duran I, Katzmann J, Martakis K, et coll. Individualized evaluation of lumbar bone mineral density in children with cerebral palsy. *Arch Osteoporos* 2018 ; 13 : 120.

Fehlings D, Switzer L, Agarwal P, et coll. Informing evidence-based clinical practice guidelines for children with cerebral palsy at risk of osteoporosis: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2012 ; 54 : 106-16.

Filière OSCAR. *Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) - Fragilités osseuses secondaires de l'enfant*. Filière OSCAR, 2019 : 76 p [https://www.has-sante.fr/jcms/p_3112119/fr/fragilites-osseuses-secondaires-de-l-enfant].

Fujita Y, Koyama S, Naganuma J, et coll. Fulminant type 1 diabetes mellitus in a child with SMID leading to hypovolemic shock. *Pediatr Int* 2021 ; 63 : 108-9.

Gray SH, Wylie M, Christensen S, et coll. Puberty and menarche in young females with cerebral palsy and intellectual disability: A qualitative study of caregivers' experiences. *Dev Med Child Neurol* 2020.

Haas RH, Dixon SD, Sartoris DJ, et coll. Osteopenia in Rett syndrome. *J Pediatr* 1997 ; 131 : 771-4.

Hagino T, Ochiai S, Senga S, et coll. Risk Factors for Long Bone Fractures in Patients with Severe Motor and Intellectual Disabilities: A 6-year Follow-up Retrospective Study. *Prog Rehabil Med* 2022 ; 7 : 20220018.

Henderson R. The effect of gastrostomy tube feeding on body protein and bone mineralization in children with quadriplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010 ; 52 : 985.

Henderson RC, Gilbert SR, Clement ME, et coll. Altered skeletal maturation in moderate to severe cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2005 ; 47 : 229-36.

Henderson RC, Lark RK, Gurka MJ, et coll. Bone density and metabolism in children and adolescents with moderate to severe cerebral palsy. *Pediatrics* 2002 ; 110 : e5.

Hough JP, Boyd RN, Keating JL. Systematic review of interventions for low bone mineral density in children with cerebral palsy. *Pediatrics* 2010 ; 125 : e670-8.

Hurley T, Zareen Z, Stewart P, et coll. Bisphosphonate use in children with cerebral palsy. *Cochrane Database Syst Rev (Cochrane Database of Systematic Reviews)* 2021 ; 7 : CD012756.

Iwasaki T, Takei K, Nakamura S, et coll. Secondary osteoporosis in long-term bedridden patients with cerebral palsy. *Pediatr Int* 2008 ; 50 : 269-75.

Josephson CB, Gonzalez-Izquierdo A, Denaxas S, et coll. Independent Associations of Incident Epilepsy and Enzyme-Inducing and Non-Enzyme-Inducing Antiseizure Medications With the Development of Osteoporosis. *JAMA Neurol* 2023 ; 80 : 843-50.

Kannikeswaran S, French ZP, Walsh K, et coll. Fracture characteristics by age, sex, and ambulatory status among individuals with cerebral palsy: a descriptive study. *Disabil Rehabil* 2022 ; 44 : 4806-12.

Kim MJ, Kim S-N, Lee I-S, et coll. Effects of bisphosphonates to treat osteoporosis in children with cerebral palsy: a meta-analysis. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2015 ; 28 : 1343-50.

Ko A, Kong J, Samadov F, et coll. Bone health in pediatric patients with neurological disorders. *Ann Pediatr Endocrinol Metab* 2020 ; 25 : 15-23.

Kuperminc MN, Gurka MJ, Houlihan CM, et coll. Puberty, statural growth, and growth hormone release in children with cerebral palsy. *J Pediatr Rehabil Med* 2009 ; 2 : 131-41.

Lambert A-S, Rothenbuhler A, Charles P, et coll. Lower incidence of fracture after IV bisphosphonates in girls with Rett syndrome and severe bone fragility. *PLoS One* 2017 ; 12 : e0186941.

Leet AI, Mesfin A, Pichard C, et coll. Fractures in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2006 ; 26 : 624-7.

Leonard M, Dain E, Pelc K, et coll. Nutritional status of neurologically impaired children: Impact on comorbidity. *Arch Pediatr* 2020 ; 27 : 95-103.

McLean LJ, Paleg GS, Livingstone RW. Supported-standing interventions for children and young adults with non-ambulant cerebral palsy: A scoping review. *Dev Med Child Neurol* 2023 ; 65 : 754-72.

Mergler S, Rieken R, Tibboel D, et coll. Lumbar spine and total-body dual-energy X-ray absorptiometry in children with severe neurological impairment and intellectual disability: a pilot study of artefacts and disrupting factors. *Pediatr Radiol* 2012 ; 42 : 574-83.

Mergler S, Evenhuis HM, Boot AM, et coll. Epidemiology of low bone mineral density and fractures in children with severe cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2009 ; 51 : 773-8.

Nazif H, Shatla R, Elsayed R, et coll. Bone mineral density and insulin-like growth factor-1 in children with spastic cerebral palsy. *Childs Nerv Syst* 2017 ; 33 : 625-30.

Ozel S, Switzer L, Macintosh A, et coll. Informing evidence-based clinical practice guidelines for children with cerebral palsy at risk of osteoporosis: an update. *Dev Med Child Neurol* 2016 ; 58 : 918-23.

Pack A. Bone health in people with epilepsy: is it impaired and what are the risk factors? *Seizure* 2008 ; 17 : 181-6.

Pecorelli A, Cordone V, Schiavone ML, et coll. Altered Bone Status in Rett Syndrome. *Life (Basel)* 2021 ; 11.

Plotkin H, Coughlin S, Kreikemeier R, et coll. Low doses of pamidronate to treat osteopenia in children with severe cerebral palsy: a pilot study. *Dev Med Child Neurol* 2006 ; 48 : 709-12.

Romano C, van Wynckel M, Hulst J, et coll. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017 ; 65 : 242-64.

Rousseau M-C. *Caractérisation du polyhandicap : déterminants de santé, performances du système de soins et impact sur les aidants*. Thèse de Doctorat. Faculté de Médecine de Marseille – Aix-Marseille Université, 2018.

Schousboe JT, Shepherd JA, Bilezikian JP, et coll. Executive summary of the 2013 International Society for Clinical Densitometry Position Development Conference on bone densitometry. *J Clin Densitom* 2013 ; 16 : 455-66.

Sees JP, Sitoula P, Dabney K, et coll. Pamidronate Treatment to Prevent Reoccurring Fractures in Children With Cerebral Palsy. *J Pediatr Orthop* 2016 ; 36 : 193-7.

Simm PJ, Biggin A, Zacharin MR, et coll. Consensus guidelines on the use of bisphosphonate therapy in children and adolescents. *J Paediatr Child Health* 2018 ; 54 : 223-33.

Tosun A, Erisen Karaca S, Unuvar T, et coll. Bone mineral density and vitamin D status in children with epilepsy, cerebral palsy, and cerebral palsy with epilepsy. *Childs Nerv Syst* 2017 ; 33 : 153-8.

Trinh A, Wong P, Fahey MC, et coll. Longitudinal changes in bone density in adolescents and young adults with cerebral palsy: A case for early intervention. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2019 ; 91 : 517-24.

Uday S, Shaw N, Krone R, et coll. Hypopituitarism in children with cerebral palsy. *Arch Dis Child* 2017 ; 102 : 559-61.

Uddenfeldt Wort U, Nordmark E, Wagner P, et coll. Fractures in children with cerebral palsy: a total population study. *Dev Med Child Neurol* 2013 ; 55 : 821-6.

Vigevano F, Arzimanoglou A, Plouin P, et coll. Therapeutic approach to epileptic encephalopathies. *Epilepsia* 2013 ; 54 Suppl 8 : 45-50.

Weber DR, Boyce A, Gordon C, et coll. The Utility of DXA Assessment at the Forearm, Proximal Femur, and Lateral Distal Femur, and Vertebral Fracture Assessment in the Pediatric Population: 2019 ISCD Official Position. *J Clin Densitom* 2019 ; 22 : 567-89.

Whitney DG, Alford AI, Devlin MJ, et coll. Adults with Cerebral Palsy have Higher Prevalence of Fracture Compared with Adults Without Cerebral Palsy Independent of Osteoporosis and Cardiometabolic Diseases. *J Bone Miner Res* 2019 ; 34 : 1240-7.

Wiedemann A, Renard E, Hernandez M, et coll. Annual Injection of Zoledronic Acid Improves Bone Status in Children with Cerebral Palsy and Rett Syndrome. *Calcif Tissue Int* 2019 ; 104 : 355-63.

Won JH, Jung SH. Bone Mineral Density in Adults With Cerebral Palsy. *Frontiers in Neurology* 2021 ; 12 : 733322.

Worley G, Houlihan CM, Herman-Giddens ME, et coll. Secondary sexual characteristics in children with cerebral palsy and moderate to severe motor impairment: A cross-sectional survey. *Pediatrics* 2002 ; 110 : 897-902.

12
Troubles du sommeil

Le sommeil se caractérise par une diminution de l'activité motrice, des interactions et de la réponse à l'environnement, dans une posture spécifique (décubitus, fermeture des yeux) ; il est facilement réversible (Teulade, 2021).

Le sommeil est nécessaire au maintien des fonctions vitales, mais aussi dans la croissance, les fonctions immunitaires et il a un impact sur le développement neurologique, et les processus cognitifs, notamment liés à la mémoire.

La structure du sommeil physiologique est bien connue et évolue avec le développement cérébral : il est constitué de 3 à 5 cycles par nuit (plus chez l'enfant) alternant le sommeil lent léger (N1 endormissement N2), le sommeil lent profond (N3), et le sommeil paradoxal (REM : *Rapid Eyes movements*).

Sa régulation implique deux systèmes :

- le processus homéostatique (S) qui régule la durée et la profondeur du sommeil (accumulation de neurotransmetteurs hypnogènes pendant la phase de veille, à l'origine de la pression de sommeil) ;
- le processus circadien endogène (C) situé principalement dans les noyaux suprachiasmatiques (hypothalamus), impliqué dans la régulation de plusieurs autres rythmes physiologiques (cardiovasculaire, hormonaux, etc.). Son rythme est proche des 24 heures, et est en lien avec des signaux environnementaux (lumière-obscurité avec la sécrétion de mélatonine, repas, activité physique, etc.).

Les troubles du sommeil sont des troubles associés au polyhandicap et nécessitent une prise en soins. La fréquence de ces troubles qui peuvent être de différents types, leurs causes et facteurs de risque, leurs méthodes d'évaluation, et leurs traitements sont abordés dans ce chapitre.

Prévalence et types de troubles du sommeil chez le sujet polyhandicapé

Les troubles du sommeil sont plus fréquents dans la population des enfants avec trouble neurodéveloppemental et nous citerons notamment la revue de Tietze et

coll. qui rapportait une prévalence de 67 % en moyenne de troubles du sommeil avec des variations entre 30 et 100 % selon les étiologies (syndrome de Smith Magenis, syndrome d'Angelman, pathologies neurodégénératives étant les plus pourvoyeurs) (Tietze et coll., 2012). Parmi la population polyhandicapée, des données sont disponibles d'une part à partir de la cohorte Eval-PLH (Rousseau, 2018) et d'autre part à partir des données du réseau Lucioles rapportées par Teulade et coll. (Teulade, 2021). Dans la cohorte Eval-PLH, des troubles du sommeil sont rapportés chez 6 à 26 % des enfants en fonction de l'âge et du type de trouble, et chez 7 à 17 % des adultes. Chez les enfants, les réveils nocturnes diminuent significativement avec l'âge (25 % des 3-5 ans contre 14 % des 18-25 ans), de même que les difficultés d'endormissement (18,4 % *versus* 13,4 %, p = 0,039), mais pas la fréquence de sommeil court. Chez l'adulte, il n'est pas noté d'évolution significative des types de troubles observés en fonction de l'âge (Rousseau, 2018). Dans l'étude du réseau Lucioles, sur 292 familles interrogées, 94 % rapportaient un trouble du sommeil, évalué comme important pour 50 % et conduisant à une consultation pour 80 % (Teulade, 2021).

On distingue différents types de troubles du sommeil, dont la fréquence est rapportée de façon variable par Tietze et coll. (et le réseau Lucioles) (Tietze et coll., 2012 ; Teulade, 2021) :

- insomnies : 73 % dont 51 % (selon Lucioles 70 %) d'endormissement, et 71 % (60 %) de maintien du sommeil (dans l'étude du réseau Lucioles, la moitié ont un temps de sommeil inférieur à 7 heures) ;
- troubles respiratoires du sommeil : 39 % (10 %) ;
- hypersomnie diurne : 29 % (33 %) ;
- altération du rythme circadien : 37 % (pas de données) ;
- parasomnies : 26,5 % (40 %) ;
- mouvements anormaux du sommeil : 14 % (pas de données).

Par ailleurs, l'impact des troubles du sommeil sur les aidants est rapporté par le réseau Lucioles : sur la qualité du sommeil de l'entourage (parents, fratrie), sur la vie au sein du couple et de la famille (disputes, tensions), sur la vie professionnelle et scolaire (fatigue, absentéisme) mais aussi sur la vie sociale (diminution des sorties, repli sur soi). Dans leur étude, un parent sur quatre va dormir avec l'enfant, un couple sur cinq prend l'enfant avec lui, et un parent sur cinq s'isole pour dormir (Teulade, 2021).

Teulade et coll. reprennent les différents types de troubles du sommeil et les éléments qui permettent d'en expliquer la présence chez les personnes polyhandicapées (Teulade, 2017 et 2021) :

- insomnies pouvant être en rapport d'une part avec des éléments somatiques (crises d'épilepsies nocturnes, douleurs, cécité perturbant la perception

lumineuse et donc la sécrétion de mélatonine), mais aussi la déficience intellectuelle elle-même qui est associée à une diminution des temps de sommeil ainsi qu'une moindre qualité de sommeil. Les comorbidités psychiatriques, notamment l'anxiété, sont également associées aux insomnies. Par ailleurs, les troubles du comportement sont fréquemment associés aux troubles du sommeil. Enfin, les traitements que reçoit le patient peuvent influer sur la qualité du sommeil (notamment les benzodiazépines, la carbamazépine, les corticoïdes, etc.) ;

• troubles respiratoires du sommeil : le contrôle respiratoire du sommeil étant assuré au niveau du tronc cérébral pour les chémorécepteurs centraux sensibles à l'hypercapnie, mais impliquant également les muscles respiratoires indispensables à la bonne ventilation, le sujet polyhandicapé sera plus à risque de développer des troubles respiratoires du sommeil, à type d'apnées centrales ou obstructives notamment. Concernant les apnées obstructives, celles-ci peuvent être favorisées par la perturbation de la coordination entre contraction diaphragmatique et contraction des muscles pharyngés permettant d'en assurer l'ouverture à l'inspiration. Dans le cadre des apnées obstructives, une évaluation par un oto-rhino-laryngologiste permettra dans un premier temps de rechercher une cause anatomique obstructive (hypertrophie amygdalienne ou des végétations), de confirmer une laryngomalacie. Il pourra être discuté la mise en place d'une ventilation à type de Pression Positive Continue comme cela est évoqué dans un autre chapitre de l'expertise (voir chapitre « Troubles respiratoires ») ;

• hypersomnies diurnes : les médicaments participent également de ces symptômes (benzodiazépines, opioïdes, corticostéroïdes), mais l'organisation de la journée, notamment en termes d'activités proposées, de temps de trajet seront à évoquer dans les facteurs participant à ce trouble. Il sera important, tout en respectant une éventuelle fatigue de la personne, de veiller à ce que les temps de sommeil et notamment diurnes soient adaptés en fonction de l'âge : un adolescent de 15 ans n'aura pas forcément besoin de faire la sieste *a contrario* d'un enfant de 2 ans ;

• altérations du rythme circadien pouvant être en rapport avec les structures anatomiques touchées dans le cadre des lésions à l'origine du polyhandicap (thalamus, prosencéphale, tronc cérébral). Par ailleurs, les troubles du sommeil font partie des symptômes de certaines étiologies génétiques comme le syndrome de Rett ou le syndrome d'Angelman dans lesquels ils sont *de facto* très fréquents (80 %). En cas de cécité, l'absence de stimulation lumineuse perturbera la sécrétion de mélatonine. Enfin n'oublions pas les modifications des rythmes circadiens éventuellement imposées par les soins et rythmes institutionnels (nutrition entérale nocturne, changes, etc.) ;

• concernant les mouvements anormaux du sommeil, il sera recherché une carence en fer en cas de syndrome des jambes sans repos (Teulade, 2021).

Facteurs de risque de troubles du sommeil

Les facteurs de risque de troubles du sommeil ont été étudiés dans une population de 151 enfants âgés de 1 à 24 ans avec paralysie cérébrale à Singapour (Chia et coll., 2022) : des troubles du sommeil étaient retrouvés chez 46 %, dont 32 % avaient une quantité de sommeil anormale, 37 % une insomnie d'endormissement, 34 % des réveils multiples et 32 % rapportaient un sommeil de mauvaise qualité. En analyse univariée, les facteurs associés aux troubles du sommeil étaient dans cette étude : un score GFMCS à V, la présence d'une épilepsie, des douleurs, des troubles du tonus nécessitant un traitement, des contractions musculaires involontaires, une malvoyance. En analyse multivariée, le score GFMCS à V et la présence de contractions involontaires restaient associés aux troubles de sommeil (Chia et coll., 2022).

Concernant la douleur, nous rappellerons ici l'étude de Dreier et coll. portant sur 212 enfants avec trouble neurodéveloppemental sévère et espérance de vie limitée. Dans cette étude, les aidants évaluaient le sommeil à l'aide du questionnaire SNAKE (*Sleep Questionnaire for Children with Severe Psychomotor Impairment*) validé auprès des parents et aidants professionnels d'enfants et jeunes adultes (1-25 ans) avec trouble neurodéveloppemental sévère qui comporte 54 items évaluant le sommeil de l'enfant sur les 4 dernières semaines dans 5 domaines (difficultés d'endormissement, difficultés de maintien de sommeil, troubles respiratoires, somnolence diurne, troubles diurnes du comportement), mais aussi la durée totale de sommeil, sa qualité globale et son effet réparateur, ainsi qu'il questionne des facteurs pouvant favoriser les troubles du sommeil (douleur, positionnement, épilepsie, bruit, etc.). La douleur ressortait ainsi comme le facteur principal en lien avec un sommeil de mauvaise qualité (pour tous les troubles excepté l'hypersomnolence diurne), suivie par la nécessité d'être changé de position. L'épilepsie était associée à la présence d'une hypersomnolence diurne et le besoin d'être changé de position était associé à des difficultés de maintien de sommeil, des troubles respiratoires et une hypersomnolence diurne. Le besoin d'être changé de position et la présence d'une épilepsie étaient associés à un sommeil plus court et de moindre qualité. Dans cette étude, les facteurs associés à l'environnement n'étaient pas des facteurs prédictifs de troubles du sommeil (Dreier et coll., 2018).

En résumé on retiendra parmi les facteurs favorisant les troubles du sommeil chez la personne polyhandicapée :

- d'une part des facteurs intrinsèques : en lien avec l'étiologie elle-même (par exemple syndrome d'Angelman, syndrome de Rett plus pourvoyeurs de troubles du sommeil), et les troubles associés que ce soit une douleur, une

hypertonie spastique ou dystonique, des troubles digestifs, un encombrement, une épilepsie mal stabilisée ;

• d'autre part des facteurs extrinsèques : les traitements reçus par le patient, en lien avec son environnement (bruit environnant, stimuli liés au matériel médical comme les appareillages, les pompes de nutrition, etc), le manque éventuel d'activité diurne, le manque d'exposition au soleil, l'absence d'une routine bien établie (même si en établissement *a contrario* les journées sont bien souvent rythmées par les activités, soins et repas), mais également des facteurs relationnels que ce soit avec ses pairs ou les proches (aidants familiaux et professionnels).

Évaluation des troubles du sommeil

S'agissant de l'évaluation des troubles du sommeil, il conviendra dans un premier temps de les évoquer systématiquement et de s'aider d'un agenda du sommeil pour essayer de les caractériser. Il existe également des questionnaires d'évaluation qui nous le rappelons doivent être validés psychométriquement dans la population étudiée et pour une tranche d'âge donnée. Nous citerons notamment le questionnaire SNAKE détaillé plus haut (Dreier et coll., 2018) ou le questionnaire de Simonds et Parraga (Maas et coll., 2011). Teulade et coll. reprennent les méthodes d'évaluation du sommeil (Teulade, 2021) :

• l'actimétrie qui permet de quantifier le mouvement. L'actimètre est porté au niveau du poignet ou de la cheville, il nécessite donc la présence de mouvements pour détecter les rythmes veille-sommeil et nécessiterait d'être validé dans la population polyhandicapée (Laakso et coll., 2004). Des difficultés de tolérance du dispositif ont été rapportées. Son principal avantage est son utilisation en conditions écologiques et sur plusieurs jours ;

• la polysomnographie ou polygraphie qui est l'examen de référence pour l'étude du sommeil, en couplant des informations au niveau cérébral (électroencéphalogramme : EEG), musculaire (électromyogramme : EMG, actimétrie), cardiaque (étude de la fréquence cardiaque), respiratoire (fréquence respiratoire, saturation en oxygène, capnographie). Son acceptabilité peut être délicate chez la personne polyhandicapée.

S'agissant des pratiques d'évaluation, dans l'étude de Tietze et coll. (2012), une évaluation par actimétrie ou polysomnographie était réalisée dans 41 % des études, et souvent associées à la passation de questionnaires qui n'étaient pas toujours validés pour la population étudiée. Dans 57 % des cas, l'évaluation n'était réalisée que par passation d'un questionnaire, et 18 questionnaires différents étaient mentionnés.

Concernant la prévention et le traitement, il s'agira dans un premier temps de limiter les facteurs de risque intrinsèques et extrinsèques modifiables cités plus haut. On adaptera notamment l'environnement, en favorisant la mise en œuvre de routines, assurant un environnement calme, peu éclairé, en limitant le temps de sommeil diurne, en adaptant si possible les médications et en prenant en compte les comorbidités citées précédemment.

Des mesures comportementales seront mises en œuvre en première intention comme un rituel positif du coucher, un contrôle du stimulus (associer le lit au sommeil), l'extinction graduelle (qui consiste à laisser l'enfant pleurer quand les parents s'éloignent, et revenir brièvement à intervalle régulier – qui est allongé au fil des jours), la limitation des interventions nocturnes, le renforcement positif ou de la relaxation.

Dans le syndrome d'Angelman, une étude récente a porté sur l'évaluation d'un programme d'intervention comportementale sur le sommeil (Bindels-de Heus et coll., 2023). Ces auteurs ont ainsi comparé deux groupes de patients avec syndrome d'Angelman et troubles du sommeil âgés de 2 à 18 ans qui étaient initialement évalués par le questionnaire de Simonds et Parraga. Pour le groupe avec intervention, une évaluation initiale était réalisée (observation du coucher), dont le résultat était expliqué lors d'un entretien à domicile, associé à des informations sur le sommeil et les moyens de l'améliorer, avec des propositions d'interventions comportementales (réduire la durée d'endormissement par retardement du coucher, extinction graduelle et distanciation progressive). Un suivi téléphonique était assuré ainsi que des séances à domicile pour reprendre les éléments et échanger avec les parents sur les difficultés éventuelles rencontrées. Pour le groupe contrôle, les résultats de l'évaluation initiale étaient rendus par écrit en y associant une note d'information générale sur les troubles du sommeil (il était cependant donné des conseils personnalisés aux parents en fin d'étude). Les auteurs rapportaient un effet de l'intervention comportementale sur la durée de sommeil et les réveils nocturnes, effet qui perdurait dans le temps à 12 et 26 semaines (Bindels-de Heus et coll., 2023). On retient donc de cette étude la faisabilité et le bénéfice d'une part de la mise en œuvre de programmes d'intervention comportementale sur le sommeil et d'autre part la faisabilité de ce type d'études dans des populations ciblées auprès de patients polyhandicapés et de leurs familles.

Il existe par ailleurs des traitements médicamenteux indiqués dans les troubles du sommeil à commencer par la mélatonine à libération prolongée, seule molécule approuvée par l'Agence européenne du médicament dans le traitement des insomnies chez l'enfant, notamment dans le cadre des troubles du spectre de l'autisme et du syndrome de Smith Magenis (Schroder et coll., 2019). Un effet sur la latence d'endormissement et la durée totale de sommeil était noté,

ainsi qu'une amélioration de la qualité de vie des aidants. Les effets secondaires rapportés sont des céphalées, une fatigue, une somnolence, la toux, des rashes, des troubles neurologiques (tremblements, migraines), digestifs (nausées, vomissements, douleurs abdominales) et psychologiques (cauchemars, irritabilité) (Schroder et coll., 2019 ; Teulade, 2021).

Parmi les autres traitements prescrits en soin courant, dont aucun n'a une indication retenue dans le traitement de l'insomnie de l'enfant, on retiendra les antihistaminiques, les benzodiazépines (en étant très vigilants au risque d'effets secondaires tels qu'un encombrement respiratoire, une somnolence, mais aussi sur le risque d'induire une dépendance), les neuroleptiques, la clonidine, le cannabis thérapeutique.

Une revue systématique de la littérature des interventions sur le sommeil dans la paralysie cérébrale a retenu 11 études portant soit sur l'évaluation des troubles du sommeil soit sur des interventions pour y remédier. La polysomnographie ressortait comme le seul outil d'évaluation de qualité dans cette population. Les données sur l'efficacité des interventions étudiées (chirurgie dans les apnées obstructives, cannabis médical, stimulations multi-sensorielles) étaient de faible niveau de preuve et ne permettaient pas de conclure quant à leur efficacité sur les troubles du sommeil (Tanner et coll., 2021).

Conclusion

On retient de ces données que si les troubles du sommeil sont fréquents dans la population polyhandicapée, ils restent probablement sous-évalués comme le montrent les données de la cohorte Eval-PLH à partir des données des dossiers médicaux. Il est nécessaire de les évoquer de façon systématique et d'en analyser plus précisément les mécanismes afin de proposer un traitement adapté. Les méthodes d'évaluation objectives (actimétrie) ou subjectives (questionnaires dédiés) nécessitent d'être évaluées spécifiquement afin de permettre des études des facteurs associés aux troubles du sommeil mais également d'évaluer les interventions mises en œuvre pour y remédier.

Références

Bindels-de Heus KG, Hooven-Radstaake MT, Legerstee JS, et coll. Sleep problems in children with Angelman Syndrome: The effect of a behavioral intervention program. *Res Dev Disabil* 2023 ; 135 : 104444.

Chia AZ, Tan YH, Yeo TH, et coll. Epidemiology and risk factors for sleep disturbances in children and youth with cerebral palsy: An ICF-based approach. *Sleep Med* 2022 ; 96 : 93-8.

Dreier LA, Wager J, Blankenburg M, et coll. The Unfavorable Alliance of Pain and Poor Sleep in Children with Life-Limiting Conditions and Severe Psychomotor Impairment. *Children-Basel* 2018 ; 5.

Laakso M-L, Leinonen L, Lindblom N, et coll. Wrist actigraphy in estimation of sleep and wake in intellectually disabled subjects with motor handicaps. *Sleep Med* 2004 ; 5 : 541-50.

Maas APHM, Didden R, Korzilius H, et coll. Psychometric properties of a sleep questionnaire for use in individuals with intellectual disabilities. *Res Dev Disabil* 2011 ; 32 : 2467-79.

Rousseau M-C. *Caractérisation du polyhandicap : déterminants de santé, performances du système de soins et impact sur les aidants*. Thèse de Doctorat. Faculté de Médecine de Marseille - Aix-Marseille Université, 2018.

Schroder CM, Malow BA, Maras A, et coll. Pediatric Prolonged-Release Melatonin for Sleep in Children with Autism Spectrum Disorder: Impact on Child Behavior and Caregiver's Quality of Life. *J Autism Dev Disord* 2019 ; 49 : 3218-30.

Tanner K, Noritz G, Ayala L, et coll. Assessments and Interventions for Sleep Disorders in Infants With or at High Risk for Cerebral Palsy: A Systematic Review. *Pediatr Neurol* 2021 ; 118 : 57-71.

Teulade J. Chapitre 53. Le sommeil et le polyhandicap : Un sujet peu connu, à prendre en compte. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner*. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 961-78.

Teulade J. Chapitre 51. Le sommeil et polyhandicap : Un sujet peu connu, à prendre en compte. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod, 2017 : 853-66.

Tietze A-L, Blankenburg M, Hechler T, et coll. Sleep disturbances in children with multiple disabilities. *Sleep Med Rev* 2012 ; 16 : 117-27.

13
Douleur

La douleur est un symptôme fréquent dans la population des personnes polyhandicapées. La présence d'une douleur et sa prise en soins nécessitent d'évaluer son intensité, sa fréquence et sa durée par des outils d'évaluation adaptés, d'identifier la (ou les) cause(s) qui peuvent être multiples et les facteurs de risque afin de la prévenir ou la soulager par des traitements médicamenteux ou des méthodes non pharmacologiques.

Définition

D'après l'Association internationale sur l'étude de la douleur (IASP) dans sa version révisée de 2020 (Raja et coll., 2020), la douleur se définit comme « une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable associée à, ou ressemblant à celle associée à, une lésion tissulaire réelle ou potentielle ».

Cette définition permet d'une part de considérer l'existence de la douleur y compris en l'absence de lésion tissulaire à l'origine de la douleur ; d'autre part elle permet de reconnaître l'existence de la douleur – à l'aide d'indicateurs validés comme nous le verrons plus loin – y compris pour les personnes dans l'impossibilité de l'exprimer par les moyens usuels de communication.

Cette définition souligne que la douleur est une expérience personnelle influencée à des degrés divers par des facteurs biologiques, psychologiques et sociaux, incluant des facteurs spécifiques à la pédiatrie, notamment l'influence de l'âge et de la maturation cérébrale, mais également les conditions environnementales associées aux expériences douloureuses dès les débuts de la vie, et l'influence de la culture et de l'entourage familial. Chaque individu apprend ainsi ce qu'est la douleur à travers ses expériences de vie.

La description de sa propre expérience douloureuse doit être respectée, et il est donc essentiel d'avoir des moyens de l'évaluer, adaptés à la personne concernée.

La douleur ne peut être limitée à la notion de nociception qui renvoie à l'activité des neurones sensoriels, car la douleur influence l'état de l'enfant

aussi bien sur le plan physique que mental, avec pour corollaire une éventuelle limitation de ses activités et une restriction de sa participation sociale (Stevens, 2021).

Cette prise en compte de la douleur est désormais inscrite dans la loi[50] et a fait l'objet d'un guide à destination des professionnels des établissements médico-sociaux en 2017 (ANESM, 2017).

Un symptôme fréquent chez le sujet polyhandicapé

Peu d'études se sont spécifiquement intéressées à la fréquence de la douleur dans des populations de patients polyhandicapés, avec une évaluation de la douleur qui repose avant tout sur les observations de l'entourage. L'équipe de Stallard et coll. a par exemple étudié le nombre d'épisodes douloureux rapportés sur 2 semaines par les parents de 34 enfants n'ayant pas accès à une communication verbale ou signée, âgés de 9,4 ans en moyenne. Ces patients avaient une atteinte neurologique et les diagnostics rapportés étaient variés, comprenant la paralysie cérébrale, spina bifida, une atteinte post-encéphalitique, des mucopolysaccharidoses, un syndrome de Rett, des anomalies chromosomiques. Au cours des 2 semaines d'études, 73,5 % (n = 25) des enfants avaient eu au moins un épisode douloureux, incluant 21 enfants (84 %) ayant eu des douleurs au moins 5 jours et 8 enfants (32 %) au moins pendant 12 jours. La durée médiane des épisodes douloureux était de 6 jours (2-14), et 52 % des enfants avaient des douleurs pendant au moins 4 jours consécutifs sur la période d'étude. Soixante-sept pour cent (n = 23) des enfants avaient des épisodes douloureux jugés d'intensité modérée à sévère, survenant surtout la nuit entre minuit et 8 heures du matin (26,9 %). Il est important de noter que la méthodologie de cette étude ne se basait pas sur une ou plusieurs échelles spécifiques, mais reposait sur la description des parents et leur classification de la douleur entre faible/modérée/sévère sur une échelle de Likert. Dans cette étude, aucune médication antalgique n'était prescrite (Stallard et coll., 2001).

Breau et coll. (2003) se sont intéressés également à la fréquence des épisodes douloureux dans une population de 94 enfants avec atteinte neurologique sévère (*Severe Neurological Impairment*) âgés de 3 à 18 ans, dont 77 avaient une déficience intellectuelle sévère à profonde (Breau et coll., 2003). Les étiologies de l'atteinte neurologique étaient anténatales (n = 67) pour la majorité des patients. Cinquante-neuf patients étaient épileptiques.

50. Loi n° 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé. Article L.1110-5 du Code de la santé publique. JORF du 5 mars 2002.

Sur le plan moteur, 51 n'avaient pas d'utilisation (ou une utilisation partielle) des membres supérieurs, et 73 des membres inférieurs. Quarante et un patients avaient une déficience visuelle partielle ou totale et 15 une déficience auditive partielle ou totale. Vingt-cinq recevaient une nutrition entérale. Dans cette étude, les parents remplissaient initialement une grille d'évaluation de la douleur pour enfant non communiquant (GED-DI : Grille d'Évaluation de la Douleur – Déficience Intellectuelle) afin de déterminer comment s'exprimait la douleur chez l'enfant, puis les parents étaient contactés au total 4 fois dans l'année pour évaluer la fréquence, l'intensité (sur une échelle numérique de 1 à 10) et la durée des épisodes douloureux de leur enfant sur les sept derniers jours. Sur la totalité de l'étude, seuls 22 % des enfants n'avaient aucun épisode douloureux rapporté, tandis que 406 épisodes douloureux étaient relevés, concernant 78 % des enfants. En moyenne, les enfants présentaient un épisode douloureux par semaine qui durait plus de 9 heures. Il n'était pas retrouvé dans cette étude de corrélation avec le sexe ou l'âge des enfants et la fréquence des épisodes douloureux (Breau et coll., 2003).

Une étude prospective française portant sur 240 enfants âgés de 3 à 10 ans à l'inclusion dans l'étude et ayant une paralysie cérébrale avec un score GFMCS (*Gross Motor Function Classification System*) à IV ou V dont 166 (69,2 %) étaient non verbaux, a évalué la présence d'une douleur lors de la visite d'inclusion ou dans le mois précédent cette visite, en sachant que cette étude s'inscrivait dans un travail plus global sur l'évolution orthopédique de cette population. Si une douleur était rapportée, une évaluation de l'intensité de la douleur par des outils adaptés était proposée, de même que le recueil de données sur la ou les causes de la douleur, sa durée, les traitements mis en œuvre. Une douleur était rapportée chez 65 enfants (prévalence de 27,1 %) et par ailleurs 114 enfants (47,5 %) recevaient de façon occasionnelle un traitement antalgique (Poirot et coll., 2017).

Dans la population des patients avec paralysie cérébrale, une large enquête nationale a été menée en France (Enquête Espace, Fondation Paralysie Cérébrale), auprès de 354 enfants, 145 adolescents et 511 adultes (avec 38,5 %, 43,5 % et 54,5 % respectivement de patients non marchants) dans laquelle 53 % des enfants, 63 % des adolescents et 75 % des adultes rapportaient avoir une douleur en rapport avec leur paralysie cérébrale mais qui n'était prise en compte efficacement que dans 38 %, 58 % et 63 % des cas respectivement. Un quart des patients rapportait que si la kinésithérapie motrice occasionnait des douleurs lors des séances (notamment étirements passifs, appareillages d'aide à la marche ou à la posture), elle permettait cependant de les diminuer en dehors des séances de kinésithérapie motrice (Fondation Paralysie

Cérébrale, 2018[51]). Il a ainsi été montré dans le cadre de cette enquête que la fréquence des douleurs était l'un des facteurs associé à une moins bonne satisfaction vis-à-vis du suivi en kinésithérapie, et a contrario une prise en compte effective de la douleur était associée à une meilleure satisfaction vis-à-vis des soins de kinésithérapie (Cornec et coll., 2021).

Une revue de la littérature a été réalisée par une équipe australienne (Mckinnon et coll., 2019) afin d'estimer plus précisément la prévalence de la douleur dans la population des enfants et jeunes adultes avec paralysie cérébrale et d'en ressortir des facteurs de risques : une prévalence variant de 14 à 76 % était retrouvée dans les 57 études analysées, avec une fréquence accrue chez les filles, les patients plus âgés et avec une atteinte motrice plus sévère (score GFMCS à V). Les douleurs concernaient principalement les membres inférieurs, le dos et l'abdomen et étaient associées à une moindre qualité de vie (Mckinnon et coll., 2019). Cette même équipe a par la suite notamment montré une prévalence élevée (85 %) de la douleur dans une population de 75 enfants avec paralysie cérébrale de type dyskinétique ou mixte dystono-spastique, ces différents types d'atteinte motrice pouvant ainsi expliquer pour partie la variabilité des prévalences de douleur observées dans des populations d'enfants avec paralysie cérébrale tous types confondus (Mckinnon et coll., 2020).

Ce même lien entre le type d'atteinte motrice (dyskinétique *versus* spastique ou ataxique) est également rapporté dans une étude portant sur 153 adultes avec paralysie cérébrale en Suède, où la douleur est rapportée dans 65 % des cas sur l'ensemble de cette population, avec une douleur quotidienne pour 47 % des patients, évoluant depuis plus de 3 mois pour 75 % des patients, avec cependant une prise d'antalgiques pour seulement 30 % des patients de la série (Jonsson et coll., 2021). Par ailleurs une méta-analyse portant sur 15 études totalisant 1 243 patients d'âge moyen 34 ans avec paralysie cérébrale, a retrouvé une prévalence de la douleur de 70 % (van der Slot et coll., 2021), le sexe féminin et un score GFMCS plus élevé étant associés à des prévalences plus élevées, mais sans corrélation avec le type d'atteinte motrice dans cette méta-analyse (van der Slot et coll., 2021).

Si l'on s'intéresse à l'évolution de la fréquence de la douleur dans cette population avec l'âge, peu de données sont disponibles. Nous citerons cependant les travaux de Rousseau (2018) où dans la cohorte Eval-PLH, la douleur est

51. Fondation Paralysie Cérébrale. Enquête de Satisfaction des personnes atteintes de Paralysie Cérébrale. La rééducation des personnes atteintes de paralysie cérébrale : un constat préoccupant. 2018.
Document consultable sur : https://www.fondationparalysiecerebrale.org/sites/default/files/inline-files/181001%20Communication-Espace%20VF5%20avec%20illustrations.pdf

rapportée plus fréquemment chez les sujets plus âgés. Ainsi elle n'est rapportée que dans 3,9 % des cas dans le groupe des 3-5 ans, 11,4 % des cas chez les 6-11 ans, 8 % chez les 12-17 ans, 12,5 % chez les 18-25 ans ($p = 0,154$) et dans la population adulte chez 10,1 % des 18-34 ans, 24,5 % des 35-49 ans et 61,5 % des plus de 50 ans ($p<10^{-3}$). Notons cependant que s'agissant des prescriptions d'antalgiques dans cette même cohorte, la tendance à plus de prescription avec l'âge s'observe dès l'enfance et est plus importante que la fréquence des douleurs rapportées : 28,2 % des 3-5 ans, 44,8 % des 6-11 ans, 63 % des 12-15 ans, 62,2 % des 18-25 ans ($p<10^{-3}$), et chez l'adulte 60,4 % des 18-34 ans, 68,7 % des 35-49 ans et 78 % des plus de 50 ans ($p<10^{-3}$) (Rousseau, 2018). S'agissant de la prévalence de la douleur parmi les patients les plus jeunes, citons toutefois l'étude de Stallard et coll. (2002) ayant interviewé les parents de 29 enfants âgés de 2 à 21 ans avec atteinte neurologique sévère et non communicants (paralysie cérébrale, spina bifida, atteinte post-encéphalitique, anomalies chromosomiques, syndrome de Rett, mucopolysaccharidose). Quarante et un pour cent des parents ($n = 12$) rapportaient dans cette étude une douleur quotidienne, et 17 % au moins une fois par semaine. La durée des épisodes était de moins de 3 heures dans 31 % des cas, et *a contrario* de plus de 24 heures dans 38 % des cas. Parmi les parents qui rapportaient des douleurs régulières de leur enfant, 54 % rapportaient que ces épisodes étaient survenus dès la première année, ce qui souligne l'importance de la question de l'évaluation notamment au plus jeune âge dans cette population. De plus, notons que dans certaines étiologies génétiques de polyhandicap comme par exemple le syndrome d'Angelman, la sensibilité à la douleur semble être diminuée jusque dans 67 % des cas même si les mécanismes physiopathologiques pour expliquer cette élévation du seuil de sensibilité à la douleur restent non élucidés à ce jour (McCoy et coll., 2017).

On retient de ces données la fréquence de la douleur dans la population des personnes polyhandicapées, avec probablement des variations en fonction de l'âge, mais aussi du type d'atteinte motrice et de la sévérité de l'atteinte motrice. Il est donc important de rechercher systématiquement la présence d'une douleur, d'évaluer son intensité, sa fréquence et sa durée, d'en rechercher la ou les causes, afin de la prévenir ou la traiter de façon adéquate.

Causes de la douleur

Dans leur étude portant sur 94 enfants avec atteinte neurologique sévère, Breau et coll. (2003)se sont intéressés aux causes rapportées des épisodes douloureux. Ils distinguaient les causes accidentelles (30 %) des causes non accidentelles et liées aux soins (62 %) avec une proportion non négligeable

de causes non identifiées (8 %). Les douleurs accidentelles étaient rapportées comme les moins intenses et les plus brèves (moins de 1 heure), et survenaient préférentiellement chez les patients ayant les meilleures capacités motrices (p = 0,009). Les douleurs d'étiologie inconnue étaient les plus intenses et avaient une durée moyenne de 11 heures. Parmi les causes non accidentelles, les douleurs d'origine digestive étaient les plus fréquentes (22 %), d'intensité importante et de durée plus prolongée (jusqu'à 72 heures). Ces douleurs étaient attribuées à un reflux gastro-œsophagien, aux troubles de la motricité intestinale et ballonnements plus ou moins localisés ainsi qu'à une constipation. Suivaient les douleurs d'origine musculo-squelettique (19 %), un peu moins intenses et prolongées (jusqu'à 24 heures). Des douleurs en rapport avec des épisodes infectieux (respiratoires, oropharyngés) étaient également fréquentes (20 %) et pouvaient durer plusieurs jours. Des douleurs en rapport avec les poussées dentaires (5 %) et les menstruations (4 %) étaient également rapportées. Enfin s'agissant des douleurs liées aux soins (13 %), nous citerons bien entendu les ponctions veineuses, mais également les douleurs post-opératoires et celles liées à la présence d'une sonde nasogastrique. Les patients avec des capacités adaptatives moindres, que ce soit dans le domaine de la communication, la socialisation, les capacités motrices ou dans les tâches de la vie quotidienne à la Vineland, présentent plus fréquemment des douleurs non accidentelles (Breau et coll., 2003). Notons que ni les douleurs d'origine dentaire ni les douleurs neuropathiques n'étaient mentionnées dans cette étude. Celles-ci seront à évoquer notamment en cas de symptômes évocateurs de l'existence d'une neuropathie périphérique (amyotrophie, abolition des réflexes ostéotendineux) mais également et surtout sur la description de douleurs à l'effleurement, au toucher ou par exemple à l'habillage, et pourront alors faire l'objet de traitements spécifiques (Avez-Couturier et coll., 2018).

S'agissant des douleurs d'origine orthopédique, dans leur étude portant sur 240 enfants de moins de 10 ans avec paralysie cérébrale, Poirot et coll. (2017) retrouvaient au moins une cause neuro-orthopédique systématique chez les patients qui rapportaient une douleur, associée pour 46 % d'entre eux à une douleur d'autre localisation dont digestive (Poirot et coll., 2017). Ces douleurs se situaient au niveau des hanches (43,4 %) ou des pieds (26,9 %) principalement. Les mobilisations articulaires étaient très fréquemment douloureuses chez ces patients (58 %) (Poirot et coll., 2017). S'agissant des hanches, la relation entre douleur et excentration de la hanche a été étudiée dans une population de 67 adolescents âgés de 12 à 17 ans avec paralysie cérébrale et un score GFMCS d'au moins III (22 % pour un score GFMCS de III, 25 % pour IV, 52 % pour V) principalement spastiques (79 %). Quarante-sept patients avaient été opérés dont 21 avec

un geste chirurgical sur les muscles et tendons, et 26 un geste osseux. Les parents de 28 patients rapportaient une douleur d'une ou des deux hanches. La prévalence de la douleur était plus importante (89 %) dans le groupe des 9 patients avec subluxation importante de 50 à 89 % de la hanche considérée. Cependant, il n'était pas trouvé de différence de prévalence de la douleur pour les patients sans ou avec migration modérée (<50 %) de la hanche. De façon intéressante également, parmi les 5 patients avec une luxation complète de la hanche (8 hanches luxées au total), seul un rapportait une douleur. Les facteurs associés à une douleur de hanche que l'on retrouvait dans cette étude étaient un score GFMCS à V, une déformation de l'extrémité supérieure du fémur, la présence d'une plaque de fixation d'ostéotomie fémorale (matériel non retiré à distance de la chirurgie), et une excentration de hanche entre 50 et 89 % (Larsen et coll., 2021). Une étude italienne rétrospective s'est également récemment intéressée à la prévalence et aux déterminants des douleurs de hanche dans une population de 504 enfants (0-18 ans) avec paralysie cérébrale ayant un score GFMCS à IV (n = 202) ou 5 (n = 302), majoritairement spastiques (n = 432), avec un suivi moyen sur 6 ans (0,1-17 ans). La prévalence d'une douleur en rapport avec les hanches était de 8,9 % (n = 45), avec une prévalence de luxation totale de 19 % (n = 96). Trente-neuf pour cent des hanches luxées étaient douloureuses, et dans cette étude un lien était retrouvé entre douleur de hanche et pourcentage d'excentration de la hanche plus élevé, y compris la luxation totale (excentration>90 %). Les facteurs associés à une douleur de hanche étaient dans ce travail l'âge, le sexe, le pourcentage d'excentration de la tête fémorale et l'existence d'une scoliose. Enfin, au cours de leur suivi, 28,5 % des patients avaient une douleur de hanche qui était transitoire (sans intervention chirurgicale) (Faccioli et coll., 2023). Chez l'adulte, nous citerons le travail de Taussig et coll. qui a repris les données de 111 adultes polyhandicapés (âge supérieur à 20 ans) : il n'était pas rapporté de douleur de hanche pour 85 d'entre eux, et s'il était retrouvé une corrélation statistiquement significative entre l'excentration des hanches et la présence d'une douleur, on note cependant que 20 des 25 patients qui avaient une subluxation de hanche étaient indolores, 21 des 38 patients qui avaient une luxation totale de hanche étaient indolores, et 20 des 128 patients avec les hanches en place étaient douloureux (Taussig et Vo Toan, 2010).

On retient de ces éléments la fréquence des douleurs musculo-squelettiques des hanches dans la population des patients polyhandicapés, douleurs dont les liens avec les modifications anatomiques sont à préciser (pourcentage de subluxation ? luxation totale ? scoliose associée ? obliquité du bassin) et nécessiteraient d'être étudiés sur de larges cohortes afin d'établir une stratégie thérapeutique adaptée, en fonction de l'âge.

S'agissant des douleurs liées aux soins, une étude observationnelle prospective randomisée a été récemment menée en France (Dubois et coll., 2023) dans 23 centres de rééducation et établissements médico-sociaux de la région Bretagne, auprès de 280 enfants (0-18 ans, âge moyen 12 ans) avec une déficience motrice et/ou cognitive, transitoire ou permanente (88 %). Soixante-huit pour cent des enfants avaient une atteinte neurologique dont 33 % une paralysie cérébrale de sévérité variable. Au total, 7 107 soins ont été évalués sur le plan de la douleur à l'aide d'une échelle adaptée (FLACC-r : *Face Legs Activity Cry and Consolability-revised* que nous détaillerons plus loin). Sur les 32 soins étudiés, 30 ont au moins une fois été considérés comme douloureux, avec au total 6,3 % des soins effectués qui étaient considérés comme douloureux, et 48 % des enfants ont expérimenté au moins un soin évalué comme douloureux sur la période de l'étude. Parmi les soins considérés comme les plus fréquemment douloureux, on retiendra la verticalisation (jugée douloureuse dans 14,1 % des cas), la prise alimentaire (13,8 %), les mobilisations (13,1 %). Les soins à l'origine des douleurs de plus forte intensité étaient la pose de sonde urinaire, la verticalisation, les mobilisations au lit, les transferts et l'habillage/déshabillage. Les facteurs associés à des douleurs étaient le jeune âge, une plus grande dépendance et la réalisation d'un acte thérapeutique quel qu'il soit. Des mesures préventives des douleurs liées aux soins étaient mises en œuvre dans 26,5 % des cas, médicamenteuses ou non, et préférentiellement dans les situations d'habillage complexe (Dubois et coll., 2023). Bien que la population étudiée dans cette étude ne concerne pas uniquement des enfants polyhandicapés, il ressort de ces données la nécessité d'une vigilance pour tous les actes de soins où il y a un contact physique avec le patient, *a fortiori* chez ceux ayant la plus grande dépendance, dont les patients polyhandicapés, ce qui nécessite d'évaluer ces interventions sur le plan de la douleur et des mesures préventives à mettre en œuvre.

On retient donc de ces données que les causes de la douleur chez le sujet polyhandicapé peuvent être multiples et nécessitent donc une enquête approfondie, afin d'identifier et de traiter ces causes (Hauer et Houtrow, 2017), qu'elles soient accidentelles (moins fréquentes, mais il faut alors garder une vigilance sur les traumatismes non accidentels à l'origine de fractures par exemple comme cela est mentionné dans le chapitre relatif à la fragilité osseuse de cette expertise), non accidentelles (digestives, bucco-dentaires, musculo-squelettiques, cutanées) et y compris les douleurs liées aux pathologies que l'on retrouve dans la population générale (poussées dentaires, menstruations, urgences chirurgicales comme l'appendicite par exemple), ou liées aux soins, sans oublier les effets indésirables éventuels de certains traitements comme sources d'inconfort. Des revues de littérature en langue

anglaise (Hauer et Houtrow, 2017) ou française (Avez-Couturier et coll., 2018) reprennent également ces éléments.

Au-delà de ces dimensions nociceptives de la douleur, il est essentiel de ne pas sous-estimer des éléments pouvant majorer l'expérience de la douleur chez les personnes polyhandicapées. Nous avons cité préalablement les douleurs neuropathiques avec des données en faveur d'une altération des circuits neuronaux dans le cortex sensoriel notamment chez l'enfant avec paralysie cérébrale. Par ailleurs, n'oublions pas également les implications d'une atteinte du système nerveux autonome que ce soit en termes de causes de douleur (dysmotilité digestive, urinaire, sphinctérienne) ou d'expression (troubles dysautonomiques tels que variations de la fréquence cardiaque, de la sudation, etc.) chez ces patients cérébro-lésés. Enfin chez ces patients dont l'atteinte neurologique est précoce, constituée en anténatal ou en périnatal pour la majorité d'entre eux, l'exposition très précoce à des soins répétés potentiellement douloureux (ponctions veineuses, intubations, interventions chirurgicales…) constitue une « mémoire » d'épisodes douloureux vécus qui va augmenter la sensibilité des récepteurs nociceptifs de la douleur et les rendre ainsi plus susceptibles de développer des douleurs notamment aux soins (Hauer et Houtrow, 2017 ; Warlow et Hain, 2018). Enfin, il est essentiel de mentionner les aspects psychosociaux et culturels comme facteurs participant de l'expérience douloureuse, notamment les difficultés de régulation émotionnelle mais également l'importance de l'attitude des aidants (professionnels ou familiaux) dans l'accompagnement de l'épisode douloureux que ce soit en terme d'identification, d'évaluation ou d'aide à la gestion de celui-ci (Warlow et Hain, 2018). Ces éléments ont cependant peu fait l'objet d'études spécifiques à ce jour.

Évaluation de la douleur

L'expression de la douleur chez les sujets polyhandicapés passe bien évidemment rarement par une plainte verbale directe du sujet, mais plutôt par des modifications comportementales et des manifestations indirectes qui peuvent être similaires à celles observées dans la population générale (pleurs, cris, grimaces, agitation, difficultés à être consolé) mais également plus spécifiques de cette population. Ainsi, on pourra observer des manifestations polymorphes telles que des modifications du tonus (majoration de la spasticité, des mouvements anormaux), de la fréquence des crises épileptiques, une atonie motrice, des réactions paradoxales (éclats de rire), des comportements auto ou hétéro-agressifs, une perturbation du sommeil, des signes végétatifs (sueurs, variations de la fréquence cardiaque, troubles de la coloration cutanée, etc.).

Les conséquences de la douleur seront reconnues en termes de retentissement sur le fonctionnement habituel de la personne polyhandicapée (Avez-Couturier et coll., 2018), ce qui a également été montré par l'équipe de Breau et coll. dans une étude menée auprès de proches aidants de 63 enfants (3-18 ans) avec un âge développemental entre 8 et 14 mois (Breau et coll., 2007). Breau et coll. ont comparé les performances des enfants à l'échelle des comportements adaptatifs de Vineland (VABS : *Vineland Adaptive Behavoir Scale*) déclarées par les aidants selon les jours où les enfants étaient douloureux ou non. Ils retrouvaient dans cette étude une diminution des capacités adaptatives des enfants dans tous les domaines (communication, socialisation, gestes de la vie quotidienne, motricité) quand ils étaient douloureux, et cela était d'autant plus marqué que le niveau de développement était plus faible (Breau et coll., 2007). Le sommeil est également impacté de façon importante par la douleur avec dans une étude auprès de 212 enfants polyhandicapés (âge moyen 10,4 ans) un risque 4 fois plus élevé de présenter un sommeil de mauvaise qualité en cas de douleur (Dreier et coll., 2018). Le retentissement est également à prendre en compte s'agissant de l'entourage, que ce soit du fait de la diminution de la qualité du sommeil mais également du stress généré par la situation (Avez-Couturier et coll., 2018).

On retiendra que toute modification comportementale, du tonus, du sommeil devra faire évoquer la possibilité d'une douleur nécessitant une évaluation spécifique (Hauer et Houtrow, 2017 ; Avez-Couturier et coll., 2018). Du fait de ces modalités particulières d'expression mais également en vue d'évaluer l'intensité et l'évolution de la douleur, l'utilisation d'outils d'évaluation adaptés à la population est nécessaire.

Échelles

Il est ici important de rappeler que l'utilisation d'outils d'auto-évaluation reste à privilégier lorsque les capacités de la personne polyhandicapée le permettent. Parmi ces outils, l'échelle des visages peut être utilisée chez des enfants d'âge développemental d'au moins 3 ans (Hauer et Houtrow, 2017).

Dans les situations où l'auto-évaluation n'est pas possible, le recours aux outils d'hétéro-évaluation fait appel à l'évaluation par les proches aidants, familiaux ou professionnels.

Différents outils d'hétéro-évaluation sont validés à ce jour (Hauer et Houtrow, 2017 ; Avez-Couturier et coll., 2018) :

- Grille d'évaluation de la douleur – déficience intellectuelle (GED-DI) également appelée *Non Communicating Children's Pain Checklist* (NCCPC)

et dont la version française a été validée auprès de 81 patients âgés de 3 mois à 56 ans avec déficience intellectuelle (âge développemental moyen de 24 mois). Cette échelle existe avec une version post-opératoire (qui ne prend pas en compte les items portant sur le sommeil et l'alimentation) (Zabalia et coll., 2011). Elle ne nécessite pas de connaissance de l'état de base du patient, et peut être utilisée pour l'évaluation d'une douleur aiguë, elle comporte une observation de 5 à 10 minutes et donne un score sur 90 (81 pour la version post-opératoire) avec une douleur considérée comme modérée à sévère à partir d'un score de 11/90 ;

- *Face Legs Activity Cry Consolability* (FLACC) dont la version révisée a été validée auprès de 52 enfants âgés de 4 à 19 ans (69 % avec déficience intellectuelle évaluée comme modérée à sévère) (Malviya et coll., 2006). Elle ne nécessite pas de connaissance de l'état de base du patient, peut être utilisée pour l'évaluation d'une douleur aiguë ou post-opératoire, avec une observation de 1 à 2 minutes, et donne un score sur 10 qui quand il est supérieur à 3 marque l'existence d'une douleur chez le patient ;
- Échelle Douleur Enfant San Salvadour (DESS) validée auprès de 50 patients polyhandicapés âgés de 6 à 33 ans (Collignon et Giusiano, 2001), et nécessite d'avoir une connaissance de l'état de base du patient, que l'on compare au comportement observé. Il est conseillé de la remplir en équipe afin d'affiner l'observation sémiologique du patient, et est particulièrement adaptée aux structures médico-sociales ou services de soins et réadaptation long séjour. Elle donne un score sur 40 et la douleur est reconnue de façon certaine au-delà de 6 ;
- Profil Douleur Pédiatrique (*Pediatric Pain Profile* ou PPP) qui comprend également une évaluation de l'état de base aussi bien au cours d'une journée où l'enfant est confortable (« bonne journée ») et au cours de situations de douleur passées, que l'on compare à la situation actuelle. Elle nécessite une connaissance préalable de l'enfant et est destinée à une évaluation par les soignants et/ou proches aidants habituels. Elle donne un score sur 60 avec un seuil de douleur à 14. Cette échelle a été validée auprès de 140 enfants âgés de 1 à 18 ans, avec un âge développemental évalué entre moins de 1 mois et 32 mois au maximum (âge développemental médian de 7 mois) (Hunt et coll., 2004) ;
- Pour les adolescents et adultes, l'échelle EDAAP (Expression de la Douleur chez l'Adolescent et l'Adulte Polyhandicapés) a été développée par l'équipe de l'hôpital marin de Hendaye et testée auprès de 171 patients polyhandicapés adultes (pas de données sur leur âge). Elle donne un score entre 0 et 41 avec un seuil de douleur à plus de 7. C'est un outil simple d'utilisation qu'il est préférable de réaliser en binôme. Notons cependant que cette échelle reste peu citée dans la littérature, avec une stabilité de la mesure inter-observateurs

de 91 % (en tolérant au plus 2 points d'écart) en situation non douloureuse et de 67 % en situation douloureuse, et sans données sur la stabilité intra-observateur (Jutand et coll., 2008 ; Rondi et coll., 2008).

Le choix de l'échelle reste à la discrétion des équipes en étant vigilant au contexte (douleur aiguë/chronique) et à l'âge auquel elle a été validée (Hauer et Houtrow, 2017). Notons que les outils à destination des adultes, en dehors de la DESS qui a été validée jusqu'à 33 ans, manquent à ce jour. Des travaux sont en cours pour valider spécifiquement chez l'adulte avec PIMD (*Profound Intellectual and Multiple Disabilities*) un outil d'évaluation comportementale de la douleur (Enninga et coll., 2023) en sachant que la même équipe avait montré que l'utilisation d'outils développés en pédiatrie n'est pas applicable dans la population des adultes avec PIMD (van der Putten et Vlaskamp, 2011).

En pratique reconnaît-on la douleur ?

Savoir reconnaître la douleur, l'évaluer et évaluer l'efficacité des traitements proposés est reconnu comme prioritaire aussi bien pour les soignants que pour les parents des personnes polyhandicapées. Ainsi dans une étude internationale récente (Diskin et coll., 2022) menée auprès de 49 médecins (neuropédiatres, médecins de médecine physique et réadaptation, pédiatres généralistes, orthopédistes, neurochirurgiens, médecins de soins palliatifs, gastroentérologues, pneumologues) et 12 aidants familiaux auprès d'enfants avec atteinte neurologique sévère et une situation médicale complexe, la douleur et l'irritabilité sont ressorties comme la première thématique d'intérêt de recherche (Diskin et coll., 2022). Préalablement, dans le cadre du développement du Profil Pédiatrique de la Douleur, l'équipe de Hunt et coll. avait mené une étude qualitative auprès de familles de 21 enfants avec atteinte neurologique sévère (paralysie cérébrale sévère, atteinte neurologique sévère post-traumatique, maladies neurodégénératives) et de 26 soignants (Hunt et coll., 2003). Il était souligné dans cette étude que la reconnaissance et l'évaluation de la douleur nécessitaient d'une part bien évidemment des connaissances médicales (aussi bien s'agissant de l'identification des symptômes s'y rapportant, de la recherche des causes pouvant être à l'origine de la douleur, des traitements proposés et leur évaluation, que dans la capacité à être à l'écoute des familles et proches aidants), et d'autre part une connaissance de l'enfant (les parents et proches aidants étant alors souvent les mieux placés pour apporter des informations d'intérêt), et plus généralement des personnes polyhandicapées (Hunt et coll., 2003).

S'agissant de la reconnaissance de la douleur par les soignants professionnels, Oberlander et coll. (2001) ont ainsi mené une enquête auprès de

50 professionnels non médicaux (16 infirmières, 23 kinésithérapeutes ou ergothérapeutes, 4 orthophonistes), dont 58 % avaient plus de 6 ans d'ancienneté, et qui s'occupaient au quotidien majoritairement d'enfants avec déficience intellectuelle sévère (Oberlander et O'Donnell, 2001). Soixante et onze pour cent des soignants rapportaient la présence d'une douleur quotidienne (en rapport avec l'alitement pour 41 % d'entre eux, la position assise exclusive pour 88 %, lors des transferts pour 61 %, la prise alimentaire pour 47 %, les soins bucco-dentaires pour 66 %), et 79 % signalaient l'existence de soins « invasifs » au quotidien (sonde nasogastrique, prises de sang, soins dentaires, soins orthopédiques) qu'ils estimaient dans 75 % des cas comme douloureux et dans 65 % des cas comme engendrant des douleurs intenses. Cependant, ces soignants estimaient seulement dans 20 % des cas que la douleur était clairement exprimée par les patients et ainsi dans 69 % des cas ils estimaient ne pas bien en estimer l'intensité. Chez l'adulte, un travail de thèse en sciences infirmières rapportait également la nécessité d'utiliser des outils d'hétéro-évaluation adaptés même s'ils sont peu nombreux à être validés dans cette population, mais également d'avoir une bonne connaissance des signes comportementaux évocateurs et donc soulignait l'importance d'avoir une formation spécifique – au cours des études infirmières sur la prise en soins des personnes polyhandicapées – et la nécessité d'une collaboration avec les proches aidants familiaux ou institutionnels dans cette évaluation (Dupuis et Brovarone, 2017).

Concernant les médecins, une étude menée en Suisse auprès de 480 pédiatres (177 libéraux, 303 hospitaliers, 19 en exercice mixte) avec un taux de réponse de 25,5 % (121 réponses) qui s'occupent d'enfants polyhandicapés (51,2 % plus d'une fois par mois), retrouvait que pour 20 % de ces médecins, ces enfants avaient plus fréquemment des douleurs par rapport aux enfants de la « population générale ». Pour 25 % des pédiatres, ces douleurs étaient moins bien tolérées tandis que pour 25 % d'entre eux la tolérance était considérée comme meilleure. Les pédiatres estimaient dans la majorité des cas (90 %) que plus l'atteinte neurologique est sévère, plus la douleur est difficile à reconnaître. Ils reconnaissaient que la douleur chez les enfants polyhandicapés avait bien une composante émotionnelle dans 78,5 % des cas, mais 52 % des médecins estimaient que son expression était alors différente des enfants sans atteinte neurologique. Concernant l'évaluation de la douleur, 95 % estimaient qu'elle était sous-évaluée. Si plus de la moitié (52,1 %) soulignaient l'importance d'utiliser des échelles adaptées, à peine la moitié (49,6 %) d'entre eux connaissaient des outils (FLACC, DESS) et 51,2 % n'en utilisaient jamais. Concernant la gestion de la douleur, 80 % des professionnels estimaient qu'elle n'était pas prise en charge et traitée, et 60 % estimaient que les enfants polyhandicapés avaient besoin de plus de médicaments antalgiques, dont l'efficacité leur semblait moindre. Les pédiatres

identifiaient comme frein à la mise en œuvre de soins adaptés les difficultés de communication de l'enfant (84 %), leur manque d'expérience (72 %) et plus généralement leur manque de connaissance de la population des enfants polyhandicapés (72 %). Leurs craintes concernant la mise en œuvre d'une analgésie adaptée concernaient d'une part le risque de masquer la cause de la douleur et donc de ne pas la traiter de façon adaptée (68 %), la crainte qu'une addiction se développe (17 %), la crainte des effets indésirables (28 %) et de façon plus fréquente la crainte d'une dépression respiratoire sous opioïdes (46 %), mais également la difficulté à gérer les réticences parentales vis-à-vis des traitements (27 %) (Petigas et Newman, 2021).

On retient de ces données que s'il existe des outils d'évaluation de la douleur chez la personne polyhandicapée, les outils dans la population adulte méritent d'être développés et/ou évalués spécifiquement, et par ailleurs leur dissémination et leur vulgarisation auprès des soignants (médicaux et paramédicaux) ainsi que la formation à leur utilisation sont à encourager, avec également l'encouragement des évaluations croisées.

Traitement

Le traitement de la douleur commence par sa reconnaissance, l'évaluation de son intensité, mais aussi la recherche de la cause, avec un examen physique détaillé aussi bien des yeux (recherche d'un ulcère de cornée, d'un glaucome), que des dents (recherches de caries, abcès, gingivite), de l'appareil digestif (recherche d'un reflux gastro-œsophagien, de constipation, de ballonnements, de problèmes en lien avec une gastrostomie), de la peau (recherche d'escarres), orthopédique (recherche de fracture non traumatique, d'une luxation de hanches) mais aussi des aides techniques et matériels éventuels implantés (recherche d'une dysfonction de valve ventriculopéritonéale, vérification du matériel d'ostéosynthèse et des appareillages). Il conviendra alors bien évidemment de traiter spécifiquement la cause (Hauer et Houtrow, 2017 ; Avez-Couturier et coll., 2018). Cependant, cette enquête étiologique et la prise en charge de la cause identifiée ne doivent pas faire retarder la mise en œuvre d'un traitement symptomatique de la douleur.

Les recommandations de l'Afssaps de 2009 (Afssaps, 2009), révisées en 2016, concernant le non recours à la codéine sont ici applicables. L'utilisation des solutions sucrées chez le nourrisson de moins de 6 mois, l'anesthésie locale topique à la lidocaïne et l'utilisation du mélange oxygène-protoxyde d'azote (MEOPA) en prévention des soins douloureux sont notamment recommandées.

Pour les douleurs légères, il est recommandé d'utiliser des antalgiques non opiacés en première intention, et pour les douleurs modérées à sévères on utilisera des antalgiques opiacés en adaptant les doses à l'intensité de la douleur mais également en étant vigilant au risque d'interactions avec les traitements de fond du patient. La monothérapie sera privilégiée tant que faire se peut. Des études pharmacologiques, prenant en compte notamment ces interactions sont nécessaires.

On retiendra également que dans le cas des douleurs neuropathiques, anciennement l'Afssaps (Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé) – aujourd'hui l'ANSM (Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé) – recommande l'usage de la gabapentine ou de l'amitryptiline et par extension dans le cadre des douleurs chroniques d'étiologie indéterminée dans cette population, notamment possiblement viscérales, le recours à la gabapentine a été rapporté (Afssaps, 2009 ; Hauer et Houtrow, 2017 ; Avez-Couturier et coll., 2018). En cas d'échec de ces traitements de douleurs neuropathiques, le recours à une association avec des morphiniques ou de la clonidine, voire les cannabinoïdes, est rapporté mais nécessite d'être plus amplement étudié dans la population polyhandicapée (Hauer et Houtrow, 2017). S'agissant de cette situation clinique de douleur d'origine indéterminée dans cette population, une équipe (Siden et coll., 2013) a notamment étudié la variabilité d'attitude thérapeutique chez 6 médecins expérimentés auprès d'enfants avec atteinte neurologique sévère d'une même unité. Ces praticiens confrontés à un cas clinique fictif n'avaient pas la même attitude thérapeutique que ce soit en termes de classe pharmacologique ou de séquence d'utilisation des traitements. À partir des données de cette première partie d'étude, les auteurs proposaient un protocole d'évaluation et de traitement des causes et traitement symptomatique de la douleur et l'appliquaient ensuite à un petit groupe d'enfants avec atteinte neurologique sévère, pour lesquels la mise en œuvre du protocole n'aboutissait à la mise en place d'un traitement antalgique spécifique que pour 3 enfants. Les auteurs soulignaient ainsi l'importance et la faisabilité d'une démarche diagnostique et thérapeutique protocolisée dans cette population (Siden et coll., 2013).

Au-delà des thérapeutiques médicamenteuses, les méthodes non pharmacologiques du fait de leur effet notamment sur les composantes comportementale et émotionnelle de la douleur, sont également très importantes. L'hypno-analgésie et la distraction font partie des méthodes psychocorporelles et si leur application auprès de personne ayant un âge développemental de plus de 4 ans est avérée, elles sont insuffisamment étudiées chez les patients polyhandicapés (Avez-Couturier et coll., 2018). Il en est de même des techniques de toucher-massage, musicothérapie, balnéothérapie, approche sensori-motrice, des thérapies assistées par l'animal

(chiens), etc. (Goumas et coll., 2014 ; Lima et coll., 2014 ; Dufour, 2018). Il est donc nécessaire d'encourager des études cliniques portant sur l'évaluation des effets de ces mesures associées non pharmacologiques, en vue de permettre justement une épargne médicamenteuse pour ces patients polymédicamentés.

Conclusion

La douleur est donc un symptôme fréquent dans la population polyhandicapée et toute modification de l'état habituel de la personne devra faire questionner la présence éventuelle d'une douleur, nécessitant alors la mise en œuvre d'un processus d'évaluation tant de son intensité en s'appuyant sur des échelles adaptées, que de ses origines en vue de la soulager de façon adaptée. Cette démarche nécessite l'implication des différents acteurs impliqués auprès de la personne polyhandicapée, aussi bien professionnels qu'aidants proches, dans une approche globale de la personne aussi bien corporelle en lien avec les différents organes pouvant être à l'origine de douleur, que psychique mais aussi de son environnement. Cette approche palliative, globale et intégrée, de la personne polyhandicapée et notamment dans la gestion de la douleur qu'elle peut être amenée à expérimenter, permettra également de prévenir au maximum les situations potentiellement douloureuses futures (Pfister, 2002).

Références

Afssaps. *Prise en charge médicamenteuse de la douleur aiguë et chronique chez l'enfant*. Afssaps, 2009 : 167 p.

ANESM. *Guide – Qualité de vie : handicap, les problèmes somatiques et les phénomènes douloureux*. ANESM, 2017 : 96 p.

Avez-Couturier J, Joriot S, Peudenier S, et coll. 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. *Arch Pediatr* 2018 ; 25 : 55-62.

Breau LM, Camfield CS, McGrath PJ, et coll. Pain's impact on adaptive functioning. *J Intellect Disabil Res* 2007 ; 51 : 125-34.

Breau LM, Camfield CS, McGrath PJ, et coll. The incidence of pain in children with severe cognitive impairments. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2003 ; 157 : 1219-26.

Collignon P, Giusiano B. Validation of a pain evaluation scale for patients with severe cerebral palsy. *European Journal of Pain* 2001 ; 5 : 433-42.

Cornec G, Drewnowski G, Desguerre I, et coll. Determinants of satisfaction with motor rehabilitation in people with cerebral palsy: A national survey in France (ESPaCe). *Ann Phys Rehabil Med* 2021 ; 64 : 101314.

Diskin C, Malik K, Gill PJ, et coll. Research priorities for children with neurological impairment and medical complexity in high-income countries. *Dev Med Child Neurol* 2022 ; 64 : 200-8.

Dreier LA, Wager J, Blankenburg M, et coll. The Unfavorable Alliance of Pain and Poor Sleep in Children with Life-Limiting Conditions and Severe Psychomotor Impairment. *Children-Basel* 2018 ; 5.

Dubois A, Hall C, Courtois-Communier E, et coll. Incidence and risk factors for care-related pain in children with physical disabilities. *Eur J Phys Rehabil Med* 2023 ; 59 : 414-24.

Dufour O. Evaluation of therapeutic baths in the pain management of polyhandicap children in pediatric post-acure care and rehabilitation. *Motricité Cérébrale* 2018 ; 39 : 30-7.

Dupuis S, Brovarone J. *Reconnaître les signes cliniques de la douleur chez l'adulte en situation de polyhandicap : un défi infirmier.* Mémoire de Bachelor. Genève. Haute École de Santé, 2017.

Enninga A, Waninge A, Post WJ, et coll. Reliable assessment of pain behaviour in adults with profound intellectual and multiple disabilities: The development of an instruction protocol. *J Appl Res Intellect Disabil* 2023 ; 36 : 653-63.

Faccioli S, Sassi S, Ferrari A, et coll. Prevalence and determinants of hip pain in non-ambulatory cerebral palsy children: a retrospective cohort study. *Eur J Phys Rehabil Med* 2023 ; 59 : 32-41.

Goumas J, Grimont-Rolland E, Lambicchi S. Approche sensorimotrice de la prise en charge d'un jeune avec polyhandicap douloureux = Sensory-motor approach in the care of a child with painful polyhandicap. *Enfance* 2014 ; 66 : 159-69.

Hauer J, Houtrow AJ. Pain Assessment and Treatment in Children With Significant Impairment of the Central Nervous System. *Pediatrics* 2017 ; 139.

Hunt A, Goldman A, Seers K, et coll. Clinical validation of the paediatric pain profile. *Dev Med Child Neurol* 2004 ; 46 : 9-18.

Hunt A, Mastroyannopoulou K, Goldman A, et coll. Not knowing--the problem of pain in children with severe neurological impairment. *Int J Nurs Stud* 2003 ; 40 : 171-83.

Jonsson U, Eek MN, Sunnerhagen KS, et coll. Health conditions in adults with cerebral palsy: The association with CP subtype and severity of impairments. *Front Neurol (Frontiers in Neurology)* 2021 ; 12 : 732939.

Jutand M-A, Gallois A, Léger J, et coll. Échelle EDAAP 2 : 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.

Larsen SM, Ramstad K, Terjesen T. Hip pain in adolescents with cerebral palsy: a population-based longitudinal study. *Dev Med Child Neurol* 2021 ; 63 : 601-7.

Lima M, Silva K, Amaral I, et coll. Can you help when it hurts? Dogs as potential pain relief stimuli for children with profound intellectual and multiple disabilities. *Pain Medicine (United States)* 2014 ; 15 : 1983-6.

Malviya S, Voepel-Lewis T, Burke C, et coll. The revised FLACC observational pain tool: improved reliability and validity for pain assessment in children with cognitive impairment. *Paediatr Anaesth* 2006 ; 16 : 258-65.

McCoy ES, Taylor-Blake B, Aita M, et coll. Enhanced Nociception in Angelman Syndrome Model Mice. *J Neurosci* 2017 ; 37 : 10230-9.

Mckinnon CT, Morgan PE, Antolovich GC, et coll. Pain in children with dyskinetic and mixed dyskinetic/spastic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2020 ; 62 : 1294-301.

Mckinnon CT, Meehan EM, Harvey AR, et coll. Prevalence and characteristics of pain in children and young adults with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2019 ; 61 : 305-14.

Oberlander TF, O'Donnell ME. 'Beliefs about pain among professionals working with children with significant neurologic impairment'. *Dev Med Child Neurol* 2001 ; 43 : 138-40.

Petigas L, Newman CJ. Paediatricians' views on pain in children with profound intellectual and multiple disabilities. *Brain Sci* 2021 ; 11.

Poirot I, Laudy V, Rabilloud M, et coll. Prevalence of pain in 240 non-ambulatory children with severe cerebral palsy. *Ann Phys Rehabil Med* 2017 ; 60 : 371-5.

Raja SN, Carr DB, Cohen M, et coll. The revised International Association for the Study of Pain definition of pain: concepts, challenges, and compromises. *Pain* 2020 ; 161 : 1976-82.

Rondi F, Marrimpoey P, Belot M, et coll. Échelle EDAAP 1. La douleur de la personne polyhandicapée : la comprendre et évaluer ses spécificités d'expression par une échelle. *Motricité Cérébrale* 2008 ; 29 : 45-52.

Rousseau M-C. *Caractérisation du polyhandicap : déterminants de santé, performances du système de soins et impact sur les aidants*. Thèse de Doctorat. Faculté de Médecine de Marseille – Aix-Marseille Université, 2018.

Siden HB, Carleton BC, Oberlander TF. Physician variability in treating pain and irritability of unknown origin in children with severe neurological impairment. *Pain Res Manag* 2013 ; 18 : 243-8.

Stallard P, Williams L, Velleman R, et coll. Brief report: behaviors identified by caregivers to detect pain in noncommunicating children. *J Pediatr Psychol* 2002 ; 27 : 209-14.

Stallard P, Williams L, Lenton S, et coll. Pain in cognitively impaired, noncommunicating children. *Arch Dis Child* 2001 ; 85 : 460-2.

Stevens B. Revisions to the IASP definition of pain-What does this mean for children? *Paediatric and Neonatal Pain* 2021 ; 3 : 101-5.

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 : 172-7.

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 Dev Disabil* 2011 ; 32 : 1677-84.

van der Slot WMA, Benner JL, Brunton L, et coll. Pain in adults with cerebral palsy: A systematic review and meta-analysis of individual participant data. *Ann Phys Rehabil Med* 2021 ; 64 : 101359.

Warlow TA, Hain RDW. 'Total Pain' in Children with Severe Neurological Impairment. *Children (Basel)* 2018 ; 5.

Zabalia M, Breau LM, Wood C, et coll. Validation francophone de la grille d'évaluation de la douleur-déficience intellectuelle – version postopératoire. *Canadian Journal of Anaesthesia* 2011 ; 58 : 1016-23.

14
Évaluation des compétences et des déficiences

Le polyhandicap est lié à des lésions précoces du cerveau survenant au cours de son développement (Ponsot, 2010). Quelle qu'en soit la cause, le polyhandicap est la résultante d'un dysfonctionnement cérébral qui interagit avec le développement et la maturation physiologiques des structures du cerveau, mais aussi avec ceux de l'ensemble de l'organisme de l'enfant. Les distorsions anatomiques et fonctionnelles ainsi induites évoluent durant les premières années du développement et constituent un enchevêtrement de dysfonctionnements qui interfèrent entre eux et conduisent à la survenue de handicaps multiples et entremêlés. Les interférences entre les fonctions pathologiques et la maturation physiologique des fonctions indemnes conduisent à des perturbations induites par ces intrications réciproques (Billette de Villemeur et coll., 2020). Ces distorsions limitent drastiquement l'acquisition des compétences motrices, psychiques, neurologiques et mentales et souvent aussi les fonctions sensorielles. Aussi, les compétences dans ces différents domaines sont limitées et les déficiences multiples, pourvoyeuses de « sur-handicap » ou « handicaps secondaires induits ».

L'évaluation des compétences et des déficiences de la personne polyhandicapée se heurte à la sévérité souvent extrême des handicaps et à leurs intrications entraînant un impact réciproque des différents déficits entre eux et sur les acquisitions qui, chez l'enfant, se font de façon conjointe. Ces intrications des handicaps dès l'enfance induisent une distorsion des acquisitions de l'ensemble des compétences de la personne polyhandicapée : le déficit de développement cognitif retentit sur la capacité du développement moteur lui-même déficient et sur les développements sensoriels, psychiques, relationnels, et réciproquement dans un cercle vicieux évolutif.

La complexité du polyhandicap nécessite des évaluations des compétences et des déficiences qu'il induit. Mais des précautions doivent être prises dans la mise en place de ces évaluations et de leur usage en raison même de cette complexité et de la multiplicité des domaines concernés pour chacune des personnes polyhandicapées (Nakken et Vlaskamp, 2007). Aussi, l'évaluation

de chaque déficience ou de chaque compétence chez les personnes polyhandicapées doit être complétée par une évaluation d'ensemble de la personne, de ses compétences et de ses déficiences afin de pouvoir mieux l'appréhender dans sa modalité personnelle de vie. Cette évaluation globale est nécessaire pour envisager les modalités de l'accompagnement de son développement personnel et ainsi lui prodiguer les soins requis. Or, ces évaluations ne pouvant être des auto-évaluations dans cette population spécifique, sont toujours des hétéro-évaluations faites par les chercheurs, les accompagnants, les aidants, les soignants ou les parents et proches.

Dans ces contextes, les évaluations des déficiences et des compétences doivent respecter une méthodologie adaptée et rigoureuse en termes de validité, de fiabilité et de reproductibilité. Les outils doivent être construits spécifiquement pour, ou spécifiquement adaptés à, ce groupe de personnes en tenant compte de leurs caractéristiques particulières (Rousseau et coll., 2015), notamment de leurs difficultés de communication, mais aussi de leur possibilité de participation et des perturbations que le déroulement de l'évaluation peut induire, faussant les résultats.

Les outils spécifiques ou adaptés sont peu nombreux. Pour être utilisables, en recherche comme en pratique de soins et d'accompagnement, il est nécessaire qu'ils soient traduits dans la langue des évaluateurs. Une fois traduits, les outils doivent aussi être validés dans la langue d'utilisation (Sousa et Rojjanasrirat, 2011). Les instruments répondant à tous ces critères sont rares (Wessels et coll., 2021a), limitant la valeur des évaluations quand elles sont effectuées avec des outils qui ne sont pas adaptés et validés dans la langue des utilisateurs.

Dans ce chapitre sont abordés dans un premier temps les enjeux éthiques et méthodologiques liés à l'évaluation des compétences et des déficiences de la personne polyhandicapée. Sont ensuite présentés les trois types d'évaluations qui peuvent être distingués selon les domaines évalués : les évaluations globales (ensemble des compétences et des déficiences), les évaluations relevant du domaine psychologique et celles relevant du domaine proprement médical.

Enjeux liés à l'évaluation de la personne polyhandicapée

La façon dont les personnes polyhandicapées manifestent leurs compétences et expriment leurs difficultés en rend compliquée la compréhension par les proches, les soignants et les chercheurs. L'interprétation des évaluations est par essence sujette à plusieurs biais conceptuels.

Enjeux éthiques

Georges Saulus (Saulus, 2007) explore les risques éthiques de l'évaluation dans ces populations. Il aborde le possible excès d'évaluation des compétences et déficiences de la personne polyhandicapée risquant de conduire à privilégier l'évaluation pour elle-même et à oublier le statut d'être humain à part entière de la personne polyhandicapée. Il distingue trois modalités de dérive de l'évaluation : l'objectivisme, l'autoritarisme et le technicisme. L'objectivisme est induit par une évaluation quantitative qui serait perçue par l'évaluateur comme purement neutre et objective. L'évaluation pourrait alors faire porter par la personne en situation de polyhandicap et par la faiblesse de ses compétences, la responsabilité de l'échec de l'action médico-éducative en omettant d'envisager la pertinence de l'action ou de l'outil d'évaluation. L'autoritarisme, lui, pourrait conduire l'évaluation à « se transformer » en prescription d'action médico-éducative. Le technicisme où « la difficulté à donner un sens à la situation évaluée » risquerait, pour sa part, d'induire une quête de perfectionnement de la technique évaluative, au risque d'un acharnement conduisant à « une perte du sens de l'Autre ». Saulus met en garde contre un risque de « violence évaluative » enfermant la personne polyhandicapée sur son présent avec un impossible avenir conforme à un modèle normalisateur.

Les questions éthiques posées par les recherches dans le domaine du polyhandicap relèvent également de l'éthique de la décision pour autrui (Billette de Villemeur et coll., 2020). Là aussi il est nécessaire d'adapter les méthodes de recherche en tenant compte de la décision pour autrui qui doit de même être objet de recherche (voir chapitre « Qualité de vie »).

Enjeux méthodologiques

Harmonisation des dénominations

Les orientations des recherches et les méthodologies des travaux portant sur les personnes polyhandicapées sont influencées par la diversité des appellations et des nuances qu'elle révèle des groupes étudiés et par les orientations particulières des équipes qui en découlent (Maes et coll., 2021). Selon les pays, les appellations et ce que chacune d'elles sous-entend modifient les orientations de prise en charge et de recherche. Une harmonisation des dénominations est nécessaire et doit rendre compte de critères communs mis en exergue par les différentes disciplines de recherche impliquées. Un consensus qui permettrait d'inclure les différentes approches, psychologiques, éducatives et médicales, serait bénéfique (Rousseau et coll., 2019). Bien que le terme de polyhandicap

ne soit pas mentionné dans les travaux des équipes non francophones, il ne doit pas être exclu. En effet, la prise en compte du rôle majeur de la notion de cerveau en développement dans le polyhandicap est incontournable comme le montrent de nombreux travaux portant sur des cohortes de grande importance numérique telle Eval-PLH (875 personnes polyhandicapées, 440 aidants familiaux et soignants institutionnels) (Hamouda et coll., 2022).

Les dénominations utilisées par les auteurs sont multiples et varient selon les pays[52] et les langues, le polyhandicap étant la dénomination francophone (voir chapitre « Notion de polyhandicap, mise en perspective historique et internationale »). Elles concernent toutes des personnes ayant des associations de handicaps sévères, à la fois intellectuels et moteurs, associés de façon variable à d'autres handicaps qui peuvent être neurologiques (épilepsie), sensoriels, psychiatriques, indépendamment de leurs étiologies. L'étiologie n'est pas prise en compte, mais pour la définition française la pathogénie du polyhandicap trouve son origine précocement dans la vie fœtale ou la petite enfance. L'interaction entre la pathologie causale et le développement cérébral est constitutive du polyhandicap.

Traductions et validations des outils d'évaluation

La nécessité de disposer d'outils d'évaluation écrits et validés dans la langue de l'évaluateur est cruciale pour assurer une fiabilité des données recueillies (Sousa et Rojjanasrirat, 2011 ; Wessels et coll., 2021a). Dans le polyhandicap, chaque compétence et chaque déficience prise individuellement peut être évaluée avec des échelles validées spécifiquement pour chacune d'elles. La coexistence de plusieurs handicaps nécessite donc une série d'évaluations spécifiques à chaque fonction, à son évolution avec l'âge et utilisable dans la durée avec l'avancée en âge. L'évaluation de chaque fonction permet ainsi de décrire un niveau de compétence et un degré de déficience pour chacune d'elles. Mais une telle évaluation ne permet pas d'appréhender le retentissement induit sur les autres fonctions impactant leur développement, que celles-ci soient ou non déjà entravées par le polyhandicap de façon première.

Il est donc compliqué d'évaluer le retentissement du polyhandicap et de déterminer les compétences fonctionnelles et la compétence globale de la personne polyhandicapée. Dans les formes les plus sévères, le nombre de fonctions déficitaires dans leurs globalités et leurs sévérités aboutit à l'impossibilité

52. Polyhandicap (France) ; PIMD : *Profound Intellectual and Multiple Disabilities* (Pays-Bas, Belgique néerlandophone) ; PMD : *Profound Multiple Disabilities* (États-Unis) ; SMD : *Severe Multiple Disabilities* (États-Unis, Japon, Pays-Bas) ; SMID : *Severe Multiple and Intellectual Disabilities* (Japon) ; SPMD : *Severe/Profound Multiple Disabilities* (États-Unis, Finlande, Pays-Bas) ; SPDD : *Severe Physical and Developmental Disabilities* (États-Unis).

d'une évaluation précise des déficiences (qui sont très profondes et souvent inférieures aux seuils les plus bas des échelles d'évaluations validées pour des fonctions déficitaires isolées), et des compétences (elles aussi souvent inférieures aux seuils des échelles) nécessitant l'utilisation d'outils d'évaluation spécifiques au polyhandicap dans l'ensemble des domaines fonctionnels, qu'ils soient impactés directement ou de façon secondaire. L'évaluation d'ensemble de la sévérité du polyhandicap est pourtant indispensable pour permettre d'organiser les prises en soins nécessaires qui doivent être multiples, coordonnées, spécifiques et pérennes. En effet, les personnes polyhandicapées relèvent, tant pour accompagner leurs acquisitions qui sont très lentes que pour compenser leurs déficiences qui sont très sévères, de réévaluations répétées et comparables d'une fois sur l'autre. L'évaluation des besoins de soins, leur mise en place coordonnée et leur adaptation à l'avancée en âge, nécessitent une multidisciplinarité des approches et une coordination complexe.

Les publications portant sur les évaluations des compétences et déficiences des personnes polyhandicapées peuvent être regroupées en trois orientations complémentaires les unes des autres. On distingue des évaluations globales qui prennent en compte l'ensemble des compétences et des déficiences de la personne polyhandicapée, tendant à décrire un tableau général de la situation de polyhandicap. Les évaluations ciblées sur des compétences et déficiences spécifiques se répartissent en deux domaines, l'un d'ordre médical, l'autre d'ordre psychologique.

Évaluations globales des compétences et déficiences de la personne polyhandicapée

Échelle de sévérité du polyhandicap

L'Échelle de sévérité du polyhandicap est destinée à décrire le profil de la personne polyhandicapée par son niveau d'acquisition et le recensement de ses handicaps à un temps donné. Avec cette échelle, des évaluations successives permettent de décrire l'évolution de son profil au cours du temps. Cette échelle a été établie et validée pour les investigateurs francophones. Elle est remplie par un médecin ou un soignant, avec les parents ou proches aidants si nécessaire pour certaines questions (portant sur le sommeil, l'alimentation, etc.). Cette « échelle de sévérité du polyhandicap » comporte deux volets, l'un portant sur le niveau des acquisitions, l'autre sur le décompte des handicaps cumulés. Chaque volet peut être validé indépendamment (Rousseau et coll., 2021) (voir l'annexe 3 « Échelle de sévérité du polyhandicap » en fin d'ouvrage).

Le premier volet évalue le niveau de compétences global de la personne polyhandicapée à partir de dix fonctionnalités cotées chacune de 6 à 0, les moins bonnes compétences étant notées 6. Le score maximal de déficience s'élève ainsi à 60. Les items d'acquisition sont : posture, mobilité couché, mobilité assis, marche et déplacement, contact visuel, langage, communication, alimentation, continence, préhension volontaire.

Le second volet recense les principaux handicaps selon une gradation spécifique. Les items de handicaps cumulés sont au nombre de 16 cotés de 0 jusqu'à 2 à 9, et le score maximal de handicaps cumulés s'élève alors à 69.

Le score global correspond à la somme de ces deux scores de neurodéveloppement et de handicaps cumulés. Le score global maximum de sévérité du polyhandicap est alors de 129. Cet outil est utile pour partager avec les différents intervenants la complexité spécifique pour chaque personne polyhandicapée. Il est aussi utilisé pour les recherches sur le polyhandicap, donnant une vue d'ensemble de la situation globale de polyhandicap des groupes étudiés.

La validation initiale de cette échelle a concerné la validité externe, la reproductibilité et la sensibilité au changement ainsi que l'acceptabilité (Rousseau et coll., 2021). Huit-cent-soixante-cinq personnes de 3 à 68 ans ont participé pendant les 18 mois de l'étude. Elles vivaient en structure hospitalière de rééducation (n = 410), en structure médico-sociale (n = 372) et au domicile familial (n = 83). Cette échelle est globale et rapide, la réalisation des étapes prenant moins de 15 minutes et en général 5 minutes quand on connaît l'enfant. L'évaluation globale des déficiences et compétences de la personne en situation de polyhandicap est ainsi facilitée pour les francophones par cette échelle récemment validée par l'équipe de l'AP-HM[53]. Plusieurs études utilisant cette échelle sont en cours, portant sur des cohortes de patients (Rousseau et coll., 2020a) et de suivi de patients (Hamouda et coll., 2022).

Inventaire du profil de la personne et de ses aides

L'inventaire du profil de la personne et de ses aides (*Inventory of the personal Profile and Support* : IPS) est une étude pilote visant à décrire un profil de la personne avec PIMD (*Profound Intellectual and Multiple Disabilities*) et de ses aides afin de définir un objectif à atteindre à long terme. L'évaluation de l'utilisabilité et de la validité de cet outil en complément de l'échelle d'évaluation du comportement (*Behavioural Appraisal Scales* : BAS) permet de déterminer un profil de besoins d'aides à long terme (Wessels et van der Putten, 2017).

53. Assistance Publique-Hôpitaux de Marseille

L'évaluation combine l'usage de l'IPS et de la BAS. Huit personnes adultes, résidant dans trois résidences différentes ont été évaluées. Ces personnes manifestent les troubles suivants : trouble de la vision, de l'audition, épilepsie, difficultés pour boire et manger, troubles du sommeil, contractures. La BAS évalue les compétences fonctionnelles dans cinq domaines : émotion et comportement de communication (9 items), réceptivité du langage (9 items), compétence générale à communiquer (15 items), comportement visuel (36 items), comportement exploratoire (37 items). La BAS est validée et publiée en néerlandais (Vlaskamp et coll., 2002). L'IPS est renseigné par les personnes directement impliquées dans le soin de la personne, et des questionnaires adaptés sont proposés à chaque type d'intervenants (parents, soignants, éducateurs, psychologues, orthophonistes, kinésithérapeutes, médecins). Trois champs sont étudiés : l'historique développemental, les caractéristiques de la personne et les objectifs pour son avenir. Les auteurs indiquent que bien que cette étude pilote est considérée comme demandeuse de temps pour la passation de l'IPS (de l'ordre de 30 à 120 minutes) et pesante par les testeurs, son utilité et la valeur du contenu sont déclarées bonnes. Les auteurs insistent par ailleurs sur la nécessité d'utiliser des outils d'évaluation à différentes étapes du suivi et de la participation de toutes les personnes qui prennent part à l'accompagnement de la personne polyhandicapée.

Depuis cette étude, la fiabilité des propriétés psychométriques de l'échelle d'évaluation du comportement (BAS) dans le PIMD a été ré-explorée (Wessels et coll., 2021a). La BAS est une adaptation de la batterie d'évaluation du comportement (BAB : *Behaviour Assessment Battery*) de langue anglaise traduite en néerlandais et spécifiquement adaptée pour évaluer les capacités fonctionnelles des personnes avec PIMD. Les éléments de la BAS concernant les déficiences sensorielles ou motrices ont été adaptés ou supprimés. La BAS est adaptée à tous les âges, n'est pas chronométrée, prend en compte les déficits visuels et moteurs car les items n'impliquent ni les fonctions sensorielles ni motrices, et n'est pas établie selon un modèle de développement linéaire. De plus, les données peuvent être recueillies par les proches, l'observation directe et des tests. La fiabilité de cette échelle est testée par la conformité des évaluations d'items communs avec une échelle de comportement en langue anglaise (CSBS-DP : *Communication and Symbolic Behaviour Scales – Developmental Profile*) et une échelle de développement moteur en néerlandais (MDL : *Motor Developmental List*). Les auteurs concluent à une concordance satisfaisante des réponses obtenues. Ainsi, ce travail permet la validation de cet outil en néerlandais et a posteriori son usage combiné à l'IPS de l'étude précédente.

Inventaire des pratiques d'évaluation réalisées dans 3 pays

Un inventaire des pratiques d'évaluation a été réalisé dans trois pays européens par la même équipe (Wessels et coll., 2021b) qui a recensé les méthodes d'évaluation utilisées dans la pratique et recherché si leurs analyses psychométriques sont adaptées aux personnes avec PIMD. Cent-quarante-huit professionnels (dont 58 % étaient psychologues, éducateurs ou enseignants, 27 % thérapeutes et 14 % médecins ou infirmiers) travaillant avec des personnes atteintes de PIMD aux Pays-Bas, Allemagne et Royaume-Uni ont participé à cet inventaire. Les professionnels décrivaient les modalités d'évaluation (pouvant être multiples) qu'ils utilisaient dans leur pratique dans l'évaluation de la cognition, du comportement, des émotions, de la communication, de la santé physique, de la qualité de vie, des compétences fonctionnelles, motrices ou sensorielles et de la santé mentale. Il s'agissait d'observations (71,4 %), d'interviews (54,9 %), de *check-lists*, d'échelles ou de questionnaires (46 %) et de tests standardisés (36,8 %). Les parents étaient aussi impliqués dans les évaluations dans les différents domaines, avec une discrète prépondérance pour la santé mentale et la qualité de vie. Les obstacles rapportés à la réalisation des évaluations étaient de nature organisationnelle (manque de moyens, d'outils, de professionnels impliqués) et également liés au PIMD lui-même (difficultés de communication, de vigilance, problèmes de santé, invalidité motrice), mais aussi à l'absence d'outil standardisé, à la subjectivité des évaluations, ou à l'agitation des personnes évaluées.

Dans cette étude, 261 publications sont mentionnées avec 145 outils dont 108 ont été développés ou adaptés et évalués chez des personnes avec PIMD. Seulement huit méthodes d'évaluation ont été conçues ou adaptées pour les personnes avec PIMD : *Inventory personal Profile and Support* (IPS) (Vlaskamp et coll., 2016), *Behavioural Appraisal Scales* (BAS) (Vlaskamp et van der Putten, 2009) en néerlandais, *Checklist Pain Behavior (Terstegen, 2004)*, *Alertness Observation list* (Munde et coll., 2011), Movakic (Mensch et coll., 2015a), *Modified Ashworth Scale* (Bohannon et Smith, 1987), *Modified Tardieu Scale* (Mackey et coll., 2004 ; Haugh et coll., 2006) et *Behavior Problem Inventory* (BPI) (Rojahn et coll., 2001).

Cette étude montre que la pratique de l'évaluation des compétences et déficiences de la personne polyhandicapée s'appuie souvent sur des outils non validés, ou non adaptés pour cette catégorie de personnes particulières que sont les personnes avec PIMD. De plus, les outils validés le sont le plus souvent dans une autre langue (le plus souvent en néerlandais, anglais, allemand) que celle de leurs utilisateurs ce qui induit un biais conceptuel quand on étudie avec un outil validé dans une seule langue des situations dans trois pays ayant chacun une langue différente (Sousa et Rojjanasrirat, 2011).

Puissance des évaluations globales des compétences et des déficiences

La puissance des évaluations globales des compétences et des déficiences de la personne polyhandicapée repose en grande partie sur la capacité à disposer d'une cohorte numériquement importante comme celle du programme Eval-PLH (n = 875) (Hamouda et coll., 2022). Outre la validation de l'échelle de sévérité du polyhandicap décrite *supra* (Rousseau et coll., 2021), cette cohorte a permis de donner une description générale des problèmes de santé des personnes suivies pour un polyhandicap dans des hôpitaux de rééducation spécialisée, des établissements médico-sociaux ou à domicile. Une première évaluation de l'état de santé de 545 jeunes polyhandicapés âgés de 3 à 25 ans a été réalisée. Dans cette population, 36 % des 401 enfants âgés de 3 à 17 ans ont un état instable alors que pour les 144 personnes polyhandicapées de 18 à 25 ans l'instabilité de l'état de santé ne concerne qu'un quart d'entre elles. L'étude des troubles moteurs retrouve une tétraplégie chez 85 % de la cohorte. De plus, une dystonie sévère est présente dans 18 % des cas en moyenne, plus fréquente chez les plus âgés. Une hypotonie axiale est notée dans un quart des cas, plus fréquente chez les plus jeunes et diminuant avec l'âge. Des troubles visuels sévères sont retrouvés dans 36 % des cas, une surdité dans 6 %. Les comorbidités les plus fréquentes sont l'épilepsie (68 %), les pathologies orthopédiques qui augmentent avec l'âge (de 38 % avant 5 ans à plus de 80 % après 18 ans), alors que la fréquence des pneumopathies est stable avec l'âge des patients (fausses routes : 20 % ; pneumopathies : 18 %). Un reflux gastro-œsophagien est présent chez 43 % des patients quel que soit l'âge. Les douleurs chroniques sont retrouvées dans 11 % des cas. Les compétences neurodéveloppementales très basses et stables avec l'âge chez tous les patients évalués correspondent à un âge d'acquisition entre 4 et 7 mois dans les différents domaines testés (Rousseau et coll., 2020b). L'évolution de l'état global des personnes polyhandicapées avec le temps pourra être décrite à l'avenir grâce au suivi longitudinal de cette cohorte.

Évaluation des domaines relevant de la neuropsychologie et de la psychologie

Le polyhandicap comporte un trouble majeur du développement cognitif qu'il est fondamental d'évaluer régulièrement. De nombreux travaux se sont centrés sur la création d'outils d'évaluation des compétences neuropsychologiques des personnes polyhandicapées afin de mieux définir leurs besoins d'aides et de stimulations spécifiques adaptés à leurs capacités d'interagir

avec autrui et de progresser. En effet, les outils habituels d'évaluation du développement neuropsychologique normal et dans les situations de déficits intellectuels, relationnels et/ou comportementaux ne sont pas adaptés aux personnes polyhandicapées en raison des niveaux de compétences qui ne sont pas explorés par ces outils. Ceux-ci n'explorent pas les compétences extrêmement réduites, ou inaccessibles des personnes polyhandicapées. Les personnes polyhandicapées ont souvent des compétences non testables avec les outils courants, soit en raison de leur niveau de compétences extrêmement faible, soit du fait que leurs compétences sont de nature et d'expression différentes de celles des personnes ordinaires et ainsi inaccessibles à des outils qui ne sont pas construits spécifiquement pour ces modes de compétences particulières. C'est le cas pour certaines compétences de compréhension de textes écrits, lus de façon « photographique » par certaines personnes dont les capacités cognitives passent totalement inaperçues avec les évaluations usuelles, ou pour les capacités de communications non verbales dont les observations fines des proches permettent de repérer l'existence mais pour lesquelles il n'y a pas d'outil d'évaluation adapté. Toutefois, de nombreux travaux ont proposé des outils dans plusieurs domaines de la neuropsychologie chez les personnes polyhandicapées.

Évaluation des compétences cognitives

Questionnaire d'évaluation des compétences cognitives et de l'état affectif et émotionnel

Le questionnaire d'évaluation des compétences cognitives et de l'état affectif et émotionnel a été construit et validé par l'équipe de Régine Scelles : l'Évaluation–Cognition–Polyhandicap (ECP) (Guédon et coll., 2021). Il s'agit d'une échelle en langue française permettant l'évaluation cognitive de l'adulte polyhandicapé, utilisable par les psychologues, les professionnels autour de la personne et les proches. Elle permet une évaluation inter-observateurs et longitudinale, à partir de trois profils : un profil de l'état habituel se basant sur les 6 derniers mois, un profil cognitif (sur les 6 derniers mois) et un profil affectif et émotionnel (sur les 2 derniers mois). Cette échelle adaptée à tous les âges fait suite à un premier questionnaire dédié aux enfants et adolescents (Poujol et coll., 2021). Cette première version présentait sa méthodologie de validation combinant l'approche qualitative et la validation statistique de l'outil. L'apport original de ces interactions entre les différents observateurs (psychologues, autres professionnels, proches) lors de la construction du questionnaire a permis d'évaluer l'ergonomie de l'outil et de comprendre son usage et ses effets sur la qualité de l'outil. Les interactions des acteurs de

terrain avec les chercheurs académiques pour une construction commune de cet outil d'évaluation spécifiquement dédié aux personnes polyhandicapées de tous âges, enfants, adolescents, adultes, ont été un des facteurs majeurs de qualité, d'acceptation, et de robustesse de l'ECP, ainsi que de ses indications et ses limites. L'apport des utilisateurs de l'outil au cours de sa construction a contribué grandement à la pertinence dans l'élaboration, l'adaptation et la validation de l'échelle.

Un outil préliminaire d'évaluation des compétences cognitives des jeunes polyhandicapés, le P2CJP, a montré l'intérêt de la combinaison d'hétéro-évaluations et d'évaluations croisées (Pereira Da Costa et Scelles, 2012). Celles-ci permettent des échanges entre les professionnels et les parents, ainsi que la modulation des cotations par la coopération d'évaluateurs ayant un abord différent de l'enfant. Le P2CJP comporte deux grilles, l'une évalue la réactivité, l'autre les compétences cognitives de l'enfant, auxquelles s'ajoute une fiche d'information générale concernant des caractéristiques pouvant influencer ses expressions ou ses processus cognitifs. La grille est renseignée par un psychologue clinicien et un soignant et/ou un proche pour les points nécessitant une connaissance rapprochée de l'enfant.

Évaluation cognitive par habituation visuelle

L'évaluation cognitive par habituation visuelle a été utilisée par l'équipe de Chambéry (Chard et coll., 2014) pour confirmer la capacité de l'adulte avec PIMD à prêter attention à une situation nouvelle pour lui. L'habituation est la manifestation de la diminution d'intérêt porté à une situation quand on la connaît. L'habituation visuelle est utilisée pour repérer la baisse d'intérêt pour une perception qui n'est plus attractive quand elle est connue. Après une série de stimuli d'habituation servant d'entraînement, des stimuli visuels (objet en trois dimensions de formes et couleurs différentes) sont présentés à dix adultes pendant une durée débutant quand la personne fixe du regard l'objet présenté et se terminant quand elle le quitte des yeux pendant au moins une seconde. L'objet est présenté par séquences répétées jusqu'à ce que la durée de fixation diminue de la moitié du temps initial correspondant à l'habituation. Une nouvelle habituation est réalisée avec un objet différent du premier. La durée moyenne de fixation du regard pendant les trois premières présentations de l'objet est supérieure de plus de 50 % à la durée des trois dernières présentations ce qui confirme la survenue de l'habituation. La présentation du deuxième objet induit un temps de fixation du nouvel objet d'une durée moyenne, lors des trois premières présentations, équivalente à celle de la première habituation. Ce test confirme la capacité des personnes avec PIMD à porter un intérêt supérieur à un stimulus visuel nouveau. L'habituation visuelle peut

aussi être une technique de stimulation cognitive chez les personnes avec PIMD. Cette méthode est cependant à mettre en parallèle avec la qualité de la vision qui est très souvent déficiente chez ces personnes (cf. infra la partie sur l'évaluation de la vision : van den Broek et coll., 2006 ; et la partie sur l'évaluation des préférences : Fleming et coll., 2010).

Évaluation de la vigilance de la personne avec PIMD

En 2010, Munde et Vlaskamp rappellent que mener l'ensemble des évaluations des compétences de l'enfant polyhandicapé est difficile du fait de l'intrication et l'interaction de ses déficiences et la variabilité de sa vigilance d'un moment à l'autre (Munde et Vlaskamp, 2010). Pour toute évaluation, cognitive, motrice, sensorielle et communicationnelle, il est nécessaire que l'enfant soit disponible pour l'évaluation. La vigilance est donc un facteur crucial pour permettre une évaluation pertinente dans chacun des domaines évalués. La vigilance peut être comprise comme l'état de l'individu lui-même, ou bien comme l'état de l'individu dans son environnement. L'enjeu est de pouvoir évaluer l'enfant au meilleur moment. L'attitude et le comportement de l'enfant ne peuvent être appréciés que de façon très subjective, tenant compte ou non de l'environnement. Une liste permettant d'évaluer la vigilance a été établie en 2005 en néerlandais et permet d'évaluer la vigilance de l'enfant avec PIMD et le meilleur moment pour l'évaluer (*Alertness Observation List* : AOL) (Vlaskamp et coll., 2005).

La vigilance correspond ici au niveau d'ouverture à l'environnement. La fiabilité de l'information fournie sur l'état de vigilance de la personne avec PIMD a été évaluée avec l'AOL chez 23 élèves de 6 à 16 ans d'une école hollandaise. Tous les élèves avaient un PIMD, et certains présentaient des handicaps associés et des problèmes de santé (épilepsie, dysphagie, constipation, reflux gastro-œsophagien). Les étiologies étaient très diverses, allant du syndrome de West à l'enfant secoué, et 60 % d'entre eux, soit 14 élèves, n'avaient pas d'étiologie précise. Étaient aussi recensés des déficits visuels (57 %), auditifs (13 %) et l'épilepsie (22 %). Quatre niveaux de vigilance sont distingués et chaque niveau est associé à une couleur : vigilance active sur l'environnement (vert), inactive ou esquivée (orange), sommeil ou somnolence (rouge), agitation ou discontinue (bleu). L'évaluation comporte plusieurs étapes, avec un formulaire renseigné la veille et le jour de l'étude proprement dite, si l'élève n'a pas été malade les jours précédents ; un deuxième formulaire correspond à l'observation de l'élève trois jours de suite tous les quart d'heures sur la durée de présence scolaire du matin au soir. Le troisième formulaire est proposé à l'élève réveillé depuis au moins quinze minutes, à un moment jugé optimal

par une personne connaissant bien l'élève, et lorsqu'il a une vigilance cotée en vert ou orange. Le niveau de vigilance est alors noté dans ce troisième formulaire toutes les cinq minutes pendant l'activité proposée et les quinze minutes suivantes. Enfin, un quatrième formulaire est rempli toutes les vingt secondes durant cinq minutes où l'activité est à nouveau proposée. Ce dernier formulaire est considéré comme étant le plus pertinent concernant la vigilance de la personne en situation de polyhandicap. Cette étude confirme qu'évaluer la vigilance d'une personne avec PIMD reste un défi tant pour les soignants que pour les chercheurs. La part de subjectivité et les nombreux problèmes pratiques rendent trop complexe l'utilisation de ces tests pour la pratique clinique et sont de plus trop longs et peu appropriés à la pratique quotidienne (Munde et coll., 2011).

Évaluation des compétences sensorielles

Dans une étude d'un cas, préliminaire au développement d'une *check-list* pour déterminer les capacités de réponse aux stimulations sensorielles chez l'enfant avec PIMD, Vlaskamp et Cuppen-Fonteine (2007) montrent que la fiabilité inter-investigateurs d'une *check-list* et de ses ajustements est supérieure lorsqu'elle est réalisée par les enseignants qui connaissent bien l'enfant plutôt que par les personnes qui ne lui sont pas familières. D'une façon générale, la fiabilité des évaluations des compétences sensorielles est reconnue comme faible. Seules les stimulations de l'odorat étaient d'interprétations moins ambiguës (cf. infra la partie sur l'évaluation de l'odorat) (Petitpierre et coll., 2022b).

Une autre étude préliminaire évalue le comportement et les réponses à divers stimuli sensoriels chez trois enfants avec PIMD. Dix-huit items présumés adaptés à l'utilisation en routine par les praticiens ont été étudiés : vision, olfaction, goût, audition et toucher. Les réponses étudiées étaient comportementales, électro-dermiques et le rythme cardiaque. Les trois participants avaient une réaction physiologique adaptée aux stimulations mais rarement une réaction comportementale reconnaissable. La réponse du rythme cardiaque est quant à elle toujours biphasique, pour la plupart des types de stimulation, indiquant que les différentes stimulations sensorielles peuvent avoir un intérêt de confort et de développement sensoriel, y compris pour ceux qui ne manifestent pas de réactions perceptibles cliniquement (Lima et coll., 2011).

Dans une autre étude, la même équipe (Lima et coll., 2012) étudie les réponses d'un patient avec PIMD testé avec les mêmes 18 types de stimulations que pour la publication précédente (Lima et coll., 2011). La réponse à la stimulation sensorielle était évaluée sur les mouvements, le rythme cardiaque et la

réponse électro-dermique. La stimulation était soit olfactive, visuelle, auditive, gustative, tactile ou combinée visuelle, auditive et tactile. L'enfant a répondu par un mouvement que pour trois items, mais la réaction physiologique était présente pour dix items. Les auteurs concluent que les différentes stimulations sensorielles peuvent avoir un intérêt de confort et de développement sensoriel, y compris pour ceux qui ne manifestent pas de réactions repérables cliniquement, mais aussi permettent aux soignants de mieux connaître l'enfant avec PIMD et la façon adaptée de le stimuler sur le plan sensoriel.

Une étude japonaise porte sur les réponses aux stimulations (tactiles ou gustatives) chez deux enfants avec SMD (*Severe and Multiple Disabilities*) ayant des profils de réactivité opposés : l'un agité en permanence, l'autre ayant des mouvements peu perceptibles. L'outil numérique d'enregistrement visuel OAK Cam élaboré pour cette étude permet de détecter et d'analyser automatiquement le mouvement des différentes parties du corps de façon globale ou plus fine (mouvements des yeux, des lèvres, des doigts…). Chaque pixel des images filmées varie en fonction de l'importance du mouvement ce qui permet de quantifier le mouvement en continu durant les phases de stimulation et de pause. Cette méthode permet chez l'enfant ayant des mouvements amples d'observer une réponse motrice aux stimulations apportées et d'observer la diminution des mouvements de repos au début de la stimulation indiquant l'attention à la stimulation sensorielle et la diminution concomitante des mouvements d'autostimulation. Pour l'enfant ayant des mouvements faibles, les mouvements de la langue et des lèvres ont été analysés lors des stimulations gustatives. De plus cet enfant, n'ayant pas d'interaction visuelle repérable, avait des mouvements oculaires avec certaines stimulations, et ces mouvements ont aussi été analysés. Les mouvements analysés indiquent que les mouvements de la bouche sont indépendants des stimulations. Cependant, les mouvements de la bouche et des yeux étaient manifestement en lien avec certaines stimulations gustatives telle l'amertume. Les auteurs concluent que les outils numériques peuvent s'adapter aux conditions très hétérogènes des différentes situations de SMD, et devraient pouvoir avoir un intérêt clinique pour évaluer la réponse aux divers stimuli et à leur effet sur le comportement qui n'est pas toujours perceptible cliniquement (Matsuda et coll., 2022).

Roemer et coll. (2018) ont évalué les manifestations de perception de l'environnement par les personnes avec PIMD. À partir d'enregistrements vidéo de trente minutes, est effectué le recensement détaillé des manifestations discrètes observées sur l'expression faciale, la posture et les mouvements globaux. L'étude cherche à décrire les manifestations de perception, ce qu'elles nous apprennent sur l'usage des organes des sens par la personne avec PIMD et si cela permet d'identifier des manifestations perceptives.

Cinq participants adultes, tous en fauteuil roulant, dont l'âge mental était évalué entre cinq et douze mois, avaient des troubles visuels et moteurs (et auditifs pour quatre d'entre eux). Pour chaque comportement perceptif ont été analysées leurs diversité, fréquence et durée. À partir de ces données a été établie une liste des comportements perceptifs les plus fréquents chez ces participants. Chaque comportement perceptif a été attribué à un acte sensoriel (voir, écouter, toucher, sentir, goûter). Le lien entre le comportement perceptif et le sens mobilisé n'est pas direct dans plus de la moitié des cas (par exemple une diminution des mouvements de la tête et des yeux lors de l'écoute attentive). Il existe une corrélation avec l'existence d'un ou plusieurs déficits sensoriels. Les comportements liés à des stimulations simultanées sont observés dans certains cas avec le plus souvent des comportements combinés liés au voir et à l'écouter. Plusieurs types de comportement sont attribués à l'attention à un stimulus de l'environnement, à une attention portée sur l'environnement ou sur leur activité propre sans stimulation extérieure, à une exposition à une tension positive ou négative. Ce type d'analyse des manifestations de la perception de l'environnement peut avoir un intérêt pour mieux appréhender les réactions perceptives à l'environnement et à distinguer les perceptions positives des perceptions négatives.

Évaluation des capacités de communication

Évaluation globale de la communication

Dans une étude observationnelle, Kamstra et coll. (2019) ont recensé les interactions spontanées de quatorze personnes avec PIMD durant trois heures consécutives. Deux cent treize situations ont été observées : 5 % entre pairs, 73 % avec des proches directs, 14 % avec l'évaluateur et 6,5 % avec d'autres personnes. Pendant 61 % du temps d'observation, les participants avec PIMD ne pouvaient ni voir et/ou ni toucher leurs pairs. Dans ces situations, le seul contact possible entre pairs était vocal. Il est recommandé dans cette étude d'y prêter attention afin de faciliter les interactions spontanées des personnes avec PIMD.

Dans une autre étude, Dhondt et coll. (2019) ont évalué aux Pays-Bas la diversité des modes de communication de 26 enfants ayant un retard cognitif et moteur important. Ils ont utilisé la matrice de communication de Rowland (cf. infra la partie sur l'évaluation des compétences expressives) pour le niveau de communication, la motivation et les types de comportement de ces enfants âgés de 14 à 58 mois. Ils présentaient tous un retard cognitif et neurodéveloppemental associé à des troubles visuels ou d'autres problèmes de

santé. Pour l'analyse du comportement pré-intentionnel, les enfants ont été classés selon leur niveau de communication : inexistant, émergeant, maîtrisé. Leur âge et leur motricité ont été pris en compte. Les 26 enfants exprimaient leur confort ou inconfort par des mouvements du corps ou des sons et des expressions faciales. Seize exprimaient leur intérêt pour les autres personnes ou étaient près de le faire par des mimiques et plus rarement par des mouvements, et trois ne manifestaient aucune communication. Au niveau des comportements intentionnels, les réponses étaient plus diversifiées : protestations, poursuite d'action, attirer l'attention. Au niveau de la communication non conventionnelle et conventionnelle, seulement neuf enfants avaient au moins une manifestation de ce type de communication. Les auteurs concluent que les mouvements du corps sont un moyen d'expression très fréquent chez ces enfants.

De leur côté, Chadwick et coll. (2019) ont recensé les modalités de communication des personnes avec PIMD. Cinquante-cinq orthophonistes ont répondu à un questionnaire portant sur les outils utilisés pour évaluer la communication. Plus de 90 % utilisent des outils non publiés, et 83,6 % des outils publiés, tant chez l'adulte que chez l'enfant. Seulement 9,1 % utilisent exclusivement des outils publiés et 14,5 % uniquement des outils non publiés. Leurs choix étaient motivés par l'information procurée par ces échelles pour comprendre comment les personnes avec PIMD communiquent, pour déterminer aisément leur niveau de communication, par leur facilité d'usage, leur brièveté compte tenu de la concentration limitée des personnes. Les motifs invoqués pour l'utilisation d'outils non validés étaient la participation à la construction d'un outil, l'adaptation d'un outil dédié à l'évaluation du développement ou du comportement, la nécessité d'une approche appropriée individuelle et souple, dans le but de mieux comprendre la communication d'une personne, d'avoir un outil adapté à l'environnement particulier, de disposer de moyen d'analyser les changements. Les trois outils publiés les plus utilisés ont été conçus dans des pays anglophones (Royaume-Uni et Australie). La plupart des outils disponibles d'évaluation de la communication ne concernent pas les personnes ayant un niveau de compétence inférieur à 18 mois et ne correspondent pas aux personnes avec PIMD (voir chapitre « Communication »).

Évaluation des compétences expressives

L'outil Communication Matrix a été conçu aux États-Unis pour repérer précisément la façon dont les personnes avec SMD communiquent en utilisant plusieurs modes de communication (Rowland et Fried-Oken, 2010). Il a été développé en anglais et en espagnol ; d'autres traductions sont prévues dans l'avenir. Les personnes avec SMD ont des déficits multiples, notamment sensoriels et

intellectuels, mais pas toujours associés à un déficit moteur. Cet outil n'est pas destiné aux personnes polyhandicapées. Cependant, quelques personnes ayant une déficience intellectuelle et des troubles moteurs ont bénéficié de cet outil permettant de décrire leur aptitude à communiquer y compris par communication augmentée et alternative. Cet outil permet de repérer les raisons qu'a la personne déficiente de communiquer et les comportements qu'elle utilise pour le faire. Les raisons de communiquer sont de quatre ordres : exprimer un refus, obtenir ce que l'on veut, engager une interaction sociale, chercher une information. Les comportements sont organisés en sept niveaux : pré-intentionnel, intentionnel, présymbolique conventionnel ou non, par des symboles concrets ou abstraits, et enfin avec un langage. Ces sept niveaux de communication sont ceux observés chez les enfants valides depuis la naissance jusqu'à deux ans. Les auteurs (Rowland et Fried-Oken, 2010), concluent que l'utilisation de cet outil pourrait être testée pour les personnes polyhandicapées en vue d'évaluer leur niveau de communication, le stimuler et suivre son évolution dans le temps.

Dans une autre étude (Dhondt et coll., 2019), la Matrix de communication a permis d'évaluer le niveau de communication d'enfants de deux à six ans ayant pour diagnostic principal une surdi-cécité (n = 207), un autisme (n = 426) et une trisomie 21 (n = 110) notamment. Dans la base de données de cette étude sont inclus (en 2011) 159 enfants atteints du syndrome d'Angelman, 131 du syndrome CHARGE, 45 du syndrome de Cornelia de Lange, 113 du syndrome de Rett, et 9 du syndrome d'Aicardi. La version en ligne en anglais ou en espagnol a la possibilité d'évoluer et d'inclure des personnes ayant différents troubles et pourrait ainsi être utilisable pour les personnes polyhandicapées (Rowland, 2011). La Matrix de communication a été utilisée pour des personnes proches du PIMD dans une forme peu sévère par Dhondt et coll. (Dhondt et coll., 2019) (cf. supra la partie « Évaluation globale de la communication »).

Évaluation de la compréhension de la correspondance entre mots et images

Un groupe de cinq enfants avec SMID (*Severe Motor and Intellectual Disabilities Syndrome*) comprenant plus de 60 mots prononcés par leur mère (dont trois n'étaient pas reconnus par leur enseignant comme en comprenant autant) et un groupe de sept enfants reconnus comme comprenant moins de 20 mots par leur mère et leur enseignant, sont évalués pour leur compréhension des images correspondant aux mots prononcés. L'évaluation utilise une version japonaise du *MacArthur Communicative Developmental Inventory*. Les auteurs (Koike et coll., 2009) concluent que pour les enfants ayant une compréhension orale de plus de soixante mots, ils ont aussi une capacité à reconnaître le nom des images qui leur sont présentées.

Évaluation des interactions de communication

L'évaluation d'une échelle basée sur la théorie du dialogue pour décrire les interactions de communication a été entreprise par Hostyn et coll. (Hostyn et coll., 2010). Dans ce travail, dix-huit enregistrements vidéo d'interactions entre personnes avec PIMD âgées de 3 à 59 ans et leurs éducateurs sont analysés avec l'échelle S-DMM (*Scale for Dialogical Meaning Making*) (non publiée) des comportements verbaux et non-verbaux. La durée des enregistrements est de dix minutes. L'analyse des comportements lors des interactions montre la fiabilité et la polyvalence de l'échelle, ainsi que son utilité pour décrire et faciliter les interactions entre les personnes avec PIMD et leurs aidants. Ainsi ces personnes sont considérées comme égales aux aidants ce qui peut améliorer leurs compétences de communication par des dialogues.

Évaluation du stress et de la douleur

Un marqueur biochimique de communication non verbale chez la personne avec SMID a été testé pour évaluer le stress et la douleur lors des changements de sondes gastriques ou de trachéotomie (Yamaguchi et coll., 2006). L'analyse porte sur la mesure de l'amylase salivaire (via un analyseur portable sur papier imbibé de salive, avec une durée totale de moins d'une minute – prélèvement et analyse compris) et le rythme cardiaque. Le niveau de détresse est évalué sur l'observation clinique en vidéo : élevé (résistance, flush du visage), moyen (mauvaise humeur, quinte de toux, vomissement ou crispation musculaire) ou modéré (visage peu expressif, mouvements réflexes ou passivité). Dix personnes avec SMID de âgées de 5 à 40 ans dont cinq étant ventilées, ont eu une analyse lors de 19 changements de sonde gastrique, cinq changements de canule trachéale et huit changements des deux combinés. Les procédures ont duré entre trois et dix-huit minutes (en moyenne 5,4 minutes). L'élévation de l'amylase salivaire lors de la procédure était la plus sensible, avec une augmentation significative pendant la procédure. Cependant pour les cinq patients ventilés, l'élévation de l'amylase était faible durant la procédure, probablement liée à la sévérité de leur atteinte cérébrale concluent Yamaguchi et coll. (2006).

La conscience de soi

Qu'est-ce que la conscience de soi chez l'enfant polyhandicapé ? Deux formes de conscience de soi se mettent en place progressivement et successivement chez le nourrisson ordinaire : la conscience de soi primaire et la conscience de soi supérieure. La conscience de soi primaire explique les changements des comportements des nourrissons qui deviennent conscients en tant que soi. La conscience de soi supérieure permet de se savoir le même au cours du

temps et comprendre qu'autrui le perçoit et le pense par lui-même. On ne peut pas évaluer à proprement parler la conscience de soi, mais on peut en observer les conséquences sur le comportement que l'enfant polyhandicapé manifeste en réponse aux tâches présentées. On peut ainsi distinguer des sous-groupes de degré de conscience de soi qui, constate Juliane Dind (Dind, 2020), correspondent aux profils psycho-développementaux décrits par Georges Saulus (voir la communication intitulée « Activités de conscience chez les apprenants présentant un polyhandicap » de Juliane Dind, dans cette expertise collective). Chez l'enfant polyhandicapé, l'observation de l'émergence de la conscience de soi primaire s'observe dans des contextes diversifiés où l'environnement, la vigilance, le confort ont un impact important sur la participation de l'enfant. Ces éléments de réponse sont des préalables à la stimulation proposée pour accompagner la progression des activités de conscience.

Dans son modèle structural du polyhandicap, Georges Saulus (Saulus, 2008) distingue trois profils psycho-développementaux, correspondant à trois tableaux cliniques distincts : d'une part l'émergence (profil 1) puis la stabilisation (profil 2) d'un « éprouvé identitaire », forme primitive de conscience de soi, et d'autre part l'émergence puis la stabilisation d'une capacité de représentation liée à des manifestations de mémorisation et de recherche d'« éprouvés corporels », à une ébauche d'intention de communiquer et de mouvements intentionnels. Le profil 3 correspond à la stabilisation de la conscience de soi et des activités de représentation. Le profil 3 est associé à l'apparition d'une attention conjointe, de partage émotionnel, d'apprentissage (permanence de l'objet, liens de causalité et activités symboliques). L'évolution de ces trois profils est étroitement liée aux développements anormaux proprement neurologiques (liés aux lésions neurologiques causales) et aux entraves fonctionnelles qu'ils comportent : entraves cérébrales qui retentissent de façons intriquées sur le développement des fonctions neurologiques (motrices, sensitives et sensorielles…) et sur le développement psychologique (comportemental, affectif, communicationnel, etc.). Du point de vue neuropsychologique, ce profil 3 est, pour Saulus, un état neurodéveloppemental à la frontière entre le polyhandicap et l'infirmité motrice cérébrale.

Ainsi dans le polyhandicap sévère, les profils neurodéveloppementaux observés sont les profils 1 et 2. Ils correspondent aux premières étapes de la constitution de la conscience de soi qui passent par l'acquisition successive de la perception de soi comme entité (en l'absence de second objet), puis comme identité propre, ce qui suppose la conscience d'un autre objet distinct de soi : identité comme entité en regard d'un second objet. Ces profils peuvent être stables ou progresser du 1 vers le 3, mais aussi fluctuer ou régresser, selon les contextes et les pathologies neurologiques sous-jacents (Saulus, 2013).

Évaluation des préférences

L'évaluation des activités préférées du programme d'activité journalière proposé à trois adultes avec PMD (*Profound Multiple Disabilities*) a été réalisée par Green et coll. (Green et coll., 2000). Le programme est établi par l'éducateur et le responsable de l'équipe et les préférences de la personne avec PMD sont indiquées par les professionnels proches et la famille. Les préférences sont établies en trois étapes : les activités qui semblent préférées d'après les intervenants et la famille sont recueillies puis les préférences mentionnées sont colligées et onze questions sont posées sur les préférences perçues. Ces préférences sont incluses dans le programme journalier et chaque activité préférée est proposée deux fois par jour. Dans la deuxième phase, sont analysées les fréquences et la durée des choix d'activité par les personnes avec PMD. Le constat confirme ou infirme que les préférences sont correctement identifiées.

Chez quatre jeunes (âgés de 5 à 21 ans) avec une déficience sévère motrice (quasi absence de mouvement) et développementale (difficultés de communication), Fleming et coll. (2010) étudient la durée du regard afin de savoir si elle peut être utilisée pour repérer les stimuli de renforcement et l'intérêt d'en utiliser plusieurs (Fleming et coll., 2010). Un stimulus visuel et un autre stimulus pris au hasard sont présentés à la personne pendant cinq secondes. Lorsque les cibles sont cachées suffisamment pour que le regard ne soit plus orienté et reste neutre, les deux stimuli sont de nouveau présentés pendant cinq secondes et il est demandé à l'enfant de choisir celui qu'il préfère. Si aucun choix n'est obtenu, une autre paire de stimuli est présentée selon la même procédure. La procédure est répétée et dans chaque intervalle il est demandé à l'enfant de regarder l'examinateur. Le choix du stimulus préféré entre les deux présentés est déterminé par la durée du regard porté sur la cible. La répétition des tests permet de déterminer la cible préférée. Ainsi la capacité à manifester une préférence est utile pour améliorer la participation de l'enfant dans ses activités et à améliorer ses acquisitions (cf. supra la partie « Évaluation cognitive par habituation visuelle » : Chard et coll., 2014 ; et la partie « Évaluation des compétences sensorielles » : van den Broek et coll., 2006).

Évaluation du tempérament

Les outils portant sur le tempérament des enfants n'étant pas conçus pour des enfants ayant des troubles moteurs, une revue de la littérature a permis à van der Putten et coll. (2017) de sélectionner deux outils dans les bases de données bibliographiques de langue anglaise et néerlandaise (van der Putten et coll., 2017). Sur les 138 publications portant sur le comportement de l'enfant,

aucune ne portait sur les enfants avec PIMD ; parmi ces études, 124 ciblaient des enfants sans troubles du développement, 7 concernaient des enfants ayant un trouble du neurodéveloppement tel l'autisme, trois des troubles du langage, une la paralysie cérébrale, une le syndrome de l'X fragile, une la trisomie 21 et une les enfants prématurés. Ces 7 études ont été analysées et sélectionnées car ayant fait l'objet de plusieurs publications et une ayant des propriétés psychométriques suffisantes. Deux échelles ont été retenues : l'*Infant Behavior Questionnaire* (IBQ) (pour les enfants âgés de 6 à 12 mois) et la *Child Behavior Questionnaire* (CBQ) (pour les enfants âgés de 3 à 8 ans). Elles comportaient respectivement 9 items de comportement moteur sur 37 items (IBQ), et 7 sur 36 (CBQ). Les items de comportement moteur de l'IBQ ont été adaptés à la situation de PIMD dont l'âge de développement ne dépasse pas le niveau de deux ans, sans modifier la nature des items mesurés. D'autres études sont nécessaires pour compléter cette première approche possible de l'évaluation appropriée des personnes avec PIMD.

Évaluation des domaines proprement médicaux

Évaluation de la motricité

Dans l'étude de Gevelinger et coll. (1988), la fiabilité de la *checklist* de développement moteur (CMD) a été testée chez des sujets atteints de SMD, par deux éducateurs expérimentés et connaissant depuis au moins trois ans les enfants. Les tests ne sollicitent pas la vision ni l'audition Les résultats sont concordants en inter-examinateur et en test-retest réalisés à deux et à treize jours d'intervalle. L'analyse de la motricité spontanée est purement observationnelle. Des enregistrements de dix-huit minutes sont analysés par les deux éducateurs simultanément pendant dix minutes qui notent les tâches motrices. Trente-six sujets ayant un déficit moteur et cognitif sévère ont été testés et notés selon quatre niveaux de réalisation de tâches motrices : pas de tâche réalisée, début spontané de tâche, réussite occasionnelle, réussite aisée. L'utilité clinique de ce test d'observation ne peut être confirmée tant que d'autres études ne l'ont pas validée et ne sont pas publiées indiquent les auteurs (Gevelinger et coll., 1988).

L'étude de van den Putten et coll. (2005) a porté sur l'évaluation de l'outil *Top Down Motor Milestone Test* (TDMMT). Les compétences motrices de 66 enfants avec PIMD avec déficience motrice sévère à profonde, âgés de 2 à 16 ans, ont été évaluées avec l'outil TDMMT pour 16 catégories de mouvements posturaux en tenue assise, debout, et pendant la marche. La fiabilité

test-retest (à quinze jours d'intervalle) et inter-testeur chez trois enfants de 6, 11 et 13 ans a été évaluée par un ergothérapeute et un kinésithérapeute. La fiabilité est partielle car il est difficile dans cette catégorie d'enfants d'avoir des testeurs ne connaissant pas déjà l'enfant. L'étude montre que les propriétés psychométriques ne sont que partiellement suffisantes pour cette population. L'échantillon est limité, mais il est difficile d'avoir des cohortes d'ampleur suffisante dans le PIMD indiquent les auteurs. L'échantillon est toutefois considéré comme représentatif. Enfin, il n'y a pas d'outil proposant les mêmes évaluations auquel le TDMMT peut être comparé. Toutefois, ce test a une utilité clinique qui permet de bien connaître les capacités de l'enfant et d'orienter les aides et les thérapies ainsi que de suivre l'évolution de ses compétences motrices dans la durée (van der Putten et coll., 2005).

En vue de sélectionner les outils adaptés aux enfants avec PIMD sévère permettant d'évaluer leur motricité, Mensch et coll. (2015b) ont analysé 18 études pour 8 outils destinés à des enfants avec une paralysie cérébrale, une amyotrophie spinale, une maladie neuromusculaire, des déficiences à moins de 6 ans, dont une échelle développée spécifiquement pour les enfants avec PIMD sévères (Mensch et coll., 2015b). Seul le TDMMT était développé spécifiquement pour les enfants avec SMD. La fiabilité des test-retest et la réactivité doivent être évaluées pour s'assurer des capacités de ce test à déterminer les changements dans le temps pour les enfants avec PIMD.

La validation de la mesure des petits mouvements des personnes avec PIMD par un accéléromètre porté au poignet (Actiwatch-2), a été réalisée. Initialement dédié à l'activité de repos, cet outil peut être utile pour distinguer les mouvements aidés des mouvements volontaires discrets, mais aussi pour percevoir les différentes postures du corps et les différents modes de mouvement et de stimulation des personnes avec PIMD. L'étude a été réalisée chez 22 participants. Les mesures des mouvements du poignet le plus mobile sont réalisées pendant sept jours consécutifs sans interruption. Puis une vidéo de 15 minutes est effectuée huit fois pendant leur programme habituel de la journée. Les mouvements de la partie supérieure du corps sont étudiés, mouvements du tronc, des membres supérieurs et regroupés en quatre postures : allongé, assis, debout sans déplacement et lors de la marche assistée ou avec un support. L'implication de la personne est cotée : présence passive, inclus dans une activité (massage, toilette), participation passive (mobilisation réalisée par autrui), participation active où la personne participe par un mouvement volontaire. La fiabilité des analyses était reconnue si le mouvement observé durait au moins 15 secondes (Actiwatch-2 enregistre par période de 15 secondes). L'étude conclut que l'Actiwatch-2 est capable de discerner la présence de l'absence de mouvement. Il reconnaît plus de mouvements lorsque la personne est impliquée

dans le mouvement que lorsqu'elle est passive. L'outil permet de distinguer les mouvements aidés de l'absence de mouvement ou des petits mouvements involontaires (van Alphen et coll., 2021).

Les propriétés psychométriques des deux échelles (*Modified Ashworth Scale* – MAS – et *Modified Tardieu Scale* – MTS) ont été évaluées pour la gradation du tonus musculaire et de la spasticité chez les personnes adultes avec PIMD. La MAS mesure la spasticité, et sa fiabilité apparaît meilleure pour les membres supérieurs. Cependant, sa fiabilité est apparue excellente pour certaines études et insuffisante pour plusieurs autres. La MTS a été évaluée comme utile pour la mesure des mouvements lents et rapides et a une très bonne fiabilité en test-retest et inter-testeur chez des enfants avec paralysie cérébrale. Dans l'étude de Waninge et coll. (2011), les deux échelles ont été testées chez 35 adultes avec PIMD pour évaluer leur faisabilité et leur fiabilité dans cette population (Waninge et coll., 2011). Les évaluations ont été réalisées par deux testeurs pour les deux échelles à deux reprises à une semaine d'intervalle. La faisabilité des deux échelles MAS et MTS s'est révélée satisfaisante pour mesurer le tonus musculaire des adultes avec PIMD. Pour la fiabilité, la MTS s'est avérée insuffisamment fiable au vu des test-retest et inter-testeur, alors que la MAS s'est avérée suffisamment fiable pour les deux. Les auteurs concluent que la MAS est une bonne méthode pour tester la qualité des mouvements de la vie quotidienne des adultes avec PIMD.

Évaluation du statut nutritionnel

L'évaluation de l'état nutritionnel de 106 adultes polyhandicapés vivant en institution depuis plus d'un an a été réalisée à l'Hôpital Marin de Hendaye par Marrimpoey et coll. (2006). L'alimentation était entérale pour 19 personnes, et pour les 87 autres résidents ayant une alimentation orale, 72 % avaient besoin d'une aide totale. La texture était normale pour 21 résidents, hachée pour 26, moulinée pour 28 et mixée pour 12 résidents. L'indice de masse corporelle (IMC) moyen était de 18,3 ± 3,9, significativement plus bas pour les personnes en nutrition entérale. La ration alimentaire prescrite était de 1 677 ± 38,9 kcal/jour, avec une ration significativement moindre pour les nutritions entérales. L'IMC bas était noté depuis l'enfance et le poids stable depuis les trois années précédentes. La dépense énergétique totale est inférieure chez les personnes polyhandicapées à celle de la population générale et correspond à celles des personnes alitées ou en fauteuil. Les marqueurs biologiques de la nutrition ont été recueillis. L'albumine plasmatique était normale chez la quasi-totalité des personnes. Un déficit en vitamine D_3 était retrouvé chez 33 % des résidents, en vitamine C chez 45 %, et en vitamine B_9 chez 39 %.

La natrémie et la kaliémie étaient généralement normales, une hypocalcémie était retrouvée chez 9 %, une hypo-sidérémie chez 26 %, une hypo-zincémie chez 21 % de ces personnes polyhandicapées. Malgré une alimentation prescrite très contrôlée du point de vue calorique et qualitatif (notamment sur les apports vitaminiques), certaines anomalies des résultats d'analyse peuvent être attribuées à des interactions médicamenteuses, plus fréquentes chez la personne ayant une alimentation entérale, et les personnes les moins mobiles.

Évaluation de la vision

Un inventaire des troubles visuels a été réalisé systématiquement chez 76 personnes avec *Severe and Profound Multiple Disabilities* (SPMD) et ayant un minimum de capacité de coopération (van den Broek et coll., 2006). L'acuité visuelle, le champ visuel, la vision binoculaire, la sensibilité au contraste, les troubles de la réfraction et le comportement visuel ont été évalués. La vision des couleurs n'était généralement pas évaluable. Les examens étant longs, ils ont été présentés de façon ludique et toujours en présence d'un accompagnant de la structure habituelle de ces personnes avec SPMD. Si un trouble visuel était mis en évidence, un nouvel examen était réalisé un autre jour pour s'assurer de la fiabilité du résultat. Alors que seuls 30 % des personnes étaient préalablement connus pour avoir un trouble visuel, l'évaluation systématique a mis en évidence un déficit visuel chez 92 % des personnes de l'étude. Aucune n'avait une acuité visuelle normale, les meilleurs résultats étaient une acuité subnormale. Une corrélation était retrouvée entre la sévérité du déficit visuel et la gravité de la déficience intellectuelle. Ajoutées au trouble de l'acuité visuelle, des anomalies du champ visuel, de la sensibilité au contraste, de la vision binoculaire, de l'attention visuelle de la fixation ou du suivi du regard étaient présentes. Les troubles de réfraction étaient retrouvés chez 22 % des personnes et des lunettes ont été prescrites. Aussi, l'existence d'un déficit visuel doit être considérée systématiquement chez toutes les personnes avec SPMD jusqu'à preuve du contraire. Il est capital d'alerter les familles et les soignants sur la différence entre malvoyance et cécité, car une personne ayant une acuité visuelle de seulement 0,05 peut bénéficier et apprécier des stimulations visuelles puissantes comme lors de séances de Snoezelen, alors que le diagnostic de cécité peut indiquer l'absence de pertinence de ces séances. La mise en évidence de l'extrême fréquence des troubles visuels doit être prise en compte pour l'aménagement des lieux de vie des personnes avec SPMD et pour la nécessaire stimulation visuelle qui peut être effective même avec une très basse vision (van den Broek et coll., 2006) (cf. supra la partie « Évaluation cognitive par habituation visuelle » sur l'implication de la qualité de la vision sur la stimulation cognitive et le phénomène d'habituation : Chard et coll.,

2014 ; et la partie « Évaluation des préférences » sur la détection des préférences exprimées par le regard : Fleming et coll., 2010).

Une analyse de l'utilité d'un questionnaire de comportement visuel et de l'évaluation ophtalmologique par l'échelle de classification visuelle *ad hoc* (VCS) a été réalisée chez 77 enfants âgés de 3 à 20 ans avec paralysie cérébrale sévère (GMFCS-V[54] et classification de système de compétence manuelle MACS-V) (Ferziger et coll., 2011). Ces enfants sont tous déficients intellectuels et sans communication verbale ou ont une communication assistée. Une évaluation du comportement visuel quotidien de ces enfants a été réalisée avec un questionnaire créé à cet effet et testé pendant une période de 15 jours par les éducateurs dans leur environnement habituel de vie (items classés selon cinq niveaux). Concernant l'examen visuel ophtalmologique, les résultats sont répartis en trois groupes : déficience visuelle d'origine cérébrale (n = 26), déficience visuelle liée à une atrophie optique (n = 25) et sans trouble visuel (n = 26). Les participants avec cécité corticale et atrophie optique sont classés sur la VCS à cinq niveaux : ici dans les niveaux de 1 à 3 pour 88,6 % des participants avec cécité corticale et 84 % des participants avec atrophie optique. Le groupe sans trouble visuel est classé au niveau 5 ou 4. La fiabilité du questionnaire entre testeur et test-retest est très bonne. Sa validité est aussi confirmée par les corrélations entre les résultats du questionnaire et ceux de la VCS et le questionnaire possède une bonne valeur prédictive sur la qualité des compétences visuelles quotidiennes (Ferziger et coll., 2011).

Les outils d'évaluation de la motricité oculaire, l'acuité visuelle, la sensibilité au contraste, la perception des couleurs, de la profondeur, du mouvement, et du champ visuel ont été recherchés à partir des outils utilisés dans les centres accueillant des personnes polyhandicapées (en Suisse, France, Belgique, au Luxembourg, aux Pays-Bas, au Royaume-Uni, en Irlande, Italie, Allemagne) et à partir d'une recherche dans la littérature (en français, anglais, italien, allemand) (Petitpierre et coll., 2022a). Seulement 12 articles ont été retenus pour être centrés sur les habiletés visuelles de la personne polyhandicapée sévère, avec une méthodologie décrite. Il s'agit de cinq questionnaires hétéro-rapportés (dépistage par les familles), de deux systèmes de classification et de cinq procédures d'observation directe dont quatre sont validées mais seulement deux sont développées pour des personnes polyhandicapées ou ne pouvant suivre une consigne, l'une en anglais, l'autre en espagnol. Les auteurs (Petitpierre et coll., 2022a) annoncent la traduction en français de deux outils qui devront être ensuite validés en français.

54. GMFCS-V : *Gross Motor Function Classification System – level* V ; MACS-V : *Manual Ability Classification System – level* V.

Chez les personnes avec SMID ayant une cécité corticale, la capacité visuelle résiduelle peut être évaluée par la détection de la vision des contrastes à partir de grilles sinusoïdales. Les voies visuelles étant lésées de façon variable, notamment lors d'hypoxie cérébrale à laquelle les neurones sont sensibles, également de façon variable, en conséquence les voies visuelles atteintes pourraient l'être pour certaines fréquences spécifiques. Dans ce cas, la stimulation des voies visuelles les plus épargnées pourrait permettre une réhabilitation d'une certaine sensibilité au contraste. La sensibilité au contraste peut être mesurée, même chez les nourrissons, en induisant un nystagmus optochiasmatique par modulation lumineuse sinusoïdale.

Neuf personnes âgées de 4 à 35 ans ayant un SMID et une déficience visuelle corticale ont participé à l'étude de la sensibilité au contraste (Sakai et coll., 2002). Leur atteinte visuelle corticale a été confirmée par un réflexe pupillaire présent, l'absence de pathologie oculaire, la présence de lésion des voies optiques postérieures ou du cortex occipital, une limitation extrême du comportement visuel et une déficience persistante de vision binoculaire. Douze volontaires sans trouble visuel ont participé à l'étude comme témoins. Six grilles sinusoïdales construites avec des contrastes de différents niveaux ont été utilisées pour induire le nystagmus optochiasmatique. L'évaluation du nystagmus induit a été réalisée à l'œil nu par deux opérateurs et l'enregistrement de l'électro-nystagmogramme a été analysé par deux neurologues. Le nystagmus optocinétique était retenu si les deux observateurs étaient du même avis. Un nystagmus optocinétique a été obtenu pour 8 des 9 patients et les 12 témoins. Le réflexe optocinétique est induit dans les noyaux du tronc cérébral, qui deviennent sous la dépendance du contrôle cortical après l'âge d'un an. La réponse optocinétique observée chez les patients atteints de SMID avec déficience visuelle cérébrale pourrait être liée à un contrôle par les noyaux médio-temporal et médio-temporal supérieur par le biais du traitement des informations de contraste (Morrone et coll., 1999). L'effet de l'âge n'a pas pu être évalué en raison du faible échantillon de cette étude.

Évaluation de l'odorat

La détection des odeurs par l'enfant et le jeune adulte avec PIMD est étudiée par leur comportement différent face à des stimuli odorants ou neutres, avec différents stimuli olfactifs. Dans l'étude de Petitpierre et coll. (2022b), 22 enfants avec PIMD âgés de 7 à 18 ans suivis dans une structure suisse francophone ont participé à l'analyse de l'effet des odeurs sur leur comportement. Sur les

19 stimuli olfactifs, 18 étaient odorants et un était un solvant inodore ; il s'agissait de dix odeurs alimentaires et huit non alimentaires. Les stimuli odorants ont été présentés lors de trois sessions à une semaine d'intervalle. Lors de chaque session, six stimuli odorants et six neutres ont été présentés de façon aléatoire. Les réactions ont été enregistrées et comparées selon divers modes et montrent que les participants répondent plus aux stimuli odorants que neutres, plus aux odeurs alimentaires qu'aux non alimentaires et neutres, et plus aux odeurs non alimentaires qu'aux odeurs neutres. La réponse aux odeurs généralement agréables ou désagréables chez les adultes valides était plus de moues lors des odeurs déplaisantes, plus de bâillements en présence de stimuli neutres, plus de mouvements buccaux et de fixations du regard vers le stimulus d'odeur alimentaire ou neutre et plus de sourires devant des stimuli non alimentaires ou réputés plaisants (Petitpierre et coll., 2022b).

Évaluation du bavage

Le bavage est très fréquent chez les personnes polyhandicapées. Une échelle d'évaluation du bavage qui n'est pas originellement dédiée au polyhandicap a été testée par Reid et coll. (2010), pour des personnes ayant une infirmité motrice cérébrale et une déficience intellectuelle (Reid et coll., 2010). Toutefois, la rareté des études sur ce thème et l'importance du bavage dans le polyhandicap justifient d'analyser ici ce travail. Il s'agit d'un questionnaire nécessitant une bonne connaissance de l'anglais précisent les auteurs. L'objectif de cette étude est de valider une échelle qui soit sensible au changement de l'importance du bavage, notamment pour évaluer l'intérêt des traitements utilisés. L'échelle testée sur 31 enfants ayant une infirmité motrice cérébrale et une déficience intellectuelle est validée pour sa faisabilité, sa fiabilité lors des test-retest et de sa sensibilité lorsqu'une modification de la quantité de bavage est observable cliniquement par les examinateurs. Une telle étude de faisabilité chez les personnes polyhandicapées serait intéressante pour la clinique et l'impact des traitements utilisés.

Conclusion

Les évaluations des compétences et des déficiences chez la personne polyhandicapée portent principalement sur la description de la situation de la personne en vue de mieux cibler ses besoins d'aide et de rééducation pour améliorer ses compétences, et sur les moyens de limiter les conséquences de ses déficiences. Certains champs sont privilégiés : le champ neuropsychologique

(24 publications d'intérêt) et le champ médical (12 publications). Les études portant sur le profil global de la personne polyhandicapée sont parmi les plus récentes et les moins nombreuses (4 publications). Les outils proposés dans les différents champs permettent d'évaluer la situation de la personne, mais n'ont que très rarement porté sur les effets des différentes prises en charge à court, moyen ou long terme. En particulier, il y a peu d'évaluation de l'effet des prises en charge psychologiques, neuropsychologiques ou médicales proposées aux personnes. C'est particulièrement le cas pour les traitements médicaux tels que la gastrostomie, l'arthrodèse, etc.

Il est aussi à noter que la répartition des thématiques d'études est différente selon les cultures et les pays, ce que reflètent les nuances des définitions qui selon les pays mettent l'accent sur certains aspects plutôt que d'autres (Rousseau et coll., 2019).

La rareté des outils d'évaluation soulève plusieurs questions. D'abord comment les thèmes de recherche sont-ils choisis ? Il apparaît que les orientations cliniques et les besoins qu'elles induisent sont incitateurs de la création d'outils d'évaluation des compétences et des déficiences spécifiquement accessibles à une technique de rééducation ou de soin (cognition, communication, vision, motricité). Ensuite comment les outils sont-ils diffusés ? Il ressort que les outils sont utilisés par plusieurs équipes quand ils sont publiés et qu'ils semblent opérants. Cependant, la majorité des outils ne sont pas spécifiques du polyhandicap et sont adaptés à partir de construits conçus pour la déficience intellectuelle ou l'infirmité motrice cérébrale. Enfin, comment ces outils sont-ils validés ? Lorsque l'outil initial est validé mais n'a pas été conçu pour le polyhandicap, il peut être adapté mais doit alors être validé pour ce nouvel usage. Les outils sont généralement validés dans la langue du concepteur. Leur utilisation dans d'autres langues nécessite, avec l'accord de son inventeur, une traduction et une nouvelle validation pour s'assurer de la reproductibilité, de la validité et de la fiabilité d'une langue à l'autre.

Les échantillons de participants polyhandicapés sont parfois très faibles pour la validation des outils. Le polyhandicap est une situation relativement rare, mais selon les pays, les modalités de prise en charge sont plus ou moins inclusives. Lorsque les personnes polyhandicapées sont prises en charge dans des structures médico-sociales, voire hospitalières comme c'est le cas en France, les échantillons peuvent être très supérieurs (Rousseau et coll., 2018). Par ailleurs, il serait important de valider les bénéfices des différentes modalités de prise en charge globale, inclusives ou non, par des études portant sur des groupes de population suffisamment nombreux, ce qui nécessiterait des études multinationales avec des outils communs, complètement validés dans les langues d'usage et d'utilisation simple.

Références

Billette de Villemeur T, Rousseau M-C, Hully M. En quoi le polyhandicap se distingue-t-il des autres handicaps de l'enfant ? In: Chabrol B, Desguerre I, eds. *Handicaps de l'enfant*. Arcueil : Doin, 2020.

Bohannon RW, Smith MB. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. *Physical Therapy* 1987 ; 67 : 206-7.

Chadwick D, Buell S, Goldbart J. Approaches to communication assessment with children and adults with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2019 ; 32 : 336-58.

Chard M, Roulin J-L, Bouvard M. Visual habituation paradigm with adults with profound intellectual and multiple disabilities: a new way for cognitive assessment? *J Appl Res Intellect Disabil* 2014 ; 27 : 481-8.

Dhondt A, van Keer I, van der Putten A, et coll. Communicative abilities in young children with a significant cognitive and motor developmental delay. *J Appl Res Intellect Disabil* 2019 ; 33 : 529-41.

Dind J. La conscience de soi en tant qu'objet d'observation et d'intervention pédagogique chez l'enfant polyhandicapé. *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 : 87-108.

Ferziger NB, Nemet P, Brezner A, et coll. Visual assessment in children with cerebral palsy: implementation of a functional questionnaire. *Dev Med Child Neurol* 2011 ; 53 : 422-8.

Fleming C, Wheeler G, Cannella-Malone H, et coll. An evaluation of the use of eye gaze to measure preference of individuals with severe physical and developmental disabilities. *Dev Neurorehabil* 2010 ; 13 : 266-75.

Gevelinger M, Ottenbacher KJ, Tiffany T. The reliability of the Motor Development Checklist. *Am J Occup Ther* 1988 ; 42 : 81-6.

Green CW, Middleton SG, Reid DH. Embedded evaluation of preferences sampled from person-centered plans for people with profound multiple disabilities. *J Appl Behav Anal* 2000 ; 33 : 639-42.

Guédon D, Guénolé N, Poujol A-L, et coll. Construction and validation of a questionnaire assessing the cognitive skills and the affective and emotional state of people with profound intellectual and multiple disabilities: Evaluation-Cognition-PIMD (ECP). *Annales Medico-Psychologiques* 2021.

Hamouda I, Rousseau M-C, Beltran Anzola A, et coll. The French EVAL-PLH cohort of persons with polyhandicap. *Sci Rep* 2022 ; 12 : 12512.

Haugh AB, Pandyan AD, Johnson GR. A systematic review of the Tardieu Scale for the measurement of spasticity. *Disabil Rehabil* 2006 ; 28 : 899-907.

Hostyn I, Daelman M, Janssen MJ, et coll. Describing dialogue between persons with profound intellectual and multiple disabilities and direct support staff using the Scale for Dialogical Meaning Making. *J Intellect Disabil Res* 2010 ; 54 : 679-90.

Kamstra A, van der Putten AAJ, Maes B, et coll. Exploring spontaneous interactions between people with profound intellectual and multiple disabilities and their peers. *J Intellect Dev Disabil* 2019 ; 44 : 282-91.

Koike T, Yoshida Y, Kumoi M, et coll. Early development of understanding words and equivalence recognition of matching pictures: Children with severe motor and intellectual disabilities. *Japanese Journal of Special Education* 2009 ; 46 : 417-33.

Lima M, Silva K, Magalhães A, et coll. Can you know me better? An exploratory study combining behavioural and physiological measurements for an objective assessment of sensory responsiveness in a child with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2012 ; 25 : 522-30.

Lima M, Silva K, Amaral I, et coll. Beyond behavioural observations: a deeper view through the sensory reactions of children with profound intellectual and multiple disabilities. *Child Care Health Dev* 2011 ; 39 : 422-31.

Mackey AH, Walt SE, Lobb G, et coll. Intraobserver reliability of the modified Tardieu scale in the upper limb of children with hemiplegia. *Dev Med Child Neurol* 2004 ; 46 : 267-72.

Maes B, Nijs S, Vandesande S, et coll. Looking back, looking forward: Methodological challenges and future directions in research on persons with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2021 ; 34 : 250-62.

Marrimpoey P, Beitia-Pochulu C, Fallourd M, et coll. Évaluation du statut nutritionnel de personnes polyhandicapées adultes vivant en institution. *Nutrition Clinique et Métabolisme* 2006 ; 20 : 10-6.

Matsuda E, Takenaga T, Iwabuchi M, et coll. Time Series Analyses of the Responses to Sensory Stimuli of Children with Severe and Multiple Disabilities. *Journal of Robotics and Mechatronics* 2022 ; 34 : 726-38.

Mensch S, Rameckers E, Echteld M, et coll. Reliability of Movakic ; An Instrument to Evaluate Motor Abilities in Children with Severe Multiple Disabilities (Part-II). *Physical Medicine Rehabilitation International* 2015a ; 2.

Mensch SM, Rameckers EAA, Echteld MA, et coll. Instruments for the evaluation of motor abilities for children with severe multiple disabilities: A systematic review of the literature. *Res Dev Disabil* 2015b ; 47 : 185-98.

Morrone MC, Atkinson J, Cioni G, et coll. Developmental changes in optokinetic mechanisms in the absence of unilateral cortical control. *Neuroreport* 1999 ; 10 : 2723-9.

Munde V, Vlaskamp C, Ruijssenaars W, et coll. Determining Alertness in Individuals with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: The Reliability of an Observation List. *Educ Train Autism Dev Disabil* 2011 ; 46 : 116-23.

Munde V, Vlaskamp C. Alertness observations in children with profound intellectual and multiple disabilities. *Int J Child Health Hum Dev* 2010 ; 3 : 115-24.

Nakken H, Vlaskamp C. A Need for a Taxonomy for Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *J Policy Practice in Intell Disabilities* 2007 ; 4 : 83-7.

Pereira Da Costa M, Scelles R. Un outil d'évaluation des compétences cognitives des jeunes polyhandicapés : le P2CJP. *Alter* 2012 ; 6 : 110-23.

Petitpierre G, Dind J, Domeniconi D, et coll. L'évaluation des habiletés visuelles des personnes polyhandicapées. *Motricité Cérébrale* 2022a ; 43 : 92-7.

Petitpierre G, Dind J, Blasio C de, et coll. Odour detection in children and young people with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2022b ; 35 : 519-30.

Ponsot G. Déficiences et handicaps d'origine neurologique chez l'enfant. In: Chabrol B, Dulac O, Mancini J, et coll., eds. *Neurologie pédiatrique*. Paris : Éditions Lavoisier ; Médecine-sciences Flammarion, 2010 : 819-26.

Poujol A-L, Boissel A, Guédon D, et coll. Évaluation-Cognition-Polyhandicap (ECP) : apports d'une approche qualitative dans l'élaboration et la validation d'un outil. *Psychologie Française* 2021 ; 66 : 207-22.

Reid SM, Johnson HM, Reddihough DS. The Drooling Impact Scale: a measure of the impact of drooling in children with developmental disabilities. *Dev Med Child Neurol* 2010 ; 52 : e23-8.

Roemer M, Verheul E, Velthausz F. Identifying perception behaviours in people with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2018 ; 31 : 820-32.

Rojahn J, Matson JL, Lott D, et coll. The Behavior Problems Inventory: an instrument for the assessment of self-injury, stereotyped behavior, and aggression/destruction in individuals with developmental disabilities. *J Autism Dev Disord* 2001 ; 31 : 577-88.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Hamouda I, et coll. Development and initial validation of the polyhandicap severity scale. *Rev Neurol (Paris)* 2021 ; 177 : 683-9.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Auquier P, et coll. Health characteristics and health care trajectory of polyhandicaped person before and after 1990. *Rev Neurol (Paris)* 2020a ; 176 : 92-9.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Khaldi-Cherif N, et coll. Health issues in polyhandicapped patients according to age: Results of a large French cross-sectional study. *Rev Neurol (Paris)* 2020b ; 176 : 370-9.

Rousseau M-C, Humbertclaude E, Lauksecker C, et coll. Le parcours de santé et la prise en charge de la personne polyhandicapée en Italie et en Norvège. *Éthique & Santé* 2019 ; 16 : 100-10.

Rousseau M-C, Billette de Villemeur T, Khaldi-Cherif S, et coll. Adequacy of care management of patients with polyhandicap in the French health system: A study of 782 patients. *PLoS One* 2018 ; 13.

Rousseau M-C, Leroy T, Auquier P, et coll. 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 : e132-e133.

Rowland C. Using the Communication Matrix to assess expressive skills in early communicators. *Commun Disord Q* 2011 ; 32 : 190-201.

Rowland C, Fried-Oken M. Communication Matrix: A clinical and research assessment tool targeting children with severe communication disorders. *J Pediatr Rehabil Med* 2010 ; 3 : 319-29.

Sakai S, Hirayama K, Iwasaki S, et coll. Contrast Sensitivity of Patients With Severe Motor and Intellectual Disabilities and Cerebral Visual Impairment. *J Child Neurol* 2002 ; 17 : 731-7.

Saulus G. Chapitre 1. L'activité cognitive chez le sujet très sévèrement polyhandicapé. In: Scelles R, Petitpierre G, eds. *Polyhandicap : processus d'évaluation cognitive*. Paris : Dunod, 2013 : 9-34.

Saulus G. Modèle structural du polyhandicap, ou : comment le polyhandicap vient-il aux enfants ? *La psychiatrie de l'enfant* 2008 ; 51 : 153-91.

Saulus G. Multiple disabilities, ethical issues and assessment. *Motricité Cérébrale* 2007 ; 28 : 157-60.

Sousa VD, Rojjanasrirat W. Translation, adaptation and validation of instruments or scales for use in cross-cultural health care research: a clear and user-friendly guideline. *Journal of Evaluation in Clinical Practice* 2011 ; 17 : 268-74.

Terstegen C. *Assessing pain in children with profound cognitive impairment: The development of the Checklist Pain Behavior.* PhD-Thesis – Research and graduation external. Universiteit Rotterdam, 2004.

van Alphen H, Waninge A, Minnaert A, et coll. Construct Validity of the Actiwatch-2 for Assessing Movement in People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2021 ; 34 : 99-110.

van den Broek EGC, Janssen CGC, van Ramshorst T, et coll. Visual impairments in people with severe and profound multiple disabilities: an inventory of visual functioning. *J Intellect Disabil Res* 2006 ; 50 : 470-5.

van der Putten A, Dijkstra RD, Huls JJ, et coll. Assessment of temperament in children with profound intellectual and multiple disabilities. A pilot study into the role of motor disabilities in instruments to measure temperament. *Cogent Psychology* 2017 ; 4.

van der Putten A, Vlaskamp C, Reynders K, et coll. Movement skill assessment in children with profound multiple disabilities: A psychometric analysis of the Top Down Motor Milestone Test. *Clin Rehabil* 2005 ; 19 : 635-43.

Vlaskamp C, Poppes P, van der Putten A, et coll. *Inventarisatie ten Behoeve van het Persoonsbeeld [Inventory of the Personal Profile and Support]*. Research Center PIMD, University of Groningen, 2016.

Vlaskamp C, van der Putten A. Focus on interaction: the use of an Individualized Support Program for persons with profound intellectual and multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2009 ; 30 : 873-83.

Vlaskamp C, Cuppen-Fonteine H. Reliability of assessing the sensory perception of children with profound intellectual and multiple disabilities: a case study. *Child Care Health Dev* 2007 ; 33 : 547-51.

Vlaskamp C, Fonteine H, Tadema A. Manual of the list 'Alertness in children with profound intellectual and multiple disabilities' [Handleiding bij de lijst 'Alertheir van kineren met zeer ernstige verstandelijke en meervoudige beperkingen]. *Stichting Kinderstudies* 2005.

Vlaskamp C, van der Meulen BF, Zijlstra HP. De instrumentele realisering van het Gedrags Taxatie Instrument. *Tijdschrift voor Orthopedagogiek* 2002 : 22-31.

Waninge A, Rook RA, Dijkhuizen A, et coll. Feasibility, test-retest reliability, and interrater reliability of the Modified Ashworth Scale and Modified Tardieu Scale in persons with profound intellectual and multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2011 ; 32 : 613-20.

Wessels M, Paap MS, van der Putten AAJ. Validity of an Instrument That Assesses Functional Abilities in People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: Look What I Can Do! *J Intellect Dev Disabil* 2021a ; 46 : 250-60.

Wessels MD, van der Putten AA, Paap MC. Inventory of assessment practices in people with profound intellectual and multiple disabilities in three European countries. *J Appl Res Intellect Disabil* 2021b ; 34 : 1521-37.

Wessels MD, van der Putten A. Assessment in people with PIMD: Pilot study into the usability and content validity of the Inventory of the personal Profile and Support. *Cogent Psychology* 2017 ; 4.

Yamaguchi M, Takeda K, Onishi M, et coll. Non-verbal communication method based on a biochemical marker for people with severe motor and intellectual disabilities. *J Int Med Res* 2006 ; 34 : 30-41.

15
Crise sanitaire de la Covid-19

La grande diversité de signes cliniques de l'infection par le Covid-19 et la plus grande fréquence de ses complications chez les patients atteints de pathologies chroniques (affections cardiovasculaires, diabète, hypertension artérielle, pathologies respiratoires, insuffisance rénale, cancers), ainsi que chez les sujets âgés (Direction de l'information légale et administrative, 2023) ont amené à s'interroger sur les conséquences et les particularités de l'infection par le Covid-19 chez les personnes polyhandicapées dont l'état de santé est précaire et grevé de nombreuses comorbidités.

Caractéristiques cliniques de l'infection par le Covid-19 chez les personnes polyhandicapées

Lors de la première vague de la pandémie de la Covid-19, une étude s'est spécifiquement intéressée aux particularités cliniques de cette infection chez les personnes polyhandicapées ainsi qu'au recours au système de soins pour ces personnes (Rousseau et coll., 2021). Il s'agissait d'un observatoire mis en place au printemps 2020 à l'initiative de la Fédération du polyhandicap de l'Assistance Publique des Hôpitaux de Paris (AP-HP), des 4 Centres de référence des déficiences intellectuelles de causes rares labellisés Polyhandicap, et des associations et réseaux régionaux de prise en charge des personnes polyhandicapées[55].

L'objectif de cet observatoire était de collecter rétrospectivement les cas d'infection par le Covid-19.

Les patients étaient considérés comme ayant été infectés par le Covid-19 dans les cas suivants : patient présentant une RT-PCR positive pour le Covid-19 ; patient présentant une symptomatologie compatible avec une infection par

55. Adapei 62, Vivre et Devenir Draveil 91, EEAP Jean Itard, EPEAP l'Horizon, FAM Foyer de la Plaine Aubergenville, Fondation Paul Parquet, Hôpital de Pédiatrie et de Rééducation de Bullion, IME Poujal CESAP, MAS Gouvieux CESAP, MAS La Clé des Champs CESAP, MAS Les Collines Collobrières UGECAM, MAS Plaisance.

le Covid-19 et pris en charge en institution où au moins 2 patients de l'institution ont simultanément présenté une infection confirmée par RT-PCR ; patient présentant une symptomatologie compatible pour le Covid-19 vivant auprès de proches (parents, fratrie) ayant un diagnostic d'infection par le Covid-19 confirmé par RT-PCR. Le recueil des données s'est effectué via un questionnaire largement diffusé aux médecins (pédiatres, neuropédiatres, médecins de médecine physique et de réadaptation - MPR, médecins généralistes) exerçant auprès de personnes polyhandicapées. Ainsi, entre le 1er avril 2020 et le 1er juillet 2020, un total de 98 questionnaires ont été renseignés par les médecins prenant en charge des patients polyhandicapés présentant une infection par le Covid-19.

Les patients provenaient des zones géographiques françaises les plus touchées lors de la première vague de l'épidémie en 2020 (Hauts-de-France, Île-de-France, Provence-Alpes-Côte d'Azur, Bourgogne-Franche-Comté, Normandie), et la plupart d'entre eux étaient issus de clusters (foyer épidémique) en milieu institutionnel. Ils présentaient les principales comorbidités associées au polyhandicap (épilepsie, scoliose avec déformation thoracique, troubles de la déglutition). L'analyse des questionnaires a permis de montrer que l'infection par le Covid-19 chez les personnes polyhandicapées était pauci-symptomatique chez près de la moitié des patients (46 %). Les symptômes respiratoires les plus fréquents étaient la dyspnée (un patient sur cinq), l'hypoxémie (29 % des cas) et l'encombrement bronchique (21 % des cas). Les signes extra-respiratoires les plus fréquents étaient digestifs (diarrhée/vomissements) dans 26,5 % des cas avec une légère prédominance chez les femmes, suivis des signes neurologiques (altération de la conscience/modification du comportement) dans 24,5 % des cas, des troubles du goût et de l'odorat (11,8 % des cas) et une fréquence accrue ou l'apparition *de novo* de crises d'épilepsie chez les patients non épileptiques (3,1 % des cas). La durée médiane de l'infection par le Covid-19 était de 9 jours, significativement plus longue chez les adultes que chez les enfants. Une proportion importante de patients (40 %) a présenté une perte de poids dans les suites de l'épisode infectieux.

Bien que les sujets plus âgés aient présenté davantage de formes sévères, il n'a pas été retrouvé de différence significative concernant les formes sévères de l'infection par le Covid-19 entre les sujets plus jeunes et ceux de plus de 50 ans. Près de 20 % des patients ont dû être hospitalisés pour des troubles respiratoires correspondant à des formes sévères de l'infection, dont 5 % ont nécessité une admission en réanimation. Quatre patients, tous adultes, et sans comorbidités pulmonaires pré-existantes sont décédés des suites de l'infection par le Covid-19. Le taux de létalité de l'infection par le Covid-19 des patients polyhandicapés de cette étude (4 %) était inférieur à celui des

personnes ayant une déficience intellectuelle ou développementale, évalué selon les publications entre 5 % aux États-Unis (État de New York) et 13 % aux Pays-Bas (Turk et coll., 2020).

Par la suite, les vagues successives de la pandémie de la Covid-19 ont entraîné de nombreux autres cas chez les personnes polyhandicapées ; parmi ceux pris en charge au sein des services de soins médicaux et de réadaptation (SMR)[56] impliqués dans l'observatoire, on a observé une fréquence accrue des formes sévères et des décès en 2021[57]. Par ailleurs, de nombreuses études ont confirmé un plus grand risque de formes sévères et de décès mais aussi de formes prolongées de la maladie chez les personnes atteintes de déficience intellectuelle, de troubles neurodéveloppementaux ou de trisomie 21 (Alexander et coll., 2020 ; Turk et coll., 2020 ; Turk et McDermott, 2020 ; Hewitt et coll., 2022 ; Koyama et coll., 2022).

Une étude japonaise rapporte la contamination dans une institution de plusieurs patients (n = 17) atteints de déficiences multiples (*Severe Multiple Intellectual Disability Syndrom*) par un soignant infecté par le Covid-19. Ainsi, ce risque doit être pris en compte et prévenu par le dépistage et l'éviction des soignants présentant des symptômes évocateurs d'infection par le Covid-19 (Takayama et coll., 2023).

Accès aux soins, émergence de la télémédecine et de la téléréducation pour les personnes polyhandicapées

Pendant les confinements, l'accès aux soins des personnes polyhandicapées a été sévèrement compromis (Jeste et coll., 2020).

C'est lors de la première vague de la pandémie que les consultations dématérialisées ont pris leur essor. Entre 2013 et 2018, une première expérimentation de téléconsultations neuropédiatriques, co-pilotée par le CESAP (Comité d'études, d'éducation et de soins auprès des personnes polyhandicapées) et par l'AP-HP, a été proposée pour les enfants polyhandicapés. Ces téléconsultations mises en place dans la région Île-de-France avaient permis de confirmer l'intérêt de ce type de dispositif dans la prise en charge et l'accompagnement du parcours de soins des personnes polyhandicapées. Lors du début de la crise sanitaire, entre février et mai 2020, ce dispositif a été ouvert à de nombreux

56. En janvier 2022, l'appellation de SMR (Soins médicaux et de réadaptation) a remplacé celle de SSR (Soins de suite et de réadaptation).
57. Publication à paraître

établissements supplémentaires. Ainsi, la mise en place de la télémédecine a permis le maintien d'un suivi à distance des patients polyhandicapés par les neuropédiatres mais aussi par les paramédicaux spécialisés (kinésithérapeutes, orthophonistes, ergothérapeutes, etc.) (Hully, 2021). La télémédecine a aussi aidé au maintien du lien entre les familles et leur enfant confiné en établissements. Au décours du premier confinement, que ce soit au sein des établissements et services médico-sociaux (ESMS) ou en secteur hospitalier, l'activité de téléconsultation a continué de s'accroître et représente désormais un atout supplémentaire dans la prise en charge des personnes polyhandicapées (Jeste et coll., 2020 ; Hully, 2021). En règle générale, durant les vagues successives de la pandémie, il s'est avéré que beaucoup de structures qu'il s'agisse d'établissements sociaux ou médico-sociaux, comme les IME (Instituts médico-éducatifs), les CAMSP (Centres d'action médico-sociale précoce) ou des hôpitaux de jour, n'ont plus pu accueillir les enfants porteurs de handicap. Ces enfants se sont retrouvés dans leur famille sans prise en charge, ni soins adaptés. Dans un certain nombre de cas, un suivi à distance a pu être mis en place, sous forme de consultations par téléphone avec dans certains cas des déplacements au domicile. Cependant, toutes les personnes en situation de handicap n'ont pas pu bénéficier du suivi nécessaire (distanciel ou présentiel) à cause des difficultés de repérage des personnes en situation de handicap prises en charge au domicile de leur famille (Malzac et coll., 2020).

Dans la littérature internationale, il n'existe pas d'autres études documentant l'accès aux soins des personnes polyhandicapées durant la crise sanitaire mais il est avéré que les personnes en situation de handicap n'ont pas reçu durant la crise sanitaire une prise en charge optimale (Turk et McDermott, 2020 ; Hewitt et coll., 2022).

Deux études nationales se sont intéressées par le biais de questionnaires en ligne aux conséquences du confinement au domicile sur les enfants en situation de handicap et leurs parents : l'enquête ECHO (Enfant Confinement Handicap besOins) adressée aux parents d'enfants atteints de paralysie cérébrale ou de maladies neuromusculaires (n = 1 000 enfants), et l'enquête E-COPAIN (Enquête Confinement besOins Pour les enfAnts témoINs) adressée aux parents d'enfants sans déficiences (recrutement en cours). L'enquête ECHO rapporte que, pendant le premier confinement, seulement 22 % des patients avaient pu poursuivre leur suivi médical et que la prise en charge de kinésithérapie n'avait été maintenue que chez 48 % des patients (Cacioppo et coll., 2021). D'autres aspects de l'impact négatif du confinement sur les enfants et leurs parents sont abordés dans ce chapitre dans la partie suivante (voir partie « Impact de la crise sanitaire sur les parents des personnes polyhandicapées »).

L'étude rétrospective de Jeste et coll. (2020) menée pendant les confinements et portant sur les personnes atteintes de déficience mentale et/ou développementale a analysé 818 questionnaires remplis par les parents (aux États-Unis et hors États-Unis) et a montré que l'accès aux soins des patients a été sévèrement compromis durant cette période (Jeste et coll., 2020). En effet, 74 % des parents rapportent la perte d'au moins une prestation thérapeutique et/ou éducative pour leur enfant et 36 % ont déploré une perte d'accès aux soins.

Concernant la télérééducation, les avis portant sur son efficacité sont divergents selon les études. Une revue de la littérature portant sur la prise en charge des enfants et des sujets jeunes présentant des troubles développementaux et bénéficiant d'un suivi en télérééducation a analysé 55 études sur le sujet et a montré que dans environ 50 % des cas les parents jugeaient la télérééducation aussi (voire plus) efficace que la rééducation en présentiel (Ogourtsova et coll., 2023). Pour les personnes atteintes de déficience intellectuelle, le suivi dématérialisé (soins, éducation) semble représenter une solution à l'isolement et peut permettre la poursuite de leur prise en charge (Hewitt et coll., 2022).

Une autre étude ayant recueilli l'avis de 205 parents d'enfants présentant une ou plusieurs déficiences rapporte que la télérééducation est perçue comme moins efficace que la rééducation en présentiel et ce plus particulièrement chez les enfants atteints de déficiences multiples (Hameed et coll., 2021).

Impact de la crise sanitaire sur les parents des personnes polyhandicapées

De mars à mai 2020, une enquête de l'IRES (Institut de recherches économiques et sociales) réalisée en collaboration avec le CIAAF (Collectif Inter-Associatif des Aidants Familiaux) a documenté certains aspects du retentissement de la crise sanitaire sur les parents d'enfants polyhandicapés.

Cette enquête rapporte que les parents des enfants polyhandicapés ont vu pendant les confinements augmenter leur charge/fardeau, notamment en ce qui concernait les soins, la toilette, l'aide à la communication et les activités de leur enfant. Ces parents ont notamment rapporté une augmentation de leur fatigue physique et psychique de plus de 50 % avec un sentiment fort d'abandon et 52 % des aidants ont davantage suspendu leur activité professionnelle pendant cette période (IRES et CIAAF, 2021).

Deux études qualitatives se sont intéressées à l'impact de la crise sanitaire sur les aidants familiaux des personnes polyhandicapées (PIMD – *Profound Intellectual and Multiple Disabilities*) prises en charge au domicile. Ces études

mettent en exergue les sentiments de peur des parents pour la vie de leur enfant mais aussi leur sentiment d'isolement et d'abandon par le système de soin obligeant les parents à batailler pour obtenir la prise en charge de leur enfant et sa vaccination contre le Covid-19. Les parents insistent sur l'importance de proposer des solutions de répit (Linden et coll., 2022 ; Boer et coll., 2023).

Différentes études s'intéressant à l'impact de la crise sanitaire chez les parents d'enfants présentant des situations de handicap assez lourdes (paralysie cérébrale, troubles des apprentissages, autisme, trisomie 21, etc.) ont rapporté des répercussions importantes sur la santé mentale. L'étude de Dhiman et coll. (2020) révèle une prévalence des syndromes dépressifs de 62 %, des troubles anxieux de 20,5 % et du stress de 36,4 % (Dhiman et coll., 2020). La proportion des syndromes dépressifs chez les parents d'enfants en situation de handicap est très supérieure à celle retrouvée dans la population générale (19,1 %) pendant le premier confinement[58]. Deux études nationales, ECHO et E-COPAIN, se sont intéressées par le biais de questionnaires en ligne aux conséquences du confinement sur les enfants en situation de handicap (les enfants étaient atteints de paralysie cérébrale ou de maladies neuromusculaires) et leurs parents. Ces études ont analysé les données relatives à plus de 1 600 enfants et ont montré un impact négatif du confinement sur la vie quotidienne des enfants et de leurs parents avec notamment une augmentation des troubles du comportement chez les enfants et une augmentation de la charge mentale chez 50 % des parents qui ont aussi déploré le manque de soutien dans 60 % des cas (Cacioppo et coll., 2021 ; Varengue et coll., 2022).

Conclusion

Peu d'études se sont centrées sur l'impact de la crise sanitaire sur les personnes polyhandicapées et sur leurs proches. Toutefois, les personnes polyhandicapées ont été lourdement impactées lors de la crise sanitaire sur le plan de leur santé et de leurs activités occupationnelles et de socialisation ; ainsi tout ou partie de leur accompagnement s'est répercuté sur leurs proches impactant de ce fait leur charge mentale et physique. Cette crise a cependant permis l'émergence une offre de soin et d'éducation en distanciel qui représente un complément utile dans l'arsenal thérapeutique dans la prise en charge des personnes polyhandicapées.

58. https://www.santepubliquefrance.fr/content/download/501434/file/enquete_coviprev_sm_tab1_110123.pdf [consulté le 12/01/23]

Références

Alexander R, Ravi A, Barclay H, et coll. Guidance for the Treatment and Management of COVID-19 Among People with Intellectual Disabilities. *J Policy Practice in Intell Disabilities* 2020 ; 17 : 256-69.

Boer MC den, Voermans MA, Embregts P. Vulnerable but stronger together: An interpretative phenomenological analysis of the experiences of mothers of young adults with profound intellectual and multiple disabilities during the COVID-19 pandemic. *Journal of Intellectual and Developmental Disability* 2023 ; 48 : 215-23.

Cacioppo M, Bouvier S, Bailly R, et coll. Emerging health challenges for children with physical disabilities and their parents during the COVID-19 pandemic: The ECHO French survey. *Ann Phys Rehabil Med* 2021 ; 64 : 101429.

Dhiman S, Sahu PK, Reed WR, et coll. Impact of COVID-19 outbreak on mental health and perceived strain among caregivers tending children with special needs. *Res Dev Disabil* 2020 ; 107 : 103790.

Direction de l'information légale et administrative. Personnes vulnérables à la Covid-19. Direction de l'information légale et administrative, 2023. https://www.service-public.fr/particuliers/actualites/A15152 [consulté le 16/01/2023].

Hameed NT, Satheesan SC, Santhamma JP. Parental experiences of telerehabilitation for children with special needs: An exploratory survey. *Ind Psychiatry J* 2021 ; 30 : 272-7.

Hewitt AS, Smith JG, Weintraub L. COVID-19 and Persons With Intellectual and Developmental Disabilities: Implications for Future Policy, Practice, and Research. *AJIDD-Am J Intellect Dev Disabil* 2022 ; 127 : 270-7.

Hully M. Télémédecine et polyhandicap dans le contexte de la crise sanitaire Covid-19. *Contraste* 2021 ; 53 : 119-25.

IRES, CIAAF. *Impact du confinement : une charge supplémentaire pour les aidants*. 2021 : 56 p.

Jeste S, Hyde C, Distefano C, et coll. Changes in access to educational and healthcare services for individuals with intellectual and developmental disabilities during COVID-19 restrictions. *J Intellect Disabil Res* 2020 ; 64 : 825-33.

Koyama AK, Koumans EH, Sircar K, et coll. Severe outcomes, readmission, and length of stay among COVID-19 patients with intellectual and developmental disabilities. *Int J Infect Dis* 2022 ; 116 : 328-30.

Linden MA, Forbes T, Brown M, et coll. Impact of the COVID-19 pandemic on family carers of those with profound and multiple intellectual disabilities: perspectives from UK and Irish Non-Governmental Organisations. *BMC Public Health* 2022 ; 22 : 2095.

Malzac P, Mathieu M, Einaudi MA. Quel accompagnement pour les personnes vulnérables en contexte de confinement ? *Éthique & Santé* 2020 ; 17 : 220-5.

Ogourtsova T, Boychuck Z, O'Donnell M, et coll. Telerehabilitation for children and youth with developmental disabilities and their families: A systematic review. *Phys Occup Ther Pediatr* 2023 ; 43 : 129-75.

Rousseau M-C, Hully M, Milh M, et coll. Clinical characteristics of COVID-19 infection in polyhandicapped persons in France. *Arch Pediatr* 2021 ; 28 : 374-80.

Takayama N, Sakaki H, Shirai M, et coll. Healthcare workers' presenteeism causing an outbreak of respiratory infections in a facility for patients with severe motor and intellectual disabilities. *Am J Infect Control* 2023 ; 51 : 420-5.

Turk MA, Landes SD, Formica MK, et coll. Intellectual and developmental disability and COVID-19 case-fatality trends: TriNetX analysis. *Disabil Health J* 2020 : 100942.

Turk MA, McDermott S. The Covid-19 pandemic and people with disability. *Disabil Health J* 2020 : 100944.

Varengue R, Brochard S, Bouvier S, et coll. Perceived impact of lockdown on daily life in children with physical disabilities and their families during the COVID-19 pandemic. *Child Care Health Dev* 2022 ; 48 : 942-55.

III

Périodes de la vie de la personne polyhandicapée

16
Petite enfance

Le polyhandicap est défini comme une entité clinique c'est-à-dire une situation fonctionnelle[59], secondaire à une étiologie causant un dysfonctionnement cérébral, et non comme un diagnostic, une maladie (ou pathologie) *per se*[60]. Cependant pour les familles, avant qu'elles n'éprouvent la réalité du polyhandicap, celui-ci se manifeste sous la forme de problèmes de santé, de dysfonctionnements ou d'anormalités dans le développement de l'enfant. Les familles n'imaginent alors pas la possibilité d'un polyhandicap, même si elles vivent la situation bien comme une « maladie » pour laquelle elles recherchent un diagnostic et un traitement. C'est au cours de cette recherche que le diagnostic de polyhandicap peut être posé par une équipe médicale. « Les parents prennent [alors] de plein fouet l'annonce du polyhandicap » (DéfiScience – Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement, 2020), « la promesse d'une parentalité normale et heureuse s'effondre et la transition vers les réalités du polyhandicap est douloureuse et longue alors même qu'il est important pour l'enfant de lui construire un projet de vie adapté à ses capacités » (et potentialités). Peut se poser, alors, la question de l'intérêt de porter et d'énoncer un tel diagnostic si tôt dans la vie de l'enfant, si tôt dans la parentalité, d'autant que ce diagnostic ne clôt pas l'incertitude sur le devenir de l'enfant. En effet, le diagnostic de polyhandicap est à la fois l'annonce d'un tableau clinique et celle d'une certaine incertitude sur la manière dont ce tableau clinique se concrétisera précisément au cours du temps pour chaque enfant. Ne vaudrait-il mieux pas attendre que ce tableau se précise pour chaque enfant, avant d'en faire l'annonce aux parents ? Quel est l'intérêt de porter ce diagnostic précocement ?

Au-delà du diagnostic, les parents sont en attente d'un pronostic (qu'est-ce que cela signifie, rapporté à la situation particulière de leur enfant ?) et d'une aide pour les accompagner et accompagner leur enfant. Toutefois, cette attente qui confronte les parents à l'apprentissage de la solitude autant qu'à l'expérience du

59. Voir la description de la Classification internationale du fonctionnement (CIF) dans le chapitre « Troubles de la motricité et autres comorbidités motrices » de cette expertise collective.
60. Voir le périmètre de cette expertise collective dans le chapitre « Notion de polyhandicap, mise en perspective historique et internationale ».

doute et de l'angoisse (Tézenas du Montcel, 2021) ne les dispense pas d'exercer, dans le même temps leur parentalité, et de rester les premiers acteurs de l'accompagnement de leur enfant. L'accompagnement des familles par les professionnels au domicile constitue alors un enjeu majeur, à la fois pour prévenir les risques liés à la fragilisation des parents (angoisse et découragement en particulier) mais aussi pour construire, entre professionnels et famille, les conditions les plus favorables au développement du très jeune enfant polyhandicapé. Comment, durant cette phase de développement intense que constitue la prime enfance, de la naissance à la 3e année, parents et professionnels vont-ils mettre en œuvre, de manière différente et complémentaire, leurs compétences à observer le jeune enfant au-delà de ses déficiences ? Comment vont-ils pouvoir s'adapter aux modalités particulières d'être au monde de cet enfant, et répondre à ses besoins spécifiques, de manière à favoriser son bien-être et son développement physique, psychique et mental ? Quels sont enfin les environnements inclusifs ou spécialisés, en complément de la famille, qui accueillent et accompagnent l'éducation du très jeune enfant polyhandicapé ?

Parcours de santé du très jeune enfant (de la naissance à 3 ans)

Pluralité des annonces liées au polyhandicap

Il apparaît à la vue de la littérature, qu'annoncer un polyhandicap n'est pas exactement la même chose qu'annoncer une maladie grave ou un handicap. Le plus souvent, les parents vont aussi découvrir ce qu'est le polyhandicap en même temps qu'ils vont découvrir leur enfant. Le polyhandicap, en effet, s'il est une entité clinique définie, se manifeste progressivement au cours du développement de l'enfant. Si les professionnels médicaux peuvent, à partir de ce diagnostic, faire un pronostic du développement de l'enfant, c'est avec une certaine incertitude relative à la sévérité, à l'importance, à la multiplicité des troubles et des limitations d'activité précises qui seront celles de tel enfant. Aussi, il ne s'agit pas d'une annonce d'un « type de handicap mais plusieurs annonces qui s'inscrivent dans un temps plus ou moins long » (Juzeau, 2010) à différents moments. Les différentes étiologies et comorbidités peuvent aussi faire l'objet d'annonces, tout comme le devenir fonctionnel (l'absence d'acquisition de la marche, etc.). Dans la situation de polyhandicap, on annonce donc la pathologie causale (quand celle-ci est connue ; qu'en est-il alors quand elle n'est pas connue ?), on annonce les co-morbidités (épilepsie, troubles de l'oralité, épisodes médicaux aigus, etc.), on annonce le tableau fonctionnel et son devenir, mais d'une part, pour les familles se confronter à ce qu'est le

polyhandicap se fera aussi au fur et à mesure des expériences, et d'autre part, pour les professionnels, c'est aussi au fur et à mesure du développement de l'enfant qu'ils pourront préciser ce qu'est le polyhandicap pour cet enfant. Les familles doivent être impliquées dans la prise en soins précoce et la construction du projet de l'enfant. Si derrière le polyhandicap, se déplie une pluralité d'annonces, l'annonce précoce du polyhandicap de l'enfant, avec toute son incertitude, apparaît essentielle car c'est elle qui permet la mise en place d'actions précoces pour l'enfant et ses parents. Ce diagnostic est une ressource pour rendre possible le développement de l'enfant et non une étiquette qui l'enferme définitivement dans une incapacité à se développer.

Diagnostiquer le polyhandicap… et l'étiologie de celui-ci

Il apparaît comme essentiel et nécessaire de porter, le plus précocement possible, le diagnostic du tableau de polyhandicap sans attendre le diagnostic formel de l'étiologie de celui-ci. En effet, il est nécessaire de l'énoncer à la famille le plus précocement possible afin d'accompagner au mieux, et le plus tôt possible, l'enfant et les familles, dans son (leurs) parcours de soins et de santé (DéfiScience – Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement, 2020). De plus, au-delà de nommer à sa famille la situation de polyhandicap de l'enfant, il est nécessaire que les équipes médicales mettent en œuvre, parallèlement à l'accompagnement, l'entièreté des moyens disponibles pour porter le diagnostic de la cause des lésions cérébrales responsables du polyhandicap (étiologie). Nommer la maladie permet aux familles de se projeter dans l'avenir, et permet aux équipes soignantes de proposer une démarche de soins. Les objectifs médicaux, rééducatifs et réadaptatifs, mais aussi socio-éducatifs, peuvent alors être envisagés, à court, moyen et long termes. Cela peut notamment permettre l'accès à certains traitements médicaux disponibles ou à venir (cas des maladies métaboliques, génétiques : voir la thérapie génique dans le chapitre « Génétique ») pour traiter l'étiologie et permettre l'accès à un conseil génétique et un dépistage pour les grossesses futures.

Aussi, au sein du tableau de polyhandicap, rechercher les « maladies traitables est une priorité absolue pour les médecins » (Rodriguez, 2017).

Se pose alors la question du repérage des signes cliniques chez l'enfant. Le tableau de polyhandicap peut parfois être difficilement repéré par les familles mais aussi par les professionnels de santé, retardant le diagnostic de la situation. La difficulté peut consister, notamment pour des parents (surtout lors d'un premier enfant), en la faculté à appréhender rapidement le décalage (par rapport aux enfants du même âge) dans les acquisitions de leur enfant (Cole, 2020). Les décalages dans le domaine moteur (absence de déplacement en

rampant et/ou à 4 pattes [*crawling*] et/ou marche [*walking*]) et le langage (babillage et parler) sont les premiers domaines identifiés par les familles (Riou et coll., 2009) et les médecins (Brothers et coll., 2008).

La surveillance du développement psychomoteur de l'enfant doit se faire systématiquement, lors de visite médicale bien codifiée et à des âges précis, pour chaque enfant. Les professionnels, notamment médicaux, doivent être formés à l'examen du jeune enfant et au dépistage des troubles du neurodéveloppement (HAS, 2020). Des recommandations françaises (HAS, 2020) existent pour ce dépistage et de nombreuses recherches publiées (Novak et coll., 2017 ; Lipkin et Macias, 2020) cherchent à identifier les signes cliniques précurseurs pouvant orienter précocement le clinicien vers un tableau de polyhandicap. Ainsi certaines recommandations existent pour le diagnostic précoce de la paralysie cérébrale (voir chapitre « Troubles de la motricité et autres comorbidités motrices »), notamment les tableaux de paralysie cérébrale sévère (*severe cerebral pals*y) avec une précision de 98 % (Morgan et coll., 2019). Des outils de repérage précoce (à l'âge de 2 à 9 mois) sont développés pour le clinicien, afin de prédire le devenir moteur des enfants, notamment vers un statut de « non-ambulants » (système de classification de la fonction motrice globale[61] : niveaux GMFCS IV et V). L'échelle HINE (*Hammersmith Infant Neurological Examination*) qui explore cinq domaines neurologiques (la posture, les paires crâniennes, les mouvements et les réflexes et réactions) semble être utile, et peut être recommandée lors des examens médicaux pour le dépistage du polyhandicap (HAS, 2020). Les repères de développement disponibles, en France, dans le nouveau carnet de santé sont aussi de bons marqueurs pour juger du développement de l'enfant aussi bien pour les professionnels de santé que pour les familles et les autres aidants professionnels de l'enfant. Son utilisation et son renseignement sont essentiels et doivent être encouragés (HAS, 2020) afin de dépister au mieux les situations de polyhandicap.

Parfois, la question du polyhandicap, avec un accompagnement nécessaire de l'enfant et de la famille, se pose dès la vie fœtale, dès la naissance ou dans les premiers jours via un épisode de « détresse neurologique sévère » (Billette de Villemeur, 2017). Le diagnostic du polyhandicap est alors facilité, mais se pose alors nécessairement la question du devenir de l'enfant, notamment de son pronostic fonctionnel.

L'accompagnement médical dès la suspicion du tableau de polyhandicap, par une équipe spécialisée en soins neurologiques de l'enfant, permet la prise en soins précoce des multiples comorbidités potentiellement associées à la situation de l'enfant : épilepsie, difficultés visuelles, auditives, respiratoires, troubles

61. En anglais : *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS).

de l'oralité, etc. On peut noter ici qu'il existe un lien avéré entre la sévérité de l'atteinte motrice fonctionnelle et la présence de comorbidités (Shevell et coll., 2009). La sévérité du tableau multiplie d'autant le nombre d'interventions médicales (voire chirurgicales), paramédicales, nécessaires au jeune enfant, complexifiant alors son parcours et l'accompagnement de la famille dans ce parcours. D'autre part, même si les enfants avec une paralysie cérébrale sévère (GMFCS IV et V) semblent atteindre 90 % de leur potentiel moteur global à l'âge de 3 ans (Rosenbaum et coll., 2002), ceux-ci sont capables de progrès et d'apprentissages dans les domaines moteurs (voir chapitre « Troubles de la motricité et autres comorbidités motrices ») mais aussi dans bien d'autres domaines, justifiant dès la suspicion, chez le jeune enfant d'un tableau de polyhandicap, une prise en soins médicale et en soins de réadaptation (voir infra).

Annonce médicale

Le moment de l'annonce du polyhandicap ou de la maladie causale est un moment compliqué, douloureux, pour les familles mais aussi pour les professionnels. Aussi, quand on interroge les familles sur la perception de l'annonce qui leur a été faite, la très grande majorité d'entre elles (plus de 50 à 70 % des parents selon les études : Quine et Rutter, 1994) se disent insatisfaites de la manière dont s'est déroulé ce moment, aussi bien dans les années 1990 (Quine et Rutter, 1994) que récemment en 2023 (Morgan et coll., 2023). Une étude qualitative a été menée chez 9 mères (Morgan et coll., 2023), quant à l'annonce de tableau de paralysie cérébrale qu'elles ont reçue. Cette étude révèle que ce moment a été traumatique, mais que c'était un moment nécessaire et que les mères auraient préféré avoir été informées le plus tôt possible. La volonté des parents d'être informés le plus tôt possible est notable également dans d'autres publications (Morgan et coll., 2023). Il apparaît aussi que la formation des professionnels à ce type d'annonce est nécessaire (Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins et coll., 2002), or ces formations sont encore trop peu nombreuses.

Devant les difficultés de ce qu'il convient de nommer l'annonce, de nombreuses recommandations d'experts (Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins et coll., 2002 ; Juzeau, 2010 ; Novak et coll., 2019) existent, mais pas spécifiquement sur l'annonce du polyhandicap, insistant sur des points précis quant aux conditions de l'annonce médicale et à la façon de communiquer avec les parents pour le diagnostic du handicap (« *Best practice guidelines for communicating to parents the diagnosis of disability* ») (Novak et coll., 2019). Dans le cadre de l'annonce du handicap d'un enfant, il est recommandé d'énoncer aux parents le plus précocement possible le handicap, afin, selon les auteurs,

de réduire le stress des parents quant à un diagnostic incertain, et de maximiser au mieux les interventions précoces. De plus, il est conseillé au moment de l'annonce faite à la famille, de pouvoir en même temps que l'annonce du handicap proposer un plan précis de suivi et d'accompagnement médical et paramédical afin que les parents ne se sentent pas abandonnés (Novak et coll., 2019). Il faut informer les deux parents, et bien que le devenir fonctionnel et médical puisse être compliqué à prédire, il faut leur permettre de se faire une idée de ce que sera le handicap pour leur enfant dans l'avenir, sans être trop optimiste ni trop pessimiste, sans « briser les fantasmes » (« *he does not wish to destroy parents'hope, nor to foster false optimism* » : Quine et Rutter, 1994).

En conclusion sur l'annonce médicale, il est important de souligner que les professionnels de santé et de l'accompagnement de l'enfant doivent pouvoir annoncer le tableau de polyhandicap, la maladie causale, le plus précocement possible, tout en gardant à l'esprit que cette annonce sera multiple, sur plusieurs étapes, en restant à l'écoute des parents et en proposant la construction du projet médical et d'accompagnement pour la famille et l'enfant. Les équipes doivent être formées à ce type d'annonce et ces formations doivent se développer.

Prise en soins précoce

Les prises en soins précoces, chez l'enfant polyhandicapé, bien que ne permettant pas la guérison du tableau de polyhandicap, apparaissent comme nécessaires aux parents car elles permettent de leur donner de l'espoir, d'être acteurs dans la prise en soins de leur enfant, de commencer à construire un devenir (Morgan et coll., 2023). Les prises en soins précoces doivent être favorisées au domicile de leur enfant, ou du moins en ambulatoire, et le moins possible en hospitalisation complète quand cela est possible (« *home is better* » : Morgan et coll., 2023). Favoriser le domicile (ou l'ambulatoire) dans les prises en soins favorise en effet le processus d'attachement parental.

Le risque, lors de la proposition de prise en soins précoce, est que les parents surinvestissent les thérapies pour leur enfant dans l'espoir d'une guérison. Impliquer les parents dès l'annonce et dans les thérapies permettrait que les enfants reçoivent la bonne dose de thérapie, notamment motrice (ni trop, ni pas assez), même si pour le moment, le dosage optimum des thérapies, en particulier la rééducation motrice, ne peut être clairement établi (Mahoney et Perales, 2006 ; Morgan et coll., 2021).

Les interventions rééducatives précoces proposées sont le plus souvent orientées initialement vers les thérapies motrices du fait de l'importance de la difficulté motrice dans le polyhandicap, mais aussi car la motricité est un élément

d'apparition précoce et un marqueur de développement chez l'enfant. Tôt dans la vie de leur enfant, les parents s'attendent à ce que celui-ci tienne assis, puis marche. Aussi les objectifs moteurs apparaissent comme prioritaires pour les parents dans cette petite enfance.

Les rationnels scientifiques et le niveau de preuves dans la littérature autour des interventions, notamment motrices précoces, restent encore faibles. Il existe cependant quelques éléments en faveur d'une intervention précoce sur les aspects moteurs (Hadders-Algra, 2014 ; Morgan et coll., 2016) chez l'enfant avec diagnostic de polyhandicap mais aussi à fort risque de développer un polyhandicap (Morgan et coll., 2021). Toutefois, l'entièreté des programmes de soins des enfants (thérapie motrice) sont peu décrits et le rationnel à proposer ce type d'intervention précocement repose sur l'idée de favoriser la plasticité du cerveau de l'enfant et l'accompagnement des parents. Cependant, tous les programmes ne reposent pas sur un rationnel fort, notamment en termes d'apprentissage moteur (voir chapitre « Troubles de la motricité et autres comorbidités motrices »), et il est nécessaire d'engager des programmes de recherche sur l'efficacité clinique des thérapies précoces.

Une revue de littérature Cochrane de 2015 (Spittle et coll., 2015) sur les interventions précoces chez les enfants grands prématurés (et donc potentiellement à risque de développer un polyhandicap), élabore le rationnel à proposer des thérapies de rééducation à ces enfants (notamment plasticité cérébrale de l'enfant et accompagnement des familles) mais souligne le peu d'effet prouvé actuellement sur le pronostic fonctionnel de ces enfants. Il est noté un effet initial sur les fonctions cognitives mais qui ne perdure pas à l'âge scolaire des enfants, et un effet faible sur la fonction motrice. Cette revue conclut à la nécessité d'engager des études solides méthodologiquement, pour décrire, développer et prouver l'efficacité de certaines interventions précoces. En attendant, il est recommandé de développer des interventions précoces. Dans leur revue systématique et méta-analyse, Benzies et coll. (2013) insistent sur le fait que les interventions précoces, notamment en ambulatoire, permettent d'accompagner les familles qui sont très en demande, surtout après un séjour en soins intensifs de pédiatrie (Benzies et coll., 2013). Par ailleurs, la plasticité cérébrale étant importante à cet âge (Graaf-Peters et Hadders-Algra, 2006), cela pourrait constituer une fenêtre d'opportunités pour favorisercette dernière.

Cependant, les interventions précoces doivent se réaliser en ambulatoire, et permettre aux parents de s'organiser pour garantir leur bien-être (le programme proposé ne doit pas nuire à l'organisation pratique des parents et à leur qualité de vie). En effet, il existe un lien entre bien-être des parents et évolution fonctionnelle de l'enfant (Bronfenbrenner, 1986 ; Miller et coll., 2022b). Il est maintenant prouvé que la famille joue un rôle clé dans le développement cognitif,

comportemental et socio-émotionnel de l'enfant avec ou sans lésion cérébrale (Bronfenbrenner, 1986 ; Ministère des Solidarités et de la Santé, 2020) en le stimulant et en favorisant la plasticité cérébrale dépendant de l'activité. Aussi, en cas de dysfonctionnement cérébral, il est probable que ces mêmes mécanismes s'exercent. Actuellement, des programmes de soins qui accompagnent les familles se développent de par le monde, on peut par exemple citer le *Healthy Mothers Healthy Families* pour soutenir les mères qui élèvent des enfants handicapés ou atteints de maladies chroniques en Australie (Bourke-Taylor et Jane, 2018) ou encore le Programme *Healthy Parent Carers* visant à améliorer la santé et le bien-être des aidants (*caregiver*) en Grande-Bretagne (Borek et coll., 2018). La difficulté est de permettre aux parents de concilier l'emploi du temps thérapeutique de leur enfant avec le leur, et celui de la famille (Morgan et coll., 2023).

En conclusion sur la prise en soins précoce, il est important de souligner que les interventions précoces doivent être centrées sur les besoins de l'enfant et sur les besoins des familles, qui doivent être intégrées dans le soin. Cette philosophie n'est pas spécifique au polyhandicap de l'enfant, mais constitue un mouvement actuel du soin à l'enfant présentant une condition chronique de santé (Kuo et coll., 2012 ; Cunningham et Rosenbaum, 2014). Certains programmes d'interventions précoces sont co-construits avec les familles (Miller et coll., 2022a). Toutefois, impliquer les parents dans le soin peut générer chez eux une période de stress important, notamment en énonçant les perspectives d'avenir, et il faut accompagner les parents dans le processus d'annonce autant que dans le soin (Young et coll., 2020 ; Miller et coll., 2022a) en leur réservant la juste place au juste moment.

Quelles structures de soins ?

Les interventions précoces doivent se dérouler le plus possible en ambulatoire et au domicile des parents. Les jeunes enfants polyhandicapés vivent au domicile des parents car à cet âge l'enfant est naturellement dépendant de ses parents. Il existe des établissements pour enfants polyhandicapés (EEAP : Établissement pour enfants et adolescents polyhandicapés) qui ont autorisation de les prendre en soins en externat ou internat à partir de l'âge de 3 ans, sur notification de la Maison départementale pour les personnes handicapées (MDPH). Quand l'enfant est à domicile, le plus souvent celui-ci a son parcours de soins initialement coordonné par un Centre d'action médico-sociale précoce (CAMSP) qui est un établissement médico-social chargé de l'accompagnement précoce des enfants avec handicap, de 0 à 6 ans[62]. En effet, dans

62. https://www.monparcourshandicap.gouv.fr/glossaire/camsp

le parcours de soins précoce de l'enfant polyhandicapé, les parents et l'enfant vont rencontrer de multiples professionnels dans le cadre de multiples consultations médicales (médecin du CAMSP, des structures hospitalières, pédiatre ou médecin traitant qui accompagne aussi la santé des parents, etc.) et paramédicales nécessaires, ce qui complexifie le parcours. Il apparaît essentiel qu'une coordination des besoins de l'enfant puisse se mettre en place. Les prises en charge rééducatives peuvent se faire dans un cabinet libéral (orthophonie, kinésithérapie), en établissement médico-social (majoritairement en CAMSP avant 3 ans) ou en situation mixte (libéral et médico-social).

La MDPH est le pivot central du droit à la compensation et le socle pour les besoins et futurs besoins de l'enfant et de sa famille en termes de soins, de scolarisation et de réadaptation. Un dossier doit pouvoir être constitué tôt dans la vie de l'enfant, et les parents doivent être accompagnés pour la réalisation de celui-ci[63] (Billette de Villemeur et coll., 2012).

L'enfant polyhandicapé de moins de 3 ans vit le plus souvent au domicile des parents, et il faut favoriser cela ; cependant, lorsque l'enfant est très médicalisé, il peut être difficile pour les parents de maintenir leur enfant à la maison, et il est alors nécessaire de penser à une solution de répit pour ces parents (Jaravel et coll., 2012). Ces jours de répit apportent indéniablement un bénéfice pour le bien-être des parents quand ce séjour est bien construit et bien motivé par les parents (McConkey et coll., 2004).

En conclusion sur les structures de soins, il est important de souligner qu'il faut favoriser le domicile des parents pour l'enfant de moins de 3 ans en situation de polyhandicap, tout en garantissant aux parents des possibilités de séjour de répit ou de soutien. Ces solutions doivent être développées.

Accompagnement éducatif et rééducatif du très jeune enfant en situation de polyhandicap (de la naissance à 3 ans)

Des besoins particuliers d'accompagnement du développement psychomoteur, sensoriel, perceptif et cognitif

Le nourrisson en situation de polyhandicap arrive bien souvent au monde avec un déficit d'expériences de base durant la vie intra-utérine, expériences fondamentales. Or, rappelons-le, « les expériences sensorielles dans l'utérus

63. Collège français des enseignants universitaires de médecine physique et de réadaptation (COFEMER). Chapitre « L'enfant handicapé ». In : Médecine physique et de réadaptation. (7e édition). Les Référentiels des collèges, Elsevier/Masson ; 2021.

durant la grossesse apportent déjà à l'enfant des informations fondamentales sur lui-même. De telles informations somatiques, vestibulaires et vibratoires, concernant tout le corps, représentent pour l'enfant le point de départ pour construire son propre moi-même en délimitation du monde extérieur. Cette perception basale est nécessaire pour développer une idée du corps propre. La peau, comme enveloppe corporelle, est l'organe de contact et de délimitation » (Visscher et Toras, 2010).

Durant les premières semaines de vie, les soins intensifs nécessaires à la survie du nourrisson, transforment bien souvent ce corps en « objet » de douleurs et de manipulations. La douleur physique empêche d'abord l'orientation vers d'autres stimuli et peut provoquer l'isolement et la passivité. Si la douleur est un frein à l'autonomie de l'enfant polyhandicapé, le trouble moteur en est un autre.

Comme nous l'avons précédemment évoqué, le polyhandicap affecte le développement perceptivo-moteur qui est à la fois atypique, retardé et limité, et touche toutes les structures du corps :

- l'activité non-volontaire d'agrippement des objets (qui constitue la 1re forme de préhension de contact et qui disparaît normalement vers 3 mois) peut perdurer, et perturber le développement de l'activité volontaire qui tarde, elle, à se mettre en place ;
- l'hypotonie globale chez l'enfant polyhandicapé engendre des difficultés de tenue de tête, dont les conséquences sont orthopédiques mais aussi fonctionnelles (fausses-routes, troubles respiratoires, etc.) et relationnelles : le redressement volontaire et le maintien de la tête sont problématiques, ce qui entraîne une certaine limitation de l'activité, de l'autonomie et des échanges spontanés ;
- l'atrophie musculaire associée à l'atteinte cérébrale affecte la tonicité et la motricité. La capacité à mobiliser son corps pour changer de position, se déplacer et agir sur le monde est dans ce contexte extrêmement restreinte ;
- la variation des états toniques entre tension et détente comme entre diverses nuances tonico-émotionnelles (états de surprise, de peur, de plaisir, de déplaisir) est limitée, voire impossible : les mouvements du tronc, de la tête et des yeux ressemblent alors à des décharges motrices généralisées (Saulus, 2009) que le jeune enfant polyhandicapé n'a pas les moyens de contrôler ;
- certaines fonctions organiques essentielles sont entravées (la respiration à cause des déformations thoraciques et rachidiennes, la digestion notamment par le manque de verticalisation et de mouvements, la mastication et la déglutition, etc.) ;

• bien que pouvant être affectée, la peau reste souvent un moyen privilégié d'entrer en relation et de communiquer avec l'enfant. Stimulée, elle peut lui donner le sentiment de son unité psycho-corporelle (Visscher et Toras, 2010). Certains enfants présentent cependant une hypersensibilité au toucher qu'il convient d'évaluer pour éviter les sensations déplaisantes et les réactions de rejet au contact d'autrui ou au contact d'objets.

Compte tenu des troubles décrits sur le plan perceptivo-moteur, le très jeune enfant polyhandicapé va avoir besoin d'être stimulé et aidé pour accéder à des activités et des expériences sensori-motrices nécessaires à son développement. En particulier pour édifier son « sentiment continu d'exister » (Winnicott, 1969), faire naître en lui un sentiment d'unité corporelle et favoriser sa recherche d'une reproduction d'éprouvés, les soins corporels et psychiques doivent être répétés de manière rythmique et continue (Saulus, 2009). L'enjeu de l'accompagnement psychomoteur, grâce aux aides humaines et techniques spécialisées (psychomotricité, kinésithérapie, ergothérapie) et à l'entourage familial de l'enfant, est donc de favoriser les situations permettant à l'enfant d'expérimenter et d'éprouver son corps, en relation avec autrui, et de l'aider à mettre du sens sur ses perceptions corporelles. Il s'agit, malgré les distorsions et les perturbations neuromotrices liées au polyhandicap, de permettre au jeune enfant de découvrir son corps qui : réagit, agit (développement du désir d'action), interagit, se meut (développement du goût du mouvement), et s'émeut (reconnaissance des émotions).

Proposées au bébé puis au jeune enfant seul (en présence le plus souvent de son parent) ou à un petit groupe, les stimulations sensorielles adaptées, qu'elles soient, le toucher, les jeux corporels nombreux et variés (avec ou sans médiation de la musique, de l'eau, des animaux, etc.), aident à la prise de conscience du corps qui peut alors devenir un instrument d'expression et de communication pourvu qu'on se donne le temps et les moyens d'écouter et de comprendre ce que l'enfant polyhandicapé veut dire ou ressent, lors de « dialogues tonico-émotionnels[64] ». Le psychomotricien a ici un rôle important à jouer auprès des parents et des aidants pour les aider à déchiffrer cette communication corporelle si particulière.

La balnéothérapie est privilégiée comme mode de prise en soins car certaines caractéristiques physiques de l'eau chaude s'avèrent pertinentes à des fins thérapeutiques : on sait que l'eau chaude a des vertus décontracturantes, antalgiques, inhibitrices de la spasticité dans certaines conditions (Kemoun et coll., 2006 ; Legrand, 2008). Suivant la poussée d'Archimède, l'immersion

64. Il s'agit d'échanges qui mobilisent le corps et le tonus des deux partenaires de communication et permettent un partage d'émotions.

dans l'eau modifie le rapport à la pesanteur et induit des réactions posturales très différentes de celles observées dans le milieu aérien (Le Camus, 1991). Le poids du corps étant plus léger dans l'eau, les différents portages réalisés dans l'eau par les soignants sont facilités : leurs prises sont modifiées, leurs efforts sont moindres, leur disponibilité accrue (Goumas et coll., 2014).

Chez le petit enfant, la motricité joue un rôle capital dans le développement cognitif, l'activité motrice volontaire et automatico-volontaire[65] est mémorisée et amène progressivement l'enfant à construire une représentation du monde qui l'entoure, stable et fiable pour lui. Durant cette période sensori-motrice (qui se déroule normalement entre la naissance et 18-24 mois), les informations qui alimentent l'activité psychique sont surtout issues des perceptions sensorielles et motrices, véritables objets de connaissance et d'enseignement pour le jeune enfant. Ce n'est qu'ensuite, à partir d'une représentation intériorisée, que l'enfant pourra développer son monde constitué de ses idées et de ses représentations, et commencer à avoir une interprétation de ses sensations (Saïas et coll., 2010). Pour le petit enfant en situation de polyhandicap, la limitation de ses expériences sensori-motrices et la restriction de ses possibilités d'interagir spontanément avec l'extérieur, à cause de ses troubles neuromoteurs, entraîne une quasi-impossibilité d'aller seul à la rencontre du monde. De plus, les informations sensorielles, conçues comme des intégrateurs de données ou correcteurs de la programmation neuro-motrice, peuvent être également perturbées gravement (à cause des troubles fréquents de la vision, ou de l'ouïe par exemple). Elles ne fournissent plus alors d'informations structurées, signifiantes et stables sur l'environnement qui peut être perçu comme incohérent et anxiogène.

Parmi les troubles sensoriels, celui de la vision a une incidence particulièrement importante sur les capacités motrices, cognitives, relationnelles et sociales (Chokron et Zalla, 2017). La fonction visuelle, complexe, intervient en particulier dans le développement psychomoteur. Par ailleurs, l'utilisation de l'information visuelle dépend de la réponse des fonctions cognitives, en particulier de l'attention et de la mémoire.

Parents et professionnels vont attribuer de fait une valeur intentionnelle à l'ensemble des indices non verbaux qu'ils perçoivent de l'enfant en situation de polyhandicap, comme s'ils leur étaient adressés, afin qu'un jour

65. L'activité motrice automatico-volontaire est un type de mouvement qui peut être défini comme étant un mouvement intentionnel et non stéréotypé. La motricité volontaire agit consciemment sur les muscles striés squelettiques en synergie avec les informations sensorielles. Les trois types d'activités – activité réflexe, activité automatique ou motricité volontaire – concernent les mêmes réseaux de motoneurones (neurones commandant les muscles) et les mêmes muscles.

– peut-être – un de ces indices devienne un code de communication. Cette reconnaissance d'une intentionnalité potentielle appelle l'enfant à se vivre comme sujet-désirant. La compréhension du très jeune enfant polyhandicapé repose d'autant plus sur une impression, une perception intuitive et sensorielle, et donc sur la subjectivité de l'accompagnant, que la manifestation corporelle d'un oui ou d'un non, d'une demande ou d'un refus de sa part est loin d'être aisément identifiable (voir chapitre « Apprentissages »).

Des besoins particuliers d'accompagnement du développement affectif, émotionnel et social

L'un des points les plus importants de la recherche développementale est l'importance des interdépendances entre des domaines jusqu'ici séparés : cognition, attachement, langage, et interaction (Saïas et coll., 2010). Ainsi les premiers apprentissages sociaux, émotionnels et cognitifs dépendent des échanges et des liens d'attachement forts et sécures qui s'établissent entre le bébé et ses parents. Malgré sa motricité immature, le bébé est, dès la naissance, capable d'une gamme d'expressions émotionnelles communicatives : sourire, regard intense orienté, vocalisations (Saïas et coll., 2010 ; Ministère des Solidarités et de la Santé, 2020).

Alors que chez un bébé au développement typique, c'est lui qui prend l'initiative de l'échange et le régule, si la sensibilité de ses partenaires le lui permet, le bébé en situation de polyhandicap aura plus de difficultés à s'engager dans l'échange et à maintenir cet engagement (van Keer et coll., 2019). Marie-Claude Camélio (Camélio, 2006) analyse plusieurs types de difficultés dans le registre des dysfonctionnements interactifs entre le parent et le jeune enfant en situation de polyhandicap :

- des troubles de l'empathie : le polyhandicap fragilise les capacités identificatoires du parent envers son bébé ainsi que les capacités expressives de l'enfant envers lui. Les particularités du répertoire expressif ne sont pas forcément comparables à la base des états émotionnels possibles et aux réactions de l'enfant valide. L'enfant en situation de polyhandicap aura recours essentiellement à des modalités mimo-gestuelles au détriment des émotions primaires de base, reconnues socialement ;
- des difficultés dans l'apaisement et la régulation émotionnelle : ce n'est qu'à la longue, après de nombreuses séquences partagées, que le parent parvient, souvent de façon intuitive, à trouver une réponse médiatrice pour distraire l'enfant de ce qu'il perçoit de son anxiété, ou de la cause supposée d'une douleur probable, sous forme d'une enveloppe musicale ou d'une médication sédative. L'auto-régulation, c'est-à-dire la capacité de l'enfant à réguler ses

émotions, ne peut se faire qu'avec l'aide d'un « tiers auto-régulateur » qui vivra un partage émotionnel très impliquant avec l'enfant ;

- une dépendance émotionnelle active mutuelle. L'auteure décrit une dépendance importante chez l'enfant qui pousse les personnes interagissant avec lui à un renforcement des relations émotionnelles : « Cette dépendance prend la forme d'une certaine compétence afin de suppléer la difficulté de s'inscrire dans une continuité. On peut penser que l'émotion garde la fonction de modalité communicative chez l'enfant polyhandicapé. »

Supports et aides (techniques et humaines)

Supports et aides techniques

L'utilisation du jeu est reconnue comme utile et nécessaire pour stimuler le très jeune enfant en situation de polyhandicap. Les jouets peuvent utiliser des technologies avancées pour devenir des robots d'assistance sociale (SAR : *Socially Assistive Robot*) ou des robots interactifs (SIR : *Socially Interactive Robots*). Dans tous les cas, pour être adaptés aux enfants polyhandicapés, favoriser leur engagement et soutenir leur intérêt, ces robots doivent fournir un apport multi-sensoriel (Clark et coll., 2019).

La problématique des aides techniques est transversale à toutes les formes d'accompagnement : quelles aides choisir ? Qui les choisit ? Dans quel but ? Les aides techniques doivent permettre un gain fonctionnel et d'autonomie. Leur choix, en complément des aides humaines, voire des aides animalières, constitue un enjeu pour les parents, et l'ergothérapeute est un intervenant de référence pour le choix des aides techniques (Charrière, 2017). L'aide technique est définie comme « tout produit, instrument, équipement ou système technique utilisé par une personne atteinte d'un handicap ou d'un désavantage social, fabriqué spécialement ou existant sur le marché destiné à prévenir, compenser, soulager ou neutraliser la déficience, l'incapacité ou le handicap ». L'interaction aide technique-personne fonctionne bien si l'outil est accepté par l'enfant et par l'adulte, et donc acceptable. L'enfant appareillé de ses aides techniques, à une distance intime, doit être regardable, touchable, acceptable. Pascal Prayez (2003) remarque qu'on ne peut toucher l'autre sans être touché soi-même, soulignant ainsi la dimension affective et relationnelle du toucher (Prayez, 2003). Cela concerne les parents mais aussi les auxiliaires, ou les *baby-sitter* qui installent, portent ou repositionnent l'enfant. L'acquisition d'une aide technique n'est pas une fin en soi. La finalité est qu'à l'usage, l'aide technique se fonde dans le quotidien sans poser de problèmes et améliore la situation. Le confort de vie procuré, en famille, entre dans un champ qui va de la bienveillance à la

bientraitance. Le choix pour un enfant en situation de handicap sévère est loin d'être une adéquation simple entre un besoin et une réponse matérielle fonctionnelle. Pour que les produits prothétiques et d'assistance soient acceptés par les proches, et utiles à l'enfant, il faut donc se montrer attentif aux facteurs humains. Il faut également veiller à ce que ces différentes aides techniques aient du sens pour l'enfant polyhandicapé, au regard de son développement. De même, le fait que le jeune enfant lui-même, au final, accepte bien ce qui lui est proposé, en tire du plaisir et de la satisfaction, constitue un élément fondamental dans le choix de l'aide technique. Dans ce contexte, accéder à la communication représente le fil rouge des situations complexes de handicap (Barreyre et coll., 2011). La communication avec et autour de l'enfant permet de construire un projet cohérent, en phase avec l'évolution des technologies, des métiers et des collaborations. Certaines aides techniques peuvent être des dispositifs médicaux. Conçus à des fins médicales, ces derniers sont inscrits sur la liste des produits et prestations remboursables par l'Assurance maladie[66]. Ils couvrent l'audioprothèse, l'optique médicale, l'ortho-prothèse, la podo-orthèse, le matériel médical d'aide à la vie – dont les sièges modulables et évolutifs, les lits médicaux, les coussins et matelas de prévention d'escarres –, et les véhicules pour les personnes en situation de handicap physique dont les fauteuils roulants, les tricycles et les poussettes. L'ergothérapeute joue un rôle central pour aider au choix des aides techniques, qui peuvent « soulager le manque qui reste impossible à compenser » (Charrière, 2017).

Supports et aides humaines

L'accompagnement du très jeune enfant en situation de polyhandicap doit être global, multidimensionnel et transdisciplinaire (Labadie Mazoyer, 2018), compte tenu des liens étroits entre le développement moteur, cognitif et social, et de la massivité des troubles qui impactent toutes les sphères du développement. Il doit commencer par une évaluation fine des déficits et des compétences neurosensorielles et neuromotrices du tout petit, ainsi que de ses appétences particulières. Les parents ont par ailleurs un rôle primordial dans la compliance du jeune enfant lors des soins prodigués (van Hasselt et coll., 1987).

Différentes aides rééducatives peuvent être proposées, en ambulatoire, dans les espaces de vie du jeune enfant, la plupart du temps au domicile des parents, en leur présence et bien souvent, dans la mesure où il s'agit de bébés, avec leur participation. La psychomotricité va chercher à dégager l'identité psychocorporelle de l'enfant du poids du handicap en l'accompagnant

66. Consultable sur le site internet de l'Assurance maladie : www.ameli.fr

à habiter son corps avec plaisir, malgré le polyhandicap. L'approche psychomotrice participe également à l'antalgie par des moyens non médicamenteux. Le psychomotricien travaille la motricité globale à partir de bons points d'appui, de manière à favoriser l'équilibre et la stabilité avant d'être mobile pour entrer en relation avec l'environnement (Petrovic et coll., 2017). L'approche du kinésithérapeute vise, en proposant une éducation motrice à l'enfant polyhandicapé, à optimiser et développer au maximum les capacités fonctionnelles. Cette éducation sera d'autant plus efficace qu'elle sera commencée très précocement pour éviter à l'enfant d'entretenir des schémas moteurs pathologiques et des attitudes morbides qui pourraient se fixer très vite et majorer le risque de déformations orthopédiques. Le kinésithérapeute joue également un rôle auprès des familles et du personnel qui accompagne l'enfant en leur enseignant les techniques de facilitation, pour détendre les muscles lors des manipulations, si utiles lors des soins de *nursing* et des actes de la vie quotidienne. L'ergothérapeute intervient dans l'aménagement des lieux de vie pour favoriser au maximum l'autonomie et la sécurité de l'enfant d'une part, et d'autre part pour aider les accompagnants, famille comprise, au niveau ergonomique. Il va chercher à optimiser chaque geste fiable pour développer la motricité fonctionnelle en situation et, en lien avec les parents, les médecins et les kinésithérapeutes, à favoriser l'aide au déplacement (ces aides vont de la flèche[67] jusqu'au fauteuil roulant électrique). En partenariat avec les parents et l'orthophoniste, il va aussi contribuer à développer toutes les aides à la communication (accès à un oui/non gestuel ou symbolique, présentation d'objets-références, tablette de communication avec photos et pictogrammes, synthèse vocale), pour permettre le plus possible à l'enfant d'être acteur. Dans la petite enfance, l'orthophoniste intervient pour diminuer l'effet des troubles sensori-moteurs qui touchent la sphère bucco-faciale, et sont responsables de bavage, de troubles de la déglutition et de déformations au niveau des maxillaires. Le deuxième axe de son intervention est l'aide à la communication.

Environnements éducatifs familiaux, inclusifs et spécialisés

De nombreux travaux insistent sur le bien-fondé d'une inclusion précoce, l'environnement spécialisé ayant tendance à privilégier la communication entre un enfant et un adulte au détriment de la communication entre pairs, jugée plus efficiente pour maintenir l'enfant polyhandicapé à un niveau de

67. Système multi-réglable qui facilite la déambulation et la marche en position assise ou debout.

vigilance satisfaisant pour le développement des premiers apprentissages (par exemple : Roberts et coll., 2005). Cependant, y compris sur le plan international, peu d'études s'intéressent aux enfants d'âge préscolaire, en situation de polyhandicap (van Keer et coll., 2019).

Avant l'âge de 6 ans, les enfants en situation de polyhandicap sont majoritairement accompagnés au domicile de leurs parents. Une étude comparative (entre enfants au développement typique et enfants avec *Profound Intellectual and Multiple Disabilities* – PIMD) réalisée aux Pays-Bas auprès de familles avec des enfants âgés de 6 à 59 mois, montre que les enfants avec PIMD font généralement l'expérience d'activités moins diversifiées dans leur environnement familial (avec une fréquence supplémentaire plus faible des activités hors domicile) et manifestent un engagement plus faible par rapport aux enfants en développement typique. Cette étude préconise de mieux adapter les activités de loisirs au schéma d'activité quotidienne des enfants atteints de PIMD, de manière à les impliquer plus activement (van Keer et coll., 2020a).

Le rapport du Haut conseil de la famille, de l'enfance et de l'âge[68] (HCFEA, 2018) rend compte des modes de garde et d'accueil des enfants (avant 6 ans) en situation de handicap, sans distinguer le polyhandicap des autres situations. Il révèle que 54 % des enfants en situation de handicap de moins de 3 ans sont gardés exclusivement par leurs parents selon les données des CAMSP, contre 32 % pour les autres enfants selon les données en population générale. Toujours selon les données des CAMSP, 24 % des enfants en situation de handicap sont accueillis en crèche, et on observe une très faible inclusion chez les assistantes maternelles. Mais un tiers de ces enfants accueillis en crèche le sont à temps très partiel. Le rapport estime un potentiel de 20 000 enfants à accompagner plus tôt (ce qui augmenterait d'autant le nombre de projets personnalisés de scolarisation de 3 à 6 ans) et un besoin de compléments éducatifs pour 8 000 enfants de 3 à 6 ans (aujourd'hui scolarisés à temps partiel sans autre lieu additionnel). Par ailleurs, la fréquentation des lieux d'accueil enfant-parent (LAEP) par les familles concernées par le handicap est également très faible. D'après ce rapport, la souplesse institutionnelle, nécessaire à l'accueil des jeunes enfants en situation de handicap (et à l'ajustement à leurs besoins individualisés), est freinée par l'absence de lisibilité (manque d'informations et de connaissance des besoins), la multiplicité des interlocuteurs et la difficulté de coordination de l'ensemble des actions. Cette étude identifie 6 axes prioritaires des transformations à mener pour combiner des objectifs

68. Haut conseil de la famille, de l'enfance et de l'âge (HCFEA) : https://www.hcfea.fr/

de précocité d'un accompagnement dans les services de droit commun et le respect des temporalités du projet de la famille pour l'enfant :

- avant l'âge de 3 ans, ouvrir davantage les modes d'accueil individuels et collectifs aux enfants en situation de handicap ;
- compléter et améliorer la scolarisation en école maternelle ;
- faciliter la vie des familles dans leur rapport aux services « petite enfance et handicap » dans le parcours d'un éventuel diagnostic ;
- développer l'appui aux professionnels et le travail en réseau au service des enfants ;
- prendre en considération et améliorer la vie des fratries ;
- aider les parents, soutenir leur parentalité et leur faciliter l'articulation avec le travail.

Si l'on compare les quelques données chiffrées par territoire, celles du rapport de l'Inspection Générale de la ville de Paris (2019)[69] et celles du rapport de l'Agence régionale de santé (ARS) sur le polyhandicap en Occitanie (ARS Occitanie, 2019)[70], il semble que le contexte d'inclusion soit très inégal sur l'ensemble du territoire. Le rapport de l'ARS Occitanie (2019) qui s'appuie sur des entretiens menés avec les professionnels de la petite enfance et des structures spécialisées (CAMPS, SESSAD – Services d'éducation spéciale et de soins à domicile, SMR – Soins médicaux et de réadaptation) et les parents, concerne spécifiquement le contexte de polyhandicap. Il ressort de cette étude que :

- les liens entretenus entre les CAMSP et les dispositifs spécialisés pour la petite enfance comptent pour beaucoup dans la construction de réponses de socialisation (ou l'absence de construction si les CAMSP ne sont pas saisis). Les rares SESSAD avec agrément précoce, mais aussi les SMR pédiatriques, peuvent également travailler à cet accompagnement et l'étayer en soutenant les professionnels du secteur de la petite enfance ;
- la question de la socialisation reste très importante pour les parents qui ont souhaité que leur enfant accède à une crèche, et qu'il rencontre d'autres enfants ;
- les démarches administratives vers les MDPH ne sont pas toujours activées à cette étape (petite enfance : 0 à 2 ans), un CAMSP n'est pas forcément investi non plus ; les parents se rapprochent des mairies, des CAF (Caisse d'allocations familiales), des CCAS (Centre communal d'action sociale), des associations, etc.

69. Evaluation Inspection Générale – Ville de Paris : Rapport « L'accompagnement humain des élèves en situation de handicap scolarisés en milieu ordinaire à Paris », Avril 2019, 86 p.
70. ARS Occitanie – CREAI-ORS : Rapport « Polyhandicap en Occitanie », Mai 2019, 119 p.

Également dans le rapport de l'ARS Occitanie (2019), l'expérience de la crèche, quand l'état de santé de l'enfant le permet, est toujours rapportée comme une expérience positive (ARS Occitanie, 2019). Elle redonne de la « normalité » à l'endroit de l'exception, permet aux parents quelques moments de répit dans la semaine, facilite les rencontres avec d'autres parents et limite ainsi l'isolement de l'aidant principal. Les parents expriment combien l'enfant semble généralement s'y épanouir et apprécier le contact des autres enfants. Ils relatent aussi l'ajustement des professionnels de la petite enfance aux besoins de l'enfant.

Le recours à des assistantes maternelles n'est pas toujours satisfaisant, du point de vue des parents, compte tenu d'un déficit de formation et d'accompagnement de ces professionnelles (rapport de l'ARS Occitanie, 2019). L'article de Barbaud et Rabiller (Barbaud et Rabiller, 2017) confirme la nécessité d'une formation, d'une forte implication et surtout d'un étayage important de l'assistante maternelle. L'irrégularité des temps d'accueil et son imprévisibilité du fait d'urgences ou du parcours de soins peuvent gêner ces professionnelles de la petite enfance.

L'école maternelle est abordée dans des termes relativement proches de ceux relevés dans le parcours en crèche (rapport de l'ARS Occitanie, 2019). Les parents relatent des expériences positives dès lors que l'inclusion s'avère possible, c'est-à-dire soutenue par un accompagnant d'élève en situation de handicap (AESH) notamment, et avec un professeur des écoles disposé à cet accueil. C'est souvent plus aisé dans les petites communes compte tenu de la proximité des liens entre l'école et les habitants. Dès lors, la scolarisation en maternelle est très personnalisée dans les rythmes et quelques enfants ont pu y être maintenus au-delà de 6 ans, à titre exceptionnel.

On note, à partir de cette étude de l'ARS Occitanie (2019), différents facteurs facilitant l'accès des jeunes enfants polyhandicapés aux modes d'accueil inclusif de la petite enfance :

- l'investissement des communes reste central dans cette politique d'accueil ainsi que la participation des différentes CAF (formation, moyens humains et matériels complémentaires, poursuite de l'accueil jusqu'à 6 ans…) ;
- la création d'un réseau associant des parents et des professionnels (par exemple, le réseau Association des collectifs enfants parents professionnels – ACEPP –), pour promouvoir des actions de formation, de guidance parentale, d'information. Le déficit de guidance parentale mais aussi à l'inverse la non-reconnaissance de l'expertise d'usage des parents restent en effet des points sensibles pour des parents en demande de partage concernant la situation de leur enfant ;

- on relève en termes de bonnes pratiques des liens entre crèches et écoles maternelles, avec l'exemple d'un détachement d'une « référente crèche » lors du premier trimestre de scolarisation de l'enfant en maternelle. Les actions de cette référente, en fonction des besoins, vont du relais d'information à la présence en classe durant les premiers jours, de manière à favoriser la transition ;
- la mise en place et le maintien des liensentre les différents acteurs impliqués : les parents, les professionnels des services spécialisés et les professionnels de la petite enfance, dans une démarche de « co-éducation » ;
- le partenariat entre les différentes structures, les environnements inclusifs qui œuvrent dans le secteur de la petite enfance et les environnements spécialisés : la municipalité (qui gère les Relais Assistantes Maternelles – RAM –, les structures de la petite enfance, le périscolaire, les LAEP), le Conseil général (centres de Protection maternelle et infantile – PMI –, services sociaux), le secteur associatif (réseau ACEPP, crèche), le secteur médico-social (SESSAD, CAMPS…), le secteur sanitaire (SMR pédiatrique) et l'Éducation nationale.

Rôle particulier des parents

Les auteurs s'accordent sur l'idée que l'environnement familial, et en particulier les interactions entre l'enfant et ses parents, constitue l'espace privilégié pour le développement de l'enfant polyhandicapé (Bronfenbrenner, 1986 ; Lerner et coll., 2002 ; Lochman, 2004 ; Sameroff, 2009) (cités par : van Keer et coll., 2019 et 2020b). Compte tenu de ses déficiences, l'enfant polyhandicapé dépend en effet entièrement de ses proches pour accéder à des expériences significatives pour son développement.

Les travaux de van Hasselt et coll. (1987) suggèrent que la « formation des parents » aide ces derniers à mieux accompagner leurs enfants, en particulier pour développer leur compliance au traitement (van Hasselt et coll., 1987). Par ailleurs, la réactivité et l'affect positif du parent augmentent grâce à une meilleure connaissance de l'enfant, que l'observation et l'expérience favorisent, et/ou diminuent à cause des difficultés persistantes à interpréter les signes idiosyncrasiques de l'enfant (boucle vertueuse de communication) (van Keer et coll., 2019). Cette étude montre que les interactions à l'initiative des parents ont plutôt comme objectif la création d'une expérience mutuellement partagée (caractérisée par un comportement réactif et affectif) que celui d'une opportunité d'enseignement (qui serait caractérisée par un comportement plus orienté vers la réussite et directif). L'étude suggère

également la création, au sein des dyades, d'un système de communication relativement stable, le comportement des parents étant fortement corrélé à celui de l'enfant, et réciproquement. Cette étude suggère que l'engagement relationnel du parent (sa réactivité vis-à-vis de l'enfant) joue un rôle fondamental dans l'engagement dans la relation et l'activité de l'enfant en situation de polyhandicap. Ces travaux vont aussi dans le sens de la nécessité d'un accompagnement précoce pour soutenir les parents dans leurs capacités à identifier les modalités particulières d'être au monde de leur enfant, de manière à ce qu'ils puissent répondre de façon cohérente et appropriée à son comportement idiosyncratique, et contribuer ainsi à développer leur engagement interactif. Pour conclure, cette étude montre que des changements dans l'engagement interactif des enfants sont présents et possibles à ce jeune âge. Enfin, il est à noter qu'il existe peu de recherches portant sur les styles d'interaction entre parents et jeunes enfants en situation de polyhandicap, malgré l'importance du rôle des parents dans l'accompagnement précoce de leur enfant (van Keer et coll., 2019).

Conclusion

Il apparaît que le repérage, le diagnostic et l'annonce du tableau de polyhandicap doivent se faire le plus précocement possible, même en l'absence d'étiologie formellement identifiée. En l'absence d'étiologie, il est nécessaire de poursuivre la démarche diagnostique pour essayer d'obtenir un diagnostic de la maladie causale. Les conditions de l'annonce sont bien codifiées et doivent être connues des équipes de soins. La prise en soins ne doit pas être retardée par l'absence de diagnostic formel, et doit pouvoir être coordonnée, centrée autour de la famille (impliquant celle-ci le plus possible) et de l'enfant. Les parents doivent être accompagnés et leur bien-être doit être une priorité pour favoriser l'attachement et les liens à l'enfant. Des solutions de répit doivent être proposées. Enfin, il est nécessaire de proposer des interventions précoces, dont le type et le dosage sont encore à définir. Les principes de l'apprentissage moteur et de la prévention des déficits secondaires doivent être respectés dans ces interventions précoces (voir chapitre « Troubles de la motricité et autres comorbidités motrices »). L'accueil dans les espaces inclusifs de la petite enfance (crèche, LAEP, etc.), lorsque l'état de santé de l'enfant le permet et qu'il est pensé en partenariat avec les professionnels des environnements spécialisés, est à rechercher, compte tenu des effets positifs sur l'enfant et sa famille. Des études portant sur l'accueil du très jeune enfant en situation de polyhandicap seraient toutefois nécessaires pour préciser les conditions requises pour un accueil efficient. Enfin, malgré le manque de travaux portant sur les interactions entre le

très jeune enfant polyhandicapé et ses parents, dans les différents contextes de vie (soins, changes, vie quotidienne, sorties, etc.) et lors des transitions entre différents modes de garde, les quelques études citées montrent l'importance du rôle des parents dans le développement précoce, la compliance aux traitements et l'évolution de la situation de l'enfant. Le soutien des parents, sous toutes ses formes et de manière précoce, continue et consistante, constitue un point central.

Références

Barbaud P, Rabiller B. Accueil d'une enfant polyhandicapée chez une assistante maternelle. In: *Jeunes enfants en situation de handicap*. Toulouse : ERES, 2017 : 151-62.

Barreyre JY, Asencio AM, Peintre C. *Les situations complexes de handicap*. CEDIAS, 2011.

Benzies KM, Magill-Evans JE, Hayden KA, et coll. Key components of early intervention programs for preterm infants and their parents: a systematic review and meta-analysis. *BMC pregnancy and childbirth* 2013 ; 13 Suppl 1 : S10.

Billette de Villemeur T. Chapitre 37. Quand un risque de polyhandicap est suspecté en réanimation néonatale ou en prénatal. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod, 2017 : 681-90.

Billette de Villemeur T, Mathieu S, Tallot M, et coll. Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé. *Arch Pediatr* 2012 ; 19 : 105-8.

Borek AJ, McDonald B, Fredlund M, et coll. Healthy Parent Carers programme: development and feasibility of a novel group-based health-promotion intervention. *BMC Public Health* 2018 ; 18 : 270.

Bourke-Taylor HM, Jane FM. Mothers' Experiences of a Women's Health and Empowerment Program for Mothers of a Child with a Disability. *J Autism Dev Disord* 2018 ; 48 : 2174-86.

Bronfenbrenner U. Ecology of the family as a context for human development: Research perspectives. *Developmental Psychology* 1986 ; 22 : 723-42.

Brothers KB, Glascoe FP, Robertshaw NS. PEDS: developmental milestones--an accurate brief tool for surveillance and screening. *Clin Pediatr (Phila)* 2008 ; 47 : 271-9.

Camélio M-C. L'enfant polyhandicapé et les aléas de la communication empathique et émotionnelle. *Dialogue* 2006 ; 174 : 63-73.

Charrière C. Aides techniques et petite enfance sévèrement handicapée : la difficulté de choisir. *Contraste* 2017 ; 45 : 129-78.

Chokron S, Zalla T. Troubles de la fonction visuelle, troubles de l'interaction et développement cognitif. *Revue de neuropsychologie* 2017 ; 9 : 35-44.

Clark C, Sliker L, Sandstrum J, et coll. Development and Preliminary Investigation of a Semiautonomous Socially Assistive Robot (SAR) Designed to Elicit Communication, Motor Skills, Emotion, and Visual Regard (Engagement) from Young Children with Complex Cerebral Palsy: A Pilot Comparative Trial. *Adv Hum-Comput Interact* 2019 ; 2019.

Cole SC. *Caregiving for a child with multiple disabilities: A mother's story*. University of the Pacific, Dissertation. 2020 : 159 p.

Cunningham BJ, Rosenbaum PL. Measure of processes of care: a review of 20 years of research. *Dev Med Child Neurol* 2014 ; 56 : 445-52.

DéfiScience – Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement. *Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) – Générique Polyhandicap*. DéfiScience – Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement, 2020 : 126 p [https://www.has-sante.fr/jcms/p_3187081/fr/generique-polyhandicap].

Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins, Direction générale de la santé, Direction générale de l'action sociale. *Circulaire cabinet santé, cabinet famille et enfance DHOS/DGS/ DGAS n° 2002/239, du 18 avril 2002 relative à l'accompagnement des parents et à l'accueil de l'enfant lors de l'annonce pré- et postnatale d'une maladie ou d'une malformation*, 2002 : 9 p.

Goumas J, Grimont-Rolland E, Lambicchi S. Approche sensorimotrice de la prise en charge d'un jeune avec polyhandicap douloureux. *Enfance* 2014 ; 66 : 159-69.

Graaf-Peters VB de, Hadders-Algra M. Ontogeny of the human central nervous system: what is happening when? *Early Hum Dev* 2006 ; 82 : 257-66.

Hadders-Algra M. Early diagnosis and early intervention in cerebral palsy. *Frontiers in Neurology* 2014 ; 5 : 185.

HAS. *Troubles du neurodéveloppement : Repérage et orientation des enfants à risque*. HAS, 2020 : 226 p.

HCFEA. *Travaux du Conseil enfance et adolescence et droits de l'enfant : Rapport adopté par consensus le 23 novembre 2018*. 2018 : 132 p.

Jaravel A, Bayle B, d'Anjou M-C, et coll. Séjours de répit dans un service de médecine physique et réadaptation pédiatrique : intérêt pour les patients polyhandicapés. *Motricité Cérébrale* 2012 ; 33 : 174-80.

Juzeau D. L'annonce du polyhandicap. In: Juzeau D, ed. *Vivre et grandir polyhandicapé*. Paris : Dunod, 2010 : 1-12.

Kemoun G, Watelain E, Carette P. Hydrokinésithérapie. *EMC – Kinésithérapie – Médecine physique – Réadaptation* 2006 ; 2 : 1-28.

Kuo DZ, Houtrow AJ, Arango P, et coll. Family-centered care: current applications and future directions in pediatric health care. *Matern Child Health J* 2012 ; 16 : 297-305.

Labadie Mazoyer V. Maximizing the benefits of interdisciplinary work without compromising on the physiotherapist's expertise in the context of the re-education of a child with multiple disabilities: Case study. *Motricité Cérébrale* 2018 ; 39 : 21-9.

Le Camus J. *Les pratiques aquatiques du bébé*. Pratiques corporelles. Paris : Presses Universitaires de France, 1991 : 1159 p.

Legrand O. Tentative de représentation de la corporéité d'une enfant polyhandicapée et accompagnement en bain sensoriel. *Contraste* 2008 ; 28-29 : 295-320.

Lerner RM, Rothbaum F, Boulos S, et coll. *Developmental systems perspective on parenting* In: Bornstein MH, ed. Handbook of parenting: Biology and ecology of parenting (2nd ed.). Lawrence Erlbaum Associates Publishers, 2002 : 315-344.

Lipkin PH, Macias MM. Promoting Optimal Development: Identifying Infants and Young Children With Developmental Disorders Through Developmental Surveillance and Screening. *Pediatrics* 2020 ; 145.

Lochman JE. Contextual Factors in Risk and Prevention Research. *Merrill-Palmer Quarterly* 2004 ; 50 : 311-25.

Mahoney G, Perales F. The role of parents in early motor intervention. *Downs Syndr Res Pract* 2006 ; 10 : 67-73.

McConkey R, Truesdal M, Conliffe C. The features of short-break residential services valued by families who have children with multiple disabilities. *Journal of Social Work* 2004 ; 4 : 61-75.

Miller L, Nickson G, Pozniak K, et coll. ENabling VISions and Growing Expectations (ENVISAGE): Parent reviewers' perspectives of a co-designed program to support parents raising a child with an early-onset neurodevelopmental disability. *Res Dev Disabil* 2022a ; 121 : 104150.

Miller L, Imms C, Cross A, et coll. Impact of «early intervention» parent workshops on outcomes for caregivers of children with neurodisabilities: a mixed-methods study. *Disabil Rehabil* 2022b : 1-12.

Ministère des Solidarités et de la Santé. *Les 1000 permiers jours : Là où tout commence*. 2020 : 130 p.

Morgan C, Badawi N, Novak I. «A Different Ride»: A Qualitative Interview Study of Parents' Experience with Early Diagnosis and Goals, Activity, Motor Enrichment (GAME) Intervention for Infants with Cerebral Palsy. *J Clin Med* 2023 ; 12.

Morgan C, Fetters L, Adde L, et coll. Early Intervention for Children Aged 0 to 2 Years With or at High Risk of Cerebral Palsy: International Clinical Practice Guideline Based on Systematic Reviews. *JAMA Pediatr* 2021 ; 175 : 846-58.

Morgan C, Romeo DM, Chorna O, et coll. The Pooled Diagnostic Accuracy of Neuroimaging, General Movements, and Neurological Examination for Diagnosing Cerebral Palsy Early in High-Risk Infants: A Case Control Study. *J Clin Med* 2019 ; 8.

Morgan C, Darrah J, Gordon AM, et coll. Effectiveness of motor interventions in infants with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2016 ; 58 : 900-9.

Novak I, Morgan C, McNamara L, et coll. Best practice guidelines for communicating to parents the diagnosis of disability. *Early Hum Dev* 2019 ; 139 : 104841.

Novak I, Morgan C, Adde L, et coll. Early, Accurate Diagnosis and Early Intervention in Cerebral Palsy: Advances in Diagnosis and Treatment. *JAMA Pediatr* 2017 ; 171 : 897-907.

Petrovic M, Banbuck Q, Rabourdin M, et coll. Chapitre 32. Les intervenants auprès des personnes polyhandicapées dans le secteur médico-social. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée :* La connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod, 2017 : 549-91.

Prayez P. *Distance professionnelle et qualité du soin*: *Distance et affectivité, distance et déshumanisation, enjeux individuels et collectifs*. Fonction cadre de santé. Rueil-Malmaison : Lamarre, 2003 : 228 p.

Quine L, Rutter DR. First diagnosis of severe mental and physical disability: a study of doctor-parent communication. *J Child Psychol Psychiatry* 1994 ; 35 : 1273-87.

Riou EM, Ghosh S, Francoeur E, et coll. Global developmental delay and its relationship to cognitive skills. *Dev Med Child Neurol* 2009 ; 51 : 600-6.

Roberts S, Arthur-Kelly M, Foreman P, et coll. Educational approaches for maximizing arousal in children with multiple and severe disability: New directions for research and practice in early childhood contexts. *Pediatr Rehabil* 2005 ; 8 : 88-91.

Rodriguez D. Chapitre 38. Le diagnostic étiologique du polyhandicap et l'accompagnement des familles dans cette démarche. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner.* Paris : Dunod, 2017 : 691-707.

Rosenbaum PL, Walter SD, Hanna SE, et coll. Prognosis for gross motor function in cerebral palsy: creation of motor development curves. *JAMA* 2002 ; 288 : 1357-63.

Saïas T, Tereno S, Pintaux E, et coll. Le développement précoce de l'enfant : évolutions et révolutions. *Devenir* 2010 ; 22 : 175-85.

Sameroff A. The transactional model. In: Sameroff A, ed. *The transactional model of development How children and contexts shape each other: How children and contexts shape each other.* American Psychological Association, 2009 : 3-21.

Saulus G. Le concept d'éprouvé d'existence : Contribution à une meilleure lecture des particularités psychodéveloppementales du polyhandicap. In: Korff-Sausse S, ed. *La vie psychique des personnes handicapées*. Connaissances de la diversité. Toulouse : ERES, 2009 : 25-44.

Shevell MI, Dagenais L, Hall N. Comorbidities in cerebral palsy and their relationship to neurologic subtype and GMFCS level. *Neurology* 2009 ; 72 : 2090-6.

Spittle A, Orton J, Anderson PJ, et coll. Early developmental intervention programmes provided post hospital discharge to prevent motor and cognitive impairment in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev* 2015 ; 2015 : CD005495.

Tézenas du Montcel M-C. Chapitre 20. L'enfant polyhandicapé, l'annonce, la famille, parents et fratrie. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne*

polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 413-26.

van Hasselt VB, Sisson LA, Aach SR. Parent training to increase compliance in a young multihandicapped child. *J Behav Ther Exp Psychiatry* 1987 ; 18 : 275-83.

van Keer I, Seghers N, van Leeuwen K, et coll. Family Activities in Families Including a Young Child with a Significant Cognitive and Motor Developmental Delay: an Ecocultural Perspective. *J Dev Phys Disabil* 2020a ; 32 : 155-85.

van Keer I, Bodner N, Ceulemans E, et coll. Parental behavior and child interactive engagement: a longitudinal study on children with a significant cognitive and motor developmental delay. *Res Dev Disabil* 2020b ; 103 : 103672.

van Keer I, van Leeuwen K, Maes B. Exploring family activities and child engagement: A study on children with a significant cognitive and motor developmental delay. *J Appl Res Intellect Disabil* 2019 ; 32 : 779-91.

Visscher C de, Toras P. Activités groupales et découverte du corps avec des enfants polyhandicapés, dans une crêche spécialisée. *La nouvelle revue de l'adaptation et de la scolarisation* 2010 ; 50 : 59-66.

Winnicott DW. Le développement affectif primaire. In: Winnicott DW, ed. *De la pédiatrie à la psychanalyse*. Paris : Éditions Payot et Rivages, 1969 : 145-56.

Young S, Shakespeare-Finch J, Obst P. Raising a child with a disability: a one-year qualitative investigation of parent distress and personal growth. *Disability & Society* 2020 ; 35 : 629-53.

17
Transition médicale vers l'âge adulte

Au cours des dernières décennies, la survie des enfants atteints de maladies neurologiques s'est considérablement améliorée, grâce aux progrès réalisés dans les soins. Plus de 90 % des patients pédiatriques atteints de maladies chroniques survivront au-delà de l'âge de 20 ans, ce qui n'était pas le cas dans les années 1970 (Blum, 1995).

La transition vers l'âge adulte n'est pas un événement unique, mais un processus continu, qui débute entre 13 et 15 ans selon les recommandations, parfois plus tôt, au moment de l'annonce du diagnostic, selon les situations, et qui se termine avec la consultation ou la séance de transfert ; c'est-à-dire la transmission effective du dossier médical au médecin pour adulte.

Principes généraux visant à améliorer la transition vers l'âge adulte

En 2001, l'*American Academy of Pediatrics*, l'*American Academy of Family Physicians* et l'*American College of Physicians* ont émis des recommandations visant à améliorer la transition vers l'âge adulte (*American Academy of Pediatrics* et coll., 2002). Ces organisations savantes ont annoncé les principes suivants, qui ont été largement repris par les sociétés savantes européennes et francophones :

- veiller à ce que tous les patients enfants ayant des besoins particuliers en matière de soins de santé qui sont devenus adultes aient un professionnel de la santé identifié, juste avant la transition, qui soit chargé de celle-ci et qui assume la responsabilité des soins de santé actuels, de la coordination des soins et de la planification des soins de santé futurs. Cette responsabilité est assumée en partenariat avec d'autres professionnels de la santé pédiatrique et adulte, le patient et sa famille. L'objectif est de veiller à ce que tous les patients bénéficient de soins continus, complets et accessibles pendant la transition ;
- identifier les connaissances et les compétences fondamentales requises pour fournir des soins de santé appropriés en fonction de l'évolution des patients

enfants ayant des besoins particuliers en matière de soins de santé au cours de la transition. En pratique, intégrer ces connaissances et ces compétences dans les exigences de formation et de certification des résidents futurs médecins et des médecins de premier recours ;

- préparer un résumé actualisé, utilisable et accessible des antécédents médicaux du patient enfant. Ces informations sont essentielles pour la réussite de la transition et constituent la base des connaissances partagées nécessaires à la collaboration entre les professionnels de santé ;
- élaborer un plan de transition écrit à l'âge de 14 ans avec le jeune patient et sa famille. Ce plan doit au moins inclure les soins qui doivent être prodigués et les personnes qui les fourniront. Ce plan doit être revu et mis à jour chaque année.

Les grands principes généraux de la transition vers l'âge adulte peuvent en être résumés ainsi : *i)* il faut être conscient que la transition est un processus continu qui peut commencer dès le diagnostic et se terminer un certain temps après le transfert « vers le monde des adultes » ; *ii)* il est nécessaire de fournir à l'adolescent des ressources et une documentation éducative pertinente, accessible, tout au long du processus de transition.

Il existe des éléments relatifs au jeune patient et à sa famille impliquant de :

- centrer la planification de la transition sur le patient en tenant compte de sa famille ;
- accorder une attention et un soutien appropriés aux membres de cette famille ;
- réaliser la transition proche du lieu de vie du patient.

À propos des équipes multidisciplinaires et des ressources communautaires engagées, il convient de :

- intégrer de manière obligatoire dans le parcours de soin pédiatrique, l'organisation du processus de transition ;
- apporter des soins adaptés au développement, y compris un plan composé d'étapes augmentant les responsabilités en ce qui concerne l'autogestion des soins. Le médecin de famille fait partie intégrante de l'équipe de soignants. Si l'adolescent n'a pas de médecin de famille, il convient de lui conseiller le plus rapidement possible d'en choisir un ;
- fournir aux adolescents des informations sur leur maladie et les ressources disponibles.

Les ressources peuvent être des associations de familles et malades, des ressources médicales, paramédicales, des centres d'information (orientation professionnelle, prévention, vie psycho-affective et sexuelle, etc.).

Complexité/difficultés du processus de transition

En réalité, le processus de transition reste difficile. En effet, la transition se fait encore trop souvent par un transfert brutal pour des patients qui y sont peu préparés. De plus, elle intervient souvent à une période de la vie caractérisée par de multiples changements physiques, psychologiques et sociaux susceptibles d'entraîner des problèmes d'observance médicale.

Confrontés à des mécanismes de soins adultes que les patients adolescents et leurs familles perçoivent comme déroutants, constatant que les médecins sont souvent peu familiers de leur maladie en raison de la rareté de la pathologie et/ou peu expérimentés dans leur prise en charge, certains patients retournent dans des unités pédiatriques, de manière sporadique ou régulière, ce qui pose de nombreux problèmes, tant médicaux (prise en compte adaptée aux besoins de soins d'un adulte) que juridiques (notion de responsabilité notamment lors d'une intervention chirurgicale). De plus, la prolongation de leur séjour au sein de la médecine pédiatrique peut constituer un obstacle à la nécessaire autonomisation du patient devenu adulte (Bailey et coll., 2003).

Par manque de préparation, cette transition des soins risque de se traduire par une rupture du suivi médical, parfois prolongée et source de complications graves.

L'autonomisation du patient dans sa vie familiale, sociale et professionnelle, qui constitue l'un des objectifs d'une transition réussie, doit être améliorée (Betz et Redcay, 2005).

Le modèle « paternaliste » de prise en charge des jeunes patients ne les prépare pas suffisamment à la transition vers l'autonomisation. Dans ces conditions, les patients abordent leur transfert en médecine d'adulte avec beaucoup d'appréhension et le sentiment d'être abandonnés par le centre pédiatrique, avec la crainte de ne pas être encore prêts pour le transfert (Jalkut et Allen, 2009). De plus, les adolescents et les parents peuvent percevoir le passage à la médecine d'adulte comme « un pas de plus vers les complications de la maladie, voire vers la mort » (Fleming et coll., 2002).

Trois grands enjeux du polyhandicap

Dans le champ du polyhandicap, trois grands enjeux du polyhandicap entrent en ligne de compte : la vulnérabilité, le handicap moteur et la déficience intellectuelle.

Vulnérabilité

La vulnérabilité est présente tout au long de la vie d'une personne polyhandicapée. Elle est responsable de la majorité de l'excès de médicalisation des personnes polyhandicapées, et de l'espérance de vie plus faible (voir chapitre « Vieillissement et lieux de vie »).

À l'adolescence, cette vulnérabilité peut questionner le principe même de transition pour les proches aidants, parents et familles. En quoi est-elle une nécessité médicale pour une personne si fragile ? Ce questionnement est fondé en ce qui concerne le transfert (par exemple le changement d'équipe), dans certaines situations, mais le processus de transition lui-même devrait être systématique. En effet, ce processus ne se limite pas à l'organisation du transfert, mais à la prise en compte de la réalité du vieillissement de la personne polyhandicapée, et au fait qu'elle devient une personne adulte, ce qui a des implications médicales, sociales, juridiques, etc.

Handicap moteur

Bien que stables la plupart du temps, les lésions cérébrales développementales précoces, ou acquises avant 2 ans, sont responsables de troubles moteurs qui évoluent avec le temps ; la situation clinique et les besoins de la personne évoluent tout au long de sa vie. Une équipe française a récemment publié une étude visant à analyser l'utilisation des soins de santé par les personnes atteintes de paralysie cérébrale en fonction de l'âge et de l'état ambulatoire (Corcuff, 2020). La consommation de médicaments, en particulier psychotropes et analgésiques, augmente avec l'âge, tandis que les soins de type physique (rééducation, médecine physique et suivi de rééducation, et équipement) diminuent avec l'âge, indépendamment de l'état ambulatoire. L'utilisation d'autres traitements, tels que les injections de toxine botulique, n'était pas influencée par l'âge. L'offre de réadaptation était particulièrement affectée par la période de transition. Bien que les besoins en matière de soins de santé évoluent naturellement à l'âge adulte, la forte diminution de l'utilisation de certains types de rééducation après le passage à l'âge adulte suggère que les personnes ont eu des difficultés à accéder à ce type de soins de santé après l'enfance. Cet élément met en avant la nécessité de favoriser et développer les services médicaux « adultes » accueillant les jeunes adultes polyhandicapés.

Déficience intellectuelle

Les adolescents atteints de déficience intellectuelle connaissent un risque accru de présenter des troubles psychiques, en particulier pendant la période de transition vers l'âge adulte : comportements défis, troubles de l'humeur,

majoration de l'impulsivité, etc. Il est parfois impossible de faire correspondre un service hospitalier adulte, qui soit le strict équivalent de celui qui s'occupait de la personne quand elle était adolescente. Il est donc important que la transition entre les services hospitaliers destinés aux enfants et ceux destinés aux adultes soit bien gérée afin d'assurer une orientation appropriée (Bhaumik et coll., 2011 ; Cvejic et Trollor, 2018).

Protocole de transition dans le polyhandicap

En France, où l'incidence du polyhandicap est estimée à 880 nouveaux cas par an (Billette de Villemeur et coll., 2012), différents protocoles de transition ont été mis en place. Le rapport Jacob sur l'accès aux soins des personnes handicapées, publié en 2013[71], recommande qu'une personne atteinte d'un polyhandicap ait accès à des soins de manière continue, sans rupture d'accompagnement (Thyrion, 2015). Puisque les individus présentant cette condition requièrent des soins très complexes tout au long de la vie, il est suggéré que les professionnels développent une compétence, en réadaptation/handicap et en soins palliatifs (Thyrion, 2015) sur le plan médical, mais aussi dans le soutien à la personne et dans le développement de ses capacités relationnelles, cognitives et de communication (Goudon, 2013), et enfin dans la capacité d'impliquer les parents et proches aidants, en tant qu'experts de la situation de la personne polyhandicapée (Bindels-de Heus et coll., 2013).

Il n'existe pas d'étude démontrant que tel ou tel protocole de transition est plus pertinent qu'un autre. Une déclaration de consensus publiée en 2015 le reconnaît et propose 8 principes communs qui devraient être incorporés dans tout modèle de transition, et qui définissent le rôle et les responsabilités du neuropédiatre tout au long du processus de transition (Bhaumik et coll., 2011 ; Cvejic et Trollor, 2018).

Huit principes communs

Ces huit principes communs, appliqués au polyhandicap sont :

1. L'équipe de pédiatrie discute des attentes concernant la transition future vers le système de santé pour adultes. Cette discussion doit être entamée tôt et documentée au plus tard au 13e anniversaire du jeune patient. Elle se fait avec la famille et le proche aidant ;

71. Jacob P. Un droit citoyen pour la personne handicapée : un parcours de soins et de santé sans rupture d'accompagnement. Rapport, avril 2013 : 265 p.

2. L'équipe de pédiatrie veille à ce que l'évaluation des capacités d'autonomie commence à l'âge de 12 ans et se poursuive chaque année. Ces évaluations doivent être documentées dans le dossier médical et communiquées aux autres professionnels de soins de santé ;

3. L'équipe de pédiatrie fait participer les aidants à la planification progressive de la transition, à l'éducation du patient et à la préparation au transfert au moins une fois par an lors des visites prévues, à partir de l'âge de 13 ans. Les séances de planification annuelle portent sur l'état de santé du jeune, les médicaments et leurs effets secondaires potentiels, les signes et symptômes préoccupants, le conseil génétique, les questions de puberté et de sexualité, et le bien-être ;

4. L'équipe de pédiatrie entame une discussion avant l'âge de 14 ans avec les soignants concernant la législation, et documente une évaluation dans le dossier médical ;

5. Avant l'âge de 14 ans, l'équipe de neurologie infantile veille à ce qu'un plan de transition au sujet des besoins extra-neurologiques soit élaboré : nutrition, orthopédie, sommeil, etc. ;

6. L'équipe de neurologie infantile et/ou de médecine physique et de réadaptation, élabore et vérifie la composante neurologique du plan de soins de transition et la met à jour chaque année ;

7. L'équipe de neurologie infantile et/ou de médecine physique et de réadaptation, identifie précocement un interlocuteur venant de la médecine d'adulte et le tient informé des progrès du processus de transition ;

8. Au moment du transfert, le pédiatre documente le transfert du jeune dans le dossier médical. L'équipe de pédiatrie s'assure que le transfert est suivi d'une prise en soins adéquate par l'équipe des médecins d'adulte.

Contrairement à ce qui est souhaité lors de toute transition médicale dans le champ des maladies chroniques, les auteurs s'entendent pour déclarer que la transition vers l'âge adulte d'un enfant présentant un polyhandicap n'est pas une période associée à une prise d'indépendance, de responsabilités, d'autonomie et de décisions. Elle est plutôt associée à une augmentation de la dépendance, à une demande de soins et de services accrue et à l'apparition de plusieurs nouveaux défis (Hamel et Dionne, 2007 ; Biggs et Carter, 2016 ; Leonard et coll., 2016)

Remarques générales et gestion des comorbidités

Sur le plan strictement médical, l'identification d'un professionnel est parfois difficile par les familles comme par les pédiatres, les services de MPR[72]

72. MPR : Médecine physique et de réadaptation

pédiatriques, d'où l'importance d'une anticipation du transfert et d'une planification de la transition. À partir de 15 ans, le médecin d'adulte qui prendra soin de la personne polyhandicapée lorsqu'elle atteindra l'âge de 18 ans, devra avoir été identifié et indiqué à la famille.

Les besoins médicaux des personnes polyhandicapées peuvent changer avec l'âge, notamment sur le plan respiratoire et digestif, et sur le plan neurologique.

Sur le plan respiratoire, les personnes polyhandicapées sont plus souvent symptomatiques avec l'âge (Havers et coll., 2016). Le suivi de la fonction respiratoire ne doit pas être interrompu, ou rendu discontinu, lors du passage en médecine adulte (Naofumi et coll., 2011 ; Zenitani et coll., 2012). Ces troubles sont liés en particulier aux déformations orthopédiques et aux troubles de la déglutition, qui ont tendance à s'aggraver avec le temps (Shima et coll., 2010).

Sur le plan neurologique, les mouvements involontaires, qui sont très sensibles à l'environnement, peuvent être majorés au cours de la transition (Kurihara et coll., 1998). Une attention particulière doit y être portée, tout comme à l'épilepsie qui peut être déstabilisée lors de l'adolescence, et dont l'équilibre est également lié aux sensations internes (douleurs digestives, sommeil, respiration, etc.) et externes (environnement).

Les périodes d'immobilité peuvent aggraver des déformations articulaires et des rétractions, et doivent donc être évitées (Donkervoort et coll., 2009). La transition est une période à risque car la croissance, la prise de poids et les changements d'habitudes, peuvent aboutir à une diminution de la mobilité (Okumura et coll., 2013).

Conclusion

Dans le domaine de la médecine, la transition vers l'âge adulte n'est pas une étape, mais un processus qui débute un peu après l'âge de 10 ans, et qui vise à préparer le jeune adolescent à être suivi en médecine d'adulte.

Dans les champs du polyhandicap, l'implication de la famille, des aidants et proches aidants, est une évidence, même si le jeune patient reste au cœur du processus de transition. Ce processus permet de faire le point de manière complète sur le plan neurologique (motricité, déficience intellectuelle, comportement, épilepsie, mouvements anormaux, etc.), fonctionnel, extra-neurologique (comorbidités respiratoires, digestives, orthopédiques, dentaires, endocriniennes, circulatoires, etc.), ainsi que sur le plan social, légal, familial, etc.

Pour avoir lieu dans de bonnes conditions, le transfert doit être anticipé : le médecin d'adulte doit être identifié, et présenté de manière précoce (bien

avant l'âge de 18 ans) ; il doit être informé des étapes de la transition ; et il doit avoir organisé un parcours de soins adapté à l'état de santé et aux besoins du jeune adulte. Bien souvent, ce réseau de soins n'est pas strictement équivalent à celui qui était développé lorsque le jeune était un enfant ou un adolescent.

Enfin, une fois le transfert effectué, le suivi par l'équipe pédiatrique ne s'arrête pas totalement. Un retour sur la façon dont les suivis s'organisent est indispensable pendant au moins 1 an, pour évaluer ce qui a été fait.

Dans les faits, la transition reste un vrai défi pour les patients et leur famille, car le vieillissement de la personne polyhandicapée est associé à une augmentation des besoins particuliers et de la vulnérabilité. Pour les patients les plus fragiles, la transition ne devrait pas aboutir au transfert vers la médecine d'adulte. Dans les autres cas, elle doit être organisée sur une période prolongée pour anticiper toutes les questions à traiter. Le jeune adulte doit être confié à un médecin d'adulte, responsable de la bonne marche du transfert et de l'établissement d'un parcours de soins pour le suivi normalisé, et les urgences.

Le faible nombre de services hospitaliers et de services de soins médicaux et de réadaptation accueillant les adultes polyhandicapés, est un frein majeur à l'organisation d'une transition réussie. Il est important que dans chaque CHU, le ou les services de prise en soins des personnes polyhandicapées, soi(en)t identifié(s), et le parcours de soins d'urgence d'une part, et de suivi d'autre part, soit déterminé à l'avance.

Références

American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians, American College of Physicians-American Society of Internal Medicine. A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs. *Pediatrics* 2002 ; 110 : 1304-6.

Bailey S, O'Connell B, Pearce J. The transition from paediatric to adult health care services for young adults with a disability: an ethical perspective. *Australian health review : a publication of the Australian Hospital Association* 2003 ; 26 : 64-9.

Betz CL, Redcay G. Dimensions of the transition service coordinator role. *J Spec Pediatr Nurs* 2005 ; 10 : 49-59.

Bhaumik S, Watson J, Barrett M, et coll. Transition for Teenagers with Intellectual Disability: Carers' Perspectives. *J Policy Pract Intellect Disabil* 2011 ; 8 : 53-61.

Biggs EE, Carter EW. Quality of Life for Transition-Age Youth with Autism or Intellectual Disability. *J Autism Dev Disord* 2016 ; 46 : 190-204.

Billette de Villemeur T, Mathieu S, Tallot M, et coll. Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé. *Arch Pediatr* 2012 ; 19 : 105-8.

Bindels-de Heus KGCB, van Staa A, van Vliet I, et coll. Transferring young people with profound intellectual and multiple disabilities from pediatric to adult medical care: parents' experiences and recommendations. *Intellect Dev Disabil* 2013 ; 51 : 176-89.

Blum RW. Transition to adult health care: setting the stage. *J Adolesc Health* 1995 ; 17 : 3-5.

Corcuff M. *Transition vers la vie adulte des enfants présentant un polyhandicap : Analyse des préoccupations parentales*. Université Laval, Québec, Canada : Mémoire de Maîtrise en service social, 2020 : 110 p.

Cvejic RC, Trollor JN. Transition to adult mental health services for young people with an intellectual disability. *J Paediatr Child Health* 2018 ; 54 : 1127-30.

Donkervoort M, Wiegerink, Diana J. H. G., van Meeteren J, et coll. Transition to adulthood: validation of the Rotterdam Transition Profile for young adults with cerebral palsy and normal intelligence. *Dev Med Child Neurol* 2009 ; 51 : 53-62.

Fleming E, Carter B, Gillibrand W. The transition of adolescents with diabetes from the children's health care service into the adult health care service: a review of the literature. *J Clin Nurs* 2002 ; 11 : 560-7.

Goudon E. Une place à trouver. *Vie sociale* 2013 ; 3 : 37-45.

Hamel G, Dionne C. *La transition de l'école à la vie active des personnes présentant une déficience intellectuelle*, 2007.

Havers F, Fry AM, Chen J, et coll. Hospitalizations Attributable to Respiratory Infections among Children with Neurologic Disorders. *J Pediatr* 2016 ; 170 : 135-41. e1-5.

Jalkut MK, Allen PJ. Transition from pediatric to adult health care for adolescents with congenital heart disease: a review of the literature and clinical implications. *Pediatric nursing* 2009 ; 35 : 381-7.

Kurihara M, Kumagai K, Noda Y, et coll. Prognosis in severe motor and intellectual disabilities syndrome complicated by epilepsy. *Brain and Development* 1998 ; 20 : 519-23.

Leonard H, Foley K-R, Pikora T, et coll. Transition to adulthood for young people with intellectual disability: the experiences of their families. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2016 ; 25 : 1369-81.

Naofumi E, Jun N, Ayumu S, et coll. Disability of the digestive tract for disabled children (persons). *Japanese Journal of Pediatric Surgery* 2011 ; 43 : 926-31.

Okumura MJ, Hersh AO, Hilton JF, et coll. Change in health status and access to care in young adults with special health care needs: results from the 2007 national survey of adult transition and health. *J Adolesc Health* 2013 ; 52 : 413-8.

Shima H, Kitagawa H, Wakisaka M, et coll. The usefulness of laryngotracheal separation in the treatment of severe motor and intellectual disabilities. *Pediatr Surg Int* 2010 ; 10 : 1041-4.

Thyrion P. Polyhandicap, accès aux soins palliatifs et formation en institution. *Jusqu'à la mort accompagner la vie* 2015 ; N° 120 : 63-70.

Zenitani M, Nakaoka T, Nakamura T, et coll. Ileus caused by severe scoliosis in a patient with severe mental and physical disorder. *Journal of the Japanese Society of Pediatric Surgeons* 2012 ; 48 : 72-5.

18
Vieillissement et lieux de vie

Le vieillissement est un phénomène universel qui se définit comme l'ensemble des processus physiologiques et psychologiques intervenant après la phase de maturité et qui modifient la structure et les fonctions de l'organisme au cours du temps. Il est progressif et résulte de facteurs à la fois génétiques (vieillissement intrinsèque) et environnementaux (vieillissement extrinsèque), auxquels s'ajoutent les effets des maladies et agressions survenant au cours de la vie (De Jaeger et Cherin, 2011). Les progrès de la médecine, la mise en place des politiques sanitaires et de santé publique ont amené depuis le milieu du XXe siècle une amélioration importante de l'espérance de vie de la population générale en France comme dans la plupart des pays développés (Insee, 2019). Cette amélioration de l'espérance de vie bénéficie aussi aux personnes en situation de handicap. Ainsi, chez les personnes atteintes de paralysie cérébrale, on a observé entre 1966 et 2009, une augmentation de l'espérance de vie ; cependant, cette augmentation était moindre chez celles présentant une déficience motrice et cognitive importante (Katz, 2009). L'augmentation de l'espérance de vie semble aussi concerner les personnes polyhandicapées qui sont de plus en plus nombreuses à parvenir à l'âge adulte et à avancer en âge (Rousseau et coll., 2019a et c). Les personnes polyhandicapées subissent comme toute personne un processus de vieillissement mais celui-ci présente un certain nombre de spécificités qui sont l'objet de ce chapitre.

Caractéristiques de santé de la personne polyhandicapée avançant en âge

L'avancée en âge des personnes polyhandicapées est à chaque étape de leur vie, à risque. Durant l'enfance, l'épilepsie souvent pharmaco-résistante, parfois en lien avec la trajectoire évolutive de certaines maladies progressives, représente la complication la plus fréquente et la plus grave, sa fréquence s'élevant à 60 % et à 30 % pour les formes sévères (plus de 4 crises par mois en dépit du traitement antiépileptique). Ainsi, l'épilepsie est le

principal facteur d'instabilité du polyhandicap et de décès au jeune âge (Rousseau et coll., 2015). À l'adolescence, la croissance entraîne la majoration rapide des scolioses qui doivent faire l'objet d'un suivi attentif et de mesures de prise en charge préventives et curatives (corsets, arthrodèses) (Hodgkinson et coll., 2002 ; Halbach et coll., 2013 ; Rousseau et coll., 2019a et c). Ainsi, Halbach et coll. ont pu montrer chez 53 adolescentes atteintes de syndrome de Rett suivies pendant 5 ans, une dégradation de leur état orthopédique avec majoration des cypho-scolioses (Halbach et coll., 2013). Chez les personnes polyhandicapées, les progrès en termes de prise en charge rééducative (corset-sièges moulés, positionnement en mousse de nuit, traitements antispastiques) permettent généralement la stabilisation à l'âge adulte des complications orthopédiques (luxations de hanches, raideur de nuque, déformation des membres, scolioses) et ont sensiblement modifié leur pronostic vital. Chez les personnes polyhandicapées, les complications respiratoires, conséquences de l'association de différents facteurs (scolioses, troubles de la déglutition, reflux gastro-œsophagien, insuffisance des mesures de drainage bronchique, troubles du transit, etc.), concourent inéluctablement à la dégradation de la fonction respiratoire et représentent la première cause de décès de ces personnes généralement avant l'âge de 50 ans (Halbach et coll., 2013 ; Rousseau et coll., 2015).

Les premières données issues de la cohorte nationale Eval-PLH (personnes polyhandicapées – parents – soignants) (Hamouda et coll., 2022) ont montré que le tableau clinique des personnes polyhandicapées vieillissantes est dominé par les troubles du comportement (touchant 90 % des sujets polyhandicapés de plus de 50 ans), la douleur chronique (25 % des plus de 35 ans, 60 % des plus de 50 ans) et les troubles digestifs (constipation chronique : 66 à 80 % des plus de 35 ans) ; ces comorbidités sont souvent majorées d'une iatrogénie importante. De façon similaire, chez les personnes atteintes de paralysie cérébrale, on observe aussi un effet cumulatif des différentes comorbidités (respiratoires, cutanées, digestives, ostéoporose) avec l'avancée en âge (Jonsson et coll., 2021 ; Sakai et coll., 2021).

La sévérité globale du polyhandicap s'accroît avec l'âge et on observe chez les plus âgés une majoration de la déficience tant motrice que cognitive avec pour conséquence une majoration de leur niveau de dépendance déjà très important (Schonewolf-Greulich et coll., 2017 ; Rousseau et coll., 2019a et c). De façon similaire, on observe chez les femmes adultes atteintes du syndrome de Rett un niveau de dépendance plus important par rapport aux femmes plus jeunes (Schonewolf-Greulich et coll., 2017). Une équipe japonaise qui s'est intéressée au fonctionnement du

système nerveux autonome chez des personnes polyhandicapées d'âges différents, a comparé les fluctuations de la fréquence cardiaque entre 2 groupes, un groupe de sujets plus jeunes (4 mois-12 ans) et un groupe de sujets plus âgés (14 ans-25 ans) (Hamamoto et coll., 2003). Cette équipe a retrouvé des altérations du fonctionnement du système nerveux autonome chez les sujets plus âgés, et montré qu'il existait une inactivation du système nerveux sympathique chez les personnes polyhandicapées quel que soit leur âge mais aussi une activation du système nerveux parasympathique chez les personnes polyhandicapées plus âgées (Hamamoto et coll., 2003).

Les personnes polyhandicapées atteignent un niveau équivalent à 5 à 7 mois de développement normal, tant dans les domaines moteurs (posture, coordination) que cognitifs (langage, socialisation). À l'âge adulte, ce niveau déjà très bas ne progresse pas plus et tend même à diminuer. Ceci peut s'expliquer d'une part par la pauvreté des expériences sensorimotrices en lien avec leurs déficits mais aussi par une prise en charge éducative souvent absente ou insuffisante en institution qui vient aggraver la déficience intellectuelle (Rousseau et coll., 2019a et c, 2020a). Il est aussi possible qu'avec l'avancée en âge le déclin cognitif s'accélère de façon similaire à ce qui est observé chez les personnes atteintes de déficience intellectuelle et chez les personnes porteuses de trisomie 21 (Sheehan et coll., 2014 ; Sheehan et coll., 2015).

La santé mentale et les troubles anxio-dépressifs des personnes polyhandicapées sont difficiles voire impossibles à évaluer précisément, or le vieillissement de la personne polyhandicapée avec l'alourdissement des comorbidités et la dégradation de son état de santé a fort probablement un impact sur son état mental. Il a ainsi été montré que les adultes atteints de paralysie cérébrale ont un risque accru de syndrome anxio-dépressif (*versus* des sujets adultes ajustés sur le genre, l'âge et les conditions socioéconomiques) (Smith et coll., 2019). Les personnes polyhandicapées reçoivent de nombreux traitements associés, jusqu'à 7 à 8 médicaments différents à l'âge adulte (Rousseau et coll., 2019a et c).

Une autre particularité du vieillissement des personnes polyhandicapées est la rareté de l'occurrence des pathologies chroniques (diabète, cancers, maladies cardiovasculaires) qui peut s'expliquer en partie par le relatif jeune âge des individus et aussi par l'absence d'exposition à certains facteurs de risque cardiovasculaires et environnementaux (tabac, alcool, alimentation trop riche, trop salée, etc.) (Halbach et coll., 2013 ; Rousseau et coll., 2019a et c). Ne sont-ils pas également sous-diagnostiqués ?

Parcours de santé des sujets polyhandicapés adultes et vieillissants

Le système français : un système unique articulant soins médicaux et accompagnement social

La complexité des besoins spécifiques des personnes polyhandicapées va très au-delà des besoins généraux observés dans la plupart des autres situations de handicap, ceci compte tenu de l'intrication des déficits, de l'absence totale d'autonomie et de la lourdeur des handicaps cumulés. Leur accompagnement doit impérativement associer les soins médicaux spécifiques nécessaires et prendre aussi en compte la dimension sociale et éducative afin de leur proposer un projet de vie cohérent, adapté et intégratif. Compte tenu du caractère évolutif du polyhandicap, au fil du temps, les soins deviennent de plus en plus lourds et complexes et requièrent le plus souvent un accompagnement qualifié permanent ainsi qu'une prise en charge qui peut s'effectuer en milieu médico-social ou sanitaire en fonction des besoins de la personne polyhandicapée (Billette de Villemeur et coll., 2012 ; Winance et Bertrand, 2017).

En France, la filière tripartite de prise en charge des personnes polyhandicapées est articulée entre le secteur sanitaire (services MCO-SMR[73] spécialisés) dédié à la prise en charge des personnes polyhandicapées requérant des soins médicaux, les établissements du secteur médico-social offrant un accompagnement plus centré sur le projet de vie de la personne (Direction de l'information légale et administrative, 2017) et la prise en charge au domicile des parents. Ainsi le système de soins offre des solutions d'accueil médicalement graduées pour les enfants et pour les adultes afin de permettre de répondre à l'ensemble des besoins de la personne polyhandicapée tout au long de sa vie (Rousseau, 2008 ; Rousseau et coll., 2013).

Cependant, ce parcours de santé n'est pas optimal et manque souvent de fluidité. En effet, malgré l'existence de services de SMR spécialisés, certains patients polyhandicapés médicalisés ne peuvent y être accueillis faute de places disponibles et/ou du fait probablement d'une couverture géographique imparfaite. On observe également que des personnes polyhandicapées atteintes d'un polyhandicap sévère, requérant davantage de soins médicaux (déficience motrice et cognitive plus importante) sont accueillies en secteur médico-social (Rousseau et coll., 2018). Le caractère chronique du polyhandicap implique que les soins médicaux nécessaires à ces personnes fassent

73. MCO : médecine, chirurgie, obstétrique et odontologie ; SMR : soins médicaux et de réadaptation.

partie intégrante de leur projet de vie ; de ce constat doit donc découler une réflexion sur l'organisation des soins et sur la nécessité d'y inclure une dimension sociale et éducative afin que les structures/établissements d'accueil soient autant des lieux de vie que des lieux de soins.

Ces données issues de la cohorte nationale Eval-PLH ont montré que 40 % des personnes polyhandicapées prises en charge au domicile de leurs parents sont en attente d'une place en structure, ce qui témoigne non seulement de l'insuffisance de places en structure mais aussi d'une couverture géographique insuffisante obligeant les parents à garder leur enfant au domicile même quand il devient adulte et/ou nécessite une prise en charge médicalisée (Rousseau et coll., 2018). La prise en charge de ces personnes très fragiles, porteuses de problématiques de santé complexes, nécessite un accompagnement continu qui doit prendre en compte de nombreux facteurs, ce qui justifie parfois leur maintien dans des structures de soins non adéquates au plan de l'âge et de la sévérité.

Un autre fait est à rapporter : une part importante d'adultes polyhandicapés demeure dans des établissements pédiatriques faute de place dans les structures pour adultes ; la DREES (Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques) recensait ainsi en 2014 environ 5 700 jeunes adultes polyhandicapés relevant de l'amendement Creton[74] qui séjournaient pour la plupart dans des Instituts médico-éducatifs (IME), ce qui représentait l'occupation de 7 % des places en établissement pédiatrique (DREES, 2005, 2016, 2019 et 2022). Plus récemment, les données issues de la cohorte nationale Eval-PLH montraient que 10 % de jeunes adultes étaient accueillis en structure pédiatrique (DREES, 2016 ; Rousseau et coll., 2018).

Outre le manque potentiel de places en secteur pour adultes, ceci peut s'expliquer en partie par le fait que la prise en charge pédiatrique est plus dense et pluridisciplinaire que celle des adultes (Rousseau et coll., 2020b). Ainsi, une étude suisse qui s'est intéressée au contenu des projets individualisés de 58 personnes polyhandicapées sélectionnées de façon aléatoire dans 12 établissements différents a montré qu'à partir de l'âge de 25 ans, le nombre moyen des objectifs du projet personnalisé décroît de façon importante et que cette tendance est plus marquée pour les résidents pris en charge en internat que pour ceux qui bénéficient d'accueils de jour (Petitpierre et Gyger, 2013 ; Petitpierre et coll., 2017).

D'une manière générale, le parcours de santé des adultes polyhandicapés est moins bien coordonné que celui des enfants polyhandicapés, leur suivi étant

74. Depuis 1989, l'amendement Creton permet le maintien de jeunes adultes en établissements pour enfants handicapés, dans l'attente d'une place dans un établissement pour adultes.

souvent assuré dans le cadre de consultations réalisées par des médecins généralistes et plus rarement par des médecins spécialistes en médecine physique et réadaptation (MPR) (Rousseau et coll., 2013 ; Brault-Tabaï et coll., 2021).

Le vieillissement des personnes polyhandicapées met donc notre système de soins à l'épreuve des politiques publiques, qui doivent en redimensionner les financements afin de permettre l'évolution des dispositifs d'accueil ainsi que la formation des soignants et des accompagnants (Ancet, 2011).

Un système de soins unique en Europe – Désinstitutionnalisation et médicalisation : le choix des autres pays européens à partir de quelques exemples

En Europe, les politiques nationales en matière de handicap se conforment aux principes dictés par la Convention des Nations unies (CNU) relative aux droits des personnes en situation de handicap du 13 décembre 2006 et basée sur les valeurs d'autonomie, de non-discrimination, d'intégration et d'*empowerment* (Nations unies, 2006). L'éthique de la CNU s'appuie sur l'autonomie de la personne qui est actrice de son parcours de santé, ce qui est très pertinent pour des personnes qui peuvent se représenter elles-mêmes mais ne répond pas aux besoins des personnes polyhandicapées (Rousseau et coll., 2019b).

Ainsi, cette politique a contribué à un vaste mouvement de désinstitutionnalisation en Europe, accentué par la nécessité de mieux contrôler les dépenses de santé (Maes et coll., 2007 ; Petry et Maes, 2007 ; van der Heide et coll., 2009 ; Vlaskamp et van der Putten, 2009 ; Rousseau et coll., 2019b).

Cependant, dans la plupart des pays européens, la prise en charge des personnes polyhandicapées repose encore sur des institutions offrant un degré variable de médicalisation. Par exemple, aux Pays-Bas, en Belgique et au Royaume-Uni, la prise en charge du polyhandicap semble être plus sociale que sanitaire et se fait principalement au sein de structures adaptées constituées de petites unités d'accueil dispersées au sein de la communauté et peu médicalisées de type « *Nursing homes* » (Petry et Maes, 2007).

En Scandinavie, les institutions jugées stigmatisantes et potentiellement maltraitantes ont été quasiment toutes supprimées (DREES, 2006). Le modèle scandinave basé sur les principes d'inclusion et de participation sociale propose une prise en charge décentralisée des personnes en situation de handicap s'effectuant sous la responsabilité des communes qui financent et organisent localement les aides (humaines et techniques) correspondant aux besoins de chacun (Tøssebro et Lundeby, 2006 ; Axelsson et coll., 2014 ; Axelsson, 2015 ; Wendelborg et Tøssebro, 2016 ; Tøssebro et coll., 2017 ; Rousseau et

coll., 2019b) (concernant la Norvège, voir également : le *National Institute on Intellectual Disability and Community*[75]).

En Italie, la prise en charge des personnes polyhandicapées repose essentiellement sur les familles mais une solution originale a été développée en Lombardie (le projet *Disabled Advanced Medical Assistance* – DAMA) : il s'agit de réseaux de coordination de soins adossés aux hôpitaux universitaires. Ces réseaux dotés d'un centre d'appel offrent aux familles des personnes polyhandicapées des réponses rapides, adaptées et coordonnées aux problématiques de santé des personnes polyhandicapées par le biais de l'organisation de consultations pluridisciplinaires et spécialisées, d'actes techniques et chirurgicaux répondant aux problématiques de santé des patients (Corona et coll., 2003). Ce réseau ne gère cependant pas les problématiques sociales de répit des aidants (voir chapitre « Famille, proches aidants et professionnels ») et de placement en structures.

En France, malgré un système de soins dédié, le manque de places pour les personnes en situation de handicap s'est traduit par le placement en Belgique d'environ 3 500 personnes en situation de handicap dont une partie de personnes polyhandicapées. Ces recours ont été facilités par l'absence de barrière linguistique et répondent souvent à une logique de proximité géographique (Bebin et coll., 2015).

La politique de désinstitutionnalisation qui transfère sur les familles le poids de la prise en charge de la personne polyhandicapée entraîne aussi la dispersion des personnes polyhandicapées au domicile, ce qui les coupe des pôles de compétences pluridisciplinaires et des soutiens sanitaires et techniques qui leur sont nécessaires, certains considérant cela comme une forme de maltraitance (Rousseau et coll., 2021).

Conclusion

Il apparaît évident qu'une prise en charge spécifique par le biais d'établissements dédiés garants d'une prise en charge qualifiée et optimale au plan médical permet de prolonger la qualité de vie et le confort des personnes polyhandicapées car il existe un seuil de sévérité du polyhandicap au-delà duquel des actions continues de prévention des comorbidités et des surhandicaps sont nécessaires et ne peuvent être pratiquées que par des équipes paramédicales et médicales spécialisées transmettant et pérennisant ce savoir.

75. *The National Institute on Intellectual Disability and Community* (*Norwegian acronym* NAKU) | Naku, 2018 https://naku.no/side/national-institute-intellectual-disability-and-community-norwegian-acronym-naku-0 [consulté le 05/04/2023]

Références

Ancet P. Vieillissement pathologique et vieillissement des personnes polyhandicapées : quelques enjeux éthiques. In: Jeanne Y, ed. *Vieillir handicapé*. Toulouse : ERES, 2011 : 197-215.

Axelsson AK. The role of the external personal assistants for children with profound intellectual and multiple disabilities working in the children's home. *J Appl Res Intellect Disabil* 2015 ; 28 : 201-11.

Axelsson AK, Imms C, Wilder J. Strategies that facilitate participation in family activities of children and adolescents with profound intellectual and multiple disabilities: parents' and personal assistants' experiences. *Disabil Rehabil* 2014 ; 36 : 2169-77.

Bebin C, Detraux JJ, Marques A, et coll. Le placement en Belgique des personnes handicapées françaises est-il une forme de démission de la France ? *Perspectives Psy* 2015 ; 54 : 316-29.

Billette de Villemeur T, Brisse C, Afenjar A, et coll. How does the law about End-of-life apply to child with polyhandicap? *Médecine Thérapeutique Pédiatrie* 2012 ; 15 : 34-7.

Brault-Tabaï R, Camberlein P, Jaubert-Brisse C. Chapitre 30. Le cadre juridique et technique des établissements et services médico-sociaux accompagnant des personnes polyhandicapées. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 539-63.

Corona M, Ghelma F, Maioli M, et coll. Il Progetto DAMA all'Ospedale San Paolo: una proposta di accoglienza medica rivolta ai disabili con ritardo mentale. *AJMR (Ed. Italiana)* 2003 ; 2 : 100-6.

De Jaeger C, Cherin P. Les théories du vieillissement. *Médecine & Longévité* 2011 ; 3 : 155-74.

Direction de l'information légale et administrative. 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. *Journal officiel de la République française* 2017.

DREES. Près de 170 000 enfants et adolescents handicapés accompagnés dans des structures dédiées fin 2018. *Études et Résultats* 2022 : 1-8.

DREES. Les jeunes adultes relevant de l'amendement CRETON : En 2014, 25 ans après sa création, le dispositif concerne 5700 jeunes handicapés. *Les dossiers de la DREES* 2019 : 1-24.

DREES. Amendement Creton : 6000 jeunes adultes dans les établissements pour enfants handicapés. *Études et Résultats* 2016 : 1-6.

DREES. La prise en charge des personnes handicapées en Allemagne, Espagne, Pays-Bas et Suède – Une étude de cas types. *Études et Résultats* 2006 : 1-12.

DREES. Les personnes polyhandicapées prises en charge par les établissements et services médico-sociaux. *Études et Résultats* 2005 : 1-8.

Halbach NSJ, Smeets EEJ, Steinbusch C, et coll. Aging in Rett syndrome: a longitudinal study. *Clin Genet* 2013 ; 84 : 223-9.

Hamamoto K, Ogawa A, Mitsudome A. Effect of aging on autonomic function in individuals with severe motor and intellectual disabilities. *Brain Dev* 2003 ; 25 : 326-9.

Hamouda I, Rousseau M-C, Beltran Anzola A, et coll. The French EVAL-PLH cohort of persons with polyhandicap. *Sci Rep* 2022 ; 12 : 12512.

Hodgkinson I, Jindrich ML, Metton G, et coll. Pelvis obliquity, hip excentration and scoliosis in a population of 120 polyhandicaped adults. Descriptive study. *Ann Readapt Med Phys* 2002 ; 45 : 57-61.

Insee. Espérance de vie – Mortalité. In: Insee, ed. *TEF – Tableaux de l'économie française*. Collection Insee Références, 2019 : 34-5.

Jonsson U, Eek MN, Sunnerhagen KS, et coll. Health conditions in adults with cerebral palsy: The association with CP subtype and severity of impairments. *Front Neurol* 2021 ; 12 : 732939.

Katz RT. Are children with cerebral palsy and developmental disability living longer? *J Dev Phys Disabil* 2009 ; 21 : 409-24.

Maes B, Lambrechts G, Hostyn I, et coll. Quality-enhancing interventions for people with profound intellectual and multiple disabilities: A review of the empirical research literature. *J Intellect Dev Disabil* 2007 ; 32 : 163-78.

Nations unies. *Convention relative aux droits des personnes handicapées et Protocole facultatif*. Nations unies, 2006 : 38 p [consulté le 16/11/21].

Petitpierre G, Gyger J, Panchaud L, et coll. Content of personalized socioeducational programs for adults with profound intellectual and multiple disabilities. The risk of restricting perspectives in adulthood. *J Policy Pract Intellect Disabil* 2017 ; 14 : 154-63.

Petitpierre G, Gyger J. Quelles priorités dans l'accompagnement des personnes polyhandicapées adultes ? *Revue suisse de pédagogie spécialisée* 2013 : 6-14.

Petry K, Maes B. Description of the support needs of people with profound multiple disabilities using the 2002 AAMR System: An overview of literature. *Educ Train Dev Disabil* 2007 ; 42 : 130-43.

Rousseau M-C, Dagois J-F, Lausecker C, et coll. Healthcare of persons with complex developmental disabilities from three european experiences: France, Italy, and Norway. *J Policy Pract Intellect Disabil* 2021 ; 18 : 273-8.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Auquier P, et coll. Health characteristics and health care trajectory of polyhandicaped person before and after 1990. *Rev Neurol (Paris)* 2020a ; 176 : 92-9.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Khaldi-Cherif N, et coll. Health issues in polyhandicapped patients according to age: Results of a large French cross-sectional study. *Rev Neurol (Paris)* 2020b ; 176 : 370-9.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Khaldi-Cherif S, et coll. Impact of severe polyhandicap on parents' quality of life: A large French cross-sectional study. *PLoS One* 2019a ; 14 : e0211640.

Rousseau M-C, Humbertclaude E, Lauksecker C, et coll. Le parcours de santé et la prise en charge de la personne polyhandicapée en Italie et en Norvège. *Éthique & Santé* 2019b ; 16 : 100-10.

Rousseau M-C, Billette de Villemeur T, Khaldi-Cherif S, et coll. Polyhandicap and aging. *Disabil Health J* 2019c ; 12 : 657-64.

Rousseau M-C, Billette de Villemeur T, Khaldi-Cherif S, et coll. Adequacy of care management of patients with polyhandicap in the French health system: A study of 782 patients. *PLoS One* 2018 ; 13.

Rousseau M-C, Mathieu S, Brisse C, et coll. Aetiologies, comorbidities and causes of death in a population of 133 patients with polyhandicaps cared for at specialist rehabilitation centres. *Brain Injury* 2015 ; 29 : 837-42.

Rousseau M-C, Mathieu S, Brisse C, et coll. Le parcours de santé de la personne en situation de polyhandicap. *Ann Phys Rehabil Med* 2013 ; 56 : e271-e272.

Rousseau M-C. La prise en charge hospitalière au long cours de patients polyhandicapés. *Contraste* 2008 ; 28 : 28-32.

Sakai T, Shirai T, Oishi T. Bone quality in adults with severe motor and intellectual disabilities. *J Rehabil Med (Journal of Rehabilitation Medicine)* 2021 ; 53.

Schonewolf-Greulich B, Stahlhut M, Larsen JL, et coll. Functional abilities in aging women with Rett syndrome – the Danish cohort. *Disabil Rehabil* 2017 ; 39 : 911-8.

Sheehan R, Sinai A, Bass N, et coll. Dementia diagnostic criteria in Down syndrome. *Int J Geriatr Psychiatry* 2015 ; 30 : 857-63.

Sheehan R, Ali A, Hassiotis A. Dementia in intellectual disability. *Curr Opin Psychiatry* 2014 ; 27 : 143-8.

Smith KJ, Peterson MD, O'Connell NE, et coll. Risk of depression and anxiety in adults with cerebral palsy. *JAMA Neurol* 2019 ; 76 : 294-300.

Tøssebro J, Midjo T, Paulsen V, et coll. Prevalence, trends and custody among children of parents with intellectual disabilities in Norway. *J Appl Res Intellect Disabil* 2017 ; 30 : 533-42.

Tøssebro J, Lundeby H. Family attitudes to deinstitutionalisation: changes during and after reform years in a Scandinavian country. *Journal of Intellectual and Developmental Disability* 2006 ; 31 : 115-9.

van der Heide DC, van der Putten AAJ, van den Berg PB, et coll. The documentation of health problems in relation to prescribed medication in people with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2009 ; 53 : 161-8.

Vlaskamp C, van der Putten A. Focus on interaction: the use of an Individualized Support Program for persons with profound intellectual and multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2009 ; 30 : 873-83.

Wendelborg C, Tøssebro J. Self-reported health and sickness benefits among parents of children with a disability. *Scand J Disabil Res* 2016 ; 18 : 210-21.

Winance M, Bertrand L. *Entre logique de places et logique de soin spécialisé : L'évolution du secteur médico-social, dans le champ du handicap, à travers l'usage de deux catégories : « polyhandicap » et « handicap rare ». 1960-2014 (Rapport de recherche)*. CERMES3, 2017 [https://hal.archives-ouvertes.fr/hal-02444168].

19
Enjeux des soins autour de la fin de vie

Dans nos sociétés occidentales, la mort est devenue un sujet tabou. Associée à la peur, à la souffrance, à l'abandon et à l'inconnu, elle est devenue invisible, médicalisée et ne se déroule plus que rarement au sein de la famille (Chabert, 2016). Cela se passe plutôt dans des lieux institutionnels où la prise en soins est effectuée par des professionnels de santé. Elle n'est plus accompagnée par des rituels ou des symboles qui permettent d'exprimer le deuil et le respect pour le défunt (Chabert, 2016). Finalement, la mort va à l'encontre du culte de la jeunesse et de la performance qui domine notre culture : nous vivons dans une société qui valorise la jeunesse, la beauté, qui cherche à tout prix à effacer les signes du vieillissement et refuse d'accepter la « finitude » de toute existence. La mort n'est plus perçue comme une étape naturelle et inéluctable de la vie. Répondre à la dimension existentielle de ces angoisses ne peut être que du ressort du monde médical : il est impératif d'analyser ce qui caractérise la fin de vie pour comprendre les enjeux éthiques, psychologiques et spirituels qui lui sont propres (Gabolde et coll., 2021).

Chez la personne polyhandicapée, la fin de vie est un sujet complexe et sensible qui soulève de nombreuses questions éthiques, juridiques et pratiques. Elle nécessite un accompagnement qui doit viser à prendre soin de la personne polyhandicapée dans sa globalité, en tenant compte de ses capacités, de ses envies, de ses émotions, de ses croyances. Cet accompagnement doit être personnalisé et adapté aux besoins et aux souhaits de la personne polyhandicapée et de sa famille (Pfister, 2004). La fin de vie de la personne polyhandicapée pose des défis importants aux aidants non professionnels (parents, fratrie, proches…) qui la soutiennent, ainsi qu'aux professionnels qui l'accompagnent. Il s'agit de reconnaître les signes annonciateurs de la fin de vie de la personne polyhandicapée, d'évaluer son niveau de conscience et sa perception de la mort, d'assurer une communication adaptée et empathique avec elle et son entourage, de gérer les émotions et le deuil anticipé, et de collaborer avec les autres acteurs du parcours de soins (médecins traitants, réseaux de soins palliatifs, services hospitaliers…).

Elisabeth Grimont-Rolland nous fait remarquer que, si la mort d'un enfant bouleverse et induit un sentiment de pure injustice, de révolte, de colère et d'incompréhension, la mort d'un enfant polyhandicapé peut parfois être considérée comme « normale » par certains personnels de santé. Se pose la question de la nécessité de maintenir, ou non, en vie ces enfants (par exemple aux urgences) ayant de multiples déficiences et de la légitimité (voire de la nécessité) d'abréger leurs souffrances. Cependant, Agata Zielinski relève qu'au contraire : « Les équipes rencontrées, travaillant auprès d'enfants polyhandicapés, insistent sur la valeur sociale de l'existence de ces enfants : « Ils nous humanisent ». Si leur situation peut dérouter ou susciter de l'incertitude, leur existence est l'occasion de nous laisser humaniser par les confins de l'humain » (Zielinski, 2018). « Ces enfants ont un don pour nous prendre l'essentiel, avec eux, nous sommes poussés au-delà de nous-mêmes, tous, parents, soignants, ils nous apprennent comment aller de l'avant, ils nous apprennent la solidarité, et des liens forts se tissent entre nous tous, pour eux. » (Juzeau, 2010).

Détecter les signes de fin de vie

Si la vulnérabilité des personnes polyhandicapées est reconnue par leurs proches, aidants familiaux ou professionnels, il est souvent difficile de préciser « quand » et « pourquoi » on va considérer que tel enfant ou adulte polyhandicapé est en fin de vie, que ce soit au sein des établissements médico-sociaux ou des services spécialisés sanitaires.

L'Observatoire National de la Fin de Vie (ONFV) a ainsi mené en 2015 une étude auprès des établissements médico-sociaux accompagnant des enfants et adolescents polyhandicapés (Falconnet et coll., 2016). Deux-cent-soixante établissements ont été sollicités au niveau national, 108 ont répondu (42 %). Il s'agissait d'un questionnaire envoyé par mail en vue de recueillir des données concernant l'activité des établissements, la prévalence des situations de fin de vie, l'intégration d'une démarche palliative au sein de l'établissement et les ressources internes ou externes mobilisables autour de la fin de vie, ainsi qu'un focus sur les 5 derniers décès accompagnés par l'équipe de l'établissement. Tout d'abord dans le cadre de cette enquête était soulignée la faible présence médicale au sein des établissements mais également une présence infirmière de nuit dans moins de la moitié des établissements. Au moment de l'enquête, 21 % des enfants et adolescents (508/2 415) avaient une maladie évolutive avancée ou étaient dans un état de grande fragilité somatique (épisodes d'encombrement et/ou d'infections respiratoires fréquents, dénutrition, épilepsie non stabilisée, etc.), et 9 % (192/2 415) étaient considérés en fin de

vie ce qui représentait au moins 1 enfant ou adolescent en fin de vie dans les trois quarts des établissements répondants. Concernant les 92 décès, ceux-ci survenaient majoritairement (67/92) pour des adolescents et enfants de plus de 10 ans, et en établissement de santé (55/92). Les établissements médico-sociaux n'étaient en mesure d'apporter des précisions sur les traitements administrés et les décisions prises autour de la fin de vie que pour 35 (38 %) des patients décédés quel que soit le lieu du décès. Concernant ces 35 enfants, une grande majorité (21/35) avaient fait l'objet d'une décision de limitation ou d'arrêt de traitement, cependant une réunion collégiale des personnels de santé pour cette prise de décision n'était pas systématique (non recensée dans 9/21 cas) (Falconnet et coll., 2016). On retient donc de cette étude, la nécessité d'une acculturation des équipes des établissements médico-sociaux à l'accompagnement de la fin de vie.

Par ailleurs, l'Observatoire National de la Fin de Vie a mené dans le même temps, une enquête sur la fin de vie en établissements de santé dans les services pédiatriques (94 sollicités, 53 réponses), et plus particulièrement en onco-hématologie (25/31 réponses), réanimation (16/36 réponses) et neurologie (12/27 réponses) pédiatriques (Ravanello et coll., 2016). Le questionnaire recensait des données sur la structure et l'organisation des services autour de ces questions concernant la fin de vie, et colligeait des informations concernant les 5 derniers décès d'enfants survenus dans chaque service. Les enfants en fin de vie représentaient 21 % des patients hospitalisés en neuropédiatrie au moment de l'enquête. Les données rétrospectives concernant les décès de 225 enfants ont également été colligées. Concernant les services de neuropédiatrie (52 décès), 71 % des enfants présentaient au moins un symptôme majeur et réfractaire au cours de la semaine précédant le décès, dont des douleurs intenses (12 %), des difficultés respiratoires (62 %). À noter que pour 29 % de ces enfants, aucun symptôme majeur ou réfractaire n'était recensé. Soixante et onze pour cent des enfants décédés en neurologie ont ainsi fait l'objet d'une sédation terminale et profonde jusqu'au décès dans les semaines ou les heures précédant le décès. Cinquante sur cinquante-deux (96 %) ont fait l'objet d'une discussion de limitation et arrêt de traitement, l'avis des parents étant systématiquement recueilli pour ces enfants. Ces discussions ont impliqué des infirmières ou puéricultrices dans 80 % des cas et ont fait l'objet d'un compte rendu écrit dans 88 % des cas. Ces discussions ont abouti à une limitation et à un arrêt de traitement pour 40 enfants dont tous les parents ont été informés, et ont exprimé leur accord avec la décision dans la très grande majorité des cas (93 %) (Ravanello et coll., 2016). On retient de ces données, la fréquence des situations d'accompagnement de fin de vie en services spécialisés pédiatriques, nécessitant des moyens dédiés afin de permettre de répondre aux besoins des patients, familles et professionnels

en termes d'évaluation et d'adaptation des traitements, capacités d'accueil et temps d'échange suffisants en amont, pendant le décès mais également après, avec la poursuite des échanges multidisciplinaires et collégiaux ainsi que la formation des professionnels.

La répétition d'épisodes de décompensation aiguë conduisant à une hospitalisation dont un séjour en réanimation ou en unité de soins continus est plus fréquente chez les enfants polyhandicapés, et rappelle à chaque épisode la grande vulnérabilité de ces patients. Une équipe américaine (Berry et coll., 2011) a ainsi étudié rétrospectivement les données concernant 317 643 enfants admis dans 37 hôpitaux sur une année, avec ensuite un suivi de leurs réhospitalisations éventuelles. En effet, 21,8 % des enfants étaient réadmis au moins une fois dans l'année avec 3 % des enfants qui étaient admis au moins 4 fois par an (et ces hospitalisations représentaient 19 % des admissions totales). La prévalence des patients avec une pathologie chronique complexe était d'autant plus élevée que le nombre de réadmissions augmentait, avec ainsi 89 % des enfants réadmis au moins 4 fois qui avaient une pathologie chronique complexe. Parmi les pathologies chroniques complexes, les atteintes neurologiques étaient les plus fréquentes (39,6 %) et parmi elles notamment les maladies neurodégénératives (8,6 %), les malformations cérébrales (8,6 %) et la paralysie cérébrale (8 %) dont on peut penser qu'un certain nombre d'enfants relevaient du périmètre du polyhandicap tel qu'il est défini dans cette expertise collective (voir chapitre « Notion de polyhandicap, mise en perspective historique et internationale »).

Parmi les patients ayant été réadmis plus de 4 fois, les patients avec pathologie neurologique complexe et le recours à une aide technologique (digestive ou neurologique comme une dérivation ventriculaire) étaient les plus nombreux (33,4 %). Concernant la paralysie cérébrale, les patients qui étaient le plus fréquemment réadmis étaient très majoritairement également porteurs d'une gastrostomie (77,1 %). Ces données soulignent que les patients les plus fragiles sur le plan médical (fragilité ici appréciée par la nécessité d'aides technologiques) sont ceux de fait qui sont le plus régulièrement réadmis à l'hôpital, avec fréquemment (28,5 %) un motif d'admission identique lors des réadmissions (respiratoire ou neurologique le plus fréquemment) (Berry et coll., 2011).

Concernant les soins intensifs, une étude de Dosa et ses collaborateurs a ainsi repris les données de 248 enfants admis de façon non programmée en unité de soins intensifs sur un an (Dosa et coll., 2001). Parmi ces enfants, 45 % (n = 112) avaient une pathologie chronique complexe dont 15 % (n = 37) d'origine neurologique (épilepsie, malformations du système nerveux central, tumeurs cérébrales) et étaient alors admis pour des états de mal épileptique

ou une décompensation respiratoire (infection, pneumopathie d'inhalation). Le risque relatif d'admission en unité de soins intensifs était ainsi de 3,3 pour les patients avec une pathologie chronique complexe et montait à 373 en cas de recours à une assistance technologique (dont la gastrostomie et l'oxygénothérapie sur lunettes). Par ailleurs, 32 % des admissions pour les patients avec une pathologie chronique complexe étaient considérées comme évitables, soit en rapport avec des facteurs parentaux (non-compliance au traitement, retard à la consultation), ou avec le système de santé (manque de coordination entre les acteurs, absence de soutien psychologique, non-recours à une équipe de soins palliatifs (Dosa et coll., 2001). On retient de ces travaux la fréquence des admissions et réadmissions en unités de soins intensifs, souvent pour un même motif chez les enfants avec pathologie chronique complexe fréquemment neurologique, et ce d'autant plus qu'ils ont des soins techniques au long cours.

Concernant les soins de réanimation et plus spécifiquement le polyhandicap, une thèse de médecine (Tencer, 2017) a repris les données rétrospectives de 96 enfants (âge moyen 11 ans) polyhandicapés hospitalisés dans l'un des 4 services de réanimation pédiatrique de la région Île-de-France sur 2 ans, ce qui représentait 143 hospitalisations, avec 35 % des enfants hospitalisés au moins deux fois. Soixante-treize pour cent des patients de cette étude présentaient une épilepsie, 34 % une scoliose. Les patients étaient hospitalisés depuis le domicile (40 %), depuis un service d'hospitalisation (40 %) ou depuis leur établissement médico-social (20 %). Seize pour cent ont nécessité des mesures thérapeutiques invasives ou des gestes de réanimation (dont une intubation, pose de voie intra-osseuse). Les motifs d'admission en unité de soins intensifs étaient une détresse respiratoire dans 59 % des cas, un état de mal épileptique dans 15 % des cas, une détresse hémodynamique dans 10 % des cas dont 5 arrêts cardio-respiratoires. Quarante pour cent des patients ont eu la mise en place d'une ventilation non invasive (VNI) et 35 % (dont certains avaient eu une VNI au préalable) ont été intubés avec ventilation mécanique au décours, 31 % ont eu un support hémodynamique. Aucun geste invasif n'a été réalisé pour 42 % des patients lors de leur première admission. Les réadmissions dans l'année suivant le premier séjour concernaient 31 % des patients avec un délai moyen de 99 jours. La mortalité globale était de 16 % dans cette étude, la détresse respiratoire étant le motif d'hospitalisation le plus fréquent. Sur l'ensemble des 143 hospitalisations, une réunion collégiale en vue de discuter d'une décision de limitation et arrêt de traitement a été rapportée dans 25 cas (18 %), et 4 enfants avaient par ailleurs déjà fait l'objet d'une réunion au préalable. Ces réunions collégiales ont abouti à une décision de limitation de traitement dans 19 cas (ventilation, amines, réanimation arrêt cardio-respiratoire, dialyse), un arrêt de certains traitements dans 5 cas,

et à une non-limitation dans 1 cas ; cependant, les modalités d'organisation et les participants à ces réunions n'étaient ici pas rapportés (Tencer, 2017). On retient donc de ce travail que l'atteinte respiratoire est la plus associée à la nécessité d'une hospitalisation en unité de soins intensifs chez les enfants polyhandicapés dont elle représente la première cause de décès. Ces données confirment le recours répété aux hospitalisations y compris en service de réanimation où sont réalisés des gestes invasifs pour une majorité de ces enfants, avec des discussions concernant une éventuelle limitation de traitements à l'occasion de ces hospitalisations.

Sur cette question des discussions collégiales conduisant à des limitations ou arrêt de traitement (LAT) en réanimation pédiatrique, en moyenne 40 % des décès (toutes pathologies confondues) qui surviennent dans ces services font suite à une décision de LAT (Saint Blanquat et Viallard, 2018) dont le cadre juridique a beaucoup évolué depuis le début des années 2000 (voir infra), avec des recommandations établies par le Groupe Français de Réanimation et d'Urgences Pédiatriques (GFRUP) plaçant bien entendu la réunion collégiale au centre de ce dispositif, avec information des parents de la tenue de cette réunion et de la décision prise, leur accord étant recherché (Saint Blanquat et Viallard, 2018).

Les lieux de fin de vie

En ce qui concerne les lieux de la fin de vie, une étude américaine a interrogé 114 parents d'enfants décédés sur 10 ans d'une pathologie chronique complexe telle que définie par Feudtner (pathologie médicale chronique, c'est-à-dire dont on s'attend à ce qu'elle persiste au moins un an, et qui implique soit plusieurs organes soit un seul organe mais avec une sévérité nécessitant des soins pédiatriques spécialisés et/ou des hospitalisations en service pédiatrique spécialisé de 3e recours) (DeCourcey et coll., 2018) et analysé les modalités d'accompagnement selon la pathologie : 24 % des enfants avaient une maladie neurodégénérative, 17 % une encéphalopathie fixée type paralysie cérébrale, 39 % une encéphalopathie génétique non progressive, 11 % une maladie neuromusculaire, et 11 % une maladie pulmonaire (dont mucoviscidose). La majorité des décès survenaient à l'hôpital (62,7 %) et éventuellement en unité de soins intensifs (53,3 %), avec une proportion plus importante d'enfants avec maladie neurodégénérative qui décédaient à domicile comparativement aux autres pathologies (DeCourcey et coll., 2018).

Selon Ponsot et coll. (2011), la fin de vie de la personne polyhandicapée devrait intervenir de préférence dans le cadre familier de son lieu habituel de

vie (l'établissement médico-social et/ou le domicile), auprès de ceux qu'elle connaît et qui l'ont accompagnée toute sa vie. Et en cas de nécessité de transfert en milieu hospitalier, il conviendrait de mettre en place des dispositifs d'accueil des aidants habituels, non seulement à même d'être médiateurs de la personne auprès de l'équipe soignante mais également de pouvoir rassurer la personne par leur présence pour l'accompagner au mieux (Ponsot et coll., 2011).

La fin de vie en institution

Les situations de fin de vie dans les établissements résidentiels médico-sociaux rendent nécessaire de trouver de nouvelles façons de travailler. En effet, si la fin de vie est une réalité dans ces établissements, les professionnels sont malheureusement peu formés et peu préparés à ce type d'accompagnement. Cela nécessite de réfléchir sur le sens de cet accompagnement, de savoir faire une analyse de l'évolution de l'état de santé des résidents, de collaborer avec un service extérieur de soins palliatifs et d'accorder du temps pour « l'après » (Gabolde et coll., 2021).

Dans les établissements, ce sont le projet de vie de la personne, les évaluations régulières de ses habitudes de vie et les observations quotidiennes qui apportent les éléments les plus significatifs permettant de définir quand il est opportun d'enclencher un accompagnement de fin de vie, qu'il soit fait par le personnel éducatif, paramédical ou médical. Dès lors, la qualité des observations des professionnels présents au quotidien auprès des personnes est primordiale. Cependant, ces observations et analyses qui en découlent sont parfois de l'ordre du ressenti et de l'intangible (« il ne réagit pas comme d'habitude, c'est difficile à expliquer ») ou de la subjectivité de la personne qui observe, et les différentes échelles d'évaluation de la douleur (San Salvadour, FLACC – *Face, Legs, Activity, Cry, Consolability*) notamment (voir chapitre « Douleur »), sont quelque peu compliquées dans leur utilisation ou envisagées trop tardivement, ne permettant pas une comparaison significative entre un avant et maintenant (Gabolde et coll., 2021).

Des études soulignent l'importance de reconnaître que ces expériences sont difficiles pour les aidants professionnels (Falconnet et coll., 2016 ; Gabolde et coll., 2021) et d'accepter que l'accompagnement de la fin de vie puisse être « choisi » par le professionnel uniquement s'il s'en sent « capable », ainsi que d'éviter les discours culpabilisants sur « la juste distance » du professionnel. Il faut également veiller à bien ancrer dans le réel les procédures initiées (Gabolde et coll., 2021). Les infirmières mais également des personnels non médicaux, du secteur social et éducatif des établissements médico-sociaux,

sont confrontés à la question de la fin de vie et de la mort sans y être spécifiquement formés et *a fortiori* préparés, avec un recours insuffisant aux équipes ressources de soins palliatifs (Bekkema et coll., 2014).

L'étude de l'Observatoire National de la Fin de vie (Falconnet et coll., 2016) présentée précédemment a ainsi rapporté que dans trois quarts des établissements, l'accompagnement de fin de vie n'était pas inscrit au projet de l'établissement, et seuls 12 % avaient mis en place un protocole formalisé d'accompagnement. Les enfants étaient alors réorientés dans la grande majorité des cas (78 %) vers le domicile ou un établissement de santé, car l'accompagnement de l'enfant était alors considéré comme trop lourd pour l'équipe de l'établissement (87 %) et/ou par choix de la famille (35 %). Des liens étaient ainsi établis avec des équipes mobiles de soins palliatifs (EMSP) (55 %) ou l'équipe ressource régionale de soins palliatifs pédiatriques (ERRSPP) (31 %) avant tout en vue d'un soutien psychologique des équipes, et par ailleurs des démarches de soutien à destination des professionnels étaient mises en place dans la plupart des établissements lors de la fin de vie (57 %), du décès (68 %) ou après celui-ci (56 %). Concernant la formation aux soins palliatifs, seuls 46 % des établissements déclaraient avoir au moins un professionnel spécifiquement formé à la question, et parmi les autres, le besoin de formation sur la question était rapporté dans 43 % des cas (Falconnet et coll., 2016).

Les établissements doivent donc se montrer soutenants pour les professionnels confrontés à ces situations difficiles : il est indispensable que les structures d'accueil mettent dans leur projet la formation au vieillissement et à la fin de vie. L'appel aux ressources en soins palliatifs doit être encouragé et des rencontres régulières être organisées entre équipes de soins palliatifs et équipes accompagnantes pour apprendre à se connaître et à collaborer (Quignard et Lassaunière, 2018 ; Ribrault et coll., 2019). Il est également nécessaire de mener une réflexion sur les questions que posent la mort dans nos vies, la séparation, le désir, le rejet de la différence… (Bounon et Lassauniere, 2018) et de former les différentes hiérarchies. Pour intégrer la démarche palliative dans l'établissement, il est indispensable de mener une réflexion sur des changements de fonctionnement là où les pratiques de concertations font défaut (Thyrion, 2015). La procédure d'accompagnement de la fin de vie dans l'établissement doit être collégiale. Il faut dégager des moyens, tant dans le domaine des formations, des ressources humaines que des partenariats à développer (Grimont-Rolland, 2016 ; Gabolde et coll., 2021). L'anticipation de la réflexion avec les familles peut amener des conséquences positives : cela permet d'organiser par avance les aides techniques et humaines nécessaires afin d'optimiser l'accompagnement de fin de vie (Hémonel, 2020).

La fin de vie à l'hôpital

Concernant la fin de vie en milieu hospitalier, rappelons tout d'abord les données de l'enquête de l'Office National de la Fin de vie (Ravanello et coll., 2016) présentée précédemment. Tous services confondus, la présence constante des parents ainsi que la visite de la fratrie étaient autorisées au sein des services, qui rapportaient cependant une capacité d'accueil insuffisante pour répondre à ces besoins. Un soutien psychologique pour les parents et la fratrie était également proposé par la majorité des services mais pas toujours réalisé. Un quart des services de neurologie pédiatrique rapportaient n'avoir aucun personnel spécifiquement formé aux soins palliatifs mais sollicitaient systématiquement une équipe de soins palliatifs (EMSP et/ou ERRSPP), et un soutien pour les équipes sur ces questions existait dans 83 % des services. Pour rappel, 96 % des enfants décédés avaient fait l'objet d'une discussion de limitation et arrêt de traitement, qui avaient impliqué des infirmières ou puéricultrices dans 80 % des cas (Ravanello et coll., 2016). Ces données confirment également la nécessité d'une collaboration avec les équipes de soins palliatifs, de formation des professionnels et l'importance de disposer des moyens matériels et humains suffisants pour répondre à ces besoins. La fréquence de participation des paramédicaux aux discussions collégiales en réanimation a presque doublé sur les vingt dernières années (46 % en 2000 à plus de 80 % désormais), mais en terme qualitatif, 60 % des professionnels pensent que leur avis n'est jamais ou rarement pris en compte lors de ces réunions collégiales (Saint Blanquat et Viallard, 2018).

Concernant la participation aux discussions de limitation et arrêt de traitement avec les familles, la participation des infirmières à ces discussions a été plus précisément étudiée dans le cadre des patients avec *Profound Intellectual and Multiple Disabilities* (PIMD) par une équipe néerlandaise (Zaal-Schuller et coll., 2018) : les parents de 12 enfants avec PIMD ayant fait l'objet d'une réunion collégiale dans les 2 ans, avaient désigné l'infirmière ayant été le plus impliquée dans le processus de décision, qui ont ensuite été interrogées à l'aide d'un entretien semi-dirigé. Ces infirmières pouvaient travailler soit en service hospitalier soit dans l'établissement médico-social de l'enfant, et avaient soit directement participé à la discussion collégiale, soit avaient abordé avec les parents avant ou après cette réunion la question de la prise de décision relative à la fin de vie de l'enfant (seules ou lors d'un entretien avec un médecin). Les entretiens duraient environ une heure et abordaient les thèmes discutés avec les parents et médecins concernant la fin de vie, la participation des infirmières à ces discussions, la façon dont elles soutenaient les parents lors de ces discussions, leur vécu et les voies d'amélioration qu'elles envisageaient. Treize infirmières ont ainsi été interrogées,

dont 3 travaillaient dans un service hospitalier et 6 avaient participé à la discussion collégiale. Les infirmières en établissement médico-social rapportaient notamment se sentir à l'aise pour aborder avec les parents, en amont de la réunion collégiale, de façon informelle la question de l'aggravation des symptômes de l'enfant, sans forcément aborder spécifiquement la question de la fin de vie mais échangeant avec les parents autour de leurs questionnements sur le futur de leur enfant et l'altération de sa qualité de vie, étant bien souvent les interlocutrices privilégiées des familles. Un tiers de ces infirmières rapportaient également avoir été interrogées par les parents à propos de leur point de vue concernant les décisions envisagées autour de la fin de vie de leur enfant, en amont de la réunion collégiale. Six infirmières avaient donc participé aux échanges entre parents et médecins concernant la fin de vie de l'enfant, et qu'elles aient ou non participé à ces réunions, elles étaient en revanche toutes sollicitées au décours par les parents qui reprenaient avec elles les éléments de la discussion. Quand elles participaient à la discussion, les infirmières apportaient notamment au médecin des informations sur le confort de l'enfant, elles soutenaient émotionnellement les parents, et les aidaient à formuler des questions au médecin ou faire clarifier certains points. La moitié des infirmières considéraient qu'elles se devaient d'adopter une opinion neutre concernant les décisions autour de la fin de vie, servant de médiateur entre le médecin et les parents voire considérant que leur opinion n'était pas pertinente. Au décours de la discussion, elles reformulaient avec les parents les données de la discussion et les soutenaient émotionnellement. De façon intéressante, quand elles n'avaient pas assisté aux discussions entre le médecin et les parents, les infirmières se questionnaient quant à leur rôle éventuel lors de ces échanges : elles soulignaient d'une part leur manque de formation sur ces questions et sa communication, craignaient que les parents ne souhaitent pas leur présence et d'une manière générale ne voyaient pas ce qu'elles pourraient apporter. *A contrario*, celles qui avaient assisté à ces discussions pensaient avoir apporté quelque chose aux échanges, sauf quand leur opinion n'était sollicitée ni par les parents ni par le médecin. Par ailleurs, un tiers d'entre elles soulignaient que, qu'elles aient ou non participé à la discussion, la mise en œuvre de la décision prise (par exemple pas de manœuvre de réanimation) leur incombait la plupart du temps, qu'elles soient ou non en accord avec la décision prise. Ainsi dans cette étude, les infirmières des établissements médico-sociaux (qui pourtant sont bien souvent les premiers interlocuteurs des familles et peuvent apporter des éléments autour de la qualité de vie de l'enfant notamment) participaient peu aux discussions concernant les décisions autour de la fin de vie, et rapportaient un besoin de formation spécifique à ces aspects (Zaal-Schuller et coll., 2018).

Les soins palliatifs

Les soins palliatifs font aujourd'hui partie du mandat social confié à la médecine : les patients y ont droit et les professionnels et les accompagnants bénévoles ont à s'y former (Debril, 2014).

La médecine palliative peut soutenir une démarche soignante et humaine qui tient compte des vulnérabilités de l'enfant polyhandicapé. Cela pas seulement à la fin de sa vie, mais tout au long de sa vie. Sans renoncer aux apports indiscutables de l'*Evidence-Based Medicine* (EBM), il est nécessaire de développer de façon scientifique ce que l'on pourrait appeler une « médecine basée sur l'humain » (Viallard, 2014). Dans l'objectif du projet de soins de la personne polyhandicapée, les soins palliatifs doivent être intriqués avec les soins curatifs, dans une perspective de soins continus qui s'adaptent progressivement à son état et à ses besoins.

L'accompagnement palliatif fait donc partie du quotidien des équipes impliquées dans les soins et l'éducation des personnes polyhandicapées. Entre le savoir-faire ou le savoir-être, le débat des soins palliatifs prend une acuité toute particulière (Pfister, 2004). Les soins palliatifs visent à assurer la meilleure qualité de vie possible aux enfants et adultes polyhandicapés (Liben et coll., 2008). Il faut déconstruire les représentations des soins palliatifs associées à la mort et appréhender les situations sous l'angle de l'incertitude, concept qui semble particulièrement pertinent pour accompagner les enfants polyhandicapés, leurs familles et les équipes professionnelles. Travailler avec cette incertitude permet également de construire une alliance avec les familles sur la base d'un échange authentique (Étourneau et coll., 2018). Une telle alliance est indispensable pour garantir la qualité de l'accompagnement et pour permettre, dans les temps d'aggravation, de penser ensemble le juste niveau de prise en charge, entre obstination déraisonnable et perte de chance, dans un mouvement adaptatif permanent (Mehler-Jacob et coll., 2019). Rappelons que si la mise en place de soins palliatifs est possible pour les sujets ayant fait l'objet d'une décision de LAT depuis la loi Clayes-Leonetti de 2016, cette démarche palliative ne doit pas être réservée à ces situations et dans les situations de pathologies chroniques complexes, *a fortiori* non curables ; la notion de démarche palliative intégrée précocement (et en associant le cas échéant avec une démarche dite curative) a montré un bénéfice dans un certain nombre de situations, avec notamment des enfants qui décédaient avec moins de supports techniques agressifs et plus fréquemment en dehors du service de réanimation quand une démarche palliative intégrée avait été mise en place (Keele et coll., 2013). Au-delà de la gestion de la douleur, de la qualité de vie de l'enfant et sa famille, la communication avec les équipes et leur soutien, l'aide à la décision mais

aussi le suivi du deuil des parents et fratries relèvent du champ de la médecine palliative (Saint Blanquat et Viallard, 2018). S'il n'existe pas à notre connaissance d'étude ayant étudié spécifiquement l'impact d'une démarche palliative intégrée précoce dans le champ du polyhandicap, des études récentes tendent à montrer cependant un effet positif aussi bien pour le patient (sur les symptômes, la gestion émotionnelle, les relations sociales, la qualité de vie) que pour ses proches aidants (gestion émotionnelle et des symptômes, santé de l'aidant, qualité de vie), par exemple dans le champ des maladies neurodégénératives (Bužgová et coll., 2020).

Cependant, le recours aux équipes de soins palliatifs est probablement insuffisant : ainsi une équipe belge rapportait en 2019 (Friedel et coll., 2019) le suivi par des équipes de soins palliatifs pédiatriques d'une population d'enfants suivis dans la région de Bruxelles : sur 5 ans, 22 533 étaient suivis pour une pathologie chronique complexe relevant d'un suivi par ces équipes de soins palliatifs, mais seuls 384 enfants leur avaient été adressés (1,7 %). Ces difficultés d'accès, mais également la trop faible sollicitation des services de soins palliatifs, combinées aux aspects relatifs à la communication, le manque de formation des médecins et soignants, et le manque d'outils adaptés, ont ainsi été identifiés comme des freins à l'accès aux soins palliatifs pour les personnes avec déficience intellectuelle (Velepucha-Iniguez et coll., 2022). Notons ainsi qu'un livre blanc des normes de consensus sur l'accès aux soins palliatifs pour les personnes atteintes de déficience intellectuelle en Europe a été rédigé en 2015, qui aborde notamment l'égalité d'accès, la nécessité d'une communication adaptée, l'identification des besoins en soins palliatifs de cette population, ainsi que des besoins globaux, la gestion des symptômes, la prise de décisions autour de la fin de vie, l'implication des proches familiaux et aidants professionnels, la collaboration nécessaire, le soutien aux proches, notamment à l'approche du décès et lors du deuil, et enfin la nécessité d'une formation et d'une éducation aux soins palliatifs et les politiques en termes de développement et de gestion des services (EAPC – *European Association for Palliative Care*, 2015).

En France, rappelons le recours plus fréquent désormais des établissements médico-sociaux aux équipes mobiles de soins palliatifs et équipes ressources régionales rapporté dans l'étude de l'Observatoire National de la fin de vie (Falconnet et coll., 2016). Sur cette thématique des collaborations entre établissements médico-sociaux et ERRSPP dans le champ du polyhandicap de l'enfant, une étude rétrospective nationale a été menée par Antoine-Gauzes et coll. en 2017 (Antoine-Gauzes et coll., 2018) : les dossiers de 97 enfants polyhandicapés ont été repris sur 2 ans par 9 ERRSPP. Des collaborations étaient ainsi mises en place et concernaient des IME (Instituts

médico-éducatifs) (64 %), des EEAP (Établissements et services pour enfants et adolescents polyhandicapés) (9 %), des CAMSP (Centres d'action médico-sociale précoce) (9 %) et des SESSAD (Services d'éducation spéciale et de soins à domicile) (15 %). Les interventions concernaient l'équipe seule (16 %), l'entourage de l'enfant (3 %), l'enfant lui-même (13 %) ou des associations (dont 29 % des demandes qui concernaient les 3 composantes). Les motifs de sollicitation étaient le soutien aux équipes (24 %), la gestion de symptômes de l'enfant (21 %), une aide sur le parcours (16 %) ou le projet de soins (11 %), des discussions de limitation et arrêt de traitement (7 %). Les interventions ont ainsi consisté en la mise en place de réunions pluridisciplinaires (18 %), la participation au projet de vie et de soin (16 %), avec du lien entre les différents acteurs impliqués autour de l'enfant (Antoine-Gauzes et coll., 2018).

Ces éléments confirment bien que le champ d'intervention des soins palliatifs pédiatriques est plus large que la seule question de la gestion de la fin de vie autour des enfants polyhandicapés, avec des échanges et des coopérations nécessaires autour des situations complexes de ces enfants, et des besoins de soutien et de formation dédiée des équipes.

Les enjeux de la fin de vie

La fin de vie de la personne handicapée soulève de multiples enjeux : des enjeux éthiques, liés à la spécificité du polyhandicap (que nous avons précédemment évoqués) ; des enjeux de politique publique et des moyens à y consacrer ; des enjeux liés à la prise de décision ; des enjeux liés au rôle de la famille et à la collaboration avec celle-ci (Gabolde et coll., 2021).

Des enjeux de politique publique et de moyens

La fin de vie est d'abord devenue un objet de discussion publique, ensuite d'enjeux de santé publique, puis de législation. L'éthique du soin (ou *care*) questionne les limites actuelles des politiques de santé publique concernant la fin de vie, au regard de leur orientation générale, mais aussi des moyens accordés. La question est posée de savoir s'il y a encore une place pour une réflexion éthique dès lors que les questions de coût et d'organisation prennent le dessus, notamment pour les groupes de population vulnérables et les décisions médicales dites « difficiles » (Gaille, 2021).

Au cours des deux dernières décennies, la loi française a statué et évolué concernant les droits des personnes malades et la fin de vie, avec un maintien

à ce jour de l'interdiction de l'euthanasie, et l'affirmation du droit à l'accès aux soins palliatifs. La loi du 4 mars 2002 sur les droits des malades et la qualité du système de santé affirme le principe d'autonomie du patient, qui peut refuser – après information éclairée – de recevoir un traitement. La loi Leonetti (22 avril 2005) met en place le dispositif des directives anticipées et crée le statut de personne de confiance, et autorise – dans les situations où le patient est incapable d'exprimer sa volonté – le médecin à limiter ou arrêter un traitement dès lors qu'il est jugé inutile ou disproportionné (notion d'obstination déraisonnable) dans le cadre de la procédure de réunion collégiale. Enfin, la loi Claeys-Léonetti (3 février 2016) renforce le poids des directives anticipées et de la personne de confiance dans la décision médicale, et autorise la mise en place d'une sédation profonde et continue jusqu'au décès, pour les patients avec une affection grave et incurable et dont le pronostic vital est engagé à court terme, en cas de souffrance réfractaire ou lors de la mise en œuvre d'un arrêt/limitation de traitement susceptible d'engager le pronostic vital à court terme et d'induire une souffrance insupportable (Saint Blanquat et Viallard, 2018). Dans ces textes législatifs, le mineur est considéré comme une personne vulnérable, au même titre qu'un majeur incapable d'exprimer sa volonté. Le consentement du mineur doit être systématiquement obtenu s'il est apte à exprimer sa volonté et à participer à la décision. La décision est prise par le médecin référent qui en assume la responsabilité juridique. Cependant, la loi mentionne que les titulaires de l'autorité parentale, le plus souvent les parents, doivent être informés de la décision, et leur avis doit être sollicité. Aussi la recherche du maintien de l'alliance thérapeutique dans ces situations difficiles est habituellement privilégiée (Saint Blanquat et Viallard, 2018 ; Gabolde et coll., 2021).

En ce qui concerne les personnes polyhandicapées, la décision d'arrêt de soins de support, comme l'alimentation et l'hydratation entérales (qui semblent relever des besoins élémentaires ainsi que d'une attitude digne), suscite des problèmes complexes, douloureux et encore non résolus. Certains proches de la personne polyhandicapée pourraient considérer qu'interrompre ces soins consisterait à engager un processus qui mènerait à la mort « de faim et de soif ». Leur approche est toute autre pour des thérapeutiques antalgiques et sédatives, y compris s'agissant de la sédation en phase terminale dont ils comprennent les justifications dans un contexte donné, avec pour finalité le respect du bien-être de la personne en fin de vie (Gabolde et coll., 2021). À l'heure où l'évolution de la législation française sur la fin de vie est en discussion, le Collectif Handicaps a ainsi rédigé une contribution à destination du législateur, préconisant notamment d'améliorer la communication autour de la fin de vie (avec des moyens adaptés) et son cadre légal, de renforcer le développement des soins palliatifs notamment en lien avec le secteur médico-social, la

prise en compte de l'avis des proches aidants familiaux et professionnels dans la réunion collégiale (l'alimentation et l'hydratation entérales considérées comme des actes de la vie quotidienne et non des actes de soins), renforcer la formation et l'acculturation des professionnels du médico-social aux soins palliatifs et à l'accompagnement de la fin de vie (Collectif Handicaps, 2023).

Des enjeux sur le respect du droit de la personne : la prise de décision assistée

Pour le majeur sous tutelle, l'article L. 1111-2 alinéa 4 du Code de la santé publique prévoit qu'il doit recevoir des informations de la part de son médecin et participer à la prise de décision « d'une manière adaptée à ses facultés de discernement ». Selon la loi, la volonté du majeur sous tutelle doit être constamment recherchée. Il peut consentir ou refuser un soin, mais l'autorisation s'avère du seul fait du tuteur, sauf si son avis « risque d'entraîner des conséquences graves pour la santé du majeur sous tutelle ». Dans les situations de fin de vie, la loi Claeys-Leonetti a accordé une place plus importante à la volonté du majeur sous tutelle qu'auparavant. Néanmoins, il ne peut consentir seul, ce qui donne lieu à des situations dans lesquelles l'équilibre entre autonomie et assistance du majeur sous tutelle est fragile, en particulier lorsque les personnes sont dans des situations de dépendance et ont des troubles cognitifs, de sorte qu'aborder la question des directives anticipées semble difficilement envisageable.

Pourtant, l'article 12 de la Convention des Nations unies relative aux droits des personnes handicapées stipule que : « les personnes handicapées jouissent de la capacité juridique sur la base de l'égalité avec les autres dans tous les aspects de la vie ». La convention conteste donc l'utilisation par les nations signataires de la prise de décision au nom d'autrui et souligne l'importance d'une prise de décision assistée, indiquant que les pays signataires « prendront les mesures appropriées pour permettre aux personnes handicapées d'accéder au soutien dont elles peuvent avoir besoin dans l'exercice de leur capacité juridique. » (Nations unies, 2006).

Watson et collaborateurs constatent que les opportunités de voir satisfaites les préférences des personnes polyhandicapées en fin de vie sont plus susceptibles d'être accordées aux personnes considérées comme ayant une capacité cognitive et décisionnelle. Pour permettre aux personnes polyhandicapées d'être associées, ils promeuvent l'utilisation de la narration et du multimédia (photos et vidéo) comme approche afin de voir leurs expressions de préférences reconnues et prises en compte en fin de vie (Watson et coll., 2019). Par ailleurs, il existe une forte association entre la réactivité de l'aidant

(un facteur jugé important dans la prise de décision assistée), la proximité relationnelle (l'aidant ayant une meilleure connaissance de l'histoire et de la qualité de vie de la personne étant celui le plus à même de « défendre ses intérêts ») dans la prise de décision de fin de vie. Cette connaissance ne s'acquiert pas nécessairement par la longévité de la relation, mais par des histoires et des images visuelles partagées à propos de cette personne (Watson et coll., 2017).

Voss et coll. ont cherché à caractériser la prise de décision assistée pour les personnes ayant une déficience intellectuelle sévère ou profonde. Dans cette étude, les praticiens de la santé interrogés ont indiqué que les personnes atteintes de PIMD sont souvent exclues de la participation à la prise de décision liée aux soins de fin de vie, en évoquant que les raisons de cette exclusion sont notamment des problèmes de communication et de cognition. En se concentrant sur le rôle de soutien, les chercheurs ont identifié les processus, les catalyseurs et les obstacles à la prise de décision assistée pour les personnes ayant une déficience intellectuelle grave ou profonde. Quatre thèmes ont émergé : le fait que les personnes polyhandicapées avaient une participation limitée, que leurs accompagnants avaient des préjugés importants (professionnels et familiaux), l'importance de préserver leur dignité et de privilégier la qualité de la mort. Les participants ont signalé une concentration disproportionnée des praticiens des soins palliatifs sur le bien-être physique plutôt que sur le bien-être émotionnel et spirituel des personnes polyhandicapées en fin de vie. Enfin, les participants ont rapporté que les personnes atteintes de PIMD ne mouraient généralement pas dans des établissements de soins palliatifs spécialisés, mais dans des environnements de vie assistés séparés. Tous les participants ont signalé un besoin de soutien et de conseils supplémentaires pour fournir des soins aux personnes atteintes de PIMD en fin de vie (Voss et coll., 2021).

Ainsi dans la littérature a émergé la notion de « *Advance care planning* » ou planification préalable des soins dans le contexte des pathologies relevant des soins palliatifs. Ce concept relève d'une démarche dynamique, qui évolue au cours du temps et peut s'inscrire sur plusieurs années, où l'équipe médicale va évaluer la situation médicale du patient et la perception qu'en a le patient, sa famille, ses proches aidants, et recueillir les possibilités et souhaits de ceux-ci concernant la fin de vie, le décès et l'après. Les décisions prises concernant le plan de soins et le projet de vie et de fin de vie du patient sont notifiées par écrit, et réévaluées tout au long de l'accompagnement du patient si besoin, au gré de son évolution. Notons cependant qu'il n'y a à ce jour pas de preuve scientifique permettant de valider ce processus en termes de « meilleure qualité » d'accompagnement en fin de vie (Rosa et coll., 2023). La question du temps pour construire cette planification des soins semble ici essentielle et

rejoint ainsi l'idée que les soins palliatifs ne devraient pas intervenir uniquement pour la gestion des « derniers instants de vie » mais s'intégrer en amont, justement dans cette recherche d'un consensus autour des souhaits du patient et de sa famille, d'autant moins pris en compte que la déficience intellectuelle est plus sévère (Watson et coll., 2019).

Au-delà de la déficience intellectuelle, des freins à la mise en œuvre de ce processus anticipé existent, notamment en pédiatrie et ont été étudiés auprès de soignants d'enfants avec maladie sévère par une équipe de sociologues (Basu et coll., 2021). Trente-quatre soignants ont ainsi été observés dans des focus groupes (pédiatres généralistes ou spécialistes, infirmières, assistants sociaux, psychologues…), et les freins à la mise en œuvre d'une démarche de planification des soins ont été questionnés, de leur point de vue et de ceux qu'ils imaginaient pour les patients et leurs familles. Du côté des soignants, la question de la multidisciplinarité a été soulevée comme un frein, des informations multiples pouvant être données aux patients et familles avec des informations pas toujours homogènes et perturbant la compréhension des familles. Ainsi une meilleure coordination autour de la communication dans le cadre d'un accompagnement multidisciplinaire est nécessaire. L'importance de bien connaître le patient et sa famille était également identifiée, de même que la difficile question de l'incertitude pronostique et de sa communication à la famille. La question du juste moment pour aborder la mise en place de cette planification des soins était également soulevée, ainsi que la formation et le temps nécessaires pour le faire, avec de ce fait un risque majeur d'évitement de se confronter à la discussion et ainsi ne pas mettre en place ce processus de planification adaptée des soins (Basu et coll., 2021). Aussi la notion de médecin référent, qui délivrera une information tout au long de l'accompagnement, connaîtra les parents et reconnaîtra leur expertise et saura recueillir leurs souhaits et inquiétudes concernant la santé de leur enfant, semble primordiale (Bogetz et coll., 2022a). La question de l'évaluation de la qualité de vie du patient, au sein de sa famille et de son établissement est ici essentielle et les parents y jouent un rôle majeur, apportant des éléments permettant d'appréhender de manière holistique la vie de la personne (Bogetz et coll., 2022b).

Cette question de la planification des soins de la fin de vie, des directives anticipées telles qu'elles existent pour les citoyens majeurs dans la loi française pose ainsi la question centrale du consentement des aidants proches (souvent familiaux) à la décision prise par des équipes médicales en charge d'accompagner la fin de vie des personnes polyhandicapées. Dans un article récent, Frédéric Blondel (Blondel, 2023) aborde cette question sous l'angle de la construction d'un lien social, où il définit le consentement comme « la reconnaissance et l'adhésion au point de vue suggéré ou proposé par un

autrui à qui on prête une légitimité suffisante pour consentir à son point de vue ou à sa décision. (…) le consentement équivaut à accepter ou à opter pour la solution qui propose le moindre mal ». Dans ce cadre, la décision médicale qui fait suite à la réunion collégiale est la résultante d'une « co-construction avec les aidants familiaux afin d'obtenir leur consentement. » Cette construction sociale nécessite d'une part une empathie du référent médical à l'égard de son patient et de ses proches aidants, et des capacités de dialogue afin d'accompagner la famille à la prise en compte de la dégradation de l'état de santé du patient à l'origine de la discussion collégiale de limitation et arrêt de traitement éventuels. D'autre part, cela nécessite la reconnaissance des compétences expertes des aidants familiaux dans leur connaissance et leur accompagnement du patient, permettant l'instauration d'un lien de confiance. La question du temps, de prendre le temps pour construire ce lien social est ainsi primordiale et doit s'inscrire dans les projets d'établissement (Blondel, 2023).

Des enjeux de collaboration avec les familles

Les parents se considèrent, sur la base de leurs connaissances, comme étant les mieux équipés pour interpréter les tentatives de communication de leur enfant. Selon les parents, les soignants professionnels et les professionnels de la santé dans plusieurs études, les parents sont les experts de leur enfant et appliquent leurs connaissances spécialisées dans divers domaines, tels que le bien-être de leur enfant ou son absence (Geeter et coll., 2002 ; Axelsson et coll., 2014 ; Zaal-Schuller et coll., 2016a). Cette connaissance est décrite comme un « sens de savoir », un « sixième sens » ou une « intuition » qui s'est développée parce que les parents « étaient à l'écoute de leur enfant en étant une présence constante » (Carter et coll., 2017 ; p. 9). Ils pouvaient « sentir » que la santé de leur enfant se détériorait avant que le médecin ne s'en rende compte (Zaal-Schuller et coll., 2016b) ou avaient une connaissance de leur enfant de manière intuitive, manière différente des connaissances des professionnels de la santé (Geeter et coll., 2002 ; Zaal-Schuller et coll., 2016a ; Carter et coll., 2017 ; Kruithof et coll., 2020). Cette connaissance repose sur le lien particulier qu'ils ont développé avec leur enfant, par la proximité et au fil du temps (Geeter et coll., 2002).

Les parents sont également perçus, tant par eux-mêmes que par les professionnels, comme des experts lorsqu'il s'agissait de comprendre la douleur de leur enfant (Hunt et coll., 2003). Hunt et coll. ont utilisé des entretiens semi-structurés avec des parents et des professionnels pour montrer que les parents « savaient juste » quand leur enfant avait mal, ce qui était « une

intuition », un « sentiment », « quelque chose qui vient de l'intérieur ». Leur étude a rapporté que les professionnels se sentaient incertains et manquaient de confiance concernant l'évaluation de la douleur des personnes atteintes de PIMD, et leurs connaissances étaient plus fragmentées que celles des parents. Ils se sont donc souvent tournés vers les parents, en particulier les mères, qui avaient développé un « sens du savoir » par essais et erreurs. Les parents se sentent souvent isolés par rapport à la gestion de la douleur et sous-utilisés comme ressource par les professionnels de la santé (Hunt et coll., 2003).

D'autres affirment que les connaissances des parents, étant les experts de leur enfant, devraient être reconnues afin d'améliorer les soins (Gauthier-Boudreault et coll., 2017). Ils exposent que les soignants professionnels devraient créer un espace pour la connaissance expérientielle des parents. À l'aide d'un questionnaire (n = 723), ils ont montré comment la co-création entre parents et soignants professionnels avait pour résultat que les parents étaient plus satisfaits de la prise en charge médicale de leur enfant (Geeter et coll., 2002).

Les parents utilisent également leur connaissance de leur enfant atteint de PIMD dans leur rôle de défenseurs, contrecarrant l'approche plus objectiviste des professionnels de la santé (Graham et coll., 2009 ; Zaal-Schuller et coll., 2016a ; Carter et coll., 2017), par exemple lorsque ces derniers n'avaient aucune connaissance personnelle de leur enfant (Gauthier-Boudreault et coll., 2017). Dans leur revue de la littérature sur les décisions de fin de vie, Zaal-Schuller et coll. (Zaal-Schuller et coll., 2016b) ont montré comment les parents assumaient le rôle de défenseurs : tant que les parents voyaient la vie de l'enfant comme « positive et enrichissante », ils préconisaient fortement des mesures de prolongation de la vie (Zaal-Schuller et coll., 2016a). Une étude qualitative auprès de 25 parents d'enfants (Bogetz et coll., 2021b) avec atteinte neurologique sévère (*Severe Neurological Impairment*) qui avaient tous un support technologique (assistance ventilatoire, gastrostomie…), étaient suivis par plus de 5 spécialistes et étaient régulièrement hospitalisés, a ainsi rapporté que les parents considéraient que leur rôle dans la prise de décision consistait à « défendre leur enfant » (expliciter les symptômes, échanger avec les médecins), se tenir au courant de son évolution voire intervenir dans les décisions, avec une attention toute particulière accordée aux soins portés à l'hôpital. Ils devaient également s'ajuster sur le plan « matériel » (financier, disponibilités vis-à-vis de la fratrie), capacité de prise de décision, etc. dans une incertitude importante en lien avec la pathologie de leur enfant. Ils rapportaient ces expériences comme particulièrement stressantes (au-delà de la situation médicale de leur enfant) du fait des intervenants multiples, de l'isolement ressenti (social parfois), d'une impression de ne pas être entendu, de leurs besoins propres non satisfaits et enfin du fait du poids des décisions

et de leurs conséquences (Bogetz et coll., 2021b). L'utilisation des connaissances de leur enfant à des fins de défense nécessite que les parents aient la compétence de « traduire » leurs connaissances expérientielles sous forme de connaissances objectives qui seraient plus facilement acceptées par les professionnels de la santé. Par exemple, Carter et coll. (2017) (p. 7) ont montré que les mères « avaient du mal à fournir le niveau de « preuve » qu'elles pensaient que les professionnels de la santé voulaient ».

Les parents d'une autre étude qualitative, menée aux États-Unis, ont mentionné qu'ils estimaient que les professionnels de la santé sous-estimaient le niveau de fonctionnement de leur enfant, ne reconnaissant ni les connaissances parentales ni le plein potentiel de l'enfant. Ces parents ont essayé d'influencer l'opinion des professionnels en défendant leur enfant, par exemple en montrant des images de moments heureux où leurs enfants étaient à la maison (Graham et coll., 2009).

Une autre étude a révélé que lorsque les médecins respectaient les liens solides entre les parents et l'enfant, y compris la protection des parents envers leur enfant, cela pouvait amener les parents à « ouvrir » leur lien avec le médecin. Dans ce cas, une confiance mutuelle s'est développée entre parents et médecins, entraînant une plus grande appréciation par les parents des soins médicaux prodigués à leur enfant (Stringer et coll., 2018).

Sur la base des résultats concernant la nature des connaissances des parents et la manière dont ils les utilisent, Fonteine et coll. (Fonteine et coll., 2008) ont examiné la transférabilité de ces connaissances. Ils ont réalisé une analyse textuelle de 12 journaux utilisés dans un centre d'activités de jour pour personnes atteintes de PIMD, en se concentrant sur l'échange d'informations entre les parents et les soignants professionnels. Ils ont découvert que les connaissances des parents n'étaient pas facilement transférables par le biais d'un journal. Ils ont fait valoir que les connaissances expérientielles riches et approfondies que possèdent les parents devraient être transférées par d'autres méthodes, de préférence par la pratique et l'interaction. Ils ont recommandé que les parents soient autorisés à passer quelques jours avec leur enfant au centre d'activités pour montrer comment ils faisaient des choses comme manger ou résoudre des conflits, transférant ainsi leurs « connaissances incarnées » (Fonteine et coll., 2008). Les conclusions de Hunt et coll. ont souligné la validité de ces recommandations. Basées sur des entretiens avec des parents et des professionnels, elles ont montré comment les infirmières ont appris à connaître le patient et ses signaux en observant les manières dont les parents interagissaient avec leur enfant (Hunt et coll., 2003). Quant à Watson et coll. (Watson et coll., 2017), ils ont fait valoir que les connaissances approfondies et fondées sur l'expérience des parents peuvent être indirectement transférées

à d'autres par le partage d'histoires de vie et d'images visuelles. Sur la base d'observations et de discussions informelles avec des parents et des soignants professionnels, ils ont montré comment ces soignants professionnels se sentaient plus connectés et donc plus capables de prendre soin d'une personne atteinte de PIMD lorsqu'ils connaissaient l'histoire de la personne. Dans le même temps, ces soignants se sentaient plus détachés des personnes atteintes de PIMD que les parents et avaient donc plus de mal à estimer le sens de leur interaction s'ils manquaient de connaissances sur la personne (Watson et coll., 2017).

Au-delà de l'aide à la décision que l'expertise parentale peut apporter auprès des équipes médicales, dans une approche holistique du patient, cette reconnaissance d'expertise joue également un rôle dans l'établissement et le maintien de lien de confiance avec l'équipe médicale, y compris après le décès, et participe également du soutien attendu par les familles, au même titre qu'une information loyale et adaptée, coordonnée entre les spécialistes (Bogetz et coll., 2021a).

Des enjeux de communication

Perifano et coll. (2018) soulignent l'importance de parler de la mort avec la personne polyhandicapée et d'annoncer les décès de ses pairs ou de ses proches. L'annonce du décès doit être pensée comme un point de départ d'un processus d'appropriation du deuil. Les résidents peuvent supporter la nouvelle, à condition qu'ils soient soutenus au moment de l'annonce et tout au long de la période où les effets de cette annonce se déploient. Les professionnels doivent se montrer présents et prendre en considération les dimensions émotionnelles et cognitives (par exemple, qui annonce la situation et comment ? Est-ce le référent ?) et penser l'accompagnement de façon individuelle et collective. La création de rituels au sein de l'institution ou d'un atelier hommage peut permettre aux résidents de s'approprier les évènements douloureux (Perifano et coll., 2018) et d'annoncer les disparitions (Belot, 2016).

À noter que des équipes se sont intéressées à la question de la communication autour des décès auprès des personnes avec déficience intellectuelle au sein d'institutions médico-sociales et ont montré qu'au-delà de la sévérité de la déficience (plus elle est importante, moins le sujet était évoqué), les difficultés rapportées par le personnel étaient en lien d'une part avec leurs propres peurs sur la question, leurs expériences vécues et leurs références culturelles. L'attitude des équipes encadrantes et l'accompagnement proposé au sein de l'établissement pour les membres du personnel face aux décès étaient également soulignés comme des éléments majeurs (Ryan et coll., 2011 ;

Tuffrey-Wijne et Rose, 2017). Ces données confortent également l'importance de l'intervention des équipes ressources de soins palliatifs auprès des établissements médico-sociaux autour de l'accompagnement des professionnels sur ces questions.

L'importance de s'accorder sur la signification des mots

Le cadre de référence est différent pour les familles et les médecins d'où l'importance de s'accorder sur les mots, les concepts pour éviter les malentendus. Par exemple, que signifient les mots « tout faire » ou « il n'y a plus rien à faire » ? Il est indispensable d'avoir un discours clair et de veiller à ce que l'on parle de la même chose. « Nous nous demandons toujours ce que nous pouvons faire pour aider le patient. Pour répondre à cette question, nous devons être clairs sur ce que nous espérons – rétablissement, confort, dignité – et faire tout ce qui est en notre pouvoir pour avoir une chance raisonnable d'y parvenir » (Feudtner et Morrison, 2012). Partant de cette phrase « Faites tout ce que vous pouvez », le risque est ici de se retrancher derrière cette demande *a priori* de non-limitation, pour ne pas prendre une décision de limitation ou arrêt de traitement qui serait cependant plus adaptée au patient. Il est de toute façon toujours impossible de « tout » faire, par contre il est du devoir des équipes médicales de faire « de leur mieux » dans une situation donnée pour un patient donné, et y compris échanger avec le patient et ses proches sur ce que cela signifie et implique, dans un plan de soins partagé.

Conclusion

Lors d'un épisode de décompensation ou d'une maladie venant aggraver son état de santé, la personne polyhandicapée est souvent confrontée à la question de l'obstination thérapeutique déraisonnable. Cette étape pose la délicate question de l'évaluation de ce qui est déraisonnable ou de ce qui doit être tenté. Le critère de la qualité de vie doit rester l'élément de la pertinence des traitements. Or la représentation de la qualité de vie est partiellement construite par les tiers, la famille et les professionnels de santé. La vie singulière de la personne polyhandicapée ne semble pas pouvoir être évaluée par projection de notre point de vue de valide mais plutôt en respectant ses attentes et ses besoins singuliers. L'intérêt premier de l'enfant ou de l'adulte polyhandicapé doit impérativement guider la décision.

Cette évaluation peut être également perturbée par les ressentis de l'entourage : perte du sens du soin pour les soignants qui se sentent démunis face à la

personne, attachement à la vie de la part de l'entourage familial, engagement de la responsabilité du médecin. Il paraît nécessaire de respecter la temporalité de chacun et de permettre à chacun de cheminer dans le temps et dans la prise de décision.

La fin de vie de la personne polyhandicapée doit être considérée comme faisant partie de son projet de vie. L'accompagnement de l'équipe pluridisciplinaire habituelle de la personne et l'accompagnement de la famille par une équipe de soins palliatifs peuvent être précieux pour garantir un questionnement éthique tout au long de ce moment, aider à un positionnement et garantir une démarche optimisée dans la lutte contre la souffrance physique mais également psychique de la personne et de son entourage. Il est important de repérer le moment opportun de l'orientation des objectifs de prise en charge éducative ou rééducative vers un accompagnement de la fin de vie centré alors exclusivement sur le confort. Les équipes de soins palliatifs sont une ressource en fin de vie pour la personne polyhandicapée. Les soins palliatifs ne doivent pas se limiter à la période de la mort de la personne polyhandicapée, mais commencer bien avant et continuer dans l'accompagnement des proches pendant la phase du deuil (Gabolde et coll., 2021).

Références

Antoine-Gauzes V, Bonnefoy C, Brest D, et coll. Développement d'un esprit collaboratif entre les établissements médicosociaux et les équipes ressources régionales de soins palliatifs pédiatriques : résultats d'une étude rétrospective exploratoire multirégionale de 2017. *Med Palliat* 2018 ; 17 : 269-77.

Axelsson AK, Imms C, Wilder J. Strategies that facilitate participation in family activities of children and adolescents with profound intellectual and multiple disabilities: parents' and personal assistants' experiences. *Disabil Rehabil* 2014 ; 36 : 2169-77.

Basu MR, Partin L, Revette A, et coll. Clinician Identified Barriers and Strategies for Advance Care Planning in Seriously Ill Pediatric Patients. *J Pain Symptom Manage* 2021 ; 62 : e100-e111.

Bekkema N, Veer AJ de, Albers G, et coll. Training needs of nurses and social workers in the end-of-life care for people with intellectual disabilities: A national survey. *Nurse Education Today* 2014 ; 34 : 494-500.

Belot M. Personnes polyhandicapées : dire la fin de vie, la mort et le deuil. In: Hirsch E, ed. *Fins de vie, éthique et société*. Toulouse : ERES, 2016 : 150-8.

Berry JG, Hall DE, Kuo DZ, et coll. Hospital utilization and characteristics of patients experiencing recurrent readmissions within children's hospitals. *JAMA* 2011 ; 305 : 682-90.

Blondel F. La construction sociale du consentement à la fin de vie. Entre psychologisation de la relation et objectivation de la situation de fin de vie. *Nouvelle revue de psychosociologie* 2023 ; 35 : 119-31.

Bogetz JF, Boss RD, Lemmon ME. Communicating With Families of Children With Severe Neurological Impairment. *J Pain Symptom Manage* 2022a ; 63 : e264-e266.

Bogetz JF, Lewis H, Trowbridge A, et coll. From Monochromatic to Technicolor: Parent Perspectives on Challenges and Approaches to Seeing Children with Severe Neurological Impairment Holistically. *J Palliat Med* 2022b ; 25 : 437-44.

Bogetz JF, Revette A, DeCourcey DD. Clinical Care Strategies That Support Parents of Children With Complex Chronic Conditions. *Pediatr Crit Care Med* 2021a ; 22 : 595-602.

Bogetz JF, Trowbridge A, Lewis H, et coll. Parents Are the Experts: A Qualitative Study of the Experiences of Parents of Children With Severe Neurological Impairment During Decision-Making. *J Pain Symptom Manage* 2021b ; 62 : 1117-25.

Bounon L, Lassauniere J-M. The «end of life» of people with disabilities living in institutions: A conceptual construction in palliative care medicine. *Med Palliat* 2018 ; 17 : 81-6.

Bužgová R, Kozáková R, Bar M. The effect of neuropalliative care on quality of life and satisfaction with quality of care in patients with progressive neurological disease and their family caregivers: an interventional control study. *BMC Palliat Care* 2020 ; 19 : 143.

Carter B, Arnott J, Simons J, et coll. Developing a Sense of Knowing and Acquiring the Skills to Manage Pain in Children with Profound Cognitive Impairments: Mothers' Perspectives. *Pain Res Manag* 2017 ; 2017 : 2514920.

Chabert A-L. Euthanasie : est-ce ainsi que les hommes meurent ? In: *Fins de vie, éthique et société*. Toulouse : Érès, 2016 : 674-81.

Collectif Handicaps. *Accompagnement de la fin de vie : Contribution du collectif Handicaps*. Collectif Handicaps, 2023 : 20 p.

Debril J. Polyhandicap : laisser vivre, forcer à vivre, laisser mourir, faire mourir. In: *Manuel de soins palliatifs*. Paris : Dunod, 2014 : 111-24.

DeCourcey DD, Silverman M, Oladunjoye A, et coll. Patterns of Care at the End of Life for Children and Young Adults with Life-Threatening Complex Chronic Conditions. *J Pediatr* 2018 ; 193 : 196-203.e2.

Dosa NP, Boeing NM, Kanter RK. Excess Risk of Severe Acute Illness in Children With Chronic Health Conditions. *Pediatrics* 2001 ; 107.

EAPC – European Association for Palliative Care. *Normes de consensus relatives aux soins palliatifs des personnes atteintes de déficiences intellectuelles en Europe: Livre Blanc de l'EAPC*. 2015.

Étourneau F, Cojean N, Edda-Messi B, et coll. Pourquoi l'enfant polyhandicapé aurait-il besoin de soins palliatifs ? Expérience d'un groupe pluridisciplinaire de professionnelles en soins palliatifs pédiatriques. *Med Palliat* 2018 ; 17 : 254-7.

Falconnet M, Bouffay C, Brisse C, et coll. End-of-life care of children and adolescents with multiple disabilities in social medical institutions. *Medecine Palliative* 2016 ; 15 : 261-9.

Feudtner C, Morrison W. The darkening veil of «do everything». *Arch Pediatr Adolesc Med* 2012 ; 166 : 694-5.

Fonteine H, Zijlstra HP, Vlaskamp C. Transfer of information between parents and teachers of children with profound intellectual and multiple disabilities at special educational centres. *J Appl Res Intellect Disabil* 2008 ; 21 : 477-83.

Friedel M, Gilson A, Bouckenaere D, et coll. Access to paediatric palliative care in children and adolescents with complex chronic conditions: a retrospective hospital-based study in Brussels, Belgium. *BMJ Paediatrics Open* 2019 ; 3 : e000547.

Gabolde M, Lauzecker C, Ponsot G, et coll. Chapitre 37. La fin de vie de la personne polyhandicapée. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner.* Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 701-56.

Gaille M. La fin de vie, enjeu de santé publique : dimensions éthiques d'une question politique. *Santé Publique* 2021 ; 33 : 177-84.

Gauthier-Boudreault C, Gallagher F, Couture M. Specific needs of families of young adults with profound intellectual disability during and after transition to adulthood: What are we missing? *Res Dev Disabil* 2017 ; 66 : 16-26.

Geeter KI de, Poppes P, Vlaskamp C. Parents as experts: the position of parents of children with profound multiple disabilities. *Child Care Health Dev* 2002 ; 28 : 443-53.

Graham RJ, Pemstein DM, Curley MAQ. Experiencing the pediatric intensive care unit: perspective from parents of children with severe antecedent disabilities. *Crit Care Med* 2009 ; 37 : 2064-70.

Grimont-Rolland E. Accompagner en fin de vie des enfants polyhandicapés. In: Hirsch E, ed. *Fins de vie, éthique et société.* Toulouse : ERES, 2016 : 142-9.

Hémonel V. End of life directives in specialized home. *Med Palliative* 2020 ; 19 : 86-91.

Hunt A, Mastroyannopoulou K, Goldman A, et coll. Not knowing--the problem of pain in children with severe neurological impairment. *Int J Nurs Stud* 2003 ; 40 : 171-83.

Juzeau D. *Vivre et grandir polyhandicapé.* In: Juzeau D, ed. Fin du voyage. Paris : Dunod, 2010 : 219-30.

Keele L, Keenan HT, Sheetz J, et coll. Differences in characteristics of dying children who receive and do not receive palliative care. *Pediatrics* 2013 ; 132 : 72-8.

Kruithof K, Willems D, Etten-Jamaludin F, et coll. Parents' Knowledge of Their Child with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: An Interpretative Synthesis. *J Appl Res Intellect Disabil* 2020 ; 33 : 1141-50.

Liben S, Papadatou D, Wolfe J. Paediatric palliative care: challenges and emerging ideas. *The Lancet* 2008 ; 371 : 852-64.

Mehler-Jacob C, Perifano A, Gabolde M. Enjeux éthiques de la démarche palliative auprès d'enfants polyhandicapés ou atteints de maladie neurodégénérative. *Contraste* 2019 ; 50 : 115-33.

Nations unies. *Convention relative aux droits des personnes handicapées et Protocole facultatif*. Nations unies, 2006 : 38 p.

Perifano A, Laurend C, Lagana É, et coll. Institutional life of children with multi-disabilities: How to announce to them the passing of one of their peers. *Medecine Palliative* 2018 ; 17 : 308-13.

Pfister G. L'accompagnement palliatif de la personne polyhandicapée. *InfoKara* 2004 ; 19 : 125-8.

Ponsot G, Boutin A-M, Brisse C. *La personne polyhandicapée*: *Concepts et besoins*. CESAP, 2011.

Quignard É, Lassaunière J-M. Collaboration between a palliative care team and the medicosocial sector: The story of the end of life of a multi-handicapped young man as an example. *Med Palliat* 2018 ; 17 : 96-100.

Ravanello A, Desguerre I, Frache S, et coll. Fin de vie en services pédiatriques hospitaliers spécialisés : étude nationale. *Med Palliat* 2016 ; 15 : 242-51.

Ribrault A, Mahouin S, Sinicki C, et coll. Support for a child with multiple disabilities suffering from a genetic neuro-degenerative disease provided in an educational motricity institute (IEM) until death. *Med Palliative* 2019 ; 18 : 259-62.

Rosa WE, Izumi S, Sullivan DR, et coll. Advance Care Planning in Serious Illness: A Narrative Review. *J Pain Symptom Manage* 2023 ; 65 : e63-e78.

Ryan K, Guerin S, Dodd P, et coll. Communication contexts about illness, death and dying for people with intellectual disabilities and life-limiting illness. *Pall Supp Care* 2011 ; 9 : 201-8.

Saint Blanquat L de, Viallard M-L. Réflexions éthiques et démarche palliative intégrée dans les réanimations pédiatriques françaises en 2017. *Méd Intensive Réa* 2018 ; 27 : 579-86.

Stringer K, Terry AL, Bridget LR, et coll. Patient-centred primary care of adults with severe and profound intellectual and developmental disabilities. *Canadian Family Physician | Le Médecin de famille canadien* 2018 ; 64.

Tencer J. *Évaluation du niveau de traitement des enfants polyhandicapés hospitalisés en urgence en réanimation médicale pédiatrique en Île-de-France*. Thèse de médecine. Paris. Faculté de Médecine, Université Paris Descartes, 2017.

Thyrion P. Polyhandicap, accès aux soins palliatifs et formation en institution. *Jusqu'à la mort accompagner la vie* 2015 ; 120 : 63-70.

Tuffrey-Wijne I, Rose T. Investigating the factors that affect the communication of death-related bad news to people with intellectual disabilities by staff in residential and supported living services : an interview study. *J Intellect Disabil Res* 2017 ; 61 : 727-36.

Velepucha-Iniguez J, Bonilla Sierra P, Bruera E. Barriers to Palliative Care Access in Patients With Intellectual Disability: A Scoping Review. *J Pain Symptom Manage* 2022 ; 64 : e347-e356.

Viallard M. Some General Considerations of a Human-Based Medicine's Palliative Approach to the Vulnerability of the Multiply Disabled Child Before the End of Life. *Cult Med Psychiat* 2014 ; 38 : 28-34.

Voss H, Loxton A, Anderson J, et coll. «It was one of those complicated cases»: health practitioners' perspectives and practices of providing end-of-life care for people with profound intellectual and multiple disability. *BMC Palliat Care* 2021 ; 20 : 177.

Watson J, Voss H, Bloomer MJ. Placing the Preferences of People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities At the Center of End-of-Life Decision Making Through Storytelling. *Res Pract Pers Sev Disabil* 2019 ; 44 : 267-79.

Watson J, Wilson E, Hagiliassis N. Supporting end of life decision making: Case studies of relational closeness in supported decision making for people with severe or profound intellectual disability. *J Appl Res Intellect Disabil* 2017 ; 30 : 1022-34.

Zaal-Schuller IH, Willems DI, Ewals F, et coll. Involvement of nurses in end-of-life discussions for severely disabled children. *J Intellect Disabil Res* 2018 ; 62 : 330-8.

Zaal-Schuller IH, Vos MA de, Ewals FV, et coll. End-of-life decision-making for children with severe developmental disabilities: The parental perspective. *Res Dev Disabil* 2016a ; 49-50 : 235-46.

Zaal-Schuller IH, Willems DL, Ewals FV, et coll. How parents and physicians experience end-of-life decision-making for children with profound intellectual and multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2016b ; 59 : 283-93.

Zielinski A. Shared vulnerability: A meeting point? *Med Palliat* 2018 ; 17 : 300-4.

IV

La personne polyhandicapée, ses aidants, la société

20
Qualité de vie

La façon dont un individu perçoit son bien-être global est une approche courante pour évaluer sa qualité de vie. La qualité de vie de la population générale est habituellement évaluée à partir de questionnaires validés, utilisés pour connaître la qualité de vie ressentie d'un échantillon représentatif de la population (Baumann et coll., 2010). Sont généralement évalués les conditions matérielles, l'état physique, les compétences fonctionnelles, les interactions sociales, le bien-être émotionnel. Aussi, l'évaluation de la qualité de vie ne peut être fiable qu'à partir d'une auto-évaluation. Ces évaluations sont réalisées en demandant aux personnes participantes d'évaluer leur qualité de vie à partir d'échelles qu'elles remplissent elles-mêmes.

La qualité de vie est plus complexe à évaluer chez la personne polyhandicapée qui ne peut s'évaluer elle-même. Bien que les manifestations de ce qu'elle ressent et ce qu'elle pense sont souvent frustes et discrètes, elles peuvent cependant être interprétées comme traduisant le ressenti agréable ou désagréable d'une situation. Ces manifestations ne sont guère perceptibles que par les proches, familiaux ou professionnels, s'ils sont attentifs aux modifications d'attitude ou de comportement au moment où elles se manifestent (Verdugo et coll., 2014). Pour pouvoir évaluer la qualité de vie des personnes polyhandicapées, une méthodologie spécifique, reposant sur l'observation du comportement, des mimiques, de la posture mais aussi narrative, par les proches et les personnels référents proches de la personne est nécessaire.

Ainsi, la particularité de l'évaluation de la qualité de vie de la personne polyhandicapée est de ne pouvoir être appréciée que par d'autres personnes que la personne elle-même, du fait de la très grande difficulté à comprendre et interpréter les manifestations vocales, motrices, comportementales de ces personnes. De ce fait, la qualité de vie des personnes en situation de polyhandicap ne peut être mesurée et évaluée que par des tiers, et ne peut être comparée aux évaluations de la qualité de vie de la population générale. Toutefois, l'auto-évaluation habituelle de la qualité de vie par la personne elle-même comporte aussi des biais. Il s'agit de deux méthodologies différentes, que l'on ne peut réellement comparer et estimer meilleure ou moins bonne l'une que l'autre. Si l'évaluation de la qualité de vie de la personne par auto-évaluation

est adaptée à la population générale, l'évaluation de la qualité de vie de la personne polyhandicapée est alternative, par hétéro-évaluation.

L'évaluation par autrui de la qualité de vie de la personne polyhandicapée pose une question éthique propre à cette situation particulière : celui qui évalue (parent ou proche) est un bon évaluateur quand il connaît le mieux la personne en situation de polyhandicap. Cependant, cela comporte aussi le risque que son évaluation soit biaisée par le fait même que le polyhandicap de l'enfant retentit aussi sur la qualité de vie de l'évaluateur d'autant plus qu'il est justement proche (Seliner et coll., 2016). Se pose alors la question de savoir de quel droit on évalue pour elle la qualité de vie de la personne polyhandicapée, et qui est-elle pour qu'on l'évalue à sa place (Billette de Villemeur, 2018). Cette particularité pose des questions philosophiques, éthiques et méthodologiques qui seront évoquées avant de décrire les outils utilisés et les évaluations de la qualité de vie de la personne polyhandicapée, mais aussi de son entourage familial et professionnel. Les questions de l'évaluation prospective de la qualité de vie de l'enfant à naître ou du nouveau-né en réanimation quand un risque de polyhandicap est dépisté, seront abordées ensuite.

Intrications de la situation de polyhandicap et de la qualité de vie

Le polyhandicap, de par sa précocité, sa sévérité et sa chronicité interfère avec la qualité de vie de la personne qui en est atteinte. Comme cela a été souligné dans le préambule de cette expertise, les déficiences liées au polyhandicap retentissent sur la vie quotidienne de la personne et sur les possibilités d'exprimer ce que la personne ressent, et font douter certains de son humanité.

Philosophie, éthique et droits humains face à la situation de polyhandicap

La distance avec laquelle la philosophie peut considérer les personnes que l'on appelle aujourd'hui polyhandicapées n'est pas récente et reste difficile à dépasser. En 1689, John Locke (Locke, 1689) se demande ce que « seront ces imbéciles, toujours couverts de bave, sans intelligence, et tout à fait intraitables ? ». Kant (Kant, 1990) renchérit en évoquant des « manifestations de cette faiblesse qui […] sont trop connues pour qu'il soit nécessaire [qu'on s'] y attarde longtemps » (p. 59). Un tel regard distant porté sur ces personnes peut aujourd'hui amener à les catégoriser comme n'ayant pas les attributs nécessaires à leur reconnaissance comme êtres humains : dans *The ethics of killing*,

Jeff McMahan (McMahan, 2002) affirme qu'appartenir à l'humanité c'est être une personne, et que l'absence d'autonomie (p. 260), ou de conscience de soi (p. 90) sont incompatibles avec le fait d'être un être humain. À l'inverse de ces regards lointains et abstraits, Eva F. Kittay (2019) revendique combien la proximité avec ces personnes permet de bien les connaître, amène à détecter leurs capacités à être sensible à leur environnement et à l'attention qui leur est portée et aux soins qu'on leur prodigue (Kittay, 2019) (voir préambule de l'expertise). Avishaï Margalit (1999) dans *La société décente* (Margalit, 1999) insiste sur l'absence de respect qui consiste à « être aveugle à l'expression humaine » et à qualifier de « légume » une personne polyhandicapée.

Une réflexion éthique centrée sur le respect de la dignité de la personne polyhandicapée participe à sa qualité de vie, comme pour toute autre personne. Olsman et coll. (2022) rappellent que la dignité comporte plusieurs degrés : la dignité intrinsèque liée au seul fait d'être humain qui est absolue et n'a pas de lien avec la qualité de vie ; la dignité individuelle qui est liée à la capacité de la personne à partager, à manifester de façon à ce que les proches puissent en attester ; la dignité relationnelle suppose, elle, que la vie de la personne mérite d'être partagée, notamment avec les proches ; enfin, la dignité sociétale est reconnue par des sujets non liés à la personne, et donc peut être évaluée différemment par chacun. La reconnaissance de la dignité sociétale impose qu'il soit pris soin de la personne qui en est dotée. L'approche de la qualité de vie par la dignité est donc fonction du lien que celui qui évalue a avec la personne en situation de polyhandicap et est aussi fonction de la personne elle-même (Olsman et coll., 2022).

Avec une approche similaire et pertinente, Sheridan Forster (Forster, 2010) met en garde contre les idéologies de normalisation abusive de certaines recommandations appliquées sans vergogne aux personnes avec PIMD (*Profound Intellectual and Multiple Disabilities*), conduisant à nier la spécificité des personnes en situation de polyhandicap et à ignorer les effets délétères que peut avoir une volonté de normaliser à tout prix l'apparence et les interactions avec ces personnes. Sheridan Forster critique une injonction de normalisation des activités et de la présentation des personnes handicapées au motif qu'il s'agirait d'une infantilisation nuisant à leurs possibilités de développement. Il constate que cette attitude est nuisible aux personnes avec PIMD. Il est en effet nécessaire de s'adapter aux capacités de la personne et de la faire progresser en fonction de ses capacités d'apprentissage et non pas de lui imposer des contextes et des interactions correspondant à son âge légal pour lui permettre de s'épanouir. La normalisation en vue d'une valorisation sociale de la personne peut être nuisible à son bien-être et à ses acquisitions. Le respect de la dignité de la personne consiste à l'accompagner en tenant compte de

ses déficiences et selon ses compétences et non en les masquant derrière un rideau normatif nuisible à la personne avec PIMD. L'auteur fait référence à une pratique qu'il dit être devenue invasive en Australie, au Royaume-Uni et aux États-Unis dans les années 2000.

L'impact du discours médical sur la liberté individuelle de la personne avec PIMD est souligné par Susan Eriksson et Eero Saukkonen (Eriksson et Saukkonen, 2021) qui analysent les explications données par des kinésithérapeutes au sujet de la possibilité qu'ont les personnes qu'elles accompagnent depuis plusieurs années de pratiquer certaines activités. Ces explications illustrent concrètement comment l'objet de la rééducation peut être décrit médicalement par le rationnel de cette activité comme permettant d'entretenir la souplesse des articulations, ou bien être justifié par le droit de la personne en situation de (poly)handicap à pratiquer certaines activités collectives de loisirs qui favorisent le plaisir lié à l'activité physique qu'elles supposent. Se référant à la Convention relative aux droits des personnes handicapées des Nations unies (Nations unies, 2006) et à Michel Foucault (Foucault, 1963), les autrices soulignent que la connaissance médicale constitue encore aujourd'hui un pouvoir sur la personne tant en discours qu'en acte, et que cela concerne particulièrement les personnes en situation de polyhandicap.

De son côté, Verdugo et coll. (2012) rappellent que l'évaluation de la qualité de vie dans le champ du handicap intellectuel et en particulier du polyhandicap est très importante non seulement pour connaître la qualité de vie de ces personnes mais aussi pour garantir et renforcer leurs droits fondamentaux. Ils montrent que les facteurs permettant d'améliorer la qualité de vie de ces personnes sont corrélés au respect de leurs droits fondamentaux et notamment à la possibilité d'accéder à l'égalité, à l'autonomie, à la non-discrimination, à la participation et à l'inclusion dans la société à laquelle elles appartiennent.

Avec l'équipe de l'hôpital San Salvadour, en France, Patrick Collignon (Collignon, 2008) revendique un droit à la qualité de vie des enfants sévèrement polyhandicapés hospitalisés pour des longs séjours dans des hôpitaux dédiés.

Méthodologies de l'évaluation de la qualité de vie de la personne polyhandicapée[76]

Quelle que soit la rigueur de la méthode d'évaluation utilisée, la qualité de vie de la personne qui n'est pas en capacité de s'évaluer elle-même reste

76. « … découvrir la maladie dans le malade ; et cette intériorité de la maladie fait qu'elle est souvent enfouie dans le malade, cachée en lui comme un cryptogramme. » (Foucault, 1963).

très difficile à estimer de façon juste. En effet, lorsque la personne ne peut communiquer avec son entourage, l'évaluation de sa qualité de vie est estimée de l'extérieur par un autrui qui évalue tant en fonction de lui-même que de celui qu'il évalue. Comme l'ont montré certaines études concernant les personnes ayant un *locked-in* syndrome qui ont accès aux techniques de communication via l'*Eye-tracking*, celles-ci évaluent leur qualité de vie de façon identique à la moyenne de la population générale, ce qui n'était pas attendu par les investigateurs (Rousseau et coll., 2013 et 2015). Aussi, pour les personnes polyhandicapées, les techniques d'investigations des compétences doivent tendre à rechercher les compétences « invisibles » que la situation de polyhandicap ne permet pas de détecter facilement (voir chapitre « Maltraitance »).

Dans la situation de polyhandicap, les parents de ces personnes sont généralement spontanément très attentifs à la qualité de vie de leur enfant.

Un travail portant sur l'avis des parents quant à l'évaluation de la qualité de vie de leurs enfants avec PIMD (n = 19 enfants) a mis en avant que la première condition pour être en mesure d'évaluer de façon correcte la qualité de vie des personnes était de bien les connaître et d'avoir une grande proximité avec eux. En conséquence de quoi ce sont leurs parents qui sont les plus à même d'évaluer leur qualité de vie, ou à défaut leurs frères ou sœurs, puis les soignants. De l'avis des parents, les médecins ne sont pas en position d'évaluer la qualité de vie des personnes avec PIMD du fait d'une absence de proximité avec la vie qu'elles mènent au quotidien (Nieuwenhuijse et coll., 2023).

Cependant, plusieurs études ont proposé une évaluation de la qualité de vie de la personne avec PIMD et il a pu être suggéré que l'évaluation triangulaire par les soignants, les parents et des observateurs plus éloignés utilisant des méthodes différentes d'évaluation était utile à une approche plus fiable de la qualité de vie de ces personnes (Nieuwenhuijse et coll., 2019).

La même équipe a étudié comment les soignants conçoivent la qualité de vie des personnes avec PIMD dont ils s'occupent et la façon dont ils l'évaluent. Les soignants perçoivent la qualité de vie des personnes, l'évaluent (essai/erreur) et en discutent entre collègues. Ils soulignent la proximité qu'ils ont avec ces personnes et le fait que ces évaluations retentissent aussi sur leur qualité de vie personnelle (Nieuwenhuijse et coll., 2020b).

Les besoins d'aides pour les personnes avec PMD (*Profound Multiple Disabilities*) ont été analysés à partir d'une revue de la littérature par Katja Petry et Bea Maes (Petry et Maes, 2007). L'évaluation des aides nécessaires est un repère pour évaluer la qualité de vie de ces personnes. Les autrices décrivent des domaines nécessitant une aide appropriée pour les personnes

avec PIMD : compétences intellectuelles pour apprendre par observation et imitation ; adaptation comportementale avec l'aide des aidants favorisant les interactions avec l'environnement ; interactions sociales notamment avec des personnes sans déficiences ; prise en compte de leur état de santé pour favoriser leur confort physique, leurs compétences sensorielles, limiter leurs troubles comportementaux. Enfin, l'environnement est aussi un facteur fondamental tant par les relations avec les équipes, les aides offertes et les interactions entre les familles et les aidants professionnels. Ces besoins ne sont pas fondamentalement différents de ceux de toute autre personne mais leur prise en compte doit être adaptée à leur situation de polyhandicap, notamment pour optimiser leur qualité de vie.

L'importance des compétences de l'équipe médico-éducative des établissements hébergeant des personnes avec PIMD a été analysée au prisme de la qualité des soins prodigués. Marie Matérne et Marie Holmefur (2022) ont interrogé les équipes soignantes de sept établissements (six ruraux, un urbain) accueillant des adultes avec PIMD (Matérne et Holmefur, 2022). Les entretiens étaient menés par un kinésithérapeute et une infirmière expérimentés. Les entretiens montrent que la qualité des soins est améliorée par l'équipe soignante des structures grâce notamment à un soutien approprié, permettant d'être adapté et de s'ajuster à chaque personne, de créer une relation interactive avec elle en sollicitant son avis. Les ajustements impliquent des réunions régulières des soignants et des aides lors des situations aiguës. Chaque expérience nouvelle ayant une solution technique améliore les compétences de l'ensemble de l'équipe. La collaboration entre les différentes disciplines éducatives et médicales est parfois difficile et nécessiterait des interactions avec une plus grande diversité de professions spécifiques car les besoins des résidents sont très divers et spécifiques.

Évaluation de la qualité de vie de la personne polyhandicapée : méthodes et outils

Les méthodes proposées pour évaluer la qualité de vie des personnes polyhandicapées sont soit objectives (recueillant des données quantifiables), soit subjectives (à partir d'informations recueillies et analysées de façon rigoureuse mais non quantifiables). Ces différentes méthodes peuvent être appliquées de façon complémentaire pour répondre à une même question. C'est en particulier le cas pour l'évaluation de la qualité de vie de la personne polyhandicapée qui est complexe et justifie des approches multiples qui se complètent les unes les autres au grand bénéfice de la qualité et de la fiabilité des évaluations dans ce contexte. Pour évaluer la qualité de vie d'une personne polyhandicapée,

le témoignage des proches (famille, soignants) est aussi d'une grande importance et d'un grand intérêt dans l'évaluation de la qualité de vie, permettant en particulier de fiabiliser et de pondérer les conclusions des évaluations scientifiques objectives ou subjectives (Olsman et coll., 2021).

Les méthodes objectives s'appuient sur des outils dédiés au polyhandicap ou adaptés à lui et qui doivent avoir été validés (Sousa et Rojjanasrirat, 2011). De plus, lorsque ces outils sont traduits pour être utilisables dans une autre langue que celle dans laquelle ils ont été construits et validés, ils doivent être de nouveau validés dans chaque nouvelle langue (Sousa et Rojjanasrirat, 2011).

L'équipe de Petry et coll. a construit une méthode d'évaluation de la qualité de vie des personnes avec PMD (mais en fait, PIMD d'après leur description) (Petry et coll., 2007a). Les auteurs ont développé et entamé une validation par la méthode Delphi pour améliorer sa validité et son utilité. Un groupe de 45 experts a été constitué dont 16 théoriciens, 15 praticiens, 14 expérimentateurs, dont 12 belges, 12 allemands, 11 hollandais et 10 britanniques ou irlandais. Pour évaluer la qualité de vie des personnes avec PMD, cinq domaines ont été testés : le bien-être physique, matériel, social, le développement et les activités, le bien-être émotionnel. Les critères ont été déterminés suite aux avis de 40 parents et 36 membres des équipes proches de 42 enfants et 34 adultes. Les personnes interrogées étaient belges (n = 50), allemandes (n = 6) ou hollandaises (n = 20). Trente-six des personnes avec PMD recevaient des soins de jour et 40 étaient résidents en structures. Le premier tour comportait 223 items. L'analyse, quantitative et qualitative, conclut à la pertinence de la majorité des items pour la population avec PMD, avec au deuxième tour 78,7 % des items obtenant au moins 85 % de consensus. Quelques items ont été supprimés. Il n'y avait pas de différence significative selon les catégories d'experts ni selon les pays. Les items retenus au final sont au nombre de 176 et répartis en deux sous-catégories : résultats et rôle de soutien. Cet outil est donc valide pour les patients avec PIMD. La langue dans laquelle cette étude est menée n'est pas mentionnée, sachant que les experts étaient de cinq pays différents avec au moins trois langues différentes. Plus précisément, les proches interrogés étaient belges, allemands et hollandais (impliquant au moins deux langues différentes).

Une évaluation de la valeur psychométrique de l'outil a été réalisée à partir d'une réduction d'items (n = 105). Une réduction ultérieure de 50 items et la nouvelle validation par 174 informateurs confirment le maintien de la cohérence et la fiabilité de l'outil avec 55 items. Cependant, la cohérence entre les évaluateurs était faible. La trop longue durée du test (une heure trente-quatre minutes en moyenne) a entraîné l'abandon ou le refus de participer

d'un nombre important d'évaluateurs, impliquant de réduire de nouveau le questionnaire pour pouvoir valider l'outil *Quality of Life*-PMD (QoL-PMD) avec des test-retests (Petry et coll., 2009).

Verdugo et coll. (2010) ont développé un premier questionnaire en vue d'une évaluation objective de la qualité de vie des personnes en situation de handicap fréquentant des services sociaux en Espagne (Verdugo et coll., 2010). Ils ont réalisé une première validation de ce questionnaire avec un échantillon de 608 professionnels et de 3 029 usagers de 239 structures de Catalogne. La fiabilité interne de cet outil est confirmée et le questionnaire apparaît utile et innovant, permettant d'envisager l'amélioration des structures et programmes de prise en charge. En 2014, la même équipe a publié une validation de l'échelle San Martín, adaptée à la population des personnes avec IMD (*Intellectual and Multiple Disabilities*). Ce questionnaire comportant 276 items, regroupés dans 8 domaines, a été réduit à 95 items retenus pour leur utilisabilité, leur importance, leur sensibilité et leur acceptabilité. Sa validation a été réalisée avec 1 770 professionnels, familles ou proches qui connaissaient la personne depuis au moins 3 mois. Ces personnes devaient avoir eu l'occasion d'observer la personne avec PIMD de façon régulière et prolongée depuis au moins 1 mois. Ce questionnaire est validé en espagnol et en anglais (Verdugo et coll., 2014).

Dayan et coll. (2016) ont créé une échelle de qualité de vie et une grille d'observation des caractéristiques des enfants polyhandicapés et de leur environnement (Dayan et coll., 2016). Bien que cette échelle n'ait pas pu être validée, elle a apporté de nombreuses informations pertinentes et utiles sur ces enfants, leurs caractéristiques personnelles et leur environnement. Les données concernant la qualité de vie sont complexes à recueillir et à évaluer, en partie du fait de la difficulté à évaluer la qualité de vie de la personne en situation de polyhandicap. D'autres études sont donc nécessaires.

L'échelle PolyQoL récemment créée a été construite spécifiquement pour évaluer la qualité de vie des personnes en situation de polyhandicap (Hamouda et coll., 2022). Dix familles d'enfants et d'adultes, ainsi qu'un groupe de professionnels ont participé à l'élaboration de l'échelle pour valider le sens des termes utilisés, le vocabulaire employé et leur compréhensibilité. Chaque groupe a testé indépendamment et collectivement les items proposés et leur acceptabilité. Les validités interne et externe ont été confirmées. Trois-cent-cinquante-trois familles et 185 professionnels ont testé la qualité de vie respectivement de 258 et 465 personnes polyhandicapées. Les tests portent sur 2 groupes de chacun 10 items, l'un sur la santé et l'autre sur la dimension sociale. Chaque item est coté de 1 à 5 (5 indiquant la meilleure qualité de vie). La validation de l'échelle PolyQoL a montré une évaluation de la

qualité de vie des personnes polyhandicapées moins bonne quand elles ont une pathologie progressive, et une qualité de vie meilleure lorsqu'elles ont un état de santé moins dégradé. Le niveau socioéconomique des évaluateurs n'a pas révélé d'impact sur l'évaluation de la qualité de vie. Ne comprenant que 20 items, la durée de l'évaluation est courte comparativement aux échelles similaires. N'ont pas encore été testées la reproductibilité et la réactivité au changement. L'acceptabilité de cet outil est bonne ; il est disponible en langue française (tableau 20.I).

Tableau 20.I : Évaluation en français de la qualité de vie de la personne par l'échelle PolyQoL (d'après Hamouda et coll., 2022)

Au cours des quatre dernières semaines, comment évalueriez-vous chacun des domaines suivants pour la personne polyhandicapée ?	
Évaluation en parallèle par les soignants et la famille	
Chaque question est cotée de 1 à 5	
Q1 Son état de santé	Q13 Ses possibilités de se faire comprendre
Q2 La maîtrise des douleurs et de l'inconfort	Q14 Le respect de ses goûts, de ses choix et de ses préférences
Q3 Son suivi médical	Q15 La présence et les sollicitations des personnes qui l'entourent
Q4 Son repos, son sommeil	Q16 Son intégration et sa participation à la vie familiale et sociale
Q5 Son alimentation	Q17 Les marques d'affection et de tendresse qui lui sont apportées
Q6 Son hygiène	Q18 Ses possibilités d'échanger avec les personnes qu'il apprécie
Q7 Son bien-être émotionnel	Q19 Sa sécurité au sein de ses lieux de vie
Q8 Ses activités, ses sorties	Q20 Ses possibilités de disposer d'un espace privé ou professionnel
Q9 Son apparence et le respect de sa dignité	
Q10 Le respect de ses repères, de ses rythmes, de ses habitudes	
Q11 Sa mobilité, ses possibilités de se déplacer	
Q12 Ses possibilités de faire certaines choses seul(e)	
Cotation de la qualité de vie de la personne polyhandicapée :	**… / 100**

Des mesures physiologiques ont été étudiées pour repérer les situations d'inconfort et de confort chez la personne avec PIMD. Les manifestations de bien-être s'expriment par des comportements qui peuvent être difficiles à repérer et à interpréter chez les personnes avec PIMD. Les variations physiologiques de l'arythmie sinusale respiratoire, du rythme cardiaque et de la conductance cutanée peuvent être des indicateurs utiles pour repérer

l'inconfort ou la douleur mais aussi pour distinguer entre un ressenti agréable et désagréable (Vos et coll., 2010).

Le point de vue de 11 soignants sur la qualité de vie des personnes avec PIMD avec qui ils travaillent a été interrogé. Des entretiens ont ainsi été menés où ils décrivent des situations de bonne ou mauvaise qualité de vie des personnes dont ils s'occupent. La bonne qualité de vie a été décrite essentiellement par des termes émotionnels comme la joie, le plaisir et le bonheur. La mauvaise qualité de vie a été décrite par des symptômes physiques comme la douleur, le malaise, la respiration rapide. Les soignants estiment que la possibilité pour les personnes avec PIMD d'influer sur leur environnement est un élément de bonne qualité de vie. Ils utilisent leur connaissance tacite des personnes avec PIMD et les discussions qu'ils ont à ce propos avec leurs collègues pour comprendre la qualité de vie des personnes et la façon de l'améliorer (Nieuwenhuijse et coll., 2020b).

Il est intéressant de noter que la même équipe propose dans le même temps une méthode subjective. Les auteurs ont parallèlement étudié la perception de la qualité de vie des personnes avec PIMD par leurs médecins. Ils ont interrogé 7 médecins expérimentés habitués à soigner des personnes avec PIMD. Ces derniers évoquent les aspects émotionnels, les symptômes physiques et les contextes relationnels comme influençant la qualité de vie de ces personnes. Ils évoquent la bonne qualité de vie avec des critères émotionnels, la mauvaise qualité de vie avec des symptômes physiques. Les médecins insistent aussi sur l'importance des contextes relationnels des personnes avec PIMD comme ayant un grand impact positif ou négatif sur leur qualité de vie. De plus, ils ajoutent que le déclin des conditions physiques, le mauvais pronostic de leur état de santé et la détérioration de leur contexte relationnel péjorent leur qualité de vie (Nieuwenhuijse et coll., 2020a).

Pour Olsman et coll. (2021), le témoignage sur la qualité de vie des personnes avec PIMD est une approche de philosophie appliquée (Olsman et coll., 2021). Il est nécessaire que la qualité de vie soit décrite le plus objectivement possible par d'autres que par la personne elle-même lorsqu'il s'agit d'une personne avec PIMD. Cette évaluation par le témoignage d'autrui est une certaine réduction de leurs expériences. Les soignants sont de ce fait des témoins et non des évaluateurs de la qualité de vie ; aussi donnent-ils un témoignage et non une évaluation. La crédibilité de ces témoignages nécessite à la fois confiance et méfiance. Confiance en ce qu'ils décrivent par une observation affûtée, méfiance parce que leurs témoignages relèvent de l'interprétation de ce qui est observé. Cette double composante est nécessaire pour éviter la projection de la propre qualité de vie des observateurs

qui biaiserait l'interprétation. Ceci est très important quand l'évaluation de la qualité de vie de la personne avec PIMD est questionnée, notamment lorsqu'il est question de vie ou de mort, de poursuivre ou interrompre des traitements.

Les outils permettant d'évaluer la qualité de vie de la personne en situation de polyhandicap sont peu nombreux. Ceux qui existent ne sont pas tous validés, et ceux validés le sont rarement dans plusieurs langues, ce qui restreint leur disponibilité. Les méthodes sont diverses (objectives, subjectives, témoignages), et les thèmes qu'elles mobilisent diffèrent selon les usages. Cette diversité est d'un grand intérêt et souligne les nombreuses facettes qui influent sur la qualité de vie des personnes. Il est nécessaire de prendre en compte cette diversité pour avoir une évaluation pertinente et juste. L'attention doit aussi être portée sur la durée nécessaire pour chaque évaluation qui diffère pour chaque outil et qui peut être un obstacle à leur utilisation en clinique. La combinaison de méthodes objectives et subjectives associée à des témoignages par les proches familiaux et professionnels permet plus de justesse. L'équipe de San Salvadour promeut l'usage de l'échelle d'évaluation de la douleur chez la personne polyhandicapée : « échelle de San Salvadour » (Collignon et Giusiano, 2001), et des méthodes d'éducation sensori-motrice par la stimulation basale de Andreas Frölich (Fröhlich, 2000) pour une meilleure prise en compte éthique du soin et de la qualité de vie de ces personnes.

Quels sont les facteurs susceptibles d'avoir un impact sur la qualité de vie de la personne en situation de polyhandicap ?

Du fait de la faible capacité d'expression de la personne en situation de polyhandicap, l'évaluation de sa qualité de vie est le plus souvent réalisée par les aidants familiaux ou professionnels qui lui sont proches.

Impact des structures d'accueil

Plusieurs études portent sur les facteurs qui influent ou qui traduisent la qualité de vie des personnes en situation de polyhandicap. Les principaux sont les caractéristiques de la structure d'accueil et de son fonctionnement, les activités adaptées à chaque personne individuellement, les manifestations de satisfaction des personnes notamment les indices de bonheur et la réduction des aspects désagréables des activités de routine.

Petry et coll. ont interrogé le point de vue des parents et des soignants sur les caractéristiques des équipes et les ont corrélées à la qualité de vie des personnes avec PIMD (Petry et coll., 2005 et 2007b). Les 76 parents ou membres des équipes interrogés mentionnent les caractéristiques de la structure d'accueil : environnement, nombre de personnels, *turn-over* de l'équipe, taille du groupe de personnes avec PIMD et composition du groupe ; les caractéristiques d'organisation des professionnels : partenariat, travail collectif, interdisciplinarité ; les caractéristiques des professionnels : expérience, sensibilité adaptée, motivation et engagement, force physique, connaissance et compétences, réflexion personnelle. Un des enjeux de l'évaluation de la qualité de vie de la personne en situation de polyhandicap est de permettre la mise en place des stratégies d'amélioration de celle-ci et d'analyser l'efficacité de ces stratégies.

La matrice de satisfaction en direct proposée par Gordon Lyons (Lyons, 2005), vise à évaluer la qualité de vie subjective des enfants avec PMD. Elle se fonde sur le degré de satisfaction de ces enfants mais sans définir le terme satisfaction. La satisfaction des activités quotidiennes est évaluée par le temps passé à chaque activité (plus de temps témoignant de plus de satisfaction de l'enfant), par l'expression de comportements répertoriés et reconnaissables tant par les proches que par les non familiers. Vingt-deux enfants (12 avec PMD et 10 ayant des besoins de support élevés) sont évalués par leurs proches et par les professionnels qui s'en occupent. Les observations ont duré au total 470 heures et sont complétées par 130 entretiens avec les proches et soignants. Lyons conclut à la possibilité de discerner le niveau de satisfaction des enfants avec PMD et la possibilité de le mesurer.

Lancioni et coll. (2005) analysent l'augmentation des indices de bonheur des personnes avec PIMD à partir de 24 études recensées entre 1990 et 2004 (Lancioni et coll., 2005). Les indices d'augmentation du bonheur sont influencés par la structuration des sessions de stimulation, les changements rapides de stimulations, les activités de loisirs et des tâches favorites, un environnement adapté, le positionnement d'activités favorites au début de session et les séances de Snoezelen[77]. Les résultats de ces études indiquent une augmentation des manifestations de bonheur des participants, une augmentation de la durée de l'activité, du nombre de participants et plus de participation active aux séances. Il faut prendre en compte le coût financier, le temps dépensé

77. La méthode Snoezelen est une méthode de relaxation très utilisée dans la situation de polyhandicap. Une pièce dédiée est aménagée de façon à offrir une ambiance confortable, agréable, apaisante par des stimulations lumineuses, musicales ou des bruits naturels, des appuis moelleux. La personne en situation de polyhandicap y est accompagnée par un soignant ou un parent. Le bénéfice est généralement manifeste et concerne tant les accompagnants que la personne elle-même. Elle fait partie des « environnements multi-sensoriels ».

pour ces améliorations et les différentes méthodes doivent être évaluées les unes par rapport aux autres.

Impact des soins prodigués

Une revue de 16 études empiriques portant sur l'amélioration de la qualité des interventions auprès des personnes avec PIMD, analyse les facteurs d'amélioration constatée de la qualité et de l'efficacité des soins qui leur sont prodigués. Ces études ciblent le bien-être physique, matériel et émotionnel, les interactions sociales, la possibilité de choix, le développement personnel. Cependant, Maes et coll. notent que ces études n'abordent pas la participation sociale ni le respect des droits (Maes et coll., 2007). La plupart des études montrent l'existence d'un bénéfice des activités pratiquées sur le comportement des équipes et des personnes avec PIMD. Les résultats sont à retenir avec prudence du fait des aspects méthodologiques de ces études. Les auteurs soulignent la nécessité de travaux portant sur des nombres plus importants de personnes, ayant des structurations plus robustes, et une caractérisation plus rigoureuse des personnes étudiées.

Réduire le caractère désagréable des traitements de routine est aussi un facteur à prendre en compte. Green et Reid (1999) ont créé et évalué un indice du caractère désagréable des traitements de routine et élaboré un programme de diminution du désagrément manifesté lors des activités quotidiennes (Green et Reid, 1999). Cet indice a été testé sur 3 adultes avec PMD (associant déficience intellectuelle profonde, absence de marche, déficience motrice : diplégie ou quadriplégie, épilepsie, absence de parole, absence d'autonomie pour les actes quotidiens tels l'habillage et l'alimentation). Ces 3 personnes manifestaient régulièrement un désagrément lors des séances quotidiennes de rééducation. La situation était jugée désagréable si la personne manifestait des grognements sans sourire, des grimaces, des pleurs, des cris. La situation était jugée agréable en cas de sourire, de rire, de grognement avec sourire. Les personnes sont filmées pendant leurs séances quotidiennes et les images sont analysées simultanément par 2 personnes indépendamment. La fiabilité de l'analyse était très bonne avec des réponses homogènes entre investigateurs pour les manifestations de désagrément et d'agréable. Le programme proposé de diminution du désagrément et d'augmentation de l'agréable repose sur le repérage des indicateurs lors des situations de routine. Son application consiste à proposer avant le début des séances de rééducation l'activité repérée comme étant la plus agréable ; les activités désagréables sont entrecoupées par de courtes séquences agréables sans modifier la durée totale des activités initiales. La fin de la séance est suivie par 10 minutes de l'activité agréable. Après 7 semaines de ce protocole, les personnes manifestaient beaucoup moins, ou plus du tout, de désagrément.

Impact de l'état de santé et des traitements

La qualité de vie des personnes polyhandicapées est très impactée par certains sur-handicaps. La prévention et le traitement de la douleur sont des plus importants. L'évaluation de la douleur est particulièrement nécessaire en raison de la difficulté à la dépister et à en évaluer l'intensité et la durée chez les personnes polyhandicapées. Elle doit être systématique et régulièrement recherchée et réévaluée. Plusieurs échelles sont utilisées : l'échelle « douleur enfant San Salvadour »[78], l'échelle EDAAP (Expression de la douleur chez l'adolescent et l'adulte polyhandicapés)[79], l'échelle FLACC modifiée (*Face*, *Legs*, *Activity*, *Cry*, *Consolability*)[80] et la grille Evendol utilisée aux urgences.

Le lien entre la mobilité et la qualité de vie de 29 enfants âgés de 1 à 18 ans avec *Severe and/or Multiple Disabilities* (SMD) (quotient intellectuel [QI]<25 ; classification de la fonction motrice globale – *Gross Motor Function Classification System* : GMFCS IV-V) a été étudié par 27 kinésithérapeutes (Mensch et coll., 2019). La mobilité a été évaluée avec le questionnaire Movakic (Mensch et coll., 2015) ; la qualité de vie a été explorée avec le questionnaire *Quality of Life-PMD* (QoL-PMD) (Petry et coll., 2009). Cette étude montre une corrélation positive significative entre les compétences motrices et la qualité de vie de ces enfants.

L'impact des interventions chirurgicales et des orthèses, sur la qualité de vie de 27 enfants avec PIMD a été étudié. Ont été examinés le coût de l'intervention orthopédique, les compétences fonctionnelles et comportementales (à partir d'enregistrements vidéo), la qualité de vie des patients (les soignants répondaient au nom des patients) et des soignants, et le degré de satisfaction des soignants envers l'intervention. Toutefois, les auteurs ne donnent pas d'information au sujet de la nature des interventions orthopédiques pratiquées et de l'état de santé avant et après l'intervention orthopédique reçue par les enfants. Bien que les résultats ne soient pas significatifs et ne peuvent valider l'intérêt réel de ces interventions sur la qualité de vie des personnes polyhandicapées concernées, ils montrent que l'évaluation est complexe et doit inclure le point de vue du chirurgien, des soignants et des parents y compris pour apprécier les conséquences sur la qualité de vie (Neilson et coll., 2000).

Une nouvelle approche phénoménologique par la méthode de l'« histoire de vie » auprès des mères de 3 jeunes adultes avec PIMD a permis de montrer l'intérêt de cette méthodologie pour recueillir des données cliniques correctement

78. https://www.pediadol.org/Echelle-Douleur-Enfant-San.htlm
79. https://www.cnrd.fr/IMG/pdf/grille%20edaap.pdf
80. https://www.pediadol.org/IMG/pdf/FLACC_handicap.pdf

historisées sur les conséquences de leurs troubles dysphagiques évoluant de longue date. Cette méthode paraît utile pour reconstruire avec une bonne fiabilité l'historique des problèmes de santé des personnes polyhandicapées et de leurs conséquences au long cours. Ce regard rétrospectif sur l'historique des troubles, des actions menées et l'évolution des symptômes après une longue période est pourvoyeur de sens pour les équipes et les proches, permettant de consolider l'intérêt des efforts fournis par ces mères (Crawford et Wilkinson, 2018). Ce type d'approche phénoménologique trouve aussi son importance dans les situations critiques où la question de l'obstination déraisonnable peut se discuter (cf. infra).

Le questionnaire Qualin (Manificat et coll., 2000) est un outil dédié à l'analyse de la qualité de vie des nourrissons et jeunes enfants de moins de 3 ans. Par analogie, il a été utilisé dans les deux études suivantes portant sur le retentissement de l'état de santé et de l'alimentation de jeunes en situation de polyhandicap plus âgés. Bien que le questionnaire Qualin ne soit pas validé pour cette population plus âgée, nous mentionnons ces études en raison de la rareté des travaux portant sur l'impact de l'état de santé sur la qualité de vie des personnes en situation de polyhandicap. La prévalence de la malnutrition et son impact sur la qualité de vie ont été évalués chez 72 enfants avec PIMD. La malnutrition est retrouvée chez près de 35 % des enfants. La qualité de vie était significativement bien plus mauvaise chez les enfants dénutris et chez ceux étant dans des situations inconfortables pendant la durée des repas (Holenweg-Gross et coll., 2014). Dans une autre étude, la qualité de vie de 28 enfants polyhandicapés âgés de 1 à 18 ans a été évaluée par le même questionnaire Qualin. Dix-huit d'entre eux (64,3 %) étaient alimentés via une gastrostomie. Les auteurs concluent à la bonne tolérance de ce mode d'alimentation par les familles et à une qualité de vie des jeunes patients porteurs de gastrostomie similaire à ceux qui n'en avaient pas (André et coll., 2007).

On peut constater qu'il n'y a que de très rares études qui évaluent l'impact sur la qualité de vie de l'état de santé et des différents traitements et interventions appliqués aux personnes polyhandicapées. L'évaluation de toutes les interventions médicales et chirurgicales est manquante pour valider les bénéfices réels, tant médicaux que sur la qualité de vie à court et long termes, des différentes approches thérapeutiques pour les personnes polyhandicapées.

Impact de l'environnement

L'environnement sonore peut avoir un rôle sur le sentiment de sécurité et de confort du lieu dans lequel se trouve la personne avec PIMD. Les comportements de ces personnes ont été analysés montrant l'effet bénéfique d'un environnement

sonore sécurisant sur leur comportement et probablement aussi sur leur qualité de vie. Les professionnels des institutions qui ne sont pas directement au contact des personnes avec PIMD n'ont pas clairement conscience de l'impact de la qualité sonore de l'environnement sur le confort et le comportement de ces personnes (van den Bosch et coll., 2016). L'environnement sonore a aussi un impact sur les capacités d'attention qui retentit sur la qualité de vie des personnes en situation de polyhandicap. Une étude a été menée pour comparer l'effet de sons naturels et de sons artificiels sur le comportement de 13 adultes ayant des comportements-problèmes (ex. : agressivité, automutilation, etc.). Une pièce dédiée a été aménagée avec un bon isolement acoustique et des diffusions sonores diverses : forêt, plage, ville, musique et silence. L'ensemble des personnes a manifesté un comportement plus détendu que dans leur contexte habituel. Les personnes étaient globalement plus confortables avec les environnements de bruits naturels (plage, forêt) qu'avec la musique ou le bruit de la ville. Le silence était aussi pourvoyeur d'un meilleur confort mais avec des manifestations d'ennui parfois (van den Bosch et coll., 2017). Les auteurs soulignent aussi que le fait d'être dans un contexte dédié avec un intervenant qui se consacre entièrement à la personne peut aussi être à lui seul bénéfique.

Le moment de la nécessité du change des protections pour l'incontinence peut être difficile à reconnaître. Un outil de signal de la nécessité de change est en cours d'évaluation sur la différence de qualité de vie et sur le nombre de changes. Cette étude comporte également une évaluation de l'utilisation et du coût financier de cette nouvelle méthode ; cette dernière pourrait avoir un effet dans l'amélioration de la qualité de vie des personnes avec PIMD (van Cooten et coll., 2022).

Le manque d'accessibilité des transports en commun aux personnes en situation de handicap constitue une entrave majeure à leur possibilité de déplacement et par voie de conséquence à leur qualité de vie. Les services de mobilité partagée comme le covoiturage ou la micromobilité sont analysés dans 21 pays d'Europe pour leurs disponibilité et accessibilité pour différents types de handicap. Il s'avère que les services ne sont pas adaptés à de nombreuses situations de handicap et notamment aux situations nécessitant des services polyvalents permettant des transports pour les petites distances, et avec des espaces suffisants pour les fauteuils roulants. De très grands progrès sont à faire tant sur la disponibilité de tels services que sur les véhicules adaptés à toute sorte de handicap (Goralzik et coll., 2022).

Concernant l'environnement familial, David Fernandez Fidalgo (Fernandez Fidalgo, 2022) souligne l'importance du processus d'attachement entre l'enfant ou l'adolescent en situation de polyhandicap et sa famille. Il analyse la complexité des situations familiales et de la diversité de leurs « profils »

qui peuvent être flexibles, fusionnels, mais aussi parfois au contraire désengagés, chaotiques. Il souligne aussi que l'attachement n'est pas toujours facile à maintenir et qu'il est parfois nécessaire de soutenir les parents qui peuvent ressentir un relâchement de l'attachement à leur enfant.

Un projet de formation continue inter-professionnelle européenne destinée à sensibiliser à la nécessité et la faisabilité de l'inclusion des enfants en situation de grande dépendance et de leurs familles est en cours. Ce projet est développé dans le cadre du projet européen Enablin+. La complexité des besoins de ces enfants et des différentes approches nécessaires est soulignée. L'objectif est la formation interactive, une coopération entre professionnels et parents, et un partage des connaissances, mais aussi des valeurs et des croyances, des angoisses et des frayeurs, et des possibilités d'améliorer la qualité de vie des enfants qui vivent ces situations complexes (Lebeer et coll., 2022).

Comment la personne en situation de polyhandicap participe-t-elle à l'évaluation de sa propre qualité de vie ?

Les manifestations de joie ou de plaisir peuvent être des marqueurs de la qualité de vie des personnes en situation de polyhandicap. Chez six personnes avec PIMD, Katja Petry et Bea Maes (Petry et Maes, 2006) ont étudié les manifestations de plaisir ou de déplaisir à partir des observations des parents et des soignants indépendamment. Les expressions de leur humeur se manifestent par des sons et des expressions faciales de plaisir ou de déplaisir identifiables.

Chez trois adultes avec PMD ou handicaps complexes, les investigateurs ont proposé une des activités préférées de la personne, combinée ou non avec une interaction sociale. Les manifestations de gaîté ou de joie étaient plus présentes quand, à l'activité de « routine », était ajoutée l'activité préférée. Les manifestations s'exprimaient davantage lorsque l'activité préférée s'accompagnait d'une interaction sociale (Davis et coll., 2004).

Dans une structure accueillant des personnes avec PIMD, Bossink et coll. (2017) ont évalué le bénéfice d'un programme d'exercices physiques aidé pendant une demi-heure 3 fois par semaine pendant 20 semaines consécutives chez 37 personnes, enfants et adultes, comparées à des témoins qui ne modifiaient pas leurs activités habituelles, essentiellement des activités sédentaires avec très peu de stimulations. Il n'a pas été observé de différence significative sur le plan fonctionnel ni communicationnel, ni sur celui de la qualité de vie dans les deux groupes. Les activités physiques étaient bien tolérées et ont amélioré la saturation en oxygène des personnes du groupe actif (Bossink et coll., 2017).

Lancioni et coll. (2021) ont proposé des séances de stimulation de l'activité physique alternativement auto-régulées ou régulées par l'équipe, chez 12 personnes avec SMD. Toutes les personnes ont manifesté une satisfaction avec les stimulations auto-régulées. Neuf personnes sur 12 ont aussi manifesté une satisfaction des séances régulées par l'équipe. Le niveau de satisfaction manifesté était plus élevé pour les stimulations auto-régulées (Lancioni et coll., 2021).

Chez les personnes avec SMID (*Severe Motor and Intellectual Disabilities*) ayant besoin de soins médicaux pour les maintenir en vie, il y a souvent des détresses émotionnelles et somatiques nécessitant des actions pour soulager leur détresse. Des prélèvements salivaires ont été effectués lors des séances de Snoezelen chez 10 patients. L'activité de l'amylase salivaire s'est avérée abaissée lors de ces séances, indépendamment de la sévérité de leur handicap. Ainsi l'activité de l'amylase salivaire est un moyen non invasif et simple pour évaluer l'amélioration du stress chez les personnes avec SMID (Takeda et coll., 2008).

Une enquête transversale canadienne a évalué la qualité de vie de 59 personnes présentant une déficience intellectuelle sévère ou profonde associée à des déficiences développementales vivant dans des services de santé et de transition spécialisés avant leur transition vers un milieu de vie en communauté entre 2014 et 2018 (Cameranesi et coll., 2021). L'évaluation de leur qualité de vie a été réalisée avec l'échelle San Martin (Verdugo et coll., 2014), traduite et validée en anglais (Stone et coll., 2020). Cette étude montre l'intérêt de répéter l'évaluation de la qualité de vie ainsi que les éléments de la qualité de vie dans le temps, et en particulier avant et après les changements de structure. Dans cette étude, l'évaluation de la qualité de vie après passage d'une unité d'enfant vers une unité d'adulte révèle des résultats identiques ou supérieurs à ceux de l'échantillon de référence pour les composantes d'autodétermination, de bien-être émotionnel, de bien-être physique et d'inclusion sociale. Toutefois, les éléments portant sur les droits, le développement personnel, les relations interpersonnelles et le bien-être matériel étaient dans l'ensemble inférieurs après le changement de structure. Les auteurs ajoutent que la présente étude fait partie d'un programme de suivi longitudinal de ce groupe de personnes et qu'il est prévu de nouvelles évaluations de leur santé et de leur qualité de vie qui seront réalisées ultérieurement – après leur transition dans leur milieu de vie en communauté (Cameranesi et coll., 2021).

Les études de la qualité de vie des personnes en situation de polyhandicap mettent en évidence la grande diversité des manifestations de bonne ou de mauvaise qualité de vie observée à un temps donné, mais aussi selon le contexte ou l'environnement. Plusieurs approches différentes permettent de repérer les facteurs particuliers qui influent sur la qualité de vie de ces personnes et la façon dont elles le manifestent.

Ainsi, la qualité de vie de la personne en situation de polyhandicap comporte de nombreux aspects. Elle concerne non seulement la qualité de vie de la personne polyhandicapée elle-même mais aussi celle de ses proches (les frères et sœurs, les parents) et des soignants qui s'occupent d'elle.

Qualité de vie des aidants et des proches

Qualité de vie des parents

Le polyhandicap retentit aussi sur la qualité de vie des familles, tant par ce qu'il impose et modifie de la vie quotidienne que par la souffrance de voir son enfant (même s'il est devenu adulte) ne pas bénéficier de ce dont il aurait besoin au quotidien.

En 2004, une enquête menée auprès 148 familles concernait 20 items autour de la vie de l'enfant polyhandicapé, de sa famille et de leur environnement social. Cette enquête a mis en évidence trois groupes de demandes principales mentionnés par les familles : avoir la possibilité de faire garder leur enfant polyhandicapé par quelqu'un de confiance et de disposer d'un peu de temps pour soi ; la demande de structure de loisirs adaptée à leur enfant en situation de polyhandicap et dans laquelle il pourrait être intégré ; la prise en compte du besoin des parents d'avoir un soutien moral, de disposer pour les soins à domicile de matériels et d'aides humaines adaptés à la situation de l'enfant (bain, toilette) au domicile et pour les accompagnements extérieurs de l'enfant (Collignon, 2004).

Une étude transversale a été réalisée auprès des parents des enfants et adultes polyhandicapés suivis dans le cadre de la cohorte nationale Eval-PLH (Rousseau et coll., 2019) au sujet de leur qualité de vie personnelle. Trois-cent-quatre-vingt-quatorze parents (de 19 à 85 ans) de 295 personnes polyhandicapées ont répondu. Le questionnaire portait sur leur situation socio-démographique, leur état de santé, et leur situation psycho-comportementale (dont leur qualité de vie). S'ajoutait la description de l'état de santé de leur enfant polyhandicapé. Les deux tiers des parents ayant répondu vivaient avec l'autre parent de la personne polyhandicapée, 13 % s'occupaient aussi d'une autre personne handicapée, un tiers avaient eux-mêmes une maladie chronique. Pour les trois dimensions pour lesquelles des normes françaises sont disponibles (physique, psychologique et sociale), les participants décrivent un niveau de qualité de vie notablement plus bas que la moyenne de la population française de même âge et sexe. La dimension physique de la qualité de vie était impactée par les difficultés financières, l'absence de travail, la maladie chronique, une hospitalisation récente, l'anxiété

et l'absence de stratégies d'ajustement positives (absence de stratégie de résolution de problèmes). La dimension psychologique était minorée par le fait d'être la mère, d'avoir des difficultés financières, l'angoisse, l'absence d'aide et l'absence de stratégies d'ajustement positives (non utilisation du soutien social disponible, absence de stratégie de résolution de problèmes et non utilisation de stratégie de pensée positive). La dimension sociale était diminuée par la nécessité de s'occuper de leur enfant polyhandicapé plus de 7 nuits par mois, par le fait être atteint d'une maladie chronique, par le fait d'être anxieux et par l'absence de stratégies d'ajustement positives (non utilisation du soutien social disponible, absence de stratégie de résolution de problèmes). Le sexe de leur enfant polyhandicapé était aussi un facteur de moindre qualité de vie sociale si c'était un homme (plutôt qu'une femme). La dimension environnementale a aussi été questionnée bien qu'il n'y ait pas de norme française. Cette dimension était impactée par le fait d'avoir un faible niveau d'étude, des difficultés financières, de s'occuper de la personne polyhandicapée plus de 7 nuits par mois, une maladie chronique et des troubles anxieux ou de l'humeur et par l'absence de stratégies d'ajustement positives (absence de stratégie de résolution de problèmes). Certains facteurs n'avaient pas d'impact sur la qualité de vie des parents, notamment : l'âge du parent, le fait d'être en couple ou non, les relations avec l'autre parent, avoir d'autres enfants, l'âge de l'enfant polyhandicapé, son rang dans la fratrie, la sévérité ou la stabilité de son état de santé, ou son besoin du matériel médical. Le maintien du lien entre le parent et son enfant polyhandicapé est un facteur de meilleure qualité de vie. De plus, lorsque les parents indiquent qu'ils sont plutôt satisfaits de l'information médicale (56 %), de la prise en charge globale (64 %), de la qualité des soins (68 %), et des aides aux familles (55 %), leur évaluation met en évidence une qualité de vie améliorée.

Lahaije et coll. ont étudié le bien-être des familles qu'ils estiment important non seulement pour les familles mais aussi pour le bien-être de l'enfant polyhandicapé (Lahaije et coll., 2023). Quatre-vingt-deux membres de 44 familles ont participé et renseigné l'échelle « *Beach Center Family Quality of Life* ». Il s'agit d'un questionnaire comportant 5 domaines : interactions familiales, parentalité, bien-être émotionnel, bien-être matériel, aides liées au handicap. Cette échelle n'avait été utilisée jusqu'à présent que pour des déficiences intellectuelles diverses mais jamais spécifiquement pour le PIMD. Au terme de cette étude préliminaire, les auteurs indiquent que les familles semblent avoir une évaluation de leur qualité de vie familiale comparable à celle des familles interrogées précédemment dans d'autres études, mais avec un moindre niveau pour le bien-être émotionnel. Les enfants ont un meilleur degré de bien-être que les parents, et l'évaluation du bien-être décroît avec l'âge. Une attention particulière doit donc être portée au bien-être émotionnel qui nécessite d'être mieux pris en compte.

À l'occasion d'une étude portant sur 796 familles d'adultes avec handicap à Taïwan, la qualité de vie des parents de 76 personnes avec PIMD a été analysée. Il en ressort que l'état de santé, les aides sociales et la qualité de vie (dans le domaine physique) de ces derniers sont plus mauvais que pour les parents d'adultes avec un handicap moins sévère. Les facteurs associés de façon significative sont le niveau d'éducation, le statut professionnel, les données familiales et l'environnement social. Les auteurs concluent à la nécessité d'améliorer les aides sociales pour les familles défavorisées (Chou et coll., 2011).

Trois études présentées ci-dessous se penchent sur la qualité de vie des mères dont les enfants sont polyhandicapés ou en situation d'une sévérité proche du polyhandicap.

Afin d'étudier la qualité de vie et le poids des soins chez les proches d'enfants avec handicap, une étude portant sur 100 enfants handicapés et leurs proches aidants a été menée en milieu rural dans l'État de Karnataka au sud-ouest de l'Inde. L'échelle d'entretien comportait des données socio-démographiques, de qualité de vie (instrument WHOQoL-BREF : *World Health Organization Quality of Life*-BREF), de lourdeur pour les aidants (échelle *Zarit Burden Scale*) et de sévérité du handicap de l'enfant (instrument WHODAS : (*World Health Organisation Disability Assessment Schedule*) dont 38 % avaient des handicaps multiples et dont les deux tiers étaient des garçons. Les proches aidants étaient pour 87 % des femmes, dont la mère dans 82 % des cas. Dans l'ensemble, la qualité de vie était basse et liée au type de handicap (Arasu et Shanbhag, 2021).

Une étude canadienne a évalué le parcours parental des mères de jeunes adultes avec handicaps multiples vivant en milieu urbain (Magill-Evans et coll., 2011). Il s'agissait de 21 mères de 22 jeunes adultes (dont une paire de jumeaux). Douze mères exerçaient un emploi dont 9 d'entre-elles à plein temps. Les deux tiers des personnes en situation de handicap avaient un niveau GMFCS V et quatre autres un niveau GMFCS IV ; dix avaient un déficit intellectuel sévère. Le passage à l'âge adulte de leur enfant prive la majorité de ces mères d'un revenu suffisant, notamment en prévision de leur future retraite, du fait de la limitation de leur activité professionnelle durant les nombreuses années où elles s'occupent de leur enfant devenu adulte.

Sedláčková et coll. (2023) ont mené des entretiens portant sur l'expérience de vie de 8 mères d'enfant avec PIMD (Sedláčková et coll., 2023). Les principaux thèmes qui émergent de ces échanges portent sur le retentissement sur leur vie privée avec une perte de liberté, leur mode de vie, leur carrière et leurs loisirs. La séparation d'avec le conjoint et l'éloignement des amis

sont souvent attribués aux contraintes d'avoir à s'occuper de leur enfant avec PIMD. La surcharge de travail liée aux soins nécessaires pour leur enfant alliée à la disparition de toute disponibilité pour leur entourage, ont pour conséquence un isolement ; le poids des contraintes et de leurs conséquences sur la vie privée est cependant ressenti de façon différente d'une situation à l'autre. Les angoisses et les inquiétudes pour l'avenir de leur enfant et d'elles-mêmes sont soulignées ainsi que les enjeux professionnels qui sont présents quel que soit le métier exercé. L'évolution des valeurs du mode de vie et une adaptation à leur condition de vie imposée ont aussi quelques aspects positifs tels qu'une solidarité et une entraide entre femmes se trouvant dans des situations similaires. Voir leur enfant atteint de PIMD surmonter des épreuves de santé ou acquérir de nouvelles compétences, même très modestes, est un véritable plaisir. Enfin, elles sont aussi fières d'avoir acquis le savoir-faire qui leur permet de s'occuper de leur enfant mieux que personne.

Qualité de vie des fratries

Une évaluation de la qualité de vie des frères et sœurs d'enfant avec PIMD a été réalisée aux Pays-Bas en 2016 chez 18 enfants âgés de 6 à 13 ans (Luijkx et coll., 2016). Cette étude a été menée selon la méthode « *Photo Elicitaiton Interview* » (PEI) décrite par Douglas Harper (Harper, 2002) puis par Barbara Mandleco (Mandleco, 2013) : cette méthode repose sur des photographies prises par l'enfant lui-même, ce qui permet que ce soit l'enfant qui décide de ce dont il va parler, diminuant ainsi l'influence de l'investigateur (Pyle, 2013). Les sujets abordés concernaient les activités conjointes avec l'enfant atteint de PIMD, la compréhension mutuelle, le temps personnel, l'acceptation, la tolérance, la confiance, le bien-être, le partage de ses expériences, le soutien social, les enjeux du monde extérieur. Ces enfants décrivent des expériences positives mais aussi négatives, indiquant que vivre avec un frère ou une sœur atteint de PIMD impacte leur vie de façons multiples et diverses. Les activités conjointes sont le plus souvent mentionnées. Les occasions de partager des activités communes avec le frère ou la sœur avec PIMD et les moments de temps personnel sont essentiels pour la qualité de vie des frères et sœurs.

Au Japon, la qualité de vie de 789 frères et sœurs (âgés de 6 à 18 ans ; moyenne 12 ans±3 ans) d'un enfant en situation de SMID, a été évaluée par leurs réponses à un questionnaire portant sur leur situation personnelle et un autre sur leurs relations avec leur frère ou sœur atteint de SMID (Wakimizu et coll., 2020). L'évaluation de leur qualité de vie avec le questionnaire relatif à leur situation personnelle (questionnaire « *Kinder Lebensqualität Fragebonen* ») révélait un score de près de 70, supérieur à la moyenne des enfants du même

âge dans la population générale. Les auteurs précisent que cette particularité avait déjà été retrouvée dans une étude portant sur la qualité de vie des fratries d'enfants ayant une autre pathologie chronique diagnostiquée dans la période néonatale : la mucoviscidose. Les éléments augmentant la qualité de vie étaient la proximité avec le frère ou la sœur atteint de SMID, le jeune âge, la lourdeur moindre de s'occuper de l'enfant avec SMID pour le parent s'occupant principalement de lui, le fait d'être puîné, une meilleure aisance familiale, et le fait d'être une sœur.

Qualité de vie des professionnels

L'impact de divers déterminants potentiels sur la qualité de vie des soignants (professionnels) de personnes polyhandicapées a été questionné en 2017 par Rousseau et coll. (2017). Les 238 soignants de personnes polyhandicapées, âgés de 21 à 62 ans, étaient majoritairement des femmes (79 %). Huit pour cent des soignants vivent avec une personne en situation de handicap et 21 % ont une maladie chronique. Les scores portant sur les dimensions physique et sociale étaient nettement plus bas pour les soignants que pour la population de référence, mais les scores relatifs au domaine psychologique étaient significativement plus élevés pour les soignants que pour la population de référence. L'âge est un facteur négatif pour les domaines physique et psychologique de la qualité de vie ; vivre en couple améliore les domaines social et environnemental. Le travail à temps partiel diminue la qualité de vie globale. Ni le sexe, ni le fait d'avoir des enfants, ni le niveau d'éducation ni la profession n'influent sur la qualité de vie des soignants. Il en est de même pour l'expérience du polyhandicap, les modalités de travail ou la lourdeur du polyhandicap. À l'inverse, les stratégies d'ajustement comme la pensée positive ont un effet positif sur la qualité de vie. Le fait d'expérimenter un *burn-out* sévère diminue tous les domaines de qualité de vie.

Intrication des qualités de vie des parents, de leur enfant polyhandicapé et de la famille

Le retentissement des hospitalisations de l'enfant avec PMD sur la qualité de vie des parents a été analysé chez 117 parents (98 mères et 19 pères) (Seliner et coll., 2016). Les parents manifestent un stress émotionnel avec nervosité, fatigue, voire des symptômes de dépression. S'ajoute un malaise quant à leur rôle vis-à-vis de l'équipe soignante. Ils évaluent comme satisfaisant le bien-être de leur enfant, ce qu'ils indiquent comme étant leur principal objectif ; mais cela s'accompagne d'une lourdeur d'attention et d'une diminution de

leur bien-être. L'occasion d'avoir un moment de liberté est ainsi exceptionnelle. Les auteurs notent que le bien-être des parents est corrélé à l'importance de la lourdeur des soins et au bien-être de leur enfant. Les auteurs insistent sur la nécessité d'avoir une stratégie permettant de partager avec les parents la façon dont sont pris en compte l'état de santé de leur enfant et les soins prodigués. Lors des hospitalisations, les parents doivent être soutenus, et leur connaissance unique de leur enfant doit être considérée

Du fait de l'allongement de l'espérance de vie des personnes en situation de polyhandicap, leurs parents s'inquiètent de ce qui pourrait advenir si leur enfant leur survivait. Kruithof et coll. (2022a) ont mené aux Pays-Bas des entretiens avec 27 parents de 25 enfants avec PIMD âgés de 15 à 50 ans (âge moyen : 26 ans). Quatorze d'entre eux vivaient au domicile des parents, onze dans une structure de soins résidentielle. Huit parents se sont déclarés chrétiens, les autres comme non croyants. Les entretiens débutaient par la question de ce qu'ils pensaient à propos de l'avancée en âge de leur enfant. La plupart déclarent en être soucieux voire effrayés de ce qui pourrait advenir de leur enfant. Ils souhaiteraient que leur enfant décède avant eux ; mais aussi, ils affirment qu'ils ne veulent pas perdre leur enfant. Cependant, quelques parents se disent confiants envers les structures résidentielles pour continuer à s'occuper correctement de leur enfant après leur décès. Trois aspects sont mis en avant : l'expertise nécessaire, la protection et la défense de leur enfant, l'attention qui lui sera portée (Kruithof et coll., 2022a).

Les parents vieillissants redoutent que leur enfant avec PIMD leur survive car l'expérience et la proximité sont la base de l'expertise nécessaire à leur enfant avec PIMD (Kruithof et coll., 2022a). L'inquiétude est aussi liée à une diminution de l'expertise spécifique envers chaque enfant consécutive aux organisations actuelles du travail. Certains parents mentionnent l'espoir que leurs enfants non handicapés acquièrent l'expertise nécessaire. La protection et la défense de leur frère ou sœur avec PIMD devraient permettre à ces derniers d'avoir accès aux meilleurs soins et aux meilleurs traitements. Enfin, les parents craignent que leur enfant avec PIMD reçoive moins d'attention et que cela entraîne une diminution de leur qualité de vie. Ils espèrent que leurs autres enfants rendront plus souvent visite à leur enfant avec PIMD, mais certains doutent que ce scenario soit le plus plausible. Certains parents se perçoivent comme inséparables et irremplaçables du fait de l'importance du rôle qu'ils ont rempli envers leur enfant avec PIMD. Ils expriment alors un sentiment de désespoir et certains disent que si leur enfant leur survivait, son état se dégraderait de façon majeure et que de ce fait ils voudraient qu'il disparaisse avec eux. Une mère ajoute que donner une substance mortelle à son fils pour qu'il ne lui survive pas serait un ultime acte d'amour ce qui révèle la

détresse majeure des parents face à la condition de leur enfant polyhandicapé après leur mort.

La qualité de vie des personnes en situation de polyhandicap, celle de leurs proches et celle des soignants, interagissent de façon réciproque et sont de ce fait toutes à prendre en compte.

Qualité de vie et situations médicales critiques de fin de vie[81]

La majorité des travaux portant sur les accompagnements de fin de vie pour les personnes en situation de polyhandicap est menée par des équipes néerlandaises, en lien avec les avancées récentes sur la législation sur la fin de vie aux Pays-Bas.

Kruithof et coll. (2022b) ont interrogé 27 parents de personnes avec PIMD âgées de 15 ans et plus afin de recueillir leur opinion sur les décisions de vie ou de mort lors de l'avancée en âge de leur enfant (Kruithof et coll., 2022b). Leur avis sur la qualité de vie actuelle et passée de leur enfant est revendiqué comme devant être pris en compte pour toutes les décisions médicales le concernant ; notamment lors des décisions de débuter, poursuivre ou diminuer, ou d'interrompre les traitements qui potentiellement prolongent la vie de leur enfant, vivant à domicile (n = 14) ou en structure résidentielle (n = 11). Il s'agit de parents vivant aux Pays-Bas, d'origine néerlandaise. Ces parents estiment que les décisions médicales de vie et de mort doivent être prises en fonction de leur estimation parentale de la qualité de vie de leur enfant, car ils sont les plus à même de l'évaluer avec justesse. Ils s'estiment aussi les plus à même d'évaluer leur qualité de vie actuelle et future après une réanimation ; concernant le document de non-réanimation de leur enfant, nombre d'entre eux l'ont signé, mais certains précisent que leur enfant devrait pouvoir être réanimé en cas de situation aiguë et que le médecin de la famille devrait toujours être le premier contacté. Quelques parents disent ne pas avoir voulu signer le document de non-réanimation car ils veulent pouvoir décider au moment où la question se pose en fonction de la situation critique. Parallèlement, plusieurs parents disent ne pas comprendre l'interdiction faite par la loi sur la mort assistée par un médecin d'être appliquée pour les personnes en situation de handicap intellectuel et donc à leurs enfants, alors qu'il est possible d'interrompre la nutrition et l'hydratation non naturelles. De nombreux parents demandent à ce que la situation particulière et spécifique de leur enfant avec PIMD, même

81. Voir également le chapitre « Enjeux des soins autour de la fin de vie ».

si elle n'est pas connue ni comprise par le grand public, le soit par le corps médical. Les auteurs insistent sur le fait que les considérations portées par les parents des personnes avec PIMD méritent d'être entendues et discutées.

Zaal-Schuller et coll. (2016a) ont recensé 9 travaux portant sur le mode d'implication que des parents ont pu avoir pour les décisions de fin de vie pour leur enfant de moins de 18 ans ayant un trouble sévère de développement (Zaal-Schuller et coll., 2016a). Les réponses s'étendaient de la prise de décision du ou des parents seuls à l'absence totale de part prise à la décision. La plupart des parents disent souhaiter pouvoir participer à la prise de décision, qu'elle soit partagée avec les professionnels (médecins traitants, médecins spécialistes, équipes soignantes), quel que soit le type de handicap et de ses comorbidités. Ils mettent en avant leur rôle propre de recherche du meilleur intérêt pour leur enfant afin d'aboutir à la meilleure décision possible. Une prise de décision commune partagée entre les parents et les équipes médicales est souhaitée. Pour ces parents, les principaux critères à évaluer sont l'importance de la souffrance de leur enfant, sa qualité de vie, la volonté de décider ce qui est le meilleur pour leur enfant et de toujours pouvoir défendre le meilleur intérêt de leur enfant.

Parallèlement, les mêmes auteurs (Zaal-Schuller et coll., 2016b) ont mené une étude sur le ressenti des parents et des médecins à propos du processus de décision de fin de vie pour des enfants avec PIMD. Dix-sept parents de 14 enfants ont été interrogés sur le déroulement de la prise de décision de fin de vie de leur enfant ; onze des médecins impliqués dans ces décisions ont pu être interrogés. Il ressort que tant les familles que les médecins ont rencontré des désaccords dans l'indication d'une décision de fin de vie ; ces désaccords ont été bénéfiques, aussi bien d'après les parents que d'après les médecins, car ils ont permis de discuter de leur vision respective de l'intérêt de l'enfant et d'aboutir à un compromis différent des perspectives initiales et notamment de trouver des solutions alternatives à celles envisagées initialement et plus adaptées à la situation particulière. Dans cette étude, 2 enfants sur les 14 sont décédés à la suite de la décision de fin de vie. Il n'est fourni aucune information concernant les raisons du maintien en vie des 12 enfants non décédés : rejet de la décision de fin de vie, amélioration de l'état clinique, situation aiguë ayant permis de passer un cap, etc. ?

À partir de la même cohorte de patients, parents et médecins, la même équipe (Zaal-Schuller et coll., 2018a) analyse les critères de qualité de vie des enfants avec PIMD qui influent sur la décision de fin de vie aux Pays-Bas. Les principaux éléments de qualité de vie sont, tant pour les parents que pour leur médecin, la possibilité d'avoir du plaisir, l'absence de problème physique (essentiellement la douleur et l'épilepsie) et le confort. Les maladies

infectieuses sont davantage mentionnées par les parents, la dépendance aux machines par les médecins. D'autres problèmes sont aussi mentionnés : la nutrition artificielle, l'automutilation, la constipation, la dyspnée, les vomissements, le reflux gastro-oesophagien, les troubles du sommeil, le retentissement sur la croissance de la malnutrition, et les mouvements anormaux permanents. D'autres critères n'ont pas la même valeur pour les parents et les soignants : pour les parents, l'état de conscience de base et la conscience des handicaps et des limitations sont importants alors que les médecins attachent plus d'importance aux possibilités de développement cognitif et à la capacité d'avoir des interactions avec autrui. Dans ces situations de désaccord sur l'évaluation de la qualité de vie par les soignants et eux-mêmes, les parents disent que si cela survenait pour leur enfant ils reconsidéreraient que la mort serait préférable que cette vie. Toutefois, les parents pointent le fait que lors des situations d'urgence de décompensation aiguë de leur condition physique, la personne avec PIMD est dans une situation où sa qualité de vie est particulièrement mauvaise. Ils redoutent que dans ces situations d'urgence les médecins limitent les traitements de soutien vital en se basant sur leur évaluation de la qualité de vie actuelle sans connaître la qualité de vie habituelle de la personne avec PIMD. Certains disent apporter des photos et des vidéos de leur enfant avec PIMD, prises lorsqu'il est dans un état stable, pour montrer aux équipes d'urgence qu'il a des capacités de communication et des manifestations de plaisir lorsqu'il est dans son état habituel.

L'implication des infirmières dans les discussions portant sur la fin de vie des enfants avec PIMD a aussi été étudiée par ces chercheurs (Zaal-Schuller et coll., 2018b). Treize infirmières ont participé à la décision de fin de vie de 12 enfants. Elles indiquent qu'elles ont pris l'initiative d'aborder la question de la détérioration des conditions physiques de l'enfant avec les parents antérieurement à la discussion portant sur la fin de vie. Elles précisent qu'elles accompagnent le médecin en donnant des informations factuelles sur l'enfant, par exemple son transit et son inconfort. Elles apportent aussi un confort émotionnel aux parents lors de ces échanges. Près de la moitié d'entre-elles conçoivent leur rôle comme neutre dans la décision car elles pensent que leur point de vue sur la décision de fin de vie n'est pas pertinent ; elles estiment avoir un rôle de médiation entre les parents et les médecins. Certaines, à l'inverse, estiment qu'elles ont simplement soutenu les points de vue des parents ; une infirmière d'un foyer revendique l'importance de donner son opinion personnelle et de pouvoir donner des conseils aux parents.

Les publications provenant des Pays-Bas sont, bien entendu, en rapport avec la législation récente dans ce pays portant sur la décision de fin de vie des personnes ne pouvant pas s'exprimer par elles-mêmes et dont la qualité de vie

est estimée très mauvaise. En France, la législation sur la fin de vie est centrée sur la notion d'obstination déraisonnable dans ce contexte ; l'application de cette législation (lois dites « loi Leonetti », 2005[82] ; et « loi Claeys-Leonetti », 2016[83]) n'est pas encore totalement généralisée à tous les services pour certains aspects tels que la participation d'un observateur extérieur (Saint Blanquat et Viallard, 2018). L'évaluation de la qualité de vie lorsque la question posée est le maintien en vie ou l'arrêt des traitements d'un enfant polyhandicapé en phase aiguë de détresse vitale, que ce soit en réanimation ou dans un service référent pour ces enfants polyhandicapés, reste extrêmement complexe. La décision qui en découle est une décision pour autrui qui nécessite la participation conjointe des équipes spécialisées (réanimation, urgences), des soignants proches et des parents qui connaissent le mieux le parcours de la personne polyhandicapée (Billette de Villemeur, 2017).

Évaluation prédictive de la probabilité de polyhandicap et de la qualité de vie future[84]

Deux principales situations amènent à évaluer non pas la qualité de vie de la personne mais à faire une évaluation prédictive de sa qualité de vie future : ce sont les situations de réanimation et de diagnostic prénatal.

Situation de réanimation

Lorsqu'un nouveau-né naît sans pouvoir acquérir une autonomie respiratoire, le pronostic vital est en jeu dans les toutes premières minutes de vie justifiant une réanimation immédiate. Si celle-ci doit se prolonger du fait de l'incapacité du nouveau-né à s'adapter à la vie extra-utérine et à respirer par lui-même, le risque de polyhandicap secondaire amène à explorer les raisons de son état actuel et les marqueurs (biologique, électro-encéphalographique et imagerie) prévisionnels d'un possible ou probable polyhandicap ultérieur. Dans ce cas, selon l'incertitude du pronostic neurologique ultérieur, la question de la légitimité de poursuivre la réanimation impose la tenue d'une collégialité afin de déterminer si la situation médicale actuelle de l'enfant relève ou non d'une obstination déraisonnable (Moriette, 2019). Les décisions de poursuivre la réanimation ou de limiter les traitements se prennent après avoir recueilli

82. Loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie. JORF n° 95 du 23 avril 2005.
83. Loi n° 2016-87 du 2 février 2016 créant de nouveaux droits en faveur des malades et des personnes en fin de vie. Légifrance (legifrance.gouv.fr).
84. Voir également le chapitre « Diagnostic prénatal ».

l'avis des parents. Les conclusions de la collégialité leur seront ensuite transmises. Cette procédure imposée par la « Loi Claeys-Leonetti » (2016) suppose, de fait, la « suspension » de l'autorité parentale puisque ce ne sont pas les parents qui prennent cette décision majeure pour leur enfant (Billette de Villemeur, 2017 ; Moriette, 2019).

Situation de diagnostic prénatal

La question du pronostic de polyhandicap se pose aussi pendant la grossesse quand, par exemple, une anomalie cérébrale est dépistée à l'occasion d'une échographie de suivi de la grossesse, souvent au deuxième trimestre, mais aussi parfois au troisième trimestre de la grossesse. Dans ces situations de découverte fortuite d'une anomalie, la grossesse heureuse bascule en un instant dans un cauchemar d'angoisse et de détresse pour les parents. Ici, c'est la mère qui décide de poursuivre ou d'interrompre sa grossesse, si le risque de polyhandicap est validé par le Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic PréNatal (CPDPN), et ce quel que soit le terme de la grossesse (loi dite « loi Veil », 1975[85]). Cette décision portée par la mère est terriblement difficile et les parents demandent souvent l'avis du neuropédiatre sur ce que pourrait être la bonne décision. La réponse n'existe pas, ou plus précisément appartient au couple, et en dernier ressort à la seule future mère. Cependant, le médecin peut accompagner les parents dans les méandres d'une réflexion. La décision qui s'impose à eux peut être appréhendée comme « un acte de parentalité » ; le bon choix pouvant être « celui qu'on ne regrettera pas dans dix, quinze, vingt ans » (Blondel et Delzescaux, 2018), parce que toutes les informations disponibles auront été prises en compte et toutes les hypothèses auront été évaluées. Certaines mères, par exemple, souhaitent donner le plus de temps de vie-bonne à leur enfant et demandent que l'interruption médicale soit réalisée à la toute fin de leur grossesse (Billette de Villemeur et Moutard, 2012).

L'autre situation concerne les parents qui ont un enfant polyhandicapé dont le diagnostic étiologique est connu et qui ne souhaitent pas poursuivre une nouvelle grossesse si le fœtus est porteur de la même maladie (Billette de Villemeur, 2017). Dans ce contexte, le diagnostic prénatal de la maladie causale peut souvent être réalisé (maladie génétique transmise par les parents porteurs) afin de pouvoir poursuivre la grossesse si le fœtus n'est pas atteint, ou à l'inverse de l'interrompre s'il est porteur des mêmes anomalies génétiques.

85. Loi n° 75-17 du 17 janvier 1975 relative à l'interruption volontaire de la grossesse. Légifrance (legifrance.gouv.fr).

L'évaluation prédictive de la qualité de vie future est indispensable et incontournable lorsqu'un polyhandicap est possible dans l'avenir d'une personne à naître ou relevant d'une réanimation. Prédire la probabilité et la sévérité d'un polyhandicap est un exercice compliqué tant sur le plan « technique » que sur le plan éthique. En effet, l'information pronostique donnée aux parents, proches et professionnels a un impact majeur sur la façon dont est perçue la situation de la personne pour laquelle des décisions de vie ou de mort sont en jeu. Ces situations sont d'autant plus complexes que les prévisions pronostiques, le plus souvent, ne sont pas formelles (en ce sens qu'elles ne sont pas absolues et qu'il persiste toujours une incertitude), ni certaines.

Conclusion

La qualité de vie des personnes en situation de polyhandicap est difficile à connaître de façon précise et fiable du fait que ces personnes ne peuvent donner par elles-mêmes les informations permettant de comparer leur qualité de vie à celle de la population générale. Dès lors, leur qualité de vie ne peut être évaluée que par des personnes extérieures. Les auteurs s'accordent pour dire que ces évaluations par autrui doivent être réalisées par des personnes proches, vivant auprès de la personne en situation de polyhandicap. Mais ces évaluations doivent aussi pouvoir être fiables et nécessitent des outils et méthodes validés. Il est alors nécessaire que ces évaluations soient réalisées par différentes catégories de personnes : des proches familiaux, des proches professionnels et par certains des professionnels plus éloignés de la personne ayant un avis moins impliqué et peut-être plus neutre (Nieuwenhuijse et coll., 2019).

Beaucoup de parents s'accordent pour dire qu'ils sont ceux qui connaissent le mieux leur enfant et qu'ils sont les meilleurs garants de la qualité et de la fiabilité de l'évaluation de leur qualité de vie, tout en reconnaissant que leur approche doit être complétée (et validée) par des professionnels connaissant bien leur enfant. Il faut aussi prendre en compte le fait que la qualité de vie et la lourdeur du polyhandicap de leur enfant interfèrent avec la qualité de vie des parents et des proches.

Évaluer la qualité de vie d'une personne en situation de polyhandicap a plusieurs fonctions et conséquences. Cela permet d'appréhender la qualité de vie de la personne afin d'améliorer en retour ce qui influe positivement ou négativement sur sa qualité de vie (lieu de vie, interaction avec autrui, confort, activités plaisantes, mais aussi méthodes de rééducation, de soin, de traitement). La prise de conscience que la qualité de vie d'une personne en situation de polyhandicap est dépendante non seulement de son état de santé

mais aussi de ses compétences et déficiences permet aux familles d'envisager et de choisir le mode de vie qui leur semble le plus approprié à leur enfant, et de préparer le moment où ils ne seront plus à même de veiller sur elle ou lui, et de la ou le protéger contre les dégradations possibles de leur qualité de vie.

La qualité de vie est aussi un guide important dans la conduite des traitements invasifs ou s'avérant agressifs qui sont administrés aux personnes en situation de polyhandicap. C'est bien leur qualité de vie qui doit être priorisée plutôt que la correction de leurs handicaps.

Enfin, dans certaines situations critiques (pendant la grossesse, lors d'une réanimation néonatale, lors d'une défaillance viscérale aiguë chez l'enfant plus grand ou l'adulte), la qualité de vie prévisible est un critère de choix thérapeutique ou à l'inverse de limitation des traitements lorsque l'arrêt de vie peut paraître préférable à la poursuite des traitements agressifs qui ne permettront pas une amélioration suffisante pour obtenir ou maintenir une qualité de vie acceptable.

Références

André E, Hodgkinson I, Bérard C, et coll. Quality of life of very disabled children: a questionnaire about the role of health status and tube feeding. *Arch Pediatr* 2007 ; 14 : 1076-83.

Arasu S, Shanbhag D. Quality of Life and Burden of Caregiving Among the Primary Caregivers of Children with Disability in Rural Karnataka. *J Family Med Prim Care* 2021 ; 10 : 2804-9.

Baumann C, Erpelding M-L, Régat S, et coll. The WHOQOL-BREF questionnaire: French adult population norms for the physical health, psychological health and social relationship dimensions. *Revue d'épidémiologie et de santé publique* 2010 ; 58 : 33-9.

Billette de Villemeur T. *Décider pour autrui : L'enfant, le handicap et la mort*. Master 2, mention philosophie. Parcours « éthique médicale et hospitalière appliquée ». Université Paris-Est Marne-la-Vallée, 2018.

Billette de Villemeur T. Chapitre 37. Quand un risque de polyhandicap est suspecté en réanimation néonatale ou en prénatal. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod, 2017 : 681-90.

Billette de Villemeur T, Moutard M-L. La consultation de neurologie fœtale : l'image du fœtus et son devenir. *Laennec* 2012 ; 60 : 18-29.

Blondel F, Delzescaux S. *Aux confins de la grande dépendance : Le polyhandicap, entre reconnaissance et déni d'altérité*. Connaissances de la diversité. Toulouse : Érès éditions, 2018 : 336 p.

Bossink LW, van der Putten AA, Waninge A, et coll. A power-assisted exercise intervention in people with profound intellectual and multiple disabilities living in a residential facility: a pilot randomised controlled trial. *Clin Rehabil* 2017 ; 31 : 1168-78.

Cameranesi M, Shooshtari S, Dubé C, et coll. Quality of Life of Persons with Severe or Profound Intellectual and Developmental Disabilities Transitioning Into Community From a Complex Care Residence in Canada. *J Dev Disabl* 2021 ; 26.

Chou Y-C, Chiao C, Fu L-Y. Health status, social support, and quality of life among family carers of adults with profound intellectual and multiple disabilities (PIMD) in Taiwan. *J Intellect Dev Disabil* 2011 ; 36 : 73-9.

Collignon P. Éthique du soin et qualité de vie chez les enfants sévèrement polyhandicapés. *Reliance* 2008 ; 28 : 102-9.

Collignon P. Le droit à la qualité de vie pour les personnes polyhandicapées : analyse des textes qui réglementent les établissements et services de l'éducation spéciale accueillant des enfants et adolescents polyhandicapés. *RFDI (Revue francophone de la déficience intellectuelle)* 2004 ; 15 : 137-47.

Collignon P, Giusiano B. Validation of a pain evaluation scale for patients with severe cerebral palsy. *European Journal of Pain* 2001 ; 5 : 433-42.

Crawford H, Wilkinson H. The Novel Use of Life Grids in a Phenomenological Study of Family Carers of People With Profound Intellectual and Multiple Disabilities and Dysphagia. *Qual Health Res* 2018 : 1049732318761028.

Davis PK, Young A, Cherry H, et coll. Increasing the happiness of individuals with profound multiple disabilities: replication and extension. *J Appl Behav Anal* 2004 ; 37 : 531-4.

Dayan C, Scelles R, Boutin A-M, et coll. Création et validation d'une échelle de qualité de vie et d'une grille d'observation des caractéristiques personnelles et environnementales pour les enfants polyhandicapés : enseignements d'une étude. *Motricité Cérébrale* 2016 ; 37 : 127-38.

Eriksson S, Saukkonen E. Rehabilitation or Leisure? Physical Exercise in the Practice of Physiotherapy with Young Persons with Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *Scand J Disabil Res* 2021 ; 23 : 295-304.

Fernandez Fidalgo D. L'enfant et l'adolescent polyhandicapés, sa famille et le processus d'attachement. *Contraste* 2022 ; 55 : 243-61.

Forster S. Age-appropriateness: enabler or barrier to a good life for people with profound intellectual and multiple disabilities? *J Intellect Dev Disabil* 2010 ; 35 : 129-31.

Foucault M. Leçon du 16 janvier 1974. In: Ewald F, Fontana A, Lagrange J, eds. *Le pouvoir psychiatrique. Cours au Collège de France (1973-1974)*. Paris : Gallimard – Seuil, 2003 : 199-231.

Foucault M. *Naissance de la clinique: Une archéologie du regard médical*. Quadrige. Paris : Presses Universitaires de France, 1963 : 300 p.

Fröhlich A. *La stimulation basale : Le concept*. Edition SZH/SPC, 2000 : 256 p.

Goralzik A, König A, Alčiauskaitė L, et coll. Shared mobility services: an accessibility assessment from the perspective of people with disabilities. *European Transport Research Review* 2022 ; 14.

Green CW, Reid DH. Reducing indices of unhappiness among individuals with profound multiple disabilities during therapeutic exercise routines. *J Appl Behav Anal* 1999 ; 32 : 137-46 ; quiz 146-7.

Hamouda I, Rousseau M-C, Aim M-A, et coll. Development and initial validation of the quality of life questionnaire for persons with polyhandicap (PolyQoL). *Ann Phys Rehabil Med* 2022 : 101672.

Harper D. Talking about pictures: A case for photo elicitation. *Visual Studies* 2002 ; 17 : 13-26.

Holenweg-Gross C, Newman CJ, Faouzi M, et coll. Undernutrition in children with profound intellectual and multiple disabilities (PIMD): its prevalence and influence on quality of life. *Child Care Health Dev* 2014 ; 40 : 525-32.

Kant E. *Essai sur les maladies de la tête : Observations sur le sentiment du beau et du sublime*. Paris : Flammarion, 1990 : 188 p.

Kittay EF. *Learning from My Daughter: The Value and Care of Disabled Minds*. New York : Oxford University Press, 2019 : 400 p.

Kruithof K, Olsman E, Nieuwenhuijse A, et coll. "I hope I'll outlive him": A qualitative study of parents' concerns about being outlived by their child with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Dev Disabil* 2022a ; 47 : 107-17.

Kruithof K, Olsman E, Nieuwenhuijse A, et coll. Parents' views on medical decisions related to life and death for their ageing child with profound intellectual and multiple disabilities: A qualitative study. *Res Dev Disabil* 2022b ; 121 : 104154.

Lahaije STA, Luijkx J, Waninge A, et coll. Well-Being of Families with a Child with Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *Research and Practice for Persons with Severe Disabilities* 2023 ; 48 : 63-78.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. Self-Regulated Versus Staff-Regulated Stimulation for Promoting Indices of Satisfaction in Persons with Severe/Profound and Multiple Disabilities. *J Dev Phys Disabil* 2021 ; 33 : 137-52.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. An overview of research on increasing indices of happiness of people with severe/profound intellectual and multiple disabilities. *Disabil Rehabil* 2005 ; 27 : 83-93.

Lebeer J, Nijland M, Batiz E, et coll. Training to improve quality of life, activity and participation in children with intense and complex support needs. *Alter. European Journal of Disability Research* 2022 ; 16-4 : 31-51.

Locke J. *Essai sur l'entendement humain*. 1689.

Luijkx J, van der Putten AAJ, Vlaskamp C. "I love my sister, but sometimes I don't": A qualitative study into the experiences of siblings of a child with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Dev Disabil* 2016 ; 41 : 279-88.

Lyons G. The Life Satisfaction Matrix: an instrument and procedure for assessing the subjective quality of life of individuals with profound multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2005 ; 49 : 766-9.

Maes B, Lambrechts G, Hostyn I, et coll. Quality-enhancing interventions for people with profound intellectual and multiple disabilities: A review of the empirical research literature. *J Intellect Dev Disabil* 2007 ; 32 : 163-78.

Magill-Evans J, Darrah J, Galambos NL. The parenting journey of mothers of young adults with multiple impairments. *J Dev Phys Disabil* 2011 ; 23 : 183-93.

Mandleco B. Research with children as participants: photo elicitation. *J Spec Pediatr Nurs* 2013 ; 18 : 78-82.

Manificat S, Dazord A, Langue J, et coll. Évaluation de la qualité de vie du nourrisson et du très jeune enfant: validation d'un questionnaire. Étude multicentrique européenne. *Arch Pediatr* 2000 ; 7 : 605-14.

Margalit A. *La société décente*. Sisyphe. Castelnau-le-lez : Climats, 1999 : 275 p.

Matérne M, Holmefur M. Residential care staff are the key to quality of health care for adults with profound intellectual and multiple disabilities in Sweden. *BMC Health Serv Res* 2022 ; 22 : 228.

McMahan J. *The Ethics of Killing: Problems at the Margins of Life*. Oxford University Press, 2002 : 540 p.

Mensch SM, Echteld MA, Lemmens R, et coll. The relationship between motor abilities and quality of life in children with severe multiple disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research* 2019 ; 63 : 100-12.

Mensch SM, Rameckers EA, Echteld MA, et coll. Design and Content Validity of a New Instrument to Evaluate Motor Abilities of Children with Severe Multiple Disabilities: Movakic (Part-I). *Physical Medicine and Rehabilitation – International* 2015 ; 2 : 1068.

Moriette G. Éthique en néonatologie. *Contraste* 2019 ; 50 : 55-81.

Nations unies. *Convention relative aux droits des personnes handicapées et Protocole facultatif*. Nations unies, 2006 : 38 p.

Neilson A, Hogg J, Malek M, et coll. Impact of Surgical and Orthotic Intervention on the Quality of Life of People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities and Their Carers. *J Appl Res Intellect Disabil* 2000 ; 13 : 216-38.

Nieuwenhuijse AM, Willems DL, van Goudoever JB, et coll. Parent perspectives on the assessment of quality of life of their children with profound intellectual and multiple disabilities in the Netherlands. *Res Dev Disabil* 2023 ; 139 : 104536.

Nieuwenhuijse AM, Willems DL, Olsman E. Physicians' perceptions on Quality of Life of persons with profound intellectual and multiple disabilities: A qualitative study. *J Intellect Dev Disabil* 2020a ; 45 : 176-83.

Nieuwenhuijse AM, Willems DL, van Goudoever JB, et coll. The perspectives of professional caregivers on quality of life of persons with profound intellectual and multiple disabilities: a qualitative study. *Int J Dev Disabil* 2020b ; 68 : 190-7.

Nieuwenhuijse AM, Willems DL, van Goudoever JB, et coll. Quality of life of persons with profound intellectual and multiple disabilities: A narrative literature review of concepts, assessment methods and assessors. *J Intellect Dev Disabil* 2019 ; 44 : 261-71.

Olsman E, Nieuwenhuijse AM, Willems DL. 'My son has lost his dignity': dignity of persons with profound intellectual and multiple disabilities. *Disability & Society* 2022 ; 34 : 1-18.

Olsman E, Nieuwenhuijse AM, Willems DL. Witnessing Quality of Life of Persons with Profound Intellectual and Multiple Disabilities. A practical-Philosophical Approach. *Health Care Anal* 2021 ; 29 : 144-53.

Petry K, Maes B, Vlaskamp C. Psychometric evaluation of a questionnaire to measure the quality of life of people with profound multiple disabilities (QOL-PMD). *Res Dev Disabil* 2009 ; 30 : 1326-36.

Petry K, Maes B. Description of the support needs of people with profound multiple disabilities using the 2002 AAMR System: An overview of literature. *Educ Train Dev Disabil* 2007 ; 42 : 130-43.

Petry K, Maes B, Vlaskamp C. Operationalizing quality of life for people with profound multiple disabilities: a Delphi study. *J Intellect Disabil Res* 2007a ; 51 : 334-49.

Petry K, Maes B, Vlaskamp C. Support characteristics associated with the quality of life of people with profound intellectual and multiple disabilities: The perspective of parents and direct support staff. *J Policy Pract Intellect Disabil* 2007b ; 4 : 104-10.

Petry K, Maes B. Identifying expressions of pleasure and displeasure by persons with profound and multiple disabilities. *J Intellect Dev Disabil* 2006 ; 31 : 28-38.

Petry K, Maes B, Vlaskamp C. Domains of Quality of Life of People with Profound Multiple Disabilities: the Perspective of Parents and Direct Support Staff. *J Appl Res Intellect Disabil* 2005 ; 18 : 35-46.

Pyle A. Engaging young children in research through photo elicitation. *Early Child Development and Care* 2013 ; 183 : 1544-58.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Khaldi-Cherif S, et coll. Impact of severe polyhandicap on parents' quality of life: A large French cross-sectional study. *PLoS One* 2019 ; 14 : e0211640.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Leroy T, et coll. Impact of caring for patients with severe and complex disabilities on health care workers' quality of life: determinants and specificities. *Dev Med Child Neurol* 2017 ; 59 : 732-7.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Alessandrini M, et coll. Quality of life in patients with locked-in syndrome: Evolution over a 6-year period. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2015 ; 10 : 88.

Rousseau M-C, Pietra S, Nadji M, et coll. Evaluation of quality of life in complete locked-in syndrome patients. *J Palliat Med* 2013 ; 16 : 1455-8.

Saint Blanquat L de, Viallard M-L. Réflexions éthiques et démarche palliative intégrée dans les réanimations pédiatriques françaises en 2017. *Méd Intensive Réa* 2018 ; 27 : 579-86.

Sedláčková D, Kantor J, Dömischová I, et coll. Experiences of mothers of children with profound intellectual and multiple disabilities in the Czech Republic. *Brit J Learn Disabil* 2023 ; 51 : 3-12.

Seliner B, Latal B, Spirig R. When children with profound multiple disabilities are hospitalized: A cross-sectional survey of parental burden of care, quality of life of parents and their hospitalized children, and satisfaction with family-centered care. *J Spec Pediatr Nurs* 2016 ; 21 : 147-57.

Sousa VD, Rojjanasrirat W. Translation, adaptation and validation of instruments or scales for use in cross-cultural health care research: a clear and user-friendly guideline. *Journal of Evaluation in Clinical Practice* 2011 ; 17 : 268-74.

Stone MM, Kash S, Butler T, et coll. Validation of English Language Adaptations of the Kidslife and San Martin Scales for Assessing Quality of Life with Individuals on the Autism Spectrum Receiving Residential Care. *J Dev Phys Disabil* 2020 ; 32 : 131-54.

Takeda K, Watanbe M, Onishi M, et coll. Correlation of salivary amylase activity with eustress in patients with severe motor and intellectual disabilities. *Jpn J Spec Educ* 2008 ; 45 : 447-57.

van Cooten VJC, Gielissen MFM, van Mastrigt GAPG, et coll. Smart Continence Care for People With Profound Intellectual and Multiple Disabilities: Protocol for a Cluster Randomized Trial and Trial-Based Economic Evaluation. *JMIR Research Protocols* 2022 ; 11 : e42555.

van den Bosch KA, Andringa TC, Peterson W, et coll. A comparison of natural and non-natural soundscapes on people with severe or profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Dev Disabil* 2017 ; 42 : 301-7.

van den Bosch KA, Andringa TC, Baskent D, et coll. The Role of Sound in Residential Facilities for People With Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *J Policy Pract Intellect Disabil* 2016 ; 13 : 61-8.

Verdugo MA, Gómez LE, Arias B, et coll. Measuring quality of life in people with intellectual and multiple disabilities: validation of the San Martín scale. *Res Dev Disabil* 2014 ; 35 : 75-86.

Verdugo MA, Navas P, Gómez LE, et coll. The concept of quality of life and its role in enhancing human rights in the field of intellectual disability. *J Intellect Disabil Res* 2012 ; 56 : 1036-45.

Verdugo MA, Arias B, Gómez LE, et coll. Development of an objective instrument to assess quality of life in social services: Reliability and validity in Spain. *International Journal of Clinical and Health Psychology* 2010 ; 10 : 105-23.

Vos P, Cock P de, Petry K, et coll. Do You Know What I Feel? A First Step Towards a Physiological Measure of the Subjective Well-Being of Persons With Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2010 ; 23 : 366-78.

Wakimizu R, Fujioka H, Nishigaki K, et coll. Quality of life and associated factors in siblings of children with severe motor and intellectual disabilities: A cross-sectional study. *Nursing and Health Sciences* 2020 ; 22 : 977-87.

Zaal-Schuller IH, Willems DL, Ewals FV, et coll. Considering quality of life in end-of-life decisions for severely disabled children. *Res Dev Disabil* 2018a ; 73 : 67-75.

Zaal-Schuller IH, Willems DI, Ewals F, et coll. Involvement of nurses in end-of-life discussions for severely disabled children. *J Intellect Disabil Res* 2018b ; 62 : 330-8.

Zaal-Schuller IH, Vos MA de, Ewals FV, et coll. End-of-life decision-making for children with severe developmental disabilities: The parental perspective. *Res Dev Disabil* 2016a ; 49-50 : 235-46.

Zaal-Schuller IH, Willems DL, Ewals FV, et coll. How parents and physicians experience end-of-life decision-making for children with profound intellectual and multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2016b ; 59 : 283-93.

21
Communication

Les déficiences cognitives et motrices des personnes avec un polyhandicap induisent un handicap de communication important qui entrave leur participation aux interactions de leur quotidien. Ces déficiences impliquent un ajustement de leurs partenaires de communication, un aménagement du contexte et justifient la mise en place de moyens facilitant la participation des personnes à ces interactions. Les caractéristiques de la communication des personnes avec polyhandicap, classiquement définie comme non symbolique avec des comportements idiosyncrasiques, induisent des difficultés pour les partenaires de communication qui se trouvent en situation de handicap partagé. La communication étant comprise comme un processus interactionnel durant lequel les personnes construisent du sens au fil de leurs interactions, alors qu'elles sont impliquées dans des activités, les partenaires de communication doivent gérer à la fois le déroulement de l'activité comme le déroulement de l'interaction. Dans le cas du polyhandicap, le déroulement de l'interaction repose principalement sur les partenaires de communication. La communication étant un droit affirmé entre autres dans la Convention relative aux droits des personnes handicapées (CDPH) (Nations unies, 2006), cet ajustement des partenaires de communication et le déploiement de moyens dans le quotidien de la personne constituent des enjeux importants.

Caractéristiques de la communication

Les niveaux de déficiences des personnes en situation de polyhandicap et les caractéristiques de leur communication sont hétérogènes. Les causes du polyhandicap peuvent également varier. Ainsi, des syndromes comme le syndrome de Rett (Sigafoos et coll., 2009 ; Wandin et coll., 2015) ou le syndrome d'Angelman (Calculator, 2015) peuvent induire un polyhandicap mais être associés à des pronostics et des capacités spécifiques et impliquer des interventions avec des objectifs individuels inattendus dans le polyhandicap, comme l'entrée dans le langage écrit (Fabio et coll., 2013). Les accompagnements proposés doivent donc être adaptés et individualisés. Ils doivent s'appuyer sur une observation fine de la personne et une

présupposition de ses potentialités d'évolution avec des approches et des moyens adaptés.

De manière générale, le niveau important de dépendance des personnes en situation de polyhandicap pour des aspects élémentaires de l'existence, leur vulnérabilité physique et médicale, les états variables de vigilance (van Delden et coll., 2020) influent nécessairement sur leur communication et le développement de celle-ci. La difficulté à agir sur le monde et la déficience intellectuelle limitent le développement de la conscience de soi (Dind et Petitpierre, 2022). Cette combinaison particulière de troubles pourrait induire un développement qui ne respecterait pas complètement la trajectoire développementale typique (Maes et coll., 2021). La qualité de l'aménagement du contexte, la mise en place de moyens auxiliaires et la formation des partenaires de communication influencent la communication de la personne avec un polyhandicap et son développement.

Parmi la population en situation de polyhandicap, des profils différents peuvent être distingués. Saulus (Saulus, 2017) identifie ainsi 3 profils psychopédagogiques qui offrent une grille de lecture permettant d'identifier des axes d'intervention. Ces profils ne constituent aucunement des stades de développement ou des catégories figées et cloisonnées (Saulus, 2017). Dans le premier profil, les comportements sont des réponses directes aux stimulations externes ou à des états internes. Ils se limitent à des épisodes d'hyperextension du corps qui contrastent avec des épisodes d'hypotonie. Dans le second profil, les comportements sont davantage identifiables. Leur intentionnalité est plus claire et ils sont davantage orientés vers l'environnement proche, auquel la personne porte davantage d'attention. La personne peut montrer du plaisir à la présence d'autrui et interpeller. Dans le troisième profil, des épisodes d'attention conjointe peuvent survenir. Les échanges avec autrui sont plus aboutis, avec des regards, des contacts physiques et des gestes adressés à l'autre. Dans ce profil, la réalisation de choix est observée et les prémices de capacités symboliques se mettent en place. La personne explore davantage l'environnement et réalise des apprentissages comme les liens de cause à effet.

Quel que soit le profil de la personne et comme pour toute personne présentant un handicap de communication, un ajustement de la manière de communiquer des partenaires de communication de la personne, professionnels comme familles, est nécessaire. Le contexte doit être aménagé et des moyens auxiliaires adaptés et recommandés dans la littérature, comme des contacteurs, doivent être mis en place afin de rendre accessible la participation sociale active des personnes, en ligne avec les engagements de la CDPH (Nations unies, 2006) et le modèle de participation de Beukelman et Light (2020) (voir chapitre « Participation et participation sociale »).

Les partenaires de communication doivent identifier les manières parfois idiosyncrasiques, c'est-à-dire utilisées uniquement par la personne, de communiquer (Bunning, 2009), proposer des opportunités de communication et répondre de manière adaptée aux tentatives de communication de la personne en situation de polyhandicap. Ils doivent utiliser des modalités de communication accessibles, et adapter la temporalité de leur échange à celle de la personne en situation de polyhandicap.

Le contexte doit être aménagé pour éviter les stimulations parasites. Le positionnement de la personne doit favoriser son attention et son action sur l'environnement.

Les moyens permettant une participation sociale active de la personne, comme des contacteurs, doivent être associés à des méthodes d'implémentation, à une démarche d'évaluation dans les contextes sociaux de la personne et supposent une formation des partenaires de communication, professionnels comme des familles.

Comme les moyens auxiliaires déployés pour limiter le handicap moteur, les moyens auxiliaires déployés dans le cadre du handicap de communication, doivent être déployés dans le contexte social de la personne.

Réaliser une revue de la littérature à propos de la communication des personnes en situation de polyhandicap pose la difficulté relative à la diversité des terminologies présentes dans la littérature internationale. Dans la littérature anglophone, la distinction entre déficiences profondes et sévères est parfois remise en question car difficile à établir cliniquement. Il est ainsi possible de rencontrer les termes PIMD (*Profound Intellectual and Multiple Disabilities)* et S/PIMD (*Severe to Profound Intellectual and Multiple Disabilities*) (Rensfeld Flink et coll., 2022). Au Royaume-Uni, les PMLD (*Profound and Multiple Learning Disabilities*) chez l'enfant (Goldbart et coll., 2014) et les PMD (*Profound and Multiple Disabilities*) chez l'adulte (Lancioni et coll., 2002, 2003 et 2010 ; Nind et Strnadová, 2020) incluent en partie des personnes qui correspondent aux critères définitoires du polyhandicap. La terminologie PMD est également utilisée chez l'enfant (Lancioni et coll., 2007a ; Roche et coll., 2015). D'autres auteurs précisent la nature intellectuelle des PMD, *Profound and Multiple Intellectual Disabilities* (PMID) (Hutchinson et Bodicoat, 2015), ou se contentent de parler de handicap profond, *Profound Disabilities* (Cannella et coll., 2005). D'autres termes renvoient à des combinaisons de déficiences motrices et intellectuelles sans se restreindre à des niveaux de déficience sévères à profonds (Ricci et coll., 2017 ; Lancioni et coll., 2020a et 2022c). Des terminologies réfèrent à une combinaison mais qui peut être une déficience intellectuelle profonde, *Profound Mental Retardation*,

associée à une déficience motrice ou sensorielle (Lancioni et coll., 2022d), en introduisant la notion de handicap complexe, *complex multiple disabilities* (Singh et coll., 2003).

Ces différentes terminologies ne correspondent pas toutes entièrement au polyhandicap dont le périmètre est défini dans cette expertise mais elles partagent certaines caractéristiques communes.

La grande hétérogénéité du polyhandicap et les deux déficiences qui lui sont définitoires font que les moyens développés pour une population distincte peuvent se généraliser au polyhandicap.

Enfin, la littérature spécifique aux moyens de communication alternative et améliorée (CAA) parle également de besoin complexe de communication. Cette terminologie renvoie à une situation générale de handicap de communication qui ne permet pas de rendre compte de la spécificité du polyhandicap mais qui justifie la mise en place de moyens de CAA (Beukelman et Light, 2020). Les recherches relatives à la CAA peuvent porter sur des populations spécifiques, mais elles peuvent également rassembler différentes déficiences afin de montrer un effet global.

Les déficiences motrices d'une personne en situation de polyhandicap impliquent la mise en place d'aménagements du contexte et de moyens auxiliaires adaptés afin de permettre à la personne d'adopter certaines postures ou de se mouvoir. De la même manière, des moyens de communication adaptés doivent être déployés dans le contexte social de la personne, associés à des ajustements des partenaires de communication et un aménagement du contexte, afin de limiter le handicap de communication induit par les déficiences de la personne dans une approche dite de participation (Beukelman et Light, 2020). Ce positionnement éthique a évidemment des conséquences sur la forme et l'organisation de l'accompagnement des personnes en situation de polyhandicap.

Après une présentation des spécificités de la communication des personnes en situation de polyhandicap, nous présentons les différentes approches d'accompagnement proposées et celles qui sont recommandées dans la littérature.

Expression

De manière générale, les personnes en situation de polyhandicap communiquent de manière non-verbale (Dhondt et coll., 2019 et 2021) et parviennent difficilement au niveau symbolique. Elles s'expriment de manière concrète (Rensfeld Flink et coll., 2022) par des gestes, des vocalises,

des mouvements du corps. L'intentionnalité des comportements (Carter et Iacono, 2002 ; Dhondt et coll., 2019) ainsi que la distinction entre des comportements orientés vers autrui et des comportements en réponse à des états internes sont parfois difficiles à établir. Les personnes en situation de polyhandicap peuvent développer des manières de communiquer idiosyncrasiques par des expressions du visage, des mouvements du corps, par le tonus musculaire, des vocalisations, des regards ou encore des comportements-défis (Dhondt et coll., 2023). Les partenaires de communication doivent pouvoir identifier et interpréter ces comportements en leur répondant de manière adaptée. Dans le polyhandicap, la communication est parfois qualifiée de pré-linguistique et de pré-intentionnelle (Dhondt et coll., 2019 et 2021) en référence au développement typique de la communication dans les premiers mois de la vie. Par exemple, les regards peuvent indiquer les préférences d'une personne (Cannella-Malone et coll., 2015). Les partenaires de communication observent la direction du regard de la personne et peuvent ainsi identifier ses préférences. Cependant, les limitations motrices (pour le contrôle des mouvements de la tête et des yeux), les limitations cognitives, comme les éventuelles déficiences visuelles (liées à l'acuité visuelle, à la limitation du champ visuel), peuvent limiter l'interprétabilité fiable du regard comme un indicateur de la préférence de la personne par exemple. Les personnes peuvent ne pas regarder leurs partenaires de communication. Les épisodes d'attention partagée peuvent se mettre en place (Neerinckx et coll., 2014 ; Neerinckx et Maes, 2016) mais l'engagement dans des épisodes d'attention conjointe est moins fréquent (Hostyn et coll., 2011). Ces épisodes, durant lesquels la personne regarde alternativement un objet d'intérêt et le regard du partenaire de communication afin de vérifier son objet d'attention, favorisent pourtant le développement de la communication.

Les personnes en situation de polyhandicap peuvent aussi adopter une attitude passive dans l'interaction (Bunning, 2009). Leur participation peut être entravée par leur état médical, leur niveau de vigilance et de fatigue.

Comme les parents durant les tout premiers mois de la vie de leur enfant, les partenaires de communication de la personne en situation de polyhandicap ne peuvent qu'interpréter les comportements de la personne et leurs tentatives de communication. Ces derniers doivent être familiers de la personne et de sa manière de communiquer et proposer des opportunités de communication comme une réponse adaptée. Les interprétations des partenaires de communication doivent être discutées et partagées, dans un document qui consignerait ces différentes manières de communiquer : le passeport de communication, afin d'identifier les comportements adressés à autrui et de leur apporter des réponses adaptées. Ainsi les partenaires de

communication de la personne sont les éléments-clés de leur autodétermination (Skarsaune et coll., 2021 ; Skarsaune, 2022). L'expression des personnes est largement dépendante du contexte physique immédiat et des partenaires de communication.

Compréhension

La déficience motrice, la limitation de l'expression et les niveaux de vigilance variables entravent l'évaluation de ce que la personne en situation de polyhandicap comprend (Bunning, 2009). Leur compréhension verbale est limitée par l'accès entravé au niveau symbolique. Les personnes portent leur attention sur les aspects sensoriels : les sons, le toucher, les lumières, les odeurs. De manière générale, les personnes avec un polyhandicap utilisent principalement le toucher, le regard et l'audition pour percevoir leur environnement (Roemer et coll., 2018). Elles intègrent progressivement les routines du quotidien. La multimodalité de la communication prend ici tout son sens. Les personnes en situation de polyhandicap sont dépendantes et limitées au contexte physique immédiat.

Ensuite, la déficience intellectuelle profonde à sévère, définitoire du polyhandicap, entrave la compréhension de l'environnement : les liens de causalité entre un événement et un autre, la conscience de la capacité à agir sur l'environnement, la spatialité et la temporalité, et plus généralement sur la conscience de soi (Dind et Petitpierre, 2022).

Les troubles sensoriels fréquemment associés au polyhandicap affectent encore la compréhension de l'environnement. Au niveau de la vision, la difficulté ne réside pas seulement dans l'acuité visuelle, mais également dans l'étendue du champ visuel, la capacité de fixation et de poursuite d'éléments du contexte fixes ou mobiles (Levy, 2009 ; Jacquier, 2021). Les déficiences auditives (Dorche, 2021) supposent également des aménagements, en se situant dans le champ visuel de la personne et en privilégiant des indices tactiles. L'environnement doit pouvoir être aménagé afin de limiter les stimulations parasites et favoriser la perception des informations importantes.

Interaction

La difficulté d'interpréter les comportements de la personne et son éventuelle passivité durant les échanges ont un impact sur le déroulement de l'interaction et sur la manière d'interagir des partenaires de communication (Bunning,

2009). Les partenaires de communication, familles et professionnels, doivent pouvoir observer, interpréter et réagir adéquatement aux comportements réalisés. Ils doivent observer la personne dans sa globalité : l'expression du visage, le regard, le tonus de la personne, sa respiration, son rythme cardiaque (Pagano, 2020). L'interprétation des comportements observés peut s'avérer ardue. Par exemple, il peut être difficile d'établir qu'une mimique est l'expression de plaisir ou de déplaisir. Les partenaires de communication doivent s'assurer de limiter leur interprétation à ce qui est observable et de ne pas extrapoler en adoptant une position éthique d'aidant et de facilitateur à la communication.

Les partenaires de communication doivent réagir de manière adéquate aux tentatives de communication de la personne et apporter une réponse adaptée. Cette attitude suppose une familiarité avec la personne en situation de polyhandicap. La difficulté à déterminer ce que les personnes comprennent peut induire le fait de ne pas s'adresser à elle (Bunning, 2009). Ainsi, il est essentiel que les différents partenaires de communication soient formés pour identifier les tentatives de communication des personnes avec polyhandicap et mutualisent leurs observations afin que les tentatives de communication soient plus facilement identifiées. Il est également indispensable que les professionnels proches suivent les personnes durant leur parcours de vie afin que les connaissances ne se perdent pas.

La qualité des interactions impliquant des personnes en situation de polyhandicap varie largement en fonction de la manière qu'ont leurs partenaires de communication de s'adresser à eux (Hostyn et Maes, 2009 ; van Keer et coll., 2017). Or, les parents d'enfants présentant un polyhandicap s'adressent davantage à leur enfant afin de réguler son comportement et s'engagent moins dans des épisodes d'attention conjointe en suivant les éventuels centres d'intérêt de la personne. Pourtant, l'engagement dans des activités collaboratives dans lesquelles la personne peut avoir un rôle actif favorise la survenue d'épisodes d'attention conjointe ou partagée.

À partir d'un questionnaire évaluant la participation des enfants à des activités, le *Child Participation in Family Activities questionnaire*, van Keer et coll. (van Keer et coll., 2019) étudient un groupe de 49 enfants présentant une déficience cognitive et une déficience motrice. Ce groupe est comparé à un groupe témoin de 45 enfants typiques. Les enfants du groupe d'étude participent à une variété significativement plus limitée d'activités et montrent moins d'engagements dans ces activités. Ces auteurs recommandent de choisir des activités stimulantes et adaptées, afin d'accroitre le niveau d'engagement des personnes ainsi que le nombre d'interactions.

La difficulté d'interpréter les tentatives de communication de la personne entrave le déroulement de l'interaction. Des réponses inadaptées aux tentatives de communication de la personne en situation de polyhandicap constituent un obstacle qui amplifie les difficultés de la personne à participer à une interaction (Bunning et coll., 2013). La capacité de pouvoir interpréter les comportements de la personne repose sur des échanges répétés et une familiarité des partenaires de communication. Il est ainsi difficile d'établir des contacts sociaux avec des nouvelles personnes et de les maintenir (Kamstra et coll., 2017). Or, Kamstra et coll. (Kamstra et coll., 2015a) évaluent dans leurs travaux que les personnes en situation de polyhandicap disposent en moyenne d'un réseau social composé de 5 personnes non professionnelles, dont 80 % sont de la famille directe. Par ailleurs, au fil de la vie, ce réseau diminue avec l'avancée en âge et la disparition des parents (Kamstra et coll., 2015a). Dans le contexte institutionnel, durant leur parcours de vie, les personnes expérimentent un changement constant des professionnels qui les accompagnent au fil de leur parcours de vie. Le développement du réseau social des personnes est donc un objectif important afin d'augmenter le nombre d'interactions, dans lesquelles elles ont un rôle actif, avec de nouveaux partenaires de communication (Kamstra et coll., 2015a et b, 2017).

Du fait de la grande dépendance des personnes en situation de polyhandicap, la nature collaborative de la communication apparaît de manière prépondérante. La gestion de l'interaction repose sur les partenaires de communication. La notion d'autodétermination est parfois associée à la notion d'indépendance pour réaliser un choix. Dans le cas du polyhandicap, l'autodétermination passe par le fait que les partenaires de communication interprètent les tentatives de communication de la personne (Skarsaune et coll., 2021 ; Skarsaune, 2022). Dans ce sens, la personne reste dépendante d'autrui pour exprimer son autodétermination, mais leurs partenaires de communication peuvent leur assurer une autonomie.

Les partenaires de communication doivent adapter leur manière de communiquer avec la personne et passer par des modalités que la personne en situation de polyhandicap peut percevoir comme le toucher, qui induit une réciprocité. Pagano (Pagano, 2020) parle de dialogue somatique. Des stimulations visuelles, sonores, olfactives, vestibulaires peuvent également être proposées. À partir de l'analyse de 17 vidéos d'interactions entre les professionnels et les personnes avec PIMD, Hostyn et coll. (Hostyn et coll., 2011) observent que les partenaires de communication orientent souvent l'attention des personnes, mais utilisent peu la modalité tactile. Ces stimulations sont associées à des activités ou des événements ritualisés.

Cet ajustement des partenaires de communication consiste à adopter une attitude favorisant la participation de la personne et proposant des opportunités de communication en lui laissant le temps d'intervenir. Le temps de latence des personnes avec polyhandicap suppose que les partenaires de communication ajustent la temporalité de l'interaction et rendent l'échange possible dans la séquentialité des interventions. Ils doivent lui proposer des moyens auxiliaires, comme des moyens de communication alternative et améliorée (CAA), afin de rendre accessible le fait d'agir sur son environnement et d'interpeller autrui.

Les partenaires de communication attribuent une place sociale aux personnes en situation de polyhandicap et les incluent dans les interactions en favorisant leur autodétermination. C'est la notion d'appartenance (*belonging)* (Strnadová et Nind, 2020). La lourdeur des soins dont a besoin la personne en situation de polyhandicap au quotidien peut induire le fait qu'elle soit progressivement uniquement considérée comme un objet de soin plutôt qu'un sujet. Comme l'indique Vorhaus (Vorhaus, 2022), on ne reconnaît pas l'autre comme membre de la communauté humaine pour ses compétences cognitives, mais parce qu'on reconnaît en lui sa place dans l'humanité.

Martin et coll. (2022) tentent de modéliser la manière dont les participants communiquent lors d'une interaction impliquant des personnes présentant une déficience intellectuelle sévère à profonde. La nature non symbolique et parfois idiosyncrasique de la communication de ces personnes implique que les partenaires de communication observent le répertoire de communication utilisé. Selon ces auteurs, une interaction réussie repose sur l'harmonisation des répertoires, sur l'observation et l'interprétation de la manière de communiquer de la personne avec polyhandicap et sur l'ajustement de la manière de communiquer des partenaires de communication. La *Theory of Reconciling Communication Repertoires* (TRCR) étudie les stratégies de cet ajustement (Martin et coll., 2022). Ces auteurs posent deux points principaux au centre de cette théorie. Tout d'abord, interagir avec autrui ne se limite pas au seul fait de se comprendre mais vise à nourrir un sentiment d'appartenance, *belonging*, en attribuant à la personne une place sociale et en l'incluant dans les activités en cours. Ensuite, les répertoires de communication des différents participants à une interaction s'harmonisent progressivement. Plus le répertoire de communication est étendu, plus les participants peuvent facilement harmoniser leur manière de communiquer. La responsabilité de cet ajustement repose ainsi sur la personne qui dispose du répertoire le plus étendu. Ces auteurs identifient différentes étapes dans l'ajustement des répertoires de communication : 1) la motivation à communiquer ; 2) l'initiation de l'échange et son maintien ; 3) l'engagement

réciproque ; 4) la compréhension et 5) la résolution des incompréhensions (figure 21.1).

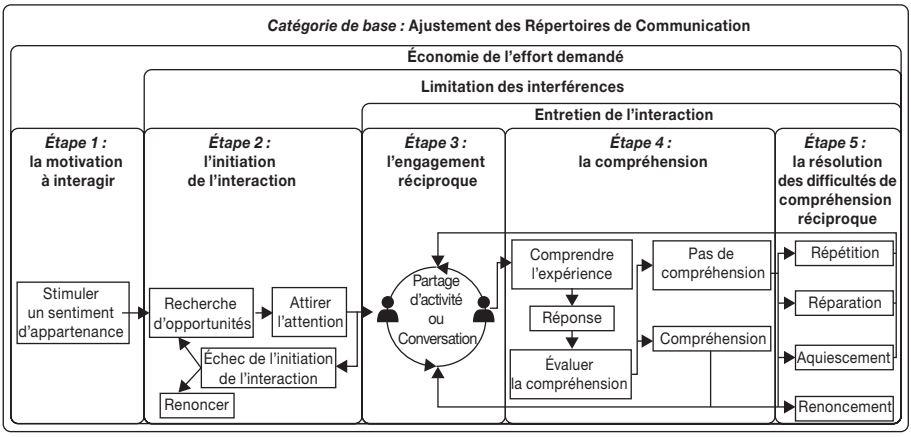


Figure 21.1 : Théorie de l'ajustement des répertoires de communication « *Theory of Reconciling Communication Repertoires* » (TRCR) (d'après Martin et coll., 2022)

Reproduit et traduit à partir de « Reconciling communication repertoires: navigating interactions involving persons with severe/profound intellectual disability, a classic grounded theory study », de Martin A-M, Andrews T, Goldbart J, et coll. Journal of Intellectual Disability Research 2022 ; 66 : 332-52.

Pour ces 5 étapes, des stratégies sont identifiées (figure 21.1). Cette théorie comporte un certain nombre de principes comme une économie de l'effort demandée pour communiquer ou la motivation à interagir, initier et maintenir l'échange. Ces auteurs proposent de développer des outils qui permettent d'identifier les obstacles et les facilitateurs à cet ajustement.

Griffiths et Smith (2016) parlent d'accordage, *attuning*, pour définir le type d'interaction qui a lieu entre les personnes en situation de polyhandicap et leurs partenaires de communication. Cet ajustement survient alors que la personne en situation de polyhandicap porte son attention sur la stimulation que lui propose son partenaire de communication, sur un élément du contexte ou sur l'activité dans laquelle ils sont engagés ensemble. Il suppose là encore un aménagement du contexte.

Cet *attuning* peut s'observer avec les regards échangés, les mouvements orientés vers le partenaire de communication, des contacts physiques, des sourires, des positions, des regards, l'attention conjointe ou partagée ou toute action collaborative. Ces éléments sont codés et organisés en fonction des éléments de la figure 21.2. Cette approche s'organise selon deux axes : l'empathie, qui renvoie à la compréhension par les partenaires de communication et la coopération durant une activité.

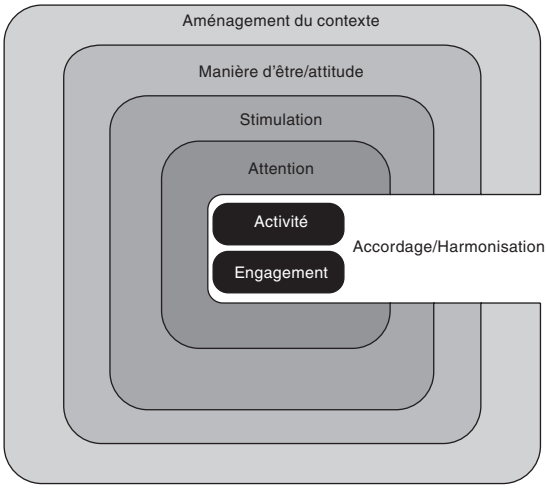


Figure 21.2 : Schéma de la théorie de l'« *attuning* » (d'après Griffiths et Smith, 2016). Le terme « *attuning* » est traduit par « accordage/harmonisation ».

Reproduit et traduit à partir de « Attuning: A communication process between people with severe and profound intellectual disability and their interaction partners », de Griffiths C, Smith M. J Appl Res Intellect Disabil 2016 ; 29 : 124-38. © 2015 John Wiley & Sons Ltd.

Cet ajustement peut se révéler plus difficile pour les pairs. Pourtant, les personnes qui présentent un polyhandicap montrent un intérêt pour leurs pairs durant des activités de groupe (Nijs et Macs, 2014 ; Nijs et coll., 2016). Il revient aux autres partenaires de communication d'aménager le contexte, le positionnement des uns par rapport aux autres, afin de rendre possible et d'induire des interactions entre pairs.

Méthodes d'interventions pour favoriser le développement et l'accessibilité de la communication

Le choix des méthodes et des moyens utilisés dans le cadre d'un accompagnement visant à développer les capacités de communication d'une personne en situation de polyhandicap, enfant ou adulte, devrait être sous-tendu par les validations publiées dans la littérature de type *evidence-based* (Goldbart et coll., 2014). Cependant, il est parfois difficile de trouver des recherches avec des niveaux de preuve satisfaisants (Vlaskamp et Nakken, 2008). Ces dernières années, les recherches avec des études de cas uniques se sont généralisées. Cette approche permet de solutionner la difficulté à constituer des cohortes de population homogènes en nombre suffisant afin de pouvoir mener des comparaisons statistiques avec un autre groupe. Des méta-analyses

relevant les études de cas pertinentes permettent d'atteindre des niveaux de preuve plus satisfaisants. Parmi les approches qui sont proposées, il y a des approches qui prennent l'exemple du développement typique et des approches qui insistent sur les stimulations sensorielles. D'autres approches proposent la mise en place de technologies d'assistance destinées à rendre accessible le fait d'agir sur l'environnement. Parmi ces moyens, ceux de communication alternative et améliorée (CAA) permettent de développer des capacités de communication. Enfin, des approches insistent sur l'importance d'inclure les partenaires de communication, familles comme professionnels. Évidemment ces différentes approches peuvent tout à fait se combiner.

Référence au développement typique

Il existe différentes approches d'intervention auprès des personnes en situation de polyhandicap. Un premier type d'approche fait référence au développement typique. La stimulation basale (Pagano, 2020) prend le modèle des premiers mois de la vie. Les premières interactions du bébé avec ses parents passent par le toucher, les caresses, les regards, les vocalises. L'entrée en contact avec autrui par le toucher, comme avec les autres modalités sensorielles, au fil des soins quotidiens, avec les odeurs, les sons et les stimulations vestibulaires est important dans cette approche.

Des approches fréquentes au Royaume-Uni, comme l'*Intensive Interaction* (Hewett, 2018), prennent également le modèle des premières interactions du nourrisson. Cette approche est basée sur la communication non-verbale : les expressions faciales, l'imitation réciproque et les activités conjointes. Elle propose de passer par le toucher, la proximité, les regards, les expressions du visage et le plaisir pris dans les activités. Cette approche est dite *intensive* car elle est proposée dans les routines du quotidien. Hutchinson et Bodicoat (Hutchinson et Bodicoat, 2015) s'intéressent, entre autres, aux enfants présentant un PMID (*Profound and Multiple Intellectual Deficiencies*) qui ont profité d'un accompagnement inspiré de *l'Intensive Interaction*. Ils n'ont pas pu déterminer d'effets de cette approche sur les comportements sociaux.

D'autres approches insistent sur des aspects liés au développement de la communication et du langage, notamment pour les regards sociaux (Holyfield, 2019).

Singh et coll. (Singh et coll., 2015) proposent que les interventions soient menées en équipe pour les personnes qui s'expriment de manière présymbolique pouvant présenter une paralysie cérébrale. Des stimulations sont tout d'abord proposées suivies d'une observation des préférences de l'enfant.

Lorsqu'une stimulation appréciée est interrompue, le comportement qui suit est associé à la reprise de la stimulation, le « encore ».

Stimulations sensorielles

Un certain nombre d'interventions proposent des stimulations sensorielles à l'enfant. Des espaces comme les salles Snoezelen sont fréquemment proposés (Quentin et coll., 2016). Dans différentes approches, l'idée est de proposer des stimulations et d'identifier si ces dernières sont agréables ou non à la personne. Des études évaluent par exemple l'efficacité de la musicothérapie avec des personnes présentant un syndrome de Rett (Chou et coll., 2019). Les stimulations peuvent induire une modification de l'état de vigilance. Les stimulations visuelles et tactiles semblent activer davantage la vigilance des personnes en situation de polyhandicap que les stimulations auditives ou vestibulaires (Hostyn et coll., 2011).

Un travail sur les perceptions est fréquemment proposé (Affolter, 1991). Des récits associés à des stimulations sensorielles peuvent être proposés aux enfants (ten Brug et coll., 2012 et 2013).

Ces approches se contentent de proposer des stimulations sensorielles à la personne sans lui proposer un rôle actif. L'idée est de proposer une séquence agréable à la personne et de se rapprocher d'un état de bien-être.

À partir d'une étude de cas uniques de 9 sujets pendant 8 à 10 sessions, van Delden et coll. (2020) proposent une balle interactive qui réagit aux mouvements de la personne à l'aide d'un capteur. Des résultats positifs ont été observés pour 3 participants, notamment sur la vigilance pour une situation. Des effets contradictoires ont été observés pour 4 participants et aucun effet significatif n'a été observé pour les 3 autres. Ils affirment (van Delden et coll., 2020) cependant que les activités interactives actives présentent un intérêt par rapport aux activités dans lesquelles on propose une stimulation passive à la personne. Les activités proposées influent sur la vigilance des personnes (Vlaskamp et Munde, 2010). Le niveau de vigilance des personnes en situation de polyhandicap serait un bon indice pour évaluer l'adaptation de la stimulation proposée (Vlaskamp et Munde, 2010). Par ailleurs, ce niveau de vigilance a un impact évident sur les capacités de communication de la personne et plus généralement sur sa disponibilité à participer aux activités et réaliser des apprentissages.

Dans le cadre d'une institution, le quotidien de la personne comporte des temps d'attente importants et ce sont des stimulations passives qui sont essentiellement proposées (Alphen et coll., 2019). Parmi les activités de loisir qui

sont proposées, la plupart sont passives comme regarder la télé ou écouter de la musique. Les loisirs sont davantage des heures creuses que du temps de qualité (Zijlstra et Vlaskamp, 2005a). Par ailleurs, les personnes en situation de polyhandicap sont impliquées dans une activité seulement 2 heures par jour en prenant en compte le temps de soin et de repos (van der Putten et Vlaskamp, 2011). L'état de santé des personnes en situation de polyhandicap a un effet sur les activités et les thérapies qui sont proposées, augmentant le risque de temps sans activités (Zijlstra et Vlaskamp, 2005b). La transition entre l'enfance et l'âge adulte est un enjeu clé à ce propos, que ce soit dans le domaine de la santé, de l'éducation et dans différents pays, comme au Japon (Nakayama, 2020). En effet, à l'âge adulte, les personnes bénéficient de moins de rééducation et en bénéficient encore moins à mesure qu'elles avancent en âge (Rousseau et coll., 2019). Il serait pourtant important de suivre le rythme de la personne et ses centres d'intérêt en lui proposant des activités courtes réparties à différents moments de la journée (Alphen et coll., 2019), et ce tout au long de sa vie.

L'interaction a également un impact sur la vigilance de la personne, et notamment l'initiation de l'interaction. À partir de vidéos de 24 personnes en situation de polyhandicap, Munde et Vlaskamp (Munde et Vlaskamp, 2010) ont mené des analyses séquentielles à l'aide de l'*Alertness Observation List*. Il semblerait que les interactions initiées par la personne en situation de polyhandicap sont précédées et suivies par des séquences avec des niveaux de vigilance plus importants. Les séquences initiées par le partenaire de communication induisent davantage de passivité et sont précédées par des assoupissements. Il est donc recommandé par ces auteurs de ne pas proposer trop rapidement des stimulations à la personne et de lui laisser le temps de réagir.

Attribuer un rôle actif dans les stimulations qui sont proposées à la personne en situation de polyhandicap permet de développer la conscience de pouvoir agir sur le monde et plus généralement sur la conscience de soi (Dind et Petitpierre, 2022), avec l'apprentissage de propriétés cognitives comme les liens de cause à effet.

Technologie d'assistance

La technologie d'assistance correspond aux moyens mis à disposition des personnes en situation de handicap dans leur contexte, limitant l'effet de leurs déficiences et favorisant leur participation aux activités dans leur contexte de vie (Lancioni et coll., 2016). Des moyens permettent de favoriser le déplacement des personnes (Lancioni et coll., 2000 et 2001a) ou de déclencher des stimulations sensorielles appréciées de la personne avec un contacteur,

accordant un rôle actif aux personnes. Plusieurs types de moyens peuvent être proposés. Les contacteurs, *micro-switch* en anglais, sont des interrupteurs qui permettent de déclencher une stimulation ou une sortie vocale ou sonore (Lancioni et coll., 2007a ; Roche et coll., 2015). Ils peuvent se connecter à des appareils pour les contrôler, sur des téléphones portables par exemple (Lancioni et coll., 2020b). Ils sont adaptés aux capacités motrices de la personne et peuvent être déclenchés par un appui de la main, la fermeture de la main (Lancioni et coll., 2007b), un mouvement du bras, du menton (Lancioni et coll., 2004a) ou de la tête (Lancioni et coll., 2016), un clignement d'œil (Lancioni et coll., 2005c). Ils peuvent être déclenchés par des capteurs de mouvements placés dans des objets (Roche et coll., 2014). Ces capteurs placés sur des ballons (Lancioni et coll., 2005a, 2014a, 2018a et b, 2022b) peuvent favoriser des mouvements ou la posture (Lancioni et coll., 2004b) dans le cadre d'une intervention physio-thérapeutique ou la manipulation d'objets, en ergothérapie par exemple (Lancioni et coll., 2022a). Ils peuvent ainsi induire et entraîner la réalisation d'activités fonctionnelles (Lancioni et coll., 2018b). Ces capteurs peuvent également être associés à des objets référentiels qui représentent une stimulation ou une activité. À l'aide d'une caméra, il est encore possible de repérer des mouvements comme les battements de paupière ou des mouvements de bouche pour déclencher une stimulation (Lancioni et coll., 2010, 2012 et 2014b). D'autres technologies, utilisées dans le syndrome de Rett notamment, s'appuient sur le regard et permettent de contrôler des applications ou des stimulations (Townend et coll., 2016). Les technologies d'*eye-tracking*, qui permettent le suivi du regard via la position des pupilles, ont pu être notamment être utilisées dans la recherche pour évaluer les capacités socio-émotionnelles des personnes avec polyhandicap (Cavadini et coll., 2022).

Les technologies d'assistance permettent de favoriser le rôle actif de la personne sur son environnement. Les personnes en situation de polyhandicap peuvent ainsi appréhender les liens de cause à effet qu'elles ne peuvent expérimenter que de manière limitée du fait de leur déficience physique. La stimulation déclenchée par l'appui sur un contacteur adapté aux capacités motrices de la personne rend accessible cet apprentissage (Lancioni et coll., 2003). Ces contacteurs peuvent permettre de participer et gérer des activités de loisir (Lancioni et coll., 2018b) et de développer une conscience de soi, ici la conscience de pouvoir agir sur le monde, ainsi que l'autodétermination de la personne (Singh et coll., 2003 ; Roche et coll., 2015).

De manière générale, les moyens de technologie d'assistance permettent de développer des capacités adaptatives en rendant accessible le fait de pouvoir réagir de manière adaptée au contexte (Lancioni et coll., 2019). Ils

permettraient de réduire des comportements-défis comme le fait de mettre sa main dans la bouche (Lancioni et coll., 2013). L'utilisation de contacteurs, et le rôle actif qu'il permet, tendrait à augmenter l'indice de bien-être (Lancioni et coll., 2005b), davantage que le seul fait de proposer une stimulation (Lancioni et coll., 2006c). Il semblerait que les personnes présentant un polyhandicap ressentiraient davantage de bien-être lorsqu'elles déclenchent elles-mêmes une stimulation plutôt que lorsque les professionnels la déclenchent (Lancioni et coll., 2021).

Cette technologie peut s'adapter aux capacités motrices de la personne avec les conseils de kinésithérapeutes et/ou d'ergothérapeutes. Dans une étude de cas impliquant 8 participants présentant une déficience intellectuelle sévère à profonde et une déficience motrice ou sensori-motrice, Lancioni et coll. (Lancioni et coll., 2022b) proposent des capteurs connectés à un téléphone mobile connecté avec l'assistant ©Google et une sortie vocale. Ces capteurs permettent aux personnes d'agir sur leur environnement pour déclencher une stimulation motivante pour travailler des objectifs kinésithérapeutiques.

Dans une autre étude de cas de 5 sujets, Lancioni et coll. (Lancioni et coll., 2022a) proposent des objets avec un capteur de mouvement connecté à un téléphone portable. Le capteur repère des mouvements fonctionnels comme saisir l'objet ou l'éloigner et déclenche une stimulation de 9 à 10 secondes. En cas de non-saisie de l'objet, le téléphone portable propose une incitation. Les sessions duraient 5 minutes et étaient répétées 2 à 3 fois par jour durant 3 à 6 semaines. Cette méthodologie induit une augmentation du nombre de saisies d'objets. Elle aurait également un effet sur l'humeur des participants. Cette étude ne dit rien du maintien dans le temps et de la généralisation de ces résultats.

De manière générale, Lancioni et coll. (2016) rappellent que ce type de technologie permet à ces personnes de pouvoir s'orienter dans les déplacements, de contrôler et choisir les stimulations de leur environnement, de développer leurs comportements adaptatifs. Cette technologie permet d'attirer l'attention de leurs partenaires de communication, de formuler des demandes et aurait un effet sur les comportements inappropriés.

Cette approche est une approche alternative aux approches se contentant de proposer des stimulations sensorielles à la personne dans son environnement. Elle consiste à faire que la personne participe activement aux activités proposées et lui permette d'agir sur son environnement.

Dans une étude de cas uniques auprès de 3 personnes présentant un trouble du développement et un handicap physique, Rezutek et coll. (2021) montrent

que les contacteurs (microrupteurs en français du Québec) permettent de participer à certaines évaluations qui demandent des compétences motrices qui ne sont parfois pas accessibles aux personnes avec polyhandicap. L'*Assessment of Basic Learning Abilities* évoqué dans cet article évalue les capacités de discrimination en demandant aux personnes de se saisir d'objets et de les disposer dans des boîtes. Ces auteurs montrent qu'à l'aide de contacteurs, ces personnes réussissent les épreuves de discrimination, ce qui leur était impossible avec le protocole classique. Les contacteurs rendent donc accessible la participation à certaines épreuves d'évaluation et offrent la possibilité d'évaluer des compétences cognitives impossibles à évaluer du fait de la déficience motrice. Un entraînement préalable de l'utilisation de ces contacteurs est évidemment nécessaire.

Communication alternative et améliorée (CAA)

La communication alternative et améliorée (CAA), appelée suppléance à la communication en français du Québec, désigne tous les moyens, et les méthodes qui leur sont associées, proposés aux personnes en situation de handicap de communication afin de favoriser leur expression et de rendre les messages qui leur sont adressés accessibles à leur compréhension (Beukelman et Light, 2020). Ces moyens peuvent se substituer au langage oral et à la parole, c'est la visée alternative, ou les compléter lorsque l'intelligibilité de la parole ou la compréhension orale ne sont pas suffisantes, c'est la visée augmentative, d'amélioration. Ces moyens visent à favoriser et développer la participation sociale active de ces personnes (Calculator, 2009) et leur autodétermination (Singh et coll., 2003).

La CAA comprend différents moyens parmi lesquels les gestes (*Key Word Signing* en anglais), les objets référentiels, les pictogrammes ou les moyens technologiques avec sortie vocale (Beukelman et Light, 2020). Il peut s'agir de contacteurs (*micro-switch* en anglais), avec un message enregistré, ou de moyens technologiques de CAA plus complexes. Les contacteurs peuvent également servir de moyens d'accès pour contrôler des tablettes avec écran tactile lorsqu'il existe une déficience motrice. Le contrôle oculaire est un autre moyen d'accès (Holmqvist et coll., 2018) fréquemment proposé dans le cadre du syndrome de Rett (Townend et coll., 2016) ou dans le cadre de la paralysie cérébrale (Clarke et coll., 2022). Des tableaux de pictogrammes avec un espace au centre (*E-tran Frames* en anglais) permettent également de désigner des pictogrammes avec le regard sans avoir à les pointer.

Pour les problèmes liés à la vision, les pictogrammes peuvent comporter des couleurs contrastées ou être associés à des textures. Les objets référentiels permettent également de pallier les déficiences visuelles importantes.

La CAA fait partie des recommandations d'interventions pour la communication des personnes en situation de polyhandicap dans la littérature scientifique (Bortoli et coll., 2014 ; Goldbart et coll., 2014 ; Rensfeld Flink et coll., 2022). Récemment en France, la Haute Autorité de santé a par exemple recommandé l'utilisation des contacteurs (Haute Autorité de santé, 2021).

Il existe un large choix de moyens de CAA. Rensfeld et coll. (2022) observent qu'en Suède, les orthophonistes proposent presque systématiquement des moyens de CAA dans le cadre de leurs interventions auprès des personnes avec polyhandicap. Cependant, ils remarquent qu'il y a peu de littérature à propos : *i*) de la fréquence d'implémentation de la CAA auprès des personnes en situation de polyhandicap ; *ii*) de la nature des moyens et des méthodes utilisés ; et *iii*) du raisonnement clinique des orthophonistes. Ces auteurs s'intéressent aux critères influençant la décision du choix des moyens de CAA par les orthophonistes en Suède à partir d'un questionnaire en ligne auquel 90 orthophonistes suédoises ont répondu. Le choix des moyens de CAA reposerait sur l'expérience clinique, sur les préférences de l'orthophoniste et les ressources des partenaires de communication (Rensfeld Flink et coll., 2022). Les caractéristiques de la communication de la personne présentant un handicap de communication et celles des moyens de CAA sont également évoquées par d'autres auteurs (Dietz et coll., 2012 ; Murray et coll., 2019). Plus l'expérience de l'orthophoniste est avancée, moins leur décision s'appuie sur le niveau cognitif des personnes (Nijs et Maes, 2021). Les orthophonistes expérimentés s'appuient davantage sur les comportements observés dans différents contextes plutôt que de limiter leurs interventions et leur jugement clinique à des évaluations cognitives qui suggèreraient que les personnes en situation de polyhandicap ne peuvent profiter de certains outils. Cette approche, héritée du modèle de candidature, est maintenant abandonnée dans les recommandations au profit du modèle de participation (Beukelman et Light, 2020). Selon le modèle candidature, les personnes ne disposant pas d'un niveau cognitif suffisant ne pouvaient pas disposer d'un moyen de CAA. Le modèle de participation recommande davantage de proposer tout moyen susceptible de favoriser la participation sociale aux personnes en situation de handicap de communication.

Les moyens sont déployés dans le contexte à la fois clinique et pédagogique. Ces moyens devraient être déployés dans les différents contextes sociaux et avec les différents partenaires de communication de la personne. En Suède,

il existe un programme financé pour accompagner les parents aux moyens de CAA (Rensfeld Flink et coll., 2022).

Goldbart et coll. (Goldbart et coll., 2014) relèvent le manque de transfert entre les recommandations de la recherche à propos de pratiques validées dans la littérature et les pratiques cliniques de terrain, ce qui affecterait le processus de prise de décision du choix d'un ou de moyens de CAA au Royaume-Uni. Ainsi, au Royaume-Uni, le moyen de CAA le plus utilisé avec les personnes en situation de polyhandicap serait les objets référentiels alors que les contacteurs et les approches stimulant l'apprentissage du lien de cause à effet seraient davantage recommandés dans la littérature scientifique (Goldbart et coll., 2014). Ces validations sont pourtant méconnues des orthophonistes et ces outils ne font pas assez partie de leurs pratiques.

Simacek et coll. (2018) ont mené une revue systématique de la littérature et ont sélectionné 25 études regroupant 59 participants âgés entre 6 et 18 ans présentant un polyhandicap. Ces auteurs ont relevé les méthodes d'intervention (par exemple, le Système de Communication par Échange de Pictogramme, *Picture Exchange Communication System* [PECS] : Bondy et Frost, 2011), les modalités (moyens technologiques avec sortie vocale, gestes, pictogrammes, objets référentiels, etc.) et les fonctions de communication étudiées (demandes, commentaires, etc.). Ils relèvent tout d'abord le manque d'études à propos de l'intensité et la durée des interventions, et du maintien et de la généralisation des compétences acquises. Les études sélectionnées portent principalement sur des interventions directes. Une seule étude, parmi les 25, implique les familles dans les interventions proposées. L'effet de l'âge d'intervention et l'effet de l'intervention précoce ne sont pas abordés. Parmi les 59 sujets inclus dans cette revue de la littérature, seulement 7 étaient âgés de moins de 6 ans.

Parmi les moyens utilisés, ce sont principalement les contacteurs qui sont utilisés (50,8 %) ainsi que d'autres moyens avec sortie vocale (40,7 %). Ensuite viennent les objets référentiels (22 %), des objets en 3 dimensions (3D) qui permettent d'évoquer des éléments et des activités sans avoir recours au symbolique. Les pictogrammes et les cahiers de communication seraient utilisés pour 15,3 %. Ces modalités peuvent être utilisées conjointement en fonction du contexte. Cette approche multimodale est recommandée dans la littérature pour les personnes présentant un PMLD (*Profound and Multiple Learning Disabilities*) (Harding et coll., 2011) ou plus généralement pour les personnes présentant un handicap de communication, notamment dans le cadre de l'intervention précoce (Cress et Marvin, 2003). Globalement, ces moyens paraissent efficaces pour les enfants présentant divers types de handicap de communication (Dunst et coll., 2011).

Chaque moyen de CAA a ses propres caractéristiques, des indications et des limites. Les moyens de haute technologie permettent d'interpeller les partenaires de communication et de s'adresser à eux à distance (Simacek et coll., 2018). Cependant, les écrans tactiles peuvent demander un contrôle moteur trop important pour des personnes en situation de polyhandicap. Un ou des contacteurs pourraient être utilisés comme moyens d'accès pour contrôler ces appareils. Utiliser des pictogrammes pour s'exprimer fait toutefois appel à un effort cognitif de reconnaissance et de compréhension des images (Simacek et coll., 2018).

La déficience motrice sévère entrave la communication par gestes dans le polyhandicap. Au niveau cognitif, la production de gestes fait appel à la mémoire de rappel dont le coût cognitif peut se révéler trop élevé (Simacek et coll., 2018). Cependant, dans le cas de la paralysie cérébrale dans laquelle la limitation motrice entrave également la réalisation des gestes, la production de gestes approximatifs se révèle possible (Clarke et coll., 2016). Harding et coll. (Harding et coll., 2011) relèvent notamment la production de gestes pour exprimer des mots comme « encore » pour des enfants présentant un PMLD.

Une modalité peut encore présenter davantage d'intérêts en réception qu'en expression. Les gestes produits dans le champ visuel de la personne signalent qu'on s'adresse à elle et attirent son regard. Ils permettent de favoriser sa participation à l'interaction en cours et lui fournissent une aide pour repérer certains éléments lexicaux et les comprendre (Holyfield, 2019).

Du fait des possibles difficultés motrices et sensorielles, des aménagements peuvent être proposés. Pour les troubles de la vision, fréquents dans le polyhandicap, les pictogrammes peuvent être agrandis, contrastés ou marqués par des reliefs. Des objets en 3D, dits référentiels, peuvent être préférés aux pictogrammes. Roche et coll. (Roche et coll., 2014) ont mené une revue de la littérature comportant 9 études portant sur 129 sujets âgés de 3 à 20 ans pouvant combiner déficience intellectuelle, déficience motrice et déficience visuelle. Dans les trois études appliquant une procédure PECS en utilisant des objets référentiels, les sujets produisent plus de 80 % des demandes correctes en moins de 30 sessions.

Lorsque la préhension des pictogrammes n'est pas possible, des contacteurs peuvent également être mis en place. Roche et coll. (Roche et coll., 2015) ont mené une revue de la littérature à propos du déploiement du PECS avec des contacteurs, des interrupteurs permettant d'enregistrer la voix. Parmi les 18 études évaluées portant sur 45 sujets âgés de 4 à 18 ans présentant un polyhandicap, 7 études évaluent des interventions à propos des demandes (phase 1 du PECS) et 2 évaluent des interventions à propos de la

discrimination d'un contacteur par rapport à un autre (phase 3). Les études relatives à la phase 1 montrent une augmentation des demandes réalisées avec le contacteur (rapport de 1 à 3 avant et après l'intervention), avec un maintien de ces demandes. Ces auteurs rapportent également un apprentissage clair du rapport de cause à effet (activation du contacteur – obtention du renforçateur). Les études relatives à la réalisation de choix entre un élément préféré et un élément non désiré (discrimination) établissent le passage de 5 % à 70 % de choix corrects après intervention.

L'acquisition possible du rapport de cause à effet et de la discrimination montre que des compétences cognitives peuvent se développer avec des moyens et des méthodologies adaptés qui rendent accessibles certains apprentissages. Ces moyens et ces méthodologies permettent aux personnes de participer activement aux situations d'apprentissage et aux activités. Ces compétences ne peuvent donc pas constituer un prérequis à la mise en place de moyens de communication qui sont susceptibles de développer ces mêmes compétences. De plus, des approches comme le PECS ne demandent pas de prérequis comme la compréhension des pictogrammes qui est entraînée dans cette approche. Le choix des moyens est sous-tendu par les caractéristiques des moyens disponibles, leur accessibilité pour la personne en situation de polyhandicap accompagnée et les pronostics de réussite des objectifs définis en équipe.

Il est important de distinguer moyens et méthodes. Simacek et coll. (Simacek et coll., 2018) relèvent que des méthodes comportementales, comme le PECS, peuvent être proposées (dans 28,9 % des cas). Pour Johnston et coll. (Johnston et coll., 2012), l'entraînement de la discrimination – la compréhension des pictogrammes –, qui correspond à la troisième phase du PECS favorise l'apprentissage de nouveaux symboles. De même, une approche peut être employée par différents moyens. Ainsi, selon Bondy (Bondy, 2019), les validations du PECS dans la littérature portent sur le protocole plutôt que sur la modalité (pictogramme ou contacteur ou autre).

Les contacteurs avec sortie vocale sont des moyens recommandés dans la littérature (Lancioni et coll., 2001b). Ils permettent d'initier l'interaction sociale (Lancioni et coll., 2009), de réaliser des choix entre plusieurs stimulations (Lancioni et coll., 2006a). Des fonctions de communication comme les refus ou l'acceptation peuvent être travaillées, ainsi que les réponses en oui/ non (Lancioni et coll., 2006d). L'implémentation des contacteurs est associée à un protocole dans lequel l'appui sur le contacteur est suivi dans un temps très court de sa conséquence pragmatique. Roche et coll. (Roche et coll., 2015) proposent une revue de la littérature sur l'utilisation de contacteurs chez des enfants présentant plusieurs handicaps profonds (*Profound and Multiple Disabilities*). Ces auteurs intègrent 18 études à leur revue parmi lesquelles 7

portent sur le déclenchement d'une stimulation, 6 étudient la capacité de choix entre 2 stimulations et 5 étudient l'initiation de l'interaction sociale et la demande d'attention.

Ricci et coll. (2017) mènent une étude de cas de 5 participants âgés de 11 à 60 ans qui peuvent combiner déficience intellectuelle, déficience motrice, cécité et/ou surdité. Après moins de 15 séances, les personnes parviennent à réaliser des demandes à l'aide d'un moyen de haute technologie connecté avec des objets 3D.

De manière générale, les moyens de CAA sont des moyens recommandés dans la littérature. Ils permettent de développer la participation sociale, active, des personnes (Roche et coll., 2014 et 2015). Ils permettent encore de développer l'intentionnalité de la communication dans le cadre de l'intervention précoce (Cress et Marvin, 2003 ; Branson et Demchak, 2009). Les objets référentiels favorisent par exemple le développement des regards sociaux (Holyfield, 2019). Les moyens de CAA favorisent le développement de capacités symboliques pour les personnes avec une déficience intellectuelle sévère (Ogletree et Pierce, 2010). Pour les enfants plus âgés, la CAA favorise les apprentissages lorsqu'ils sont déployés adéquatement en contexte et intégrés dans les objectifs individualisés (Calculator, 2009).

Une étiologie particulière : le syndrome de Rett

Parmi les étiologies possibles du polyhandicap, le syndrome de Rett est un cas spécifique. Des personnes qui présentent ce syndrome et montrent des déficiences comparables à celles du polyhandicap peuvent développer, à l'aide de moyens adaptés, des compétences symboliques et peuvent entrer dans le langage écrit à l'aide d'un tableau de communication avec une modalité alphabétique (cf. l'étude de cas de Fabio et coll., 2013).

Amoako et coll. (Amoako et Hare, 2020) ont mené une revue de la littérature à propos des interventions de CAA dans le cadre du syndrome de Rett. Ces auteurs relèvent l'absence de recherches de qualité. Ils ont retenu 13 études, parmi lesquelles 11 portaient spécifiquement sur la communication, avec un total de 60 participants. Parmi ces études, une porte sur le PECS et l'utilisation de moyens avec synthèse vocale (Stasolla et coll., 2014), une étudie le choix de symboles à l'aide d'un dispositif de contrôle oculaire (Hetzroni et coll., 2002), une s'intéresse à l'utilisation de téléthèse avec contrôle oculaire (Simacek et coll., 2018) et 2 études incluent des contacteurs (Stasolla et coll., 2013 ; Lancioni et coll., 2014a).

Dans une étude de cas de 2 personnes, âgées de 7 et 27 ans, Simacek et coll. (Simacek et coll., 2016) montrent que la mise en place d'une téléthèse favorise

le développement des demandes. Une étude de cas avec 3 sujets montre que les moyens technologiques permettraient de développer l'expression de choix, de limiter les stéréotypies et tendrait à avoir un effet sur des indices de bien-être (Stasolla et coll., 2015). L'utilisation de contacteurs permet de développer les comportements adaptatifs (Stasolla et coll., 2013).

La mise en place de moyens de CAA adaptés, avec une méthodologie d'implémentation validée, permet de développer différentes compétences chez la personne en situation de polyhandicap. Certaines de ces compétences pouvaient constituer par le passé des prérequis au développement du langage (les liens de cause à effet, etc.). Il semblerait désormais que ces compétences cognitives peuvent se développer lorsque des moyens rendent cet apprentissage accessible.

Interventions indirectes : l'accompagnement des partenaires de communication

Les interventions centrées sur les partenaires de communication à partir de vidéos d'interaction sont recommandées pour les personnes présentant plusieurs handicaps et s'exprimant de manière non symbolique (Holyfield et coll., 2018), que ce soit pour les familles ou les partenaires de communication (Jansen et coll., 2014 et 2018). Ces partenaires de communication peuvent ainsi intervenir par la suite dans le quotidien de la personne.

De manière générale, les familles sont des membres à part entière de l'équipe qui intervient auprès de l'enfant. Il semblerait que les familles divergent parfois avec les professionnels quant aux objectifs à atteindre (Jansen et coll., 2018). Selon ces auteurs, qui ont soumis des questionnaires à 109 parents et 144 professionnels, les différences portent sur les souhaits des familles au sujet de la collaboration et de l'accompagnement, sur les objectifs partagés, d'autant plus lorsque les personnes avec polyhandicap avancent en âge. L'intervention peut alors être évaluée et les objectifs ré-ajustés. Jansen et coll. (Jansen et coll., 2014) établissent une grille de qualité « *Measures of Processes of Care for Service Providers* » adaptée au polyhandicap. Cet outil propose d'évaluer la qualité des services centrés sur les familles et de la comparer avec les attentes des parents. Il est parfois difficile d'identifier les besoins, les préférences et les envies des personnes en situation de polyhandicap. Lyons et coll. (Lyons et coll., 2017) proposent de s'appuyer sur les personnes qui connaissent le mieux la personne pour identifier ses besoins, observer le fonctionnement de la personne et déployer l'intervention en contexte.

Dans un contexte institutionnel, il est important que les partenaires de communication aient accès aux informations relatives aux préférences de la personne et à la manière de la personne de communiquer (Lyons et coll., 2017).

De plus, les partenaires de communication, professionnels et familles, doivent pouvoir bénéficier d'une formation permettant d'identifier les tentatives de communication potentielles de la personne (Lyons et coll., 2017). Ces auteurs proposent une approche, la « *Triangulated Proxy Reporting* », et des techniques pour implémenter des interventions en contexte en faisant intervenir les partenaires de communication.

Évaluation

À propos de l'évaluation de la conscience de soi, Dind et Petitpierre (Dind et Petitpierre, 2022) insistent sur la pertinence de proposer des outils permettant l'observation directe des personnes en situation de polyhandicap (voir la communication intitulée « Activités de conscience chez les apprenants présentant un polyhandicap » de Juliane Dind, dans cette expertise collective). Chadwick et coll. (2019) pointent la difficulté d'évaluer la communication dans le cadre du polyhandicap en l'absence d'outils d'évaluation normés avec des caractéristiques psychométriques satisfaisantes. Il existe également de multiples facteurs qui entravent la communication de la personne : les aspects moteurs, cognitifs, sensoriels, contextuels, la vigilance, l'état de santé et la manière de communiquer des partenaires de communication.

À partir d'une enquête incluant 55 orthophonistes au Royaume-Uni, Chadwick et coll. (Chadwick et coll., 2019) montrent que l'évaluation est basée sur une observation dans le contexte de la personne et sur le recueil d'informations auprès des partenaires de communication principaux. Des grilles d'observation, publiées ou non, sont également utilisées. Parmi les grilles publiées, la matrice de communication (Rowland et Fried-Oken, 2010 ; Rowland, 2011) est disponible dans le monde francophone. Elle distingue les comportements intentionnels, les comportements communicationnels et les comportements de communication conventionnels ainsi que quatre fonctions de communication : les refus, les demandes, la recherche et la fourniture d'informations et l'engagement dans des interactions. Dhondt et coll. (Dhondt et coll., 2019) relèvent le manque de précision de la matrice pour les premiers signes de communication.

Dans le monde francophone, le CHESSEP (Communication en situation de Handicap complexe: Évaluer, Situer, S'adapter, Élaborer un Projet individualisé) est une autre grille qui permet d'identifier des objectifs d'intervention (Crunelle, 2018).

L'évaluation de la communication dans le cadre du polyhandicap implique la collaboration entre les différents partenaires de communication, professionnels et familles, notamment pour les contacteurs (Lancioni et coll., 2006b). L'état de vigilance des personnes en situation de polyhandicap fluctue. Il est impossible pour une seule personne d'observer le répertoire de communication de la personne en situation de polyhandicap.

Des interviews permettent d'identifier les comportements idiosyncrasiques comme des tentatives potentielles de communication (Sigafoos et coll., 2000).

D'autres auteurs intègrent des critères d'évaluation comme les caractéristiques de la personne, mais aussi les caractéristiques du moyen de communication et la manière d'interagir des partenaires de communication (Lynch et Murray, 2023).

Des moyens pour assurer la collaboration sont importants, comme des passeports de communication, des grilles d'évaluation ou des plateformes informatisées. Singh et coll. (Singh et coll., 2015) insistent sur l'importance des observations en équipe notamment dans des situations dans lesquelles une stimulation appréciée ou une routine sont interrompues. Bunning et coll. (Bunning, 2009) proposent une méthodologie équivalente avec des indicateurs d'intention communicative parmi lesquels la persistance d'un comportement jusqu'à l'obtention d'une conséquence attendue, sa variation en cas d'absence de réponse, la suspension d'une activité dans l'attente de réponse, la recherche de proximité, l'alternance de regards vers son partenaire de communication et vers un objet d'intérêt.

Au Royaume-Uni, d'autres moyens d'évaluation sont utilisés par les professions non spécialistes de la communication, accompagnant les personnes en situation de polyhandicap (Chadwick et coll., 2019). En Angleterre comme au Pays de Galles, *Routes for Learning*, prochainement traduit en français, inclut des aspects liés à la communication (Weston et Ware, 2018), et peut être utilisé également par des orthophonistes. *Routes for Learning* (Weston et Ware, 2018) permet entre autres d'identifier des indicateurs de comportement intentionnel. Il s'agit notamment d'observer les changements de comportement, les formats de comportements récurrents, les éventuelles combinaisons de ces formats et la fonction de ces comportements. Les épisodes d'attention conjointe sont également évalués. En fonction des résultats obtenus, cet outil propose des pistes d'intervention. *Routes for Learning* (Weston et Ware, 2018) comporte 3 principaux thèmes d'évaluation : la communication et l'interaction sociale (l'initiation et la réponse aux partenaires de communication, l'expression de préférences et de choix), le développement cognitif (la capacité de poursuite d'un objet et de changement de focus attentionnel, la maîtrise du lien de cause à effet) et les capacités d'interaction avec l'environnement

(la capacité d'agir sur le monde extérieur, de résoudre des problèmes et de répondre à des stimulations extérieures, etc.). Des pistes d'intervention sont proposées. Cet outil permet de mener une évaluation dynamique pour évaluer l'évolution de la communication et mesurer l'efficacité des interventions. En plus des grilles d'observation, Pepper (Pepper, 2020) propose des situations structurées pour évaluer l'attention conjointe des personnes polyhandicapées.

L'utilisation des moyens de CAA ou l'utilisation des moyens d'accès doivent également faire l'objet d'évaluations spécifiques lorsqu'ils sont implémentés. Le pointage oculaire doit faire l'objet d'une évaluation au début de l'implémentation comme en cours de projet. L'échelle EpCS (*Eye-pointing Classification Scale*) (Clarke et coll., 2022) permet par exemple à la fois d'évaluer la fixation du regard et le désengagement de cette fixation avant une nouvelle fixation. Cette évaluation est prévue dans le contexte quotidien de la personne. Cette échelle développée pour la paralysie cérébrale bilatérale, peut être déployée dans le polyhandicap.

Conclusion

La communication est un enjeu central dans le cadre de l'accompagnement des personnes en situation de polyhandicap. Les interventions et les moyens de communication alternative et améliorée (CAA) recommandés dans la littérature favorisent la participation sociale active, l'autodétermination des personnes en situation de polyhandicap. Tous les contextes de l'enfant sont concernés : l'école, les lieux de vie, les loisirs, etc. Du fait des difficultés d'expression des personnes en situation de polyhandicap, Sato (2022) remarque qu'il est difficile de prendre les décisions médicales adéquates. En l'absence de retour de la personne, ses proches questionnent, voire peuvent regretter les décisions prises pour la personne. Le personnel soignant s'appuie sur des signaux anormaux chez la personne en situation de polyhandicap en observant des changements physiques (expression faciale, etc.). Il est essentiel de favoriser l'expression et l'autodétermination des personnes en situation de polyhandicap dans la relation thérapeutique (Sato, 2022).

L'accompagnement des personnes en situation de polyhandicap dans le cadre de la communication suppose la prise en compte du réseau social de la personne afin de partager les observations à propos de la manière de communiquer de la personne en situation de polyhandicap. De manière générale, il est important que les personnes présentant un polyhandicap soient accompagnées par des personnes qui leur sont familières avec une stabilité. Les interventions centrées sur les partenaires de communication, familles et professionnels, permettent

d'associer ces partenaires aux interventions et à l'évaluation. La formation initiale et continue des professionnels est essentielle afin qu'ils soient plus aptes à interagir avec ces personnes et qu'ils connaissent les recommandations de la littérature en termes de bonne pratique pour qu'elles soient déployées sur le terrain.

Les accompagnements doivent être proposés tout au long de la vie, le plus précocement possible comme à l'âge adulte. De nombreux auteurs relèvent encore le besoin de recherche à propos de l'intensité et la durée des interventions, leur effet et le maintien des progrès (Goldbart et coll., 2014). En Suède, la gratuité du matériel technologique peut être proposée (Rensfeld Flink et coll., 2022). Formation et financement sont deux aspects cruciaux de l'accompagnement des personnes en situation de polyhandicap.

Références

Affolter FD. *Perception, Wirklichkeit et Langage*. Etoy : L'Espérance, 1991.

Alphen HJM, Waninge A, Minnaert AE, et coll. Content and Quality of Motor Initiatives in the Support of People With Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *J Policy Pract Intellect Disabil* 2019 ; 16 : 325-41.

Amoako AN, Hare DJ. Non-medical interventions for individuals with Rett syndrome: A systematic review. *J Appl Res Intellect Disabil* 2020 ; 33 : 808-27.

Beukelman DR, Light JC. *Augmentative & Alternative Communication: Supporting Children and Adults with Complex Communication Needs*. Chelsea, Michigan : Paul H. Brookes Publishing Co., 2020 : 686 p.

Bondy A. Issues Related to AAC and SGD Use by Adolescents and Adults with Autism Spectrum Disorder. *Adv Neurodev Disord* 2019 ; 3 : 352-62.

Bondy A, Frost L. *A picture's worth. PECS and other visual strategies in autism*. Bethesda, MD : Woodbine House, 2011 : 143 p.

Bortoli T de, Arthur-Kelly M, Mathisen B, et coll. Speech-Language Pathologists' Perceptions of Implementing Communication Intervention with Students with Multiple and Severe Disabilities. *Augment Altern Commun* 2014 ; 30 : 55-70.

Branson D, Demchak M. The use of augmentative and alternative communication methods with infants and toddlers with disabilities: a research review. *Augment Altern Commun* 2009 ; 25 : 274-86.

Bunning K, Smith C, Kennedy P, et coll. Examination of the communication interface between students with severe to profound and multiple intellectual disability and educational staff during structured teaching sessions. *J Intellect Disabil Res* 2013 ; 57.

Bunning K. Making sense of communication. In: Pawlyn J, Carnaby S, eds. *Profound intellectual and multiple disabilities: Nursing complex needs*. Wiley Blackwell, 2009 : 46-61.

Calculator SN. *Angelman Syndrome: Communication, Educational and Related Considerations*. Bentham Science Publishers, 2015 : 470 p.

Calculator SN. Augmentative and alternative communication (AAC) and inclusive education for students with the most severe disabilities. *Int J Incl Educ* 2009 ; 13 : 93-113.

Cannella HI, O'Reilly MF, Lancioni GE. Choice and preference assessment research with people with severe to profound developmental disabilities: a review of the literature. *Res Dev Disabil* 2005 ; 26 : 1-15.

Cannella-Malone HI, Sabielny LM, Tullis CA. Using eye gaze to identify reinforcers for individuals with severe multiple disabilities. *J Appl Behav Anal* 2015 ; 48 : 680-4.

Carter M, Iacono T. Professional judgments of the intentionality of communicative acts. *Augment Altern Commun* 2002 ; 18 : 177-91.

Cavadini T, Courbois Y, Gentaz E. Eye-tracking-based experimental paradigm to assess social-emotional abilities in young individuals with profound intellectual and multiple disabilities. *PLoS One* 2022 ; 17 : e0266176.

Chadwick D, Buell S, Goldbart J. Approaches to communication assessment with children and adults with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2019 ; 32 : 336-58.

Chou M-Y, Chang N-W, Chen C, et coll. The effectiveness of music therapy for individuals with Rett syndrome and their families. *J Formos Med Assoc* 2019 ; 118 : 1633-43.

Clarke M, Price K, Griffiths T. Augmentative and alternative communication for children with cerebral palsy. *Paediatrics and Child Health* 2016 ; 26 : 373-7.

Clarke MT, Sargent J, Cooper R, et coll. Development and testing of the eye-pointing classification scale for children with cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2022 ; 44 : 1451-6.

Cress CJ, Marvin CA. Common Questions about AAC Services in Early Intervention. *Augment Altern Commun* 2003 ; 19 : 254-72.

Crunelle D. *Évaluer et faciliter la communication de la personne en situation de handicap complexe*: *Polyhandicap, syndrome d'Angelman, syndrome de Rett, autisme déficitaire, AVC sévère, traumatisme crânien, démence*. Apprendre & réapprendre. Louvain-la-Neuve : De Boeck Supérieur, 2018 : 1151 p.

Dhondt A, van keer I, van der Putten A, et coll. Analysis of early expressive communicative behaviour of young children with significant cognitive and motor developmental delays. *Brit J Learn Disabil* 2023 ; 51 : 24-37.

Dhondt A, van keer I, Nijs S, et coll. In search of a novel way to analyze early communicative behavior. *AAC: Augmentative and Alternative Communication* 2021 ; 37 : 87-101.

Dhondt A, van Keer I, van der Putten A, et coll. Communicative abilities in young children with a significant cognitive and motor developmental delay. *J Appl Res Intellect Disabil* 2019 ; 33 : 529-41.

Dietz A, Quach W, Lund SK, et coll. AAC assessment and clinical-decision making: the impact of experience. *Augment Altern Commun* 2012 ; 28 : 148-59.

Dind J, Petitpierre G. Development and preliminary validation of the Self-Awareness Situation-Based Observation Lists for children with Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *Res Dev Disabil* 2022 ; 121.

Dorche B. Chapitre 49. L'audition chez la personne polyhandicapée, évaluation et accompagnement. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 909-17.

Dunst CJ, Meter D, Hamby DW. Influences of Sign and Oral Language Interventions on the Speech and Oral Language Production of Young Children with Disabilities. *Cell Reviews* 2011 ; 4.

Fabio RA, Castelli I, Marchetti A, et coll. Training communication abilities in Rett Syndrome through reading and writing. *Front Psychol* 2013 ; 4 : 911.

Goldbart J, Chadwick D, Buell S. Speech and language therapists' approaches to communication intervention with children and adults with profound and multiple learning disability. *Int J Lang Commun Disord* 2014 ; 49 : 687-701.

Griffiths C, Smith M. Attuning: A Communication Process between People with Severe and Profound Intellectual Disability and Their Interaction Partners. *J Appl Res Intellect Disabil* 2016 ; 29 : 124-38.

Harding C, Lindsay G, O'Brien A, et coll. Implementing AAC with children with profound and multiple learning disabilities: A study in rationale underpinning intervention. *J Res Spec Educ Needs* 2011 ; 11 : 120-9.

Haute Autorité de santé. *L'accompagnement de la personne polyhandicapée dans sa spécificité*, 2021 [https://www.has-sante.fr/jcms/p_3215404/fr/l-accompagnement-de-la-personne-polyhandicapee-dans-sa-specificite].

Hetzroni O, Rubin C, Konkol O. The use of assistive technology for symbol identification by children with Rett syndrome. *J Intellect Dev Disabil* 2002 ; 27 : 57-71.

Hewett D. *The Intensive Interaction Handbook*. Sage Publications, 2018 : 184 p.

Holmqvist E, Thunberg G, Dahlstrand MP. Gaze-controlled communication technology for children with severe multiple disabilities: Parents and professionals' perception of gains, obstacles, and prerequisites. *Assist Technol* 2018 ; 30 : 201-8.

Holyfield C. Preliminary investigation of the effects of a prelinguistic AAC intervention on social gaze behaviors from school-age children with multiple disabilities. *Augment Altern Commun* 2019 ; 35 : 285-98.

Holyfield C, Light J, Drager K, et coll. Effect of AAC partner training using video on peers' interpretation of the behaviors of presymbolic middle-schoolers with multiple disabilities. *Augment Altern Commun* 2018 ; 34 : 301-10.

Hostyn I, Neerinckx H, Maes B. Attentional processes in interactions between people with profound intellectual and multiple disabilities and direct support staff. *Res Dev Disabil* 2011 ; 32 : 491-503.

Hostyn I, Maes B. Interaction between persons with profound intellectual and multiple disabilities and their partners: a literature review. *J Intellect Dev Disabil* 2009 ; 34 : 296-312.

Hutchinson N, Bodicoat A. The Effectiveness of Intensive Interaction, A Systematic Literature Review. *J Appl Res Intellect Disabil* 2015 ; 28 : 437-54.

Jacquier M-T. Chapitre 48. La vision chez la personne polyhandicapée. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner.* Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 899-908.

Jansen SLG, van der Putten AAJ, Post WJ, et coll. Do they agree? How parents and professionals perceive the support provided to persons with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Dev Disabil* 2018 ; 43 : 441-52.

Jansen SLG, van der Putten AJ, Post WJ, et coll. Family-centredness of professionals who support people with profound intellectual and multiple disabilities: validation of the Dutch 'Measure of Processes of Care for Service Providers' (MPOC-SP-PIMD). *Res Dev Disabil* 2014 ; 35 : 1623-30.

Johnston SS, Reichle J, Feeley KM, et coll. *AAC Strategies for Individuals with Moderate to Severe Disabilities.* Paul H. Brookes Publishing, 2012 : 384 p.

Kamstra A, van der Putten AA, Vlaskamp C. Efforts to increase social contact in persons with profound intellectual and multiple disabilities: Analysing individual support plans in the Netherlands. *J Intellect Disabil* 2017 ; 21 : 158-74.

Kamstra A, van der Putten AA, Post WJ, et coll. Informal social networks of people with profound intellectual and multiple disabilities: relationship with age, communicative abilities and current living arrangements. *J Appl Res Intellect Disabil* 2015a ; 28 : 159-64.

Kamstra A, van der Putten AA, Vlaskamp C. The structure of informal social networks of persons with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2015b ; 28 : 249-56.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. A smartphone-based program for promoting functional object manipulation responses and positive mood in people with intellectual and multiple disabilities. *Technology & Disability* 2022a ; 34 : 261-9.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. Everyday Technology to Help People with Intellectual and Other Disabilities Access Stimulation via Functional Motor Responses and Improved Body Posture. *Dev Neurorehabil* 2022b ; 25 : 59-67.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. People with intellectual and multiple disabilities access leisure, communication, and daily activities via a new technology-aided program. *Front Psychol* 2022c ; 13 : 994416.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly M, et coll. Programs Using Stimulation-Regulating Technologies to Promote Physical Activity in People With Intellectual and Multiple Disabilities: Scoping Review. *JMIR Rehabil Assist Technol* 2022d ; 9.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. Self-Regulated Versus Staff-Regulated Stimulation for Promoting Indices of Satisfaction in Persons with Severe/Profound and Multiple Disabilities. *J Dev Phys Disabil* 2021 ; 33 : 137-52.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. A new tablet-based program to support leisure and video calls in people with intellectual and motor disabilities. *Technol Disabil* 2020a ; 32 : 111-21.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. Extended smartphone-aided program to sustain daily activities, communication and leisure in individuals with intellectual and sensory-motor disabilities. *Res Dev Disabil* 2020b ; 105.

Lancioni GE, Belardinelli MO, Singh NN, et coll. Recent Technology-Aided Programs to Support Adaptive Responses, Functional Activities, and Leisure and Communication in People With Significant Disabilities. *Front Neurol* 2019 ; 10.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. Promoting physical activity in people with intellectual and multiple disabilities through a basic technology-aided program. *J Intellect Disabil* 2018a ; 22 : 113-24.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. Supporting leisure and functional activity engagement in people with multiple disabilities via a technology-aided program. *Technol Disabil* 2018b ; 29 : 173-81.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. Assistive technology in severe and multiple disabilities. In: Luiselli JK, ed. *Behavioral health promotion and intervention in intellectual and developmental disabilities*. Evidence-based practices in behavioral health. Cham : Springer International Publishing, 2016 : 95-115.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. Microswitch-aided Programs for a Woman with Rett Syndrome and a Boy with Extensive Neuro-motor and Intellectual Disabilities. *J Dev Phys Disabil* 2014a ; 26 : 135-43.

Lancioni GE, Bellini D, Oliva D, et coll. New camera-based microswitch technology to monitor small head and mouth responses of children with multiple disabilities. *Dev Neurorehabil* 2014b ; 17 : 193-9.

Lancioni GE, O'Reilly MF, Singh NN, et coll. Technology-based programs to support adaptive responding and reduce hand mouthing in two persons with multiple disabilities. *J Dev Phys Disabil* 2013 ; 25 : 65-77.

Lancioni GE, Bellini D, Oliva D, et coll. Two persons with multiple disabilities use camera-based microswitch technology to control stimulation with small mouth and eyelid responses. *J Intellect Dev Disabil* 2012 ; 37 : 337-42.

Lancioni GE, Bellini D, Oliva D, et coll. Camera-based microswitch technology for eyelid and mouth responses of persons with profound multiple disabilities: two case studies. *Res Dev Disabil* 2010 ; 31 : 1509-14.

Lancioni GE, O'Reilly MF, Singh NN, et coll. Persons with multiple disabilities accessing stimulation and requesting social contact via microswitch and VOCA devices: new research evaluation and social validation. *Res Dev Disabil* 2009 ; 30 : 1084-94.

Lancioni GE, Tota A, Smaldone A, et coll. Extending the evaluation of novel microswitch technology for small responses in children with profound multiple disabilities. *Assist Technol* 2007a ; 19 : 11-6.

Lancioni GE, O'Reilly MF, Singh NN, et coll. Small hand-closure movements used as a response through microswitch technology by persons with multiple disabilities and minimal motor behavior. *Percept Mot Skills* 2007b ; 104 : 1027-34.

Lancioni GE, O'Reilly MF, Singh NN, et coll. A Microswitch-Based Program to Enable Students with Multiple Disabilities to Choose among Environmental Stimuli. *J Vis Impair Blind* 2006a ; 100 : 488-93.

Lancioni GE, O'Reilly MF, Singh NN, et coll. A Social Validation Assessment of Microswitch-Based Programs for Persons with Multiple Disabilities Employing Teacher Trainees and Parents as Raters. *J Dev Phys Disabil* 2006b ; 18 : 383-91.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. Assessing the effects of stimulation versus microswitch-based programmes on indices of happiness of students with multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2006c ; 50 : 739-47.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. Teaching 'yes' and 'no' responses to children with multiple disabilities through a program including microswitches linked to a vocal output device. *Percept Mot Skills* 2006d ; 102 : 51-61.

Lancioni GE, Comes ML, Stasolla F, et coll. A Microswitch Cluster to Enhance Arm-Lifting Responses Without Dystonic Head Tilting by a Child With Multiple Disabilities. *Percept Mot Skills* 2005a ; 100 : 892-4.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. An overview of research on increasing indices of happiness of people with severe/profound intellectual and multiple disabilities. *Disabil Rehabil* 2005b ; 27 : 83-93.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. Assessing a microswitch-based stimulation procedure for eye-blinking responses in a young woman with profound multiple disabilities. *Percept Mot Skills* 2005c ; 101 : 212-6.

Lancioni GE, O'Reilly MF, Sigafoos J, et coll. Enabling a person with multiple disabilities and minimal motor behaviour to control environmental stimulation with chin movements. *Disabil Rehabil* 2004a ; 26 : 1291-4.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. Microswitch clusters to support responding and appropriate posture of students with multiple disabilities: three case evaluations. *Disabil Rehabil* 2004b ; 26 : 501-5.

Lancioni GE, Abels J, Wilms EH, et coll. Microswitch responding and awareness of contingency in persons with profound multiple disabilities. *Percept Mot Skills* 2003 ; 96 : 835-8.

Lancioni GE, O'Reilly MF, Singh NN, et coll. Impact of stimulation versus microswitch-based programs on indices of happiness of people with profound multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2002 ; 23 : 149-60.

Lancioni GE, Mantini M, Groeneweg J. Assisted ambulation and activities for persons with profound multiple disabilities: Assessing different ambulation levels. *Percept Mot Skills* 2001a ; 92 : 930-2.

Lancioni GE, O'Reilly MF, Basili G. Use of microswitches and speech output systems with people with severe/profound intellectual or multiple disabilities: a literature review. *Res Dev Disabil* 2001b ; 22 : 21-40.

Lancioni GE, O'Reilly MF, Campodonico F. Assisted ambulation and activity for restless or passive persons with profound multiple disabilities: assessing performance and preferences. *Behav Intervent* 2000 ; 15 : 331-43.

Levy G. 'Sight is might': Vision and vision impairment in people with profound intellectual and multiple disabilities. In: Pawlyn J, Carnaby S, eds. *Profound intellectual and multiple disabilities: Nursing complex needs*. Wiley Blackwell, 2009 : 147-67.

Lynch Y, Murray J. The I-ASC Explanatory Model as a Support for AAC assessment planning. In: Smith MM, ed. *Clinicial cases in Augmentative and Alternative Communication*. New York : Routledge, 2023 : 12-26.

Lyons G, Bortoli T de, Arthur-Kelly M. Triangulated Proxy Reporting: a technique for improving how communication partners come to know people with severe cognitive impairment. *Disabil Rehabil* 2017 ; 39 : 1814-20.

Maes B, Nijs S, Vandesande S, et coll. Looking back, looking forward: Methodological challenges and future directions in research on persons with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2021 ; 34 : 250-62.

Martin A-M, Andrews T, Goldbart J, et coll. Reconciling communication repertoires: navigating interactions involving persons with severe/profound intellectual disability, a classic grounded theory study. *Journal of Intellectual Disability Research* 2022 ; 66 : 332-52.

Munde V, Vlaskamp C. Alertness observations in children with profound intellectual and multiple disabilities. *Int J Child Health Hum Dev* 2010 ; 3 : 115-24.

Murray J, Lynch Y, Meredith S, et coll. Professionals' decision-making in recommending communication aids in the UK: competing considerations. *Augment Altern Commun* 2019 ; 35 : 167-79.

Nakayama Y. Conceptual Framework for Understanding the Transition of Children with Severe Motor and Intellectual Disabilities to Adult Life after Graduation. *Int J Disabil Dev Educ* 2020.

Nations unies. *Convention relative aux droits des personnes handicapées et Protocole facultatif*. Nations unies, 2006 : 38 p.

Neerinckx H, Maes B. Joint attention behaviours in people with profound intellectual and multiple disabilities: the influence of the context. *J Appl Res Intellect Disabil* 2016 ; 29 : 574-84.

Neerinckx H, Vos P, van den Noortgate W, et coll. Temporal analysis of attentional processes in spontaneous interactions between people with profound intellectual and multiple disabilities and their support workers. *J Intellect Disabil Res* 2014 ; 58 : 721-33.

Nijs S, Maes B. Assistive technology for persons with profound intellectual disability: a european survey on attitudes and beliefs. *Disabil Rehabil Assist Technol* 2021 ; 16 : 497-504.

Nijs S, Penne A, Vlaskamp C, et coll. Peer Interactions among Children with Profound Intellectual and Multiple Disabilities during Group Activities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2016 ; 29 : 366-77.

Nijs S, Macs B. Social Peer Interactions in Persons with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: A Literature Review. *Educ Train Autism Dev Disabil* 2014 ; 49 : 153-65.

Nind M, Strnadová I. Changes in the lives of people with profound intellectual and multiple disabilities. In: Nind M, Strnadova I, eds. *Belonging for People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: Pushing the Boundaries of Inclusion*. Routledge, 2020 : 1-21.

Ogletree BT, Pierce HK. AAC for Individuals with Severe Intellectual Disabilities: Ideas for Nonsymbolic Communicators. *J Dev Phys Disabil* 2010 ; 22 : 273-87.

Pagano C. *La stimulation basale*: *À l'écoute des personnes en situation de handicap sévère*. Trames : ERES, 2020 : 352 p.

Pepper L. *Assessing Pre-linguistic communication in young people with Profound Intellectual and Multiple Disabilities (PIMD)*. University College London, 2020.

Quentin O, Godderidge B, Arfeuille P. *Snoezelen: un monde de sens*. Pétrarque, 2016 : 209 p.

Rensfeld Flink A, Thunberg G, Nyman A, et coll. Augmentative and alternative communication with children with severe/profound intellectual and multiple disabilities: speech language pathologists' clinical practices and reasoning. *Disabil Rehabil Assist Technol* 2022 : 1-13.

Rezutek P, Yu CT, Thorne L. Assessing Discrimination Skills of Individuals With Developmental and Physical Disabilities Using Microswitches. *J Dev Disabl* 2021 ; 26.

Ricci C, Miglino O, Alberti G, et coll. Speech generating technology to support request responses of persons with intellectual and multiple disabilities. *Int J Dev Disabil* 2017 ; 63 : 238-45.

Roche L, Sigafoos J, Lancioni GE, et coll. Microswitch Technology for Enabling Self-Determined Responding in Children with Profound and Multiple Disabilities: A Systematic Review. *Augment Altern Commun* 2015 ; 31 : 246-58.

Roche L, Sigafoos J, Lancioni GE, et coll. Tangible Symbols as an AAC Option for Individuals with Developmental Disabilities: A Systematic Review of Intervention Studies. *Augment Altern Commun* 2014 ; 30 : 28-39.

Roemer M, Verheul E, Velthausz F. Identifying perception behaviours in people with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2018 ; 31 : 820-32.

Rousseau M-C, Billette de Villemeur T, Khaldi-Cherif S, et coll. Polyhandicap and aging. *Disabil Health J* 2019 ; 12 : 657-64.

Rowland C. Using the Communication Matrix to assess expressive skills in early communicators. *Commun Disord Q* 2011 ; 32 : 190-201.

Rowland C, Fried-Oken M. Communication Matrix: A clinical and research assessment tool targeting children with severe communication disorders. *J Pediatr Rehabil Med* 2010 ; 3 : 319-29.

Sato T. Creation of Care through Communication by Nurses, Welfare Workers, and Persons (Children) with Profound Intellectual Multiple Disabilities at a Day Care Center: Emancipation from the Japanese «shame Culture». *ANS Adv Nurs Sci* 2022 ; 45 : E69-E93.

Saulus G. Chapitre 10. L'activité de conscience chez les personnes polyhandicapées. Texte suivi de « Les profils psychodéveloppementaux de polyhandicap » et de « Les modalités et régimes d'éprouvé d'existence dans le polyhandicap ». In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner.* Paris : Dunod, 2017 : 223-47.

Sigafoos J, Green VA, Schlosser R, et coll. Communication intervention in Rett syndrome: A systematic review. *Res Autism Spectr Disord* 2009 ; 3 : 304-18.

Sigafoos J, Woodyatt G, Keen D, et coll. Identifying Potential Communicative Acts in Children with Developmental and Physical Disabilities. *Commun Disord Q* 2000 ; 21 : 77-86.

Simacek J, Pennington B, Reichle J, et coll. Aided AAC for people with severe to profound and multiple disabilities: A systematic review of interventions and treatment intensity. *Adv Neurodev Disord* 2018 ; 2 : 100-15.

Simacek J, Reichle J, McComas JJ. Communication Intervention to Teach Requesting Through Aided AAC for Two Learners With Rett Syndrome. *J Dev Phys Disabil* 2016 ; 28 : 59-81.

Singh NN, Lancioni GE, O'Reilly MF, et coll. Self-determination during mealtimes through microswitch choice-making by an individual with complex multiple disabilities and profound mental retardation. *J Posit Behav Interv* 2003 ; 5 : 209-15.

Singh SJ, Iacono T, Gray KM. Interactions of pre-symbolic children with developmental disabilities with their mothers and siblings. *Int J Lang Commun Disord* 2015 ; 50 : 202-14.

Skarsaune SN. Self-determination of people with profound intellectual and multiple disabilities. *Dev Med Child Neurol* 2022.

Skarsaune SN, Hanisch H, Gjermestad A. Self-Determination: What can we Learn from Persons with Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *Scand J Disabil Res* 2021 ; 23 : 317-27.

Stasolla F, Perilli V, Di Leone A, et coll. Technological aids to support choice strategies by three girls with Rett syndrome. *Res Dev Disabil* 2015 ; 36 : 36-44.

Stasolla F, Pace C de, Damiani R, et coll. Comparing PECS and VOCA to promote communication opportunities and to reduce stereotyped behaviors by three girls with Rett syndrome. *Res Autism Spectr Disord* 2014 ; 8 : 1269-78.

Stasolla F, Caffo AO, Picucci L, et coll. Assistive technology for promoting choice behaviors in three children with cerebral palsy and severe communication impairments. *Res Dev Disabil* 2013 ; 34 : 2694-700.

Strnadová I, Nind M. Chapter 11 Belonging and people with profound intellectual and multiple disabilities: Pushing the boundaries. In: Nind M, Strnadova I, eds. *Belonging for People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: Pushing the Boundaries of Inclusion*. Routledge, 2020 : 196-209.

ten Brug A, van der Putten AA, Vlaskamp C. Learn and apply: using multi-sensory storytelling to gather knowledge about preferences and abilities of children with profound intellectual and multiple disabilities--three case studies. *J Intellect Disabil* 2013 ; 17 : 339-60.

ten Brug A, van der Putten A, Penne A, et coll. Multi-sensory storytelling for persons with profound intellectual and multiple disabilities: an analysis of the development, content and application in practice. *J Appl Res Intellect Disabil* 2012 ; 25 : 350-9.

Townend GS, Marschik PB, Smeets E, et coll. Eye Gaze Technology as a Form of Augmentative and Alternative Communication for Individuals with Rett Syndrome: Experiences of Families in The Netherlands. *J Dev Phys Disabil* 2016 ; 28 : 101-12.

van Delden RW, Wintels SC, van Oorsouw WMWJ, et coll. Alertness, movement, and affective behaviour of people with profound intellectual and multiple disabilities (PIMD) on introduction of a playful interactive product: Can we get your attention? *J Intellect Dev Disabil* 2020 ; 45 : 66-77.

van der Putten A, Vlaskamp C. Day Services for People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: An Analysis of Thematically Organized Activities. *J Policy Pract Intellect Disabil* 2011 ; 8 : 10-7.

van Keer I, van Leeuwen K, Maes B. Exploring family activities and child engagement: A study on children with a significant cognitive and motor developmental delay. *J Appl Res Intellect Disabil* 2019 ; 32 : 779-91.

van Keer I, Colla S, van Leeuwen K, et coll. Exploring parental behavior and child interactive engagement: A study on children with a significant cognitive and motor developmental delay. *Res Dev Disabil* 2017 ; 64 : 131-42.

Vlaskamp C, Munde V. Assessing alertness in children with profound intellectual and multiple disabilities. In: Nyman AS, Eklund LC, eds. *Learning and Memory Developments and Intellectual Disabilities*. Nova Science Publishers, 2010 : 253-67.

Vlaskamp C, Nakken H. Therapeutic interventions in the Netherlands and Belgium in support of people with profound intellectual and multiple disabilities. *Educ Train Dev Disabil* 2008 ; 43 : 334-41.

Vorhaus J. Membership in a kind: Nature, norms, and profound disability. *Metaphilosophy* 2022 ; 53 : 25-37.

Wandin H, Lindberg P, Sonnander K. Communication intervention in Rett syndrome: a survey of speech language pathologists in Swedish health services. *Disabil Rehabil* 2015 ; 37 : 1324-33.

Weston H, Ware J. The use of the 'Routes for Learning' assessment for learners with profound and multiple learning difficulties (PMLD) in England and Wales. *The SLD experience* 2018 ; Autumn : 15-23.

Zijlstra HP, Vlaskamp C. Leisure provision for persons with profound intellectual and multiple disabilities: quality time or killing time? *J Intellect Disabil Res* 2005a ; 49 : 434-48.

Zijlstra HP, Vlaskamp C. The impact of medical conditions on the support of children with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2005b ; 18 : 151-61.

22
Apprentissages

Les progrès de la médecine en matière de rééducation, d'alimentation, de prise en soins de la douleur et de l'épilepsie ont contribué à diminuer les souffrances physiques des personnes polyhandicapées, et à augmenter leur espérance de vie. Cette évolution a permis d'accorder une place de plus en plus importante à l'observation de leur vie psychique, et de mieux reconnaître la personne polyhandicapée dans toutes ses dimensions. Son éducation, et plus récemment l'enseignement qui lui est donné (voir chapitre « Inclusion et scolarisation »), constituent aujourd'hui des enjeux importants de son accompagnement. De nombreux travaux s'accordent sur la nécessité d'intégrer la dimension des apprentissages dans le projet individualisé des jeunes polyhandicapés ou des jeunes avec « *Profound Intellectual and Multiple Disabilities* » (PIMD) (Arthur-Kelly et coll., 2008 ; Ebersold et Detraux, 2013 ; Bennett et coll., 2014 ; Benoit, 2020 ; Maes et coll., 2020). Pour autant, la modélisation de l'accès aux apprentissages pour ce public commence seulement à être discutée. Elle constitue un objet complexe :

- par manque de connaissances sur les compétences cognitives et socio-émotionnelles de la personne polyhandicapée, et en conséquence d'outils fiables pour les évaluer dans toute leur diversité et leur atypicité (Chard et Roulin, 2015) ;
- du fait de la complexité écologique de la communication (Bennett et coll., 2014) et des difficultés d'accès à la subjectivité de la personne polyhandicapée (Toubert-Duffort, 2011 ; Toubert-Duffort et Dumont, 2017).

Les enjeux de l'accompagnement pédagogique et éducatif sont, dans ce contexte, à la fois fonctionnels et éthiques : comment l'enfant polyhandicapé apprend-il, et comment l'évaluer sous l'angle de ses compétences et de ses aptitudes, alors que la massivité de ses troubles fait bien souvent écran à la personne (Corbeil, 2021) ? Comment, pour envisager des contenus d'apprentissage, accéder à ses manières singulières d'être au monde, si discrètes soient-elles (Saulus, 2007 ; Scelles, 2020) ? Comment se rendre suffisamment sensible à des processus difficiles à percevoir et à interpréter (fonctionnement idiosyncrasique) ?

Quels sont les apprentissages à privilégier ; quelles sont leurs méthodologies et quels sont leurs contenus ?

L'éducation des personnes polyhandicapées soulève donc de « nombreux challenges, pour les praticiens, les familles et les politiciens » (Lyons et Arthur-Kelly, 2014). Parmi les défis à relever, celui des pratiques et des méthodes d'apprentissage se pose. Nous chercherons à dégager les principes (didactiques, écologiques et méthodologiques) et les stratégies pédagogiques à retenir pour une éducation de qualité.

Des besoins et des modalités d'apprentissage spécifiques

Des besoins spécifiques d'accompagnement

Dans la mesure où actuellement les travaux et les réflexions sont orientés vers les besoins des personnes handicapées plutôt que sur leurs troubles, déficiences ou manques (Dayan et coll., 2015), nous rappelons quelques caractéristiques des besoins généralement constatés chez des enfants et adolescents polyhandicapés, tout en soulignant la grande hétérogénéité de ce groupe de personnes : chacune a sa singularité, sa personnalité, son parcours dans un milieu socio-familial déterminé.

Haut niveau de soin et d'attention

Tout d'abord, la personne polyhandicapée a besoin d'un haut niveau de soin et d'attention, tout au long de sa vie. Les moments de soins, répétitifs, peuvent être considérés comme des moments d'apprentissage s'ils correspondent toutefois à des objectifs éducatifs clairement définis et soutenus par l'équipe (Maes et coll., 2020). Ils constituent en effet des occasions de nouer des relations interactives et chaleureuses, nécessaires pour apprendre (Petitpierre et coll., 2007). Ils s'inscrivent également dans une temporalité et un espace que la personne polyhandicapée devra progressivement apprendre à repérer (Chavaroche, 2021). Enfin, ces soins de nature différente (soins d'hygiène et alimentation, soins médicaux et rééducatifs) s'exercent sur un corps dont les limites sont peu ou mal investies par la personne polyhandicapée, compte tenu de ses troubles neurologiques précoces.

Lors des soins, l'enfant, l'adolescent ou même l'adulte polyhandicapé se trouverait, en suivant l'hypothèse d'une psychogenèse imparfaite, « dans un état de totale perméabilité, voire porosité, avec son entourage, la délimitation moi/non moi que permet l'investissement de sa peau comme limite étant ici

peu ou pas structurée » (Chavaroche, 2021). Penser et parler le quotidien constitue alors, pour l'ensemble des accompagnants, une tâche essentielle, de manière à organiser et donner sens aux sensations éprouvées, au vécu corporel et aux affects qui l'accompagnent. Ce qui compte ici est moins la vérité du contenu exprimé que la possibilité, pour la personne, de se saisir, ou pas, de ces propositions, pour en faire une pensée qui lui sera singulière et personnelle.

Relation et contacts sociaux

Le besoin de relation et de contacts sociaux, présent tout au long de la vie (Petitpierre-Jost, 2005), nécessite, pour être pris en compte, la présence d'un environnement humain capable d'instaurer puis de maintenir les conditions d'une communication fonctionnelle qui permette l'expression de la subjectivité de la personne polyhandicapée (Saulus, 2007). Les modalités de communication des personnes polyhandicapées sont en effet le plus souvent idiosyncrasiques. Elles s'expriment par des signes subtils (mouvements des yeux, mobilisation tonique, vocalisations, etc.) souvent difficiles à repérer, et leurs réactions peuvent être décalées dans le temps. De ce fait, le processus communicatif est entravé par la difficulté à repérer ces signes ou à les comprendre (Grove et coll., 1999). D'autre part, il est difficile pour la personne polyhandicapée d'être active dans les situations d'interaction car elle est limitée dans ses actions et réactions par l'existence de déficiences motrices et sensorielles. Les modalités particulières de communication constituent une grande difficulté pour la personne polyhandicapée mais aussi pour les partenaires quels qu'ils soient, professionnels de toutes spécialités ou parents : comment se faire comprendre par la personne polyhandicapée sans langage oral signifiant, et la comprendre ? L'établissement de liens intersubjectifs favorisant une dynamique d'échanges fonctionnels constitue donc, dans ce contexte, un véritable enjeu.

Bain de stimulations multi-sensorielles et motrices

La mobilisation spontanée dans l'activité et l'exploration sont fortement entravées par des limitations importantes, ce qui complexifie l'accès aux apprentissages pour la personne en situation de polyhandicap.

« Dans le contexte du polyhandicap, les altérations subies par l'équipement neurologique pour des raisons génétiques, malformatives, infectieuses, traumatiques ou toxiques impactent massivement la maturation et l'apprentissage » (Petitpierre, 2011).

Sur le plan de la motricité, une part importante de ces personnes n'acquiert pas la marche et éprouve des difficultés à tourner la tête. Il est alors décidé

une installation assise plus ou moins maintenue par des corsets ou des appuie-têtes et un déplacement en fauteuil roulant. Les difficultés rencontrées au niveau des manipulations manuelles et des déplacements viennent alors limiter la mise en place de conduites d'exploration permettant la construction de connaissances autour des objets, mais aussi autour de soi-même. Elles entravent en particulier la mobilisation dans l'activité, le besoin d'exploration s'exprimant peu dans ce contexte de limitations. Par ailleurs, les déficits sensoriels et moteurs complexifient – voire empêchent – le processus perceptif qui consiste à organiser et interpréter les différentes sensations en fonction de l'environnement dans lequel la personne se trouve.

Ainsi la tâche de l'environnement social pour stimuler la personne polyhandicapée par le biais de sollicitations sensorielles et motrices (Petitpierre-Jost, 2005 ; Petitpierre, 2011) qui lui soient rendues accessibles (Chard et Roulin, 2015) s'en trouve accrue. Cette intervention humaine s'avère indispensable pour susciter, puis maintenir, sa curiosité, son intérêt et sa motivation, de manière à la mobiliser dans des apprentissages émotionnels et cognitifs (Corbeil et Normand-Guérette, 2011).

L'environnement humain et matériel joue ici un rôle de facilitateur et de médiateur. C'est pourquoi les processus d'apprentissage sont très dépendants du contexte pédagogique et relationnel (Petitpierre et Squillaci, 2020 ; Toubert-Duffort, 2020).

Browder et Spooner (2011) rappellent, par exemple, la nécessité d'une intervention à toutes les étapes du processus d'apprentissage de manière à :

- préparer l'apprenant à entrer dans la situation pédagogique (en normalisant son tonus, en l'aidant à focaliser son attention, etc.) ;
- déterminer quelles conditions conviendront le mieux à la réalisation de la tâche (en favorisant le redressement postural [tête, buste] et la libération des membres supérieurs, et en laissant suffisamment de temps à la personne pour entrer dans la tâche, etc.) ;
- déterminer quelles consignes et quel matériel choisir pour faciliter la réalisation de la tâche (ce qui nécessite de réfléchir à son attractivité pour l'apprenant, à la taille des objets, à leur saillance perceptive et à leur position dans l'espace, etc.).

Des difficultés dans l'évaluation globale des potentiels d'apprentissage

Pour donner toutes les chances aux apprentissages de servir le développement global de la personne, il s'avère indispensable de cerner au mieux les compétences de la personne polyhandicapée, dans tous les domaines : appréhender

sa manière d'être au monde, de se mouvoir, de penser, de ressentir, de percevoir le monde et de se percevoir, et repérer ses compétences à agir sur le monde (Scelles, 2020). Ainsi la question de l'évaluation des compétences reste centrale pour analyser de manière suffisamment fine les potentiels, les besoins d'apprentissage, et envisager des objectifs opérationnels (voir chapitre « Évaluation des compétences et des déficiences »). À l'heure actuelle, aucun test standardisé n'est en mesure de donner une estimation précise du niveau de fonctionnement cognitif de la personne polyhandicapée (Nakken et Vlaskamp, 2002 ; Arvio et Sillanpää, 2003). En dépit de ce manque d'outil précis d'évaluation globale, leur quotient intellectuel est estimé comme étant inférieur à 20 et leur âge global de développement inférieur à 2 ans (Ware, 1994). En conséquence, il est généralement admis que leur intelligence générale se situe au niveau du stade sensori-moteur, donnant lieu à l'expression de compétences de type : permanence de l'objet, imitation (vocale et gestuelle), relations de causalité opérationnelle et relations spatiales entre les objets, développement de schèmes sensori-moteurs (Kerssies et coll., 1989).

L'absence d'évaluation pourrait avoir des conséquences néfastes sur l'accompagnement de la personne polyhandicapée, à la fois sur le plan du soutien humain mais aussi dans l'aménagement de son environnement (Vlaskamp, 2005). De nombreux auteurs insistent sur le rôle de l'évaluation comme base de l'intervention éducative, de manière à suivre et quantifier une évolution dont les changements peuvent s'opérer de manière lente et parfois peu perceptible (Detraux, 2013 ; Scelles et Petitpierre, 2013 ; Chard et Roulin, 2015 ; Scelles, 2021).

Différents modèles et travaux permettant d'appréhender les processus et les modalités d'apprentissage

Pour la personne polyhandicapée, les différentes atteintes (sensorielles, motrices, cognitives, somatiques) ont une influence mutuelle sur son fonctionnement global, et impactent massivement le développement qui suit une trajectoire atypique. L'environnement humain peut alors limiter autant que possible les conséquences du polyhandicap grâce à des interventions médiatrices et facilitatrices mais il peut également, s'il n'est pas bien ajusté, faire obstacle à l'expression de la personnalité (figure 22.1), par exemple en niant toute subjectivité (Blondel et Delzescaux, 2018), ou encore accroître la passivité et le repli sur soi de la personne polyhandicapée, en ne mettant pas en place les conditions d'accès aux apprentissages (Chard et coll., 2014).

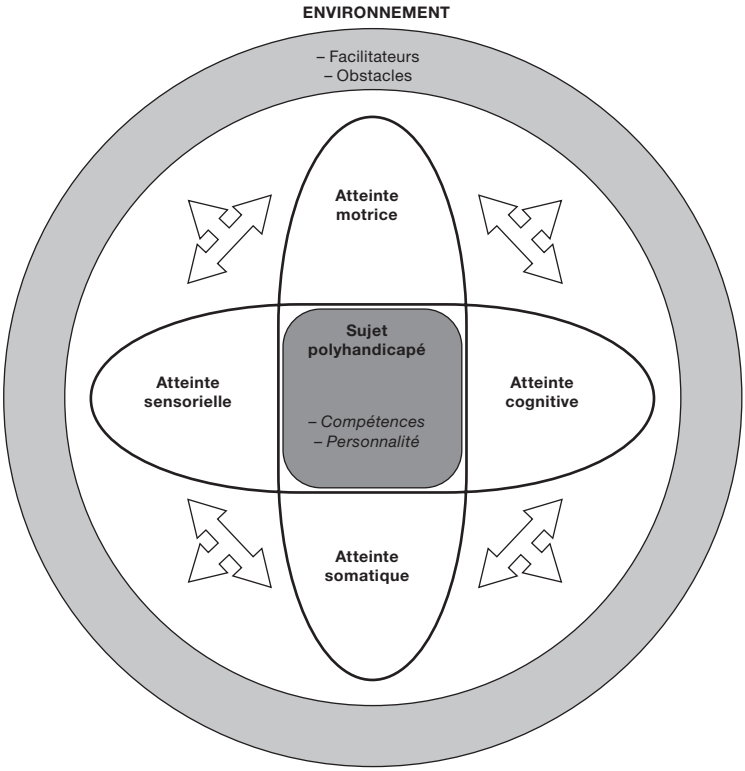


Figure 22.1 : Interaction des facteurs structuraux et environnementaux dans le développement de la personne polyhandicapée (d'après Chard, 2014)

Reproduit à partir de « Polyhandicap et évaluation cognitive : apports du paradigme d'habituation visuelle », de Mélissa Chard. Thèse de Doctorat en Neurosciences, Grenoble, 2014. © droits réservés.

Comment la personne polyhandicapée apprend-elle, alors même que « la nature de son activité psychique se caractérise par une forme de représentation tout à fait particulière fonctionnant à partir de matériaux sensoriels et moteurs en dehors (de l'apparition) du langage » (Petitpierre-Jost, 2005) ?

Pour aborder cette question complexe, les chercheurs s'entendent sur la nécessité d'une approche multi-référencée (par exemple : Petitpierre-Jost, 2005 ; Petitpierre, 2011 ; Chard et Roulin, 2015 ; Petitpierre et Squillaci, 2020 ; Toubert-Duffort, 2020), incluant des études sur le développement du bébé, même si, d'une part, le développement de la personne polyhandicapée est très atypique, et d'autre part, l'enfant, l'adolescent et *a fortiori* l'adulte polyhandicapé ne peuvent être comparés à des bébés. Les différents travaux présentés nous permettront d'aborder successivement l'enjeu du corps puis de la conscience de soi dans l'apprentissage, avant de nous centrer, à partir d'approches expérimentales, sur des aspects plus fonctionnels de l'apprentissage.

Enjeu du corps dans l'apprentissage : l'approche instrumentale et la cognition incarnée

L'approche instrumentale développée par Bullinger insiste sur la nécessité d'apprivoiser d'abord le fonctionnement de son propre organisme et de connaître implicitement les lois qui gouvernent celui-ci, comme par exemple reconnaître et réguler l'émotion qui accompagne l'expérience, avant tout autre apprentissage. Le concept d'instrumentation développé par Bullinger (Bullinger, 1994 et 2007) correspond au processus par lequel l'enfant s'approprie ses systèmes sensoriels et moteurs et les élabore, sur un plan représentatif en tant qu'outils, afin de les mettre au service de son activité psychique. Sur le plan des réactions aux stimulations, l'exploration de l'objet, au cours de laquelle l'enfant extrait et traite des informations, constitue l'étape la plus aboutie du processus d'instrumentation. L'enfant est alors capable d'identifier et de développer des attentes face aux propriétés d'un objet ou d'un matériel donné, en manifestant ainsi progressivement sa capacité d'anticipation. La première étape de ce processus est la réaction d'alerte à des stimulations extérieures : un bruit, une odeur… qui conduisent à un recrutement tonique. Ce dernier, lorsqu'il est exagéré, se manifeste le plus souvent par une hyperextension, lors d'intenses sollicitations. Il s'agit, par exemple, de la réponse du tout-petit à des gestes brusques ou à des bruits inattendus. Au fil des expériences (habituations), ce recrutement tonique diminue d'intensité permettant que s'organisent des mises en forme de postures facilitant l'orientation vers la stimulation : le nourrisson adapte sa posture et tourne la tête vers la personne, la source sonore ou le mobile. Le soubassement de conduites gestuelles organisées réside dans une régulation tonique ajustée, libérée de l'état d'alerte, qui permet la mise en place de postures adaptées. Cette mise en place de la posture est nécessaire pour que puissent se dérouler les deux étapes suivantes du processus d'instrumentation, où l'enfant coordonne ses informations sensorielles, élaborant ainsi ses premiers rapports spatiaux : le geste qui saisit l'objet est une source d'informations tactiles, tendineuses… mais aussi visuelles et sonores. Pour Bullinger, c'est dans la coordination de ces modalités sensorielles que l'espace se vit et que la représentation de l'espace se construit. L'enfant va pouvoir s'appuyer sur ces élaborations de l'environnement dont son corps fait partie, et mettre en place des activités d'exploration et de manipulation, elles-mêmes sources de nouvelles expériences et de représentations.

Deux autres facteurs fondamentaux favorisent le processus d'instrumentation : il s'agit d'une part de la possibilité d'agir (pour une revue sur la question, voir : Rizzolatti et Luppino, 2001) ; et d'autre part de faire l'expérience de covariations sensori-motrices, c'est-à-dire de relations entre des sensations et des mouvements, ce qui permet au très jeune enfant d'explorer et de comprendre le monde

qui l'entoure (Bullinger, 1994). La découverte d'un effet, issu d'une expérience personnelle (en suivant le principe d'activité), même obtenu fortuitement, conduira alors la plupart du temps l'enfant à la répétition et à la vérification de la boucle sensori-motrice, avec la découverte de la relation « cause-effet ».

« L'instrumentation atypique des moyens sensori-moteurs des personnes polyhandicapées a fait l'objet de plusieurs descriptions dans la perspective instrumentale » (Petitpierre-Jost, 2005). Deux formes d'instrumentation sont par exemple fréquemment observées chez la personne polyhandicapée : le blocage de la respiration qui compense des difficultés de régulation tonique de l'axe corporel, et la mobilisation du système visuel qui permet de contrôler la posture (Bullinger, 1994 et 2002). Compte tenu des particularités présentes chez de nombreuses personnes polyhandicapées au niveau visuel, auditif, moteur, ou même oro-alimentaire, la question de l'instrumentation se pose pour les apprentissages. Elle incite à interroger le développement de chaque personne en partant d'abord de l'organisation biologique qui fonctionne dans un environnement donné, puis d'approcher son développement psychologique en identifiant ses premières conduites dans la tâche, et finalement, de mettre en évidence l'appropriation progressive de ses différents systèmes sensori-moteurs sur un mode instrumental (Petitpierre-Jost, 2005).

Pour Suchman (1987), la cognition prendrait véritablement racine dans le corps, dans ses composantes sensori-motrices et émotionnelles les plus profondes. Dans cette approche, l'activité cognitive et l'engagement corporel et moteur seraient indissociables, et la situation, telle qu'elle est vécue par l'acteur, aurait une place fondamentale : malgré le contexte objectif d'une situation donnée, chacun se construit en effet sa propre expérience en fonction de ses intérêts, de ses intentions ou de sa motivation, et en tire des significations personnelles. En suivant le paradigme de la cognition incarnée qui insiste sur le point de vue de l'acteur et de l'engagement de son corps, Chard et Roulin (2015) s'interrogent sur le statut d'acteur des personnes polyhandicapées, dont les possibilités de raisonnement et d'action sont si limitées. Ils remarquent qu'en étant engagée corporellement dans une situation donnée, la personne polyhandicapée est déjà présente physiquement. Cette présence constituerait une première forme d'engagement qui, en retour, mobiliserait l'aidant lui-même dans son rôle de facilitateur pour permettre à la personne polyhandicapée de se construire une expérience subjective. « Ainsi, dans toute situation dans laquelle elle serait engagée, chaque personne polyhandicapée devrait être en capacité d'extraire des significations qui lui sont propres, en lien avec ses expériences passées, ses émotions, et de générer des attentes par rapport à ses propres actions et aux actions des autres, de mobiliser ses connaissances et de les confronter » (Chard et Roulin, 2015).

Ces différents travaux permettent d'envisager le corps de la personne polyhandicapée, à travers ses dimensions aussi bien motrices qu'émotionnelles, comme fondement même de toute activité cognitive, et d'insister sur le rôle central de la motricité dans l'intégration des données perceptuelles et dans l'élaboration des représentations mentales. Mais que devient la perception des objets lorsqu'aucune action motrice volontaire n'est possible ? De même, qu'en est-il de la construction des connaissances en l'absence de manipulation fonctionnelle directe des objets, chez des individus dont les capacités d'exploration sont si limitées ?

Nous pouvons supposer que les contraintes corporelles propres à chaque personne polyhandicapée vont influencer de manière importante l'accès aux informations sensorielles concernant les objets de l'environnement, et donc l'intégration et le traitement de ces informations. Cependant, malgré le polyhandicap, l'activité cognitive peut naître, se développer et/ou se maintenir grâce aux interactions entre l'individu et son environnement, à travers les objets auxquels il accède, et les situations dans lesquelles il se trouve engagé.

Enjeu de la conscience de soi dans l'apprentissage : les travaux de Saulus et de Dind

Les travaux de Saulus (2008, 2017) ont l'intérêt de concerner les personnes polyhandicapées de tous âges, et de poser une question d'ordre phénoménologique et identitaire : qu'en est-il de l'éprouvé d'existence et de l'activité de conscience pour ces personnes (Saulus, 2008 et 2017) ?

Georges Saulus propose une description du développement de l'activité psychique de la personne polyhandicapée qui permette d'appréhender l'évolution d'un éprouvé archaïque d'existence à un éprouvé entitaire d'existence, progressivement, au fil du développement sensori-moteur, cognitif et affectif. Il établit une typologie en trois profils :

- polyhandicap de profil 1 (éprouvé archaïque d'existence) : l'activité cognitive y prend la forme de protopensées, et l'activité motrice a valeur de balbutiements de la vie psychique, avec des réponses motrices massives, sans différenciation des différents flux sensoriels. La communication et l'entrée en relation se font à partir de manifestations tonico-émotionnelles, où les expressions de plaisir et de déplaisir sont difficiles à distinguer les unes des autres. La vigilance est fluctuante ou absente, les manifestations émotionnelles massives, l'intention de communiquer peu décelable, et les mouvements corporels sont répétés et peu organisés ;
- polyhandicap de profil 2 : à ce stade, les expressions de plaisir et de déplaisir commencent à se différencier. Les compétences cognitives observées peuvent

être de l'ordre de la mémorisation, de la discrimination, avec des comportements sociaux adressés (par exemple : sourire en réponse à la présence d'une personne) et des capacités d'attention sélective vis-à-vis de l'environnement. Ainsi l'intention de communiquer devient manifeste, avec la présence de mouvements intentionnels dirigés vers l'extérieur dans le but d'agir sur l'environnement ;

- polyhandicap de profil 3 (éprouvé entitaire d'existence) : ce stade de développement se caractérise par des possibilités d'attention à la fois sélective et conjointe, et de partage émotionnel sur la base d'un accordage affectif. La personne se montre en capacité de comprendre certaines consignes, peut avoir accès à certains codes de communication (tels que le « oui » et le « non ») et exprimer des choix. Les liens de causalité, la permanence de l'objet, et des activités symboliques (jeux symboliques, reconnaissance de pictogrammes…) émergent. Par « éprouvé d'existence », Saulus évoque l'éprouvé par lequel « un être connaît d'une chose ce qu'elle est » (Saulus, 2017), et par « activité de conscience », l'activité par laquelle « un être connaît qu'il connaît d'une chose qu'elle est et ce qu'elle est ». Ce modèle a l'originalité de concerner des personnes polyhandicapées de tous âges. Les travaux de Juliane Dind (2018) tendent à valider de manière empirique l'approche de Saulus, et précisent les indicateurs de la conscience de soi (Dind, 2018). Juliane Dind (2020) insiste sur l'intérêt de développer, chez la personne polyhandicapée, la conscience de soi, en proposant des activités et des apprentissages spécifiques (Dind, 2020).

Enjeu de conditions favorables aux apprentissages : la répétition et l'observation des niveaux de vigilance de la personne polyhandicapée

Depuis quelques années, de nouveaux paradigmes expérimentaux voient le jour dans le champ de la recherche scientifique sur le polyhandicap.

Le paradigme d'habituation visuelle a pu ainsi être proposé à un groupe de personnes polyhandicapées, avec pour objectif de mieux cerner leur fonctionnement perceptif, et ainsi faire des inférences sur leurs capacités cognitives (Chard, 2014 ; Chard et coll., 2014). Ces études ont permis de mettre en évidence des capacités de mémorisation à court terme et de discrimination. Mais leur plus grand intérêt est d'avoir démontré l'importance de l'exposition répétée comme condition de base pour tout apprentissage d'une personne polyhandicapée.

Le second corpus d'études susceptible d'apporter des connaissances sur le cadre éducatif et pédagogique est constitué des travaux sur les états d'éveil. À l'origine, l'observation des niveaux de vigilance et d'attention du très jeune enfant a fait l'objet de descriptions minutieuses dans des travaux s'intéressant

à l'étude des interactions précoces entre mère et bébé (par exemple : Prechtl, 1974 ; Stern, 1996 ; Brazelton et Nugent, 2011).

Les états d'éveil y sont décrits selon un continuum de conduites, dont le nombre varie de 5 à 6 selon les auteurs, distinguant des états spécifiques de sommeil et de veille, observés dans un contexte d'interaction avec un environnement humain.

La description de ces états constitue, pour ces auteurs, une façon de qualifier le contexte intérieur dans lequel le bébé produit ses comportements, en particulier ses capacités de régulation et d'équilibre (Fabre-Grenet, 2018), et d'informer sur la résonance émotionnelle et affective du bébé à l'action de son environnement humain (Stern, 1989).

Gremaud et Lambert (1988) ont adapté spécifiquement ce corpus de connaissances aux particularités du polyhandicap, en observant les réactions de la personne à son environnement, sur la base de son répertoire personnel que l'on aura préalablement identifié (Gremaud et Lambert, 1997). L'évaluation des états d'éveil est alors complétée par une observation de l'état tonique de la personne polyhandicapée, car en absence de langage, l'expression des affects passe par des mouvements du corps, des changements du tonus musculaire (Chadwick et coll., 2019). En 2009, Munde et coll. proposent d'étudier l'état de vigilance de jeunes polyhandicapés à différents moments de la journée à l'aide d'une échelle d'observation appelée *Alertness Observation List* (AOL) (Munde et coll., 2009). Ces études sur les états d'éveil montrent que l'introduction d'activités et de stimulation adaptées favorise l'augmentation du niveau d'éveil de la personne polyhandicapée, et la mobilise. Elles confirment également la nécessité d'identifier au préalable le répertoire propre à la personne polyhandicapée, compte tenu de la variabilité de ses états de vigilance qui peuvent passer rapidement d'un état à un autre, ce qui diminue la fiabilité des observations.

De ces différentes études, il ressort que les états d'éveil nous renseignent sur :

- la résonance émotionnelle de la personne polyhandicapée à l'action du milieu extérieur. La fluctuation des états d'éveil permet en particulier d'observer la manière dont la personne polyhandicapée bénéficie des étayages matériels ou sociaux pour différentes élaborations psychiques (consolation, apaisement ou dérivation de la souffrance, réaction aux stimulations, etc.) ;
- l'utilisation que fait la personne polyhandicapée de son état tonico-émotionnel dans ses échanges avec l'environnement. C'est un indicateur important car la personne polyhandicapée communique de manière privilégiée par une modulation de son état émotionnel (Guess et coll., 1990 ; Guess et coll., 1993 ; Ault et coll., 1994 ; Arthur, 2003 et 2004).

Enjeux de l'apprentissage

Enseignement ou éducation ? L'intérêt d'une approche pédagogique holistique, d'un projet éducatif personnalisé et d'un plan d'étude

Les premiers apprentissages s'opèrent dans l'environnement familial, dès le premier âge, et se poursuivent tout au long de la vie. Comme pour le tout-petit, toute situation écologique constitue potentiellement une situation d'apprentissage, à condition qu'elle respecte les besoins spécifiques de la personne polyhandicapée, soutienne et n'entrave pas son désir et ses possibilités d'apprendre (Scelles, 2020). La première visée de l'apprentissage est fondamentale et relève autant du soin que de l'éducation et de l'enseignement : permettre à la personne, quel que soit son âge, de se créer ou de maintenir, selon les cas, une représentation la plus unifiée et cohérente possible d'elle-même et de son environnement, favoriser l'appropriation progressive de ses différents systèmes sensori-moteurs sur un mode instrumental. Il conviendra pour cela d'aider la personne polyhandicapée à discerner à l'intérieur des expériences multi-sensori-motrices ce qui relève de l'activité auditive, visuelle, motrice, tactile, etc., puis à coordonner et intégrer ses différentes expériences (sensori-motrices, perceptives, sensorielles et conceptuelles), de manière qu'elles prennent sens pour elle.

Ainsi est-il souhaitable d'envisager que les apprentissages concernent tous les aidants, proches et professionnels, et s'exercent, potentiellement, dans les différents espaces qui accueillent la personne polyhandicapée, qu'ils leur soient dédiés spécifiquement (apprentissages structurés dans l'espace-classe ou l'espace éducatif) ou qu'ils constituent un espace écologique. L'aide reçue dans l'accompagnement quotidien (habillage, toilette, alimentation, etc.) peut par exemple renforcer la difficulté à se représenter soi-même, en tant que corps unifié, mais aussi avec des membres différenciés, ou au contraire, participer à répondre aux besoins de cohérence, de sens et d'instrumentation de la personne polyhandicapée, si l'accompagnement quotidien est réalisé avec des gestes et des mots adaptés. La dépendance peut aussi s'accroître en fonction de l'environnement, qui devrait toujours permettre à la personne polyhandicapée de rester dans un « bain » favorisant les apprentissages, la communication, mais aussi l'expression de sa personnalité. Sans quoi la personne polyhandicapée risque de souffrir de déprivation relationnelle et sensorielle pouvant en arriver à un point extrême de prostration où le repli sur soi serait très important.

Dans une étude qualitative et exploratoire menée en Suède, Axelsson et coll. (2013 et 2014) ont analysé les stratégies que les parents utilisent pour faire participer leur enfant polyhandicapé aux activités familiales (Axelsson et coll., 2013 et 2014). Les parents et aidants proches de 11 enfants et adolescents âgés de 6 à

20 ans avec un polyhandicap ont été questionnés, en particulier sur les indicateurs leur permettant d'analyser si leur enfant était ou non engagé dans l'activité, et sur les conditions qui, de leur point de vue, facilitaient leur mobilisation dans l'activité familiale. Les personnes interviewées ont expliqué que certaines expressions du visage, en particulier des yeux, certaines vocalisations, une élévation du tonus (dans le sens d'un engagement corporel), des mouvements du corps, et finalement la manifestation de comportements d'attention traduisaient, d'après eux, l'engagement des enfants. Ils ont également repéré des conditions facilitatrices susceptibles de favoriser les apprentissages et la participation effective de l'enfant aux activités. Ces conditions facilitatrices sont les suivantes :

- la disponibilité et l'acceptabilité de l'activité ;
- une bonne connaissance de l'enfant, en particulier de ses modes de communication ;
- une attitude positive de la part de l'entourage (notamment l'engagement des proches dans l'activité elle-même) ;
- le sentiment de l'enfant ou de l'adolescent d'appartenir au groupe familial ;
- les possibilités données à la personne polyhandicapée de comprendre l'activité elle-même ;
- le sentiment de l'enfant ou du jeune que son apport et sa présence sont indispensables à la réalisation de l'activité (opportunité offerte, par exemple, de se voir confier une tâche…).

Pour répondre à l'exigence d'une approche éducative cohérente et holistique qui prenne en considération la personne dans son entièreté, et contribue à répondre à ses besoins de développement fondamentaux et singuliers, de nombreux auteurs s'entendent sur la nécessité d'élaborer un « projet éducatif individuel » (Chavaroche, 2007) ou « personnalisé » (Petitpierre et Squillaci, 2020) ou encore un « plan éducatif individuel » (Colley, 2013 ; Maes et coll., 2020), conçu et partagé en équipe, en y associant les parents. Pour autant, il reste nécessaire de distinguer, entre les espaces dédiés aux apprentissages structurés et les espaces écologiques, des contenus plus spécifiques que d'autres.

Qu'enseigner ? Quels contenus pédagogiques privilégier ?

À partir des années soixante-dix, les modèles traditionnellement axés sur l'approche thérapeutique ou rééducative ont progressivement laissé une place de plus en plus importante aux objectifs éducatifs et à l'apprentissage des personnes polyhandicapées (Lyons et Cassebohm, 2012). Les objectifs, d'abord formulés sous la forme d'une liste de compétences à maîtriser, sont déterminés en référence au développement typique des enfants très jeunes. Le modèle

théorique de référence, d'inspiration comportementaliste, mettait l'accent sur les paliers de compétences, les compétences à atteindre étant choisies individuellement pour chaque enfant, et proposées par niveau de complexité successif. Bien que cette manière de procéder aide à la personnalisation des objectifs d'apprentissage, elle a prouvé ses limites, en particulier par l'impossibilité d'envisager d'autres voies d'apprentissage que la succession des étapes prescrites. Par ailleurs, le soutien aux apprentissages relevait davantage de l'entraînement que de l'intervention pédagogique proprement dite.

À partir des années quatre-vingts, d'autres manières de fixer les objectifs éducatifs ont été proposées. En particulier, le projet éducatif personnalisé a constitué un cadre pour construire du « sur-mesure », « fixant les objectifs d'apprentissage d'un *apprenant singulier* en tentant de respecter ses spécificités personnelles et les priorités formulées par son entourage » (Petitpierre et Squillaci, 2020).

Le *curriculum* constitue un plan d'étude objectivant le parcours éducatif d'un groupe d'élèves. Il définit les objectifs que l'enseignant, respectivement l'éducateur, doit viser pour eux. Les *curricula* se sont développés sous l'effet des mouvements intégratifs, principalement dans les pays nordiques et anglo-saxons. Il en existe actuellement deux types : ceux qui sont spécifiquement conçus pour les élèves polyhandicapés, et ceux qui sont dérivés des programmes d'étude en vigueur dans les systèmes scolaires ordinaires ayant été adaptés aux élèves polyhandicapés (Nietupski et coll., 1997).

Les premiers *curricula* s'éloignent de l'approche par discipline privilégiée par l'enseignement scolaire ordinaire. Ils privilégient une approche par domaines de compétences. Le programme éducatif destiné aux élèves ayant une déficience intellectuelle profonde, édité en 2011 par le ministère de l'Éducation, du Loisir et du Sport du gouvernement du Québec, illustre ce premier type de *curriculum* (encadré 22.I). Ce programme met l'accent sur six compétences fondamentales dans l'instrumentation du corps et la relation de la personne avec son environnement (matériel et humain).

Encadré 22.I : Exemple de *curriculum* spécifiquement conçu pour « des élèves ayant une déficience intellectuelle profonde ». Compétences visées par le Programme éducatif du Gouvernement du Québec en 2011 (Gouvernement du Québec, 2011)

Agir efficacement sur le plan sensori-moteur
Exprimer adéquatement ses besoins et ses émotions
Interagir avec son entourage
Communiquer efficacement avec son entourage
S'adapter à son environnement
S'engager dans des activités de son milieu

Les seconds *curricula* adaptent les matières étudiées dans les programmes de l'Éducation nationale (sciences naturelles, géographie, histoire, français, etc.). Le plan d'étude romand pour les élèves polyhandicapés en Suisse (Rodi, 2016) ou le programme aménagé conçu par une équipe de l'Association polyhandicap France (APF) en France (Toubert-Duffort et coll., 2018) s'inscrivent dans cette logique. Inspirés des programmes qui guident l'enseignement dans les écoles primaires ordinaires, ils en conservent les grands objectifs en les adaptant pour les jeunes polyhandicapés d'âge scolaire.

En France, des objectifs éducatifs sont définis dans la circulaire n° 89-19 du 30 octobre 1989[86] relative aux conditions de la prise en charge des enfants ou adolescents polyhandicapés par les établissements et services d'éducation spéciale de l'Éducation nationale. Ils peuvent être soutenus par les référentiels scolaires en vigueur (programme de l'école maternelle et socle commun de compétences pour l'école primaire et le collège). Ces objectifs sont :

- la construction de la personnalité et le développement de l'autonomie : la circulaire précise que « donner au sujet le sens de sa personne, de son moi, des capacités d'exister dans le regard et les attitudes de l'autre » constitue le « fond permanent et commun à toutes les composantes de l'éducation ». L'autonomie est recherchée pour les actes du quotidien ;
- l'instauration et le développement de la communication : la circulaire précise à ce sujet qu'il s'agit d'« apprendre à écouter, à se faire entendre, à répondre ne serait-ce que d'un regard ou d'une modulation de la voix ». Il faut également travailler « l'accès aux contenus affectifs de la communication : exprimer le plaisir, la souffrance, le refus, la lassitude » et enfin l'accès à la compréhension et à l'expression des choix et des intentions ;
- la socialisation : elle passe par la constitution de groupes de pairs, vise l'apprentissage des comportements sociaux (demander, recevoir, remercier, refuser, attendre, anticiper, rester seul même) et « doit se préparer entre enfants pour ne pas renforcer les dépendances, d'ailleurs réciproques, avec les adultes » ;
- l'éducation cognitive et l'accès au symbolique : la circulaire, antérieure à la loi du 11 février 2005 sur l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées, parle d'éducation pré- ou para-scolaire et ne fait pas explicitement référence à l'enseignement auquel les enfants polyhandicapés n'avaient alors pas accès.

On peut considérer qu'il manque en France une référence ministérielle mise à jour qui aurait valeur de « plan d'étude » ou de « programme d'enseignement adapté », et qui préciserait plus clairement les objectifs

86. https://www.legifrance.gouv.fr/circulaire/id/13567?init=true&page=130&query=la+communication+et+le+role+infirmier+&searchField = ALL&tab_selection = all [consulté le 21/04/2023]

d'apprentissage, en particulier ceux de l'éducation cognitive, dans le cadre d'une scolarisation.

Par ailleurs, les programmes développés pour les élèves polyhandicapés à l'international diffèrent également entre eux dans la mesure où ils reflètent les différentes logiques liées à la question de l'apprentissage (Browder et Spooner, 2011 ; Colley, 2013 ; Maes et coll., 2020). On trouve ainsi des *curricula* développementaux qui s'appuient sur la séquence développementale typique. Les objectifs ainsi que la progression d'apprentissage sont fixés d'après l'ordre et les étapes identifiés dans la trajectoire typique. En fonction du stade développemental sensori-moteur des enfants polyhandicapés, leur sont proposées des activités qui leur permettent de faire des expériences sensorielles et motrices spécifiques et ciblées. Le rythme développemental typique n'est toutefois pas nécessairement en adéquation avec les modalités de développement des enfants polyhandicapés, ou avec les activités appropriées à leur âge. Les *curricula* fonctionnels respectent eux aussi la séquence développementale. Toutefois, le choix des comportements retenus en vue d'un apprentissage est plutôt défini d'après leur fonctionnalité, c'est-à-dire leur importance et leur utilité pour l'autonomie quotidienne de la personne polyhandicapée. Dans cette approche, les activités éducatives appropriées à leur âge et l'apprentissage dans des environnements naturels constituent une priorité. Enfin, les *curricula* écologiques s'intéressent plutôt à l'individu et à l'environnement dans lequel celui-ci vit et apprend (Maes et coll., 2020). L'approche écologique ajoute à l'approche fonctionnelle une perspective hautement individualisée, centrée sur les besoins d'apprentissage spécifiques à l'enfant, et l'implication active des parents et des professionnels lorsqu'ils décident des objectifs d'apprentissage et des contenus.

Chaque *curriculum* présente des avantages et des inconvénients : il est reproché au projet personnalisé ou au *curriculum* spécialisé de perdre le lien avec les programmes scolaires ordinaires, avec le risque de l'exclusion et de la ségrégation des élèves polyhandicapés, tandis que les *curricula* adaptés des programmes ordinaires échouent à considérer l'ensemble des besoins, avec le risque de négliger des dimensions fondamentales du fonctionnement particulier de la personne polyhandicapée (Lawson et coll., 2015). Les *curricula*, dans leur ensemble, présentent aussi l'inconvénient de ne pas suffisamment prendre en compte les aspects dysharmonieux du fonctionnement, pourtant très prégnants chez la plupart des personnes polyhandicapées (par exemple des pics d'habiletés dans certains domaines et de grandes difficultés dans d'autres) (Petitpierre et Squillaci, 2020).

Enfin, pour répondre aux besoins d'apprentissages tout au long de la vie, et faciliter la rédaction des projets personnalisés à l'intention des personnes

adultes, Petitpierre et coll. ont conçu une mallette socio-pédagogique (Petitpierre, 2014) (encadré 22.II), et analysé l'intérêt, pour l'adulte, d'une approche dynamique et mobilisatrice (Petitpierre et coll., 2017).

Encadré 22.II : Domaines retenus dans la mallette socio-pédagogique pour adulte polyhandicapé (Petitpierre, 2014)

Les habiletés intellectuelles (6 sous-domaines)
Les habiletés sensori-motrices (7 sous-domaines)
Le comportement adaptatif : pôle conceptuel (6 sous-domaines)
Le comportement adaptatif : pôle social (8 sous-domaines)
Le comportement adaptatif : pôle pratique (4 sous-domaines)
Les habiletés affectives (4 sous-domaines)
Les soins et le maintien de la santé (6 sous-domaines)
Les aménagements de l'environnement

Ce matériel vise essentiellement à sensibiliser l'entourage professionnel à la prise en compte de l'ensemble des catégories de besoins lorsqu'il tente de planifier l'intervention socio-éducative à destination de l'adulte polyhandicapé, en particulier les besoins de contacts sociaux, de développement de la cognition et plus largement d'adaptation à l'environnement. Il sert également de médiation à l'équipe pour enrichir sa pratique et partager ses observations. Les objectifs répertoriés ne visent pas seulement le développement de compétences nouvelles, mais aussi la mobilisation et le maintien des compétences déjà acquises.

Principes de l'intervention pour une éducation de qualité

Un modèle systémique pour décrire les facteurs en jeu

Comment la personne polyhandicapée apprend-elle ? Quelles sont les conditions requises pour créer un environnement optimal pour les apprentissages ?

Des conditions fondamentales doivent être réunies pour que la personne s'engage sur la voie de l'apprentissage. Selon leur angle d'approche, les auteurs ont identifié différents principes qui peuvent guider l'intervention et favoriser le développement des apprentissages des personnes polyhandicapées. En s'inspirant des modèles théoriques généraux qui analysent les conditions de la réussite d'un modèle éducatif, Maes et coll. (2020) ont élaboré un schéma (figure 22.2) avec des indicateurs clés pour un environnement éducatif optimal destiné à des élèves polyhandicapés (Maes et coll.,

2020). Ce modèle a l'intérêt de mettre en évidence les facteurs qui contribuent, à des niveaux différents, à une éducation de qualité pour ce groupe spécifique. Il décrit en effet les différents éléments-cadres (contexte politique, institutionnel, familial, professionnel et personnel) qui, de manière systémique, interviennent pour soutenir (ou non) les processus d'apprentissage se développant au sein de la classe et au niveau de l'école. Les auteurs montrent que les variables relatives aux entrées (population scolaire, jeune polyhandicapé, famille du jeune, enseignants) déterminent le processus éducatif et les résultats pédagogiques obtenus. Ils insistent également sur la nécessité de prendre en compte ces variables, même si on n'a pas toujours la possibilité de les changer. Par exemple, les élèves peuvent développer des complications sur le plan de leur santé, ce qui va immanquablement retentir sur le temps consacré aux apprentissages mais aussi sur leur disponibilité à apprendre, et donc leurs acquisitions.

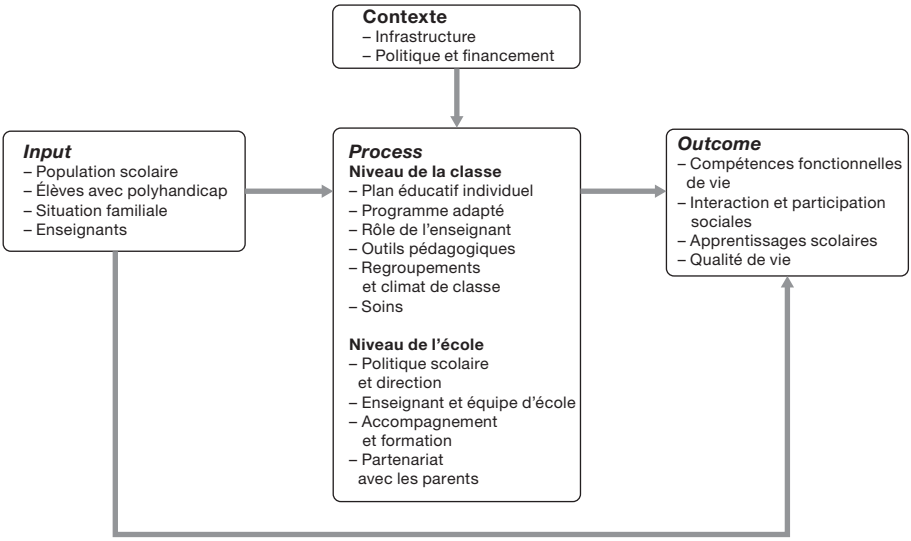


Figure 22.2 : Indicateurs clés pour un environnement d'apprentissage optimal destiné à des élèves polyhandicapés (d'après Maes et coll., 2020)

Reproduit à partir de « De l'éducation des élèves présentant un polyhandicap (PIMD) », de Maes B, Penne A, Vastmans K. La nouvelle revue - Éducation et société inclusives 2020 ; 88 : 121-34. © droits réservés.

À partir de ce modèle et des travaux qui étudient les principes d'une intervention éducative réussie, nous avons identifié trois ordres de principes : des principes portant sur l'écologie du système, des principes d'ordre méthodologique qui s'appliquent aux différents niveaux du système (classe, école, famille, groupe de pairs, etc.) et des principes didactiques qui concernent plus directement l'intervention de l'enseignant en classe.

Principes portant sur l'écologie du système, de manière à favoriser la communication

Les interactions entre une personne polyhandicapée et d'autres partenaires sont essentielles pour répondre aux besoins de contacts sociaux, mais elles nécessitent de réfléchir à l'aménagement du contexte pour être efficientes (Maes et coll., 2020).

Les relations avec des pairs, avec ou sans handicap, offrent de multiples occasions d'apprendre, et de nombreux chercheurs insistent sur la nécessité de les favoriser (Block et coll., 2007 ; Arthur-Kelly et coll., 2008 ; Bortoli et coll., 2012 ; Nijs et coll., 2016 ; Maes et coll., 2020 ; Nijs, 2020 ; Scelles, 2020) pour développer des possibilités d'imitation, d'identification ou de différenciation, susciter des liens affiliatifs qui vont leur permettre de vivre des expériences affectives différentes de celles qui s'éprouvent dans la relation « hiérarchique » avec un adulte (Nijs, 2020), comme par exemple faire l'expérience de la négociation (Scelles, 2020). Le groupe ne doit pas être trop grand pour pouvoir répondre aux besoins individuels et apporter suffisamment d'attention individuelle (Colley, 2013 ; Lawson et Jones, 2018). Avec ses règles, son espace, sa temporalité et ses routines, le groupe offre un cadre propice à l'appropriation de repères spatio-temporels. Il inscrit l'enfant dans un espace social repéré par tous, favorise les apprentissages liés à la socialisation, et offre l'opportunité d'expérimenter un partage d'évènements et de contenus (émotions, images, mots, sons, etc.) qui, étayés sur le groupe, ont plus de chances d'être mémorisés par chacun (Toubert-Duffort et coll., 2018), surtout s'il s'agit d'expériences multi-sensorielles positives (Ostlund, 2015).

Toutefois, les situations d'interaction, qu'elles se déroulent dans le contexte d'une dyade (adulte/enfant polyhandicapé) ou dans le contexte d'un petit groupe (entre enfants avec ou sans polyhandicap et entre enfants polyhandicapés et adultes) nécessitent, pour être efficientes sur le plan de la communication, la prise en compte de différentes variables (Arthur, 2003 et 2004 ; Arthur-Kelly et coll., 2007 ; Amaral et Celizic, 2015 ; Kamstra et coll., 2019), et l'aménagement du contexte en conséquence (en particulier l'installation des partenaires de communication de manière à faciliter leurs interactions).

Certaines variables relèvent de l'écologie du contexte, comme l'installation et le positionnement des partenaires de communication dans l'espace, leur proximité ou à l'inverse leur éloignement les uns par rapport aux autres, l'aménagement de l'espace, la position du matériel, la taille du groupe, la manière dont les adultes se déplacent et interviennent lors des interactions entre pairs, etc.

Ces variables peuvent constituer une entrave aux possibilités d'interagir, ou *a contrario* soutenir les interactions. Propres au contexte, elles entrent en interaction avec les caractéristiques personnelles de l'élève polyhandicapé (ses modalités de communication particulières, ses états d'éveil, son propre positionnement dans l'espace, ses déficits sensoriels, en particulier visuel, etc.). L'ensemble de ces variables, combinées les unes aux autres conduit, lors des activités pédagogiques, à une très grande diversité de situations.

Les travaux de Sara Nijs ont également mis en évidence des facteurs équivalents qui influencent positivement ou négativement les interactions entre pairs (Nijs, 2020) :

- les caractéristiques personnelles : l'âge, le sexe, le niveau de développement interviennent dans l'attrait que le partenaire de communication représente pour les jeunes polyhandicapés, tandis que les troubles et la lenteur de leurs réactions constituent un obstacle supplémentaire durant la communication ;
- la présence et l'intervention des adultes influencent les interactions avec des pairs. Positivement et directement, l'adulte a un rôle en réunissant des enfants et en leur offrant la possibilité d'interagir. D'autre part, il peut adopter des comportements d'étayage social pour favoriser la communication avec des pairs (par exemple en sollicitant une attention mutuelle ou encore en organisant des activités qui mobilisent une attention conjointe). Mais également négativement, l'adulte peut aussi distraire les pairs de l'attention qu'ils se portent entre eux, et même interrompre les interactions (Hostyn et coll., 2011) ;
- les jouets ou objets peuvent rapprocher les enfants ou au contraire les distraire de leur attention aux pairs ;
- la taille du groupe ainsi que la régularité des rencontres : les interactions entre pairs sont favorisées par le degré de familiarité qui se crée dans le temps et grâce à leur histoire commune. Le groupe ne doit pas être trop grand (4 à 8 personnes) (Colley, 2013 ; Nijs, 2020 ; Petitpierre et Squillaci, 2020).

Nous retiendrons de ces travaux trois grands principes portant sur l'écologie du système. Tout d'abord, pour interagir avec des partenaires de communication (en particulier des pairs), les jeunes apprenants polyhandicapés doivent avoir la possibilité de rencontrer leurs pairs (handicapés ou non) en partageant un espace-temps et des activités ensemble. Ensuite, la manière dont les personnes polyhandicapées sont positionnées les unes par rapport aux autres doit être pensée pour faciliter les échanges entre elles. Leur installation (assise, couchée, en fauteuil…) est également primordiale pour favoriser une communication qui s'exerce souvent dans la proximité des corps (se toucher,

se mouvoir, s'entendre…) et par l'intermédiaire de signes parfois très discrets et lents à pouvoir se manifester (mouvements du corps, gestes, vocalises). Enfin, le comportement du professionnel, à proximité physique des enfants, a une influence majeure sur leurs comportements interactifs. Le tableau 22.I ci-dessous illustre les comportements d'étayage social que l'accompagnant peut apporter pour soutenir les interactions entre pairs.

Tableau 22.I : Étayage social (d'après Nijs, 2020)

Comportement de l'accompagnant	Exemples
Nommer des actions	« Donne-la à Anne »
Initier un jeu avec des pairs	Faciliter le lancer de balle
Inclure un enfant dans un groupe de pairs	Interagir avec l'enfant et un pair
Initiation à la proximité	Placer les enfants à proximité les uns des autres
Communiquer à propos d'un pair	« Regarde c'est Ben »
Communiquer sur les caractéristiques du pair	« Regarde, Anne tient une balle »
Communiquer sur les sentiments du pair	« Je trouve que Ben a l'air triste »

Principes méthodologiques

Les principes méthodologiques qui conditionnent une éducation et un enseignement de qualité concernent aussi bien les institutions spécialisées (médico-sociale, sanitaire) que l'institution scolaire, co-responsables au regard des enjeux de l'accompagnement pédagogique de la personne polyhandicapée.

Comme nous l'avons précédemment évoqué et en suivant le modèle de Maes et coll. (2020) (cf. supra figure 22.2), un ensemble d'éléments institutionnels conditionnent la mise en œuvre des dispositifs d'apprentissage pour la personne polyhandicapée. Ce sont :

- le projet éducatif individuel : c'est un support essentiel, interdisciplinaire, (appelé aussi « plan éducatif individuel » dans la littérature) qui permet d'avoir une vue d'ensemble claire et cohérente des aptitudes, des limites, des besoins d'assistance, des centres d'intérêt et des préférences de l'élève. Ce support doit s'étayer sur une évaluation globale du fonctionnement. Y figurent les objectifs d'apprentissage à long terme et à court terme, le choix des stratégies éducatives pour atteindre ces objectifs et rendre l'environnement accessible. Ce projet devrait pouvoir s'appuyer aussi sur un « programme d'enseignement adapté » définissant plus largement une progression possible. Nous avons précédemment montré qu'en France cet outil n'existe pas en tant que tel, même si le socle commun de compétences et la circulaire n° 89-19 constituent des références possibles ;

- l'évaluation globale s'organise en équipe pluridisciplinaire élargie aux parents : elle est dynamique et continue, se pratique à l'aide de questionnaires, d'observations systématiques et répétées, d'échanges et d'élaborations. Elle porte sur l'ensemble des domaines de compétences (et sur les limites), sans omettre de s'intéresser aux indicateurs de personnalité (goûts, intérêts particuliers) et aux modalités de communication et d'exploration de l'environnement. Ainsi apporte-t-elle des informations précieuses sur le fonctionnement cognitif, sensoriel (visuel, auditif, tactile, olfactif) et moteur, si toutefois elle se fait en contexte écologique, et se répète, grâce à des observations continues et fines. Elle peut utiliser des situations médiatisées par du matériel (par exemple : le MSST [*Multi-Sensory StoryTelling*] *book*, livre multi-sensoriel utilisé aux Pays-Bas : ten Brug et coll., 2012). Pour être efficiente, il est recommandé qu'elle privilégie un croisement des points de vue entre parents et professionnels (Atlan et coll., 2020 ; Corbeil, 2021 ; Scelles, 2021). L'observation peut également être assistée par la vidéo pour une microanalyse (Corbeil et Normand-Guérette, 2012 ; Corbeil, 2021) ;
- les outils pédagogiques : avec le matériel adapté, ils favorisent l'apprentissage et la participation des élèves polyhandicapés (Maes et coll., 2020). Il peut s'agir de dispositifs de communication améliorée, du matériel sensoriel, des tablettes numériques adaptées. Les aides techniques ou technologies d'assistance sont souvent envisagées en lien avec les activités et les objectifs d'apprentissage. Par exemple, des interrupteurs ou des contacteurs seront utilisés pour offrir des moyens de contrôle et d'expression à la personne polyhandicapée, ou encore pour susciter sa participation, améliorer ses états d'éveil et son engagement (Lancioni et coll., 2012) ;
- un suivi coordonné au sein de l'équipe : les rôles et les responsabilités doivent être clairement identifiés, une concertation et une communication efficaces s'imposent pour réussir. « L'éducation et le soin convergent idéalement dans un plan d'ensemble qui relève de la responsabilité conjointe du personnel scolaire, ainsi que des thérapeutes et des aidants du quotidien » (Maes et coll., 2020). Créer des opportunités d'apprentissage et de mobilisation cognitivo-sensori-motrice, doit être mis en œuvre non seulement par le personnel enseignant, mais aussi par le personnel soignant (Petitpierre et Squillaci, 2020) ;
- un partenariat de qualité avec les parents : de nombreux auteurs le présentent comme un aspect essentiel de l'éducation des élèves polyhandicapés (Colley, 2013 ; Maes et coll., 2020 ; Toubert-Duffort et coll., 2022).

Principes didactiques

Plusieurs auteurs ont interrogé les principes didactiques favorisant les processus d'apprentissage chez la personne polyhandicapée, à partir des différents

modèles présentés précédemment (par exemple : Chard et Roulin, 2015 ; Petitpierre et Squillaci, 2020 ; Scelles, 2020). D'autres auteurs ont privilégié une démarche inductive et empirique en s'appuyant sur des observations recueillies dans le cadre d'études de cas ou de recherches participatives et utilisant l'analyse de séquences filmées et des méthodes essentiellement qualitatives (par exemple : Maes et coll., 2020 ; Corbeil, 2021).

Petitpierre et Squillaci (2020) remarquent qu'il n'existe pas, à l'heure actuelle, de « manuel didactique permettant de guider pas à pas l'intervention pédagogique auprès des personnes polyhandicapées » mais elles s'appuient sur trois principes qui ont une valeur universelle et que d'autres auteurs valident :

- favoriser la participation active de la personne plutôt que la stimulation passive (Amaral et Celizic, 2015) ;
- offrir des régularités de manière à construire des invariants cognitifs, mais aussi des expériences nouvelles pour introduire du changement et du « plaisir à sortir d'une zone de confort » (Scelles, 2020). Dans le même ordre d'idée, Scelles évoque l'intérêt de susciter de « la surprise » pour mobiliser l'attention de la personne polyhandicapée. Elle parle également, en se plaçant du côté de l'enseignant cette fois, de l'intérêt à se laisser surprendre par la personne polyhandicapée, rejoignant Chard et Roulin qui conseillent « d'appréhender le fonctionnement de la personne comme une énigme » (Chard et Roulin, 2015) ;
- intervenir dans la zone proximale de développement, c'est-à-dire dans une zone située entre un niveau de développement réel déterminé par la résolution indépendante de problèmes (« ce que je sais faire sans aide »), et un niveau de développement que je ne peux atteindre (« ce que je ne peux pas faire, même si je suis aidé »). Cette zone intermédiaire est une zone de potentiel apprentissage puisqu'elle se situe à un niveau de développement déterminé par la résolution de problèmes sous la direction d'un adulte ou en collaboration avec des pairs plus compétents (« ce que je peux faire avec de l'aide ») (cf. l'ouvrage « Pensée et langage » de Lev Vygotski, paru en 1934 ; pour l'ouvrage traduit, voir la référence : Vygotski, 2013).

Chard et Roulin (2015) insistent sur trois autres aspects didactiques, avec toujours pour visée le développement de l'éducation cognitive lors d'activités d'apprentissage structurées :

- créer un environnement accessible et adapté : il s'agit de mettre les objets de connaissance « à la portée des sens » de la personne, de manière qu'elle en perçoive l'existence physique, et ait l'opportunité de s'en construire une représentation. Cette « mise à disposition des objets de l'environnement doit

pouvoir s'effectuer de manière multimodale, stimulant non pas seulement la vue, mais également l'audition, l'odorat, le toucher » (p. 39). Chard et Roulin rejoignent Petitpierre-Jost (Petitpierre-Jost, 2005) pour qui la cohérence cognitive s'obtient par le biais de sollicitations sensorielles et motrices, et en aidant la personne polyhandicapée à faire le tri des objets, pour ne garder que les plus pertinents, au regard des objectifs d'apprentissage ;

- favoriser l'engagement corporel et le mouvement ;
- proposer des contenus d'apprentissage signifiants pour la personne. Quel sens l'enfant donne-t-il à ce qu'on lui propose ? Les contenus choisis sont-ils utiles à son développement, « à son plaisir d'être au monde, dans le monde et avec le monde, et à son désir de créer ? » (Scelles, 2020). Chard et Roulin comme Scelles, insistent sur la nécessité de proposer des activités prenant en compte les intentions, les intérêts et les préoccupations de la personne.

Synthèse des stratégies et attitudes pédagogiques

S'agissant des stratégies pédagogiques, Corbeil (2021) met en avant la nécessité d'offrir à l'élève un ensemble de médiations, conçues comme des aides mises à sa disposition et à sa portée, qu'il peut utiliser, ou non, en fonction de ses besoins propres. Ces médiations favoriseraient ainsi son autonomie.

L'intérêt du travail d'attention conjointe est également souligné par plusieurs auteurs (Chard et Roulin, 2015 ; Ostlund, 2015 ; Toubert-Duffort et coll., 2018). Pour Chard et Roulin (2015), « un travail d'attention conjointe autour des objets signifiants permettra progressivement à la personne de mieux organiser sa perception de l'environnement et d'avoir une meilleure anticipation de l'action de son entourage sur les objets, mais aussi sur sa propre personne ». Une activité conjointe peut également apporter des occasions d'interactions avec des pairs (Nijs, 2020).

La capacité à prendre conscience des stratégies d'inter-relation avec la personne polyhandicapée, le contexte dans lequel les apprentissages se déroulent ainsi que la perception que l'on a de cette personne, interviennent dans les potentialités d'expression de ses compétences et dans les apprentissages eux-mêmes (Neerinckx et Maes, 2016). La pédagogie auprès de jeunes polyhandicapés requiert donc des attitudes professionnelles adaptées, que des travaux mettent en avant. Les élèves polyhandicapés ont en effet besoin de relations de grande qualité avec leurs enseignants pour s'engager dans les apprentissages (Arthur-Kelly et coll., 2007 ; Downing, 2010 ; Bortoli et coll., 2012). Certaines attitudes, comme la valorisation systématique des comportements positifs et l'étayage du franchissement de la petite étape

suivante dans la zone proximale de développement, permettent d'encourager l'apprentissage et de stimuler le potentiel de développement des élèves polyhandicapés (Kontu et Pirttimaa, 2010 ; Colley, 2013). Par ailleurs, reconnaître et stimuler l'expression des choix ou l'indication des préférences favorisent l'autodétermination et l'autonomie des élèves polyhandicapés. Enfin, le rôle de l'accompagnant, pendant les apprentissages, est de s'assurer que les enfants bénéficient du soutien nécessaire pour comprendre leur environnement et agir sur lui (Arthur-Kelly et coll., 2007 ; Phelvin, 2013).

Conclusion

Nous avons pu montrer que les apprentissages, lorsqu'ils sont conçus en tenant compte du sens qu'ils prennent pour la personne, de ses intérêts propres et de son âge, peuvent répondre à des besoins fondamentaux de relations sociales, d'instrumentation du corps, et de développement des compétences. Ils sont également essentiels pour favoriser une certaine maîtrise de soi et de son environnement, permettre à la personne d'être reconnue dans ses intentions, ses modalités particulières d'être au monde et de communiquer.

Nous savons aujourd'hui que les personnes polyhandicapées apprennent malgré la massivité de leurs troubles, et qu'apprendre doit constituer un objectif pour tous, professionnels de l'accompagnement et aidants naturels, tant il y a intérêt à penser l'apprentissage de manière continue (« tout au long de la vie » et dans les différents espaces de vie), très individualisée, et en lien avec le soin.

La très grande hétérogénéité intra- et inter-individuelle de la population des personnes en situation de polyhandicap avec des profils de compétences et des parcours de développement très atypiques, rend plus nécessaire encore, contrairement aux modèles traditionnels d'acquisition de performance à partir d'objectifs définis dans un programme, de comprendre les stratégies et les besoins propres à chaque personne polyhandicapée, avant d'envisager des objectifs d'apprentissage qui aient un sens pour elle. Nous avons pu montrer, pour répondre à ce défi, l'intérêt d'une approche pédagogique holistique, d'un projet éducatif personnalisé, et d'un plan d'étude définissant clairement les objectifs d'apprentissage attendus pour les élèves polyhandicapés. Les défis que soulèvent les apprentissages sont encore nombreux mais les connaissances en ce domaine permettent d'affirmer qu'en respectant certains principes (didactiques, méthodologiques) et en adoptant des stratégies pédagogiques adaptées, la personne polyhandicapée peut tirer un réel profit des situations d'apprentissage.

Références

Amaral I, Celizic M. Quality indicators in the education of children with Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *Da Investigação às Prática* 2015 ; 5 : 112-25.

Arthur-Kelly M, Foreman P, Bennett D, et coll. Interaction, inclusion and students with profound and multiple disabilities: Towards an agenda for research and practice. *J Res Spec Educ Needs* 2008 ; 8 : 161-6.

Arthur-Kelly M, Bochner S, Center Y, et coll. Socio-communicative perspectives on research and evidence-based practice in the education of students with profound and multiple disabilities. *J Dev Phys Disabil* 2007 ; 19 : 161-76.

Arthur M. Patterns amongst behavior states, sociocommunicative, and activity variables in educational programs for students with profound and multiple disabilities. *J Dev Phys Disabil* 2004 ; 16 : 125-49.

Arthur M. Socio-Communicative Variables and Behavior States in Students with Profound and Multiple Disabilities: Descriptive Data from School Settings. *Educ Train Dev Disabil* 2003 ; 38 : 200-19.

Arvio M, Sillanpää M. Prevalence, aetiology and comorbidity of severe and profound intellectual disability in Finland. *J Intellect Disabil Res* 2003 ; 47 : 108-12.

Atlan E, Toubert-Duffort D, Puustinen M. L'observation et l'évaluation d'élèves en situation de polyhandicap : une nécessaire réflexion méthodologique. *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 ; 88 : 187-203.

Ault MM, Guy B, Rues J, et coll. Some educational implications for students with profound disabilities at risk for inadequate nutrition and the nontherapeutic effects of medication. *Ment Retard* 1994 ; 32 : 200-5.

Axelsson AK, Imms C, Wilder J. Strategies that facilitate participation in family activities of children and adolescents with profound intellectual and multiple disabilities: parents' and personal assistants' experiences. *Disabil Rehabil* 2014 ; 36 : 2169-77.

Axelsson AK, Granlund M, Wilder J. Engagement in family activities: a quantitative, comparative study of children with profound intellectual and multiple disabilities and children with typical development. *Child Care Health Dev* 2013 ; 39 : 523-34.

Bennett D, Arthur-Kelly M, Foreman P, et coll. Tailoring communication supports for students with multiple and severe disability using a mentor-model approach: Four case studies from classrooms in special schools. *Dev Neurorehabil* 2014 ; 17 : 90-8.

Benoit H. Émergence du polyhandicap dans l'espace social et scolaire de l'éducation inclusive : une mutation épistémologique et pratique. *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 ; 88 : 11-22.

Block ME, Klavina A, Flint W. Including students with severe, multiple disabilities in general physical education. *Journal of Physical Education, Recreation & Dance (JOPERD)* 2007 ; 78 : 29-32.

Blondel F, Delzescaux S. *Aux confins de la grande dépendance*: *Le polyhandicap, entre reconnaissance et déni d'altérité*. Connaissances de la diversité. Toulouse : Érès éditions, 2018 : 336 p.

Bortoli T de, Balandin S, Foreman P, et coll. Mainstream Teachers' Experiences of Communicating with Students with Multiple and Severe Disabilities. *Educ Train Autism Dev Disabil* 2012 ; 47 : 236-52.

Brazelton TB, Nugent JK. *Neonatal behavioral assessment scale*. Clinics in developmental medicine. London : Mac Keith Press, 2011 : 1184 p.

Browder DM, Spooner F. *Teaching students with moderate and severe disabilities*. New York : Guilford Press, 2011 : xvi, 429.

Bullinger A. *Le développement sensori-moteur de l'enfant et ses avatars*. *Un parcours de recherche*. Toulouse : Érès, 2007 : 272 p.

Bullinger A. La richesse des écarts à la norme. In: Petitpierre G, ed. *Enrichir les compétences*. Lucerne : Edition SZH/SPC, 2002 : 41-6.

Bullinger A. Le concept d'instrumentation : son intérêt pour l'approche des différents déficits. In: Deleau M, Weil-Barais A, eds. *Le développement de l'enfant : Approches comparatives*. Croissance de l'enfant, genèse de l'homme. Paris : Presses Universitaires de France, 1994.

Chadwick D, Buell S, Goldbart J. Approaches to communication assessment with children and adults with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2019 ; 32 : 336-58.

Chard M, Roulin J-L. Vers une meilleure compréhension du fonctionnement cognitif des personnes polyhandicapées. *RFDI (Revue francophone de la déficience intellectuelle)* 2015 ; 26 : 29-44.

Chard M. *Polyhandicap et évaluation cognitive: apports du paradigme d'habituation visuelle*. Thèse de Doctorat en Neurosciences. Grenoble. Laboratoire de Psychologie et Neurocognition, Université de Grenoble, 2014.

Chard M, Roulin J-L, Bouvard M. Visual habituation paradigm with adults with profound intellectual and multiple disabilities: a new way for cognitive assessment? *J Appl Res Intellect Disabil* 2014 ; 27 : 481-8.

Chavaroche P. La vie quotidienne de la personne polyhandicapée. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 172-83.

Chavaroche P. *Le projet individuel*. *Repères pour une pratique avec les personnes gravement handicapées mentales*. Toulouse : Érès, 2007 : 136 p.

Colley A. *Personalised learning for young people with profound and multiple learning difficulties*. London : Jessica Kingsley Publishers, 2013 : 165 p.

Corbeil T. Soutenir l'apprentissage de l'élève polyhandicapé : comment relever les défis ? *Revue suisse de pédagogie spécialisée* 2021 : 9-14.

Corbeil T, Normand-Guérette D. Analyse de pratique assistée par vidéo pour l'enseignement aux élèves polyhandicapés. *RFDI (Revue francophone de la déficience intellectuelle)* 2012 ; 23 : 13-21.

Corbeil T, Normand-Guérette D. Réflexion sur les moyens pour stimuler la motivation des élèves polyhandicapés et les aider à progresser à leur rythme. *La nouvelle revue de l'adaptation et de la scolarisation* 2011 ; Hors Série n° 6 : 159-72.

Dayan C, Scelles R, Storme M, et coll. L'évaluation de la qualité de vie des personnes polyhandicapées : Recension des écrits. *Revue Québécoise de Psychologie* 2015 ; 36 : 215-32.

Detraux JJ. Chapitre 5. L'approche évaluative comme base de l'intervention éducative auprès de personnes polyhandicapées. In: Scelles R, Petitpierre G, eds. *Polyhandicap : processus d'évaluation cognitive : Outils, théories et pratiques*. Santé Social. Paris : Dunod, 2013 : 101-20.

Dind J. La conscience de soi en tant qu'objet d'observation et d'intervention pédagogique chez l'enfant polyhandicapé. *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 : 87-108.

Dind J. *Les manifestations de la conscience de soi chez l'enfant polyhandicapé*. Thèse de Doctorat. Université de Fribourg, 2018.

Downing J. *Academic instruction for students with moderate and severe intellectual disabilities in inclusive classrooms*. Thousand Oaks Calif. : Corwin Press, 2010 : xvii, 189.

Ebersold S, Detraux J-J. Scolarisation et besoin éducatif particulier : enjeux conceptuels et méthodologiques d'une approche polycentrée. *Alter. European Journal of Disability Research* 2013 ; 7 : 102-15.

Fabre-Grenet M. L'échelle d'évaluation du comportement néonatal ou échelle de Brazelton : la NBAS. *Devenir* 2018 ; Vol. 30 : 209-24.

Gouvernement du Québec. *Programme éducatif destiné aux élèves ayant une déficience intellectuelle profonde*. Ministère de l'Éducation, du Loisir et du Sport, 2011 : 69 p.

Gremaud G, Lambert J-L. Niveaux d'éveil et interactions avec l'enfant polyhandicapé : Implications éducatives. *CESAP Informations* 1997 ; 32 : 55-61.

Grove N, Bunning K, Porter J, et coll. See what I mean: Interpreting the meaning of communication by people with severe and profound intellectual disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 1999 ; 12 : 190-203.

Guess D, Roberts S, Siegel-Causey E, et coll. Analysis of behavior state conditions and associated environmental variables among students with profound handicaps. *AJMR (American Journal of Mental Retardation)* 1993 ; 97 : 634-53.

Guess D, Siegel-Causey E, Roberts S, et coll. Assessment and Analysis of Behavior State and Related Variables among Students with Profoundly Handicapping Conditions. *Journal of the Association for Persons with Severe Handicaps* 1990 ; 15 : 211-30.

Hostyn I, Neerinckx H, Maes B. Attentional processes in interactions between people with profound intellectual and multiple disabilities and direct support staff. *Res Dev Disabil* 2011 ; 32 : 491-503.

Kamstra A, van der Putten AAJ, Maes B, et coll. Exploring spontaneous interactions between people with profound intellectual and multiple disabilities and their peers. *J Intellect Dev Disabil* 2019 ; 44 : 282-91.

Kerssies IJ, Rensen FSX, Molenaar PC. *De ordinale schalen voor het bepalen van de psychologische ontwikkeling in de sensori-motorische periode :* Lisse: Swets & Zeitlinger, 1989.

Kontu EK, Pirttimaa RA. Teaching methods and curriculum models used in Finland in the education of students diagnosed with having severe/profound intellectual disabilities. *Brit J Learn Disabil* 2010 ; 38 : 175-9.

Lancioni GE, O'Reilly MF, Singh NN, et coll. Special text messaging communication systems for persons with multiple disabilities. *Dev Neurorehabil* 2012 ; 15 : 31-8.

Lawson H, Jones P. Teachers' pedagogical decision-making and influences on this when teaching students with severe intellectual disabilities. *J Res Spec Educ Needs* 2018 ; 18 : 196-210.

Lawson H, Byers R, Rayner M, et coll. Curriculum Models, Issues and Tensions. In: Lacey P, Ashdown R, Jones P, et coll., eds. *The Routledge companion to severe, profound and multiple learning difficulties*. London, New York : Routledge Taylor & Francis Group, 2015 : 233-45.

Lyons G, Arthur-Kelly M. UNESCO inclusion policy and the education of school students with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: Where to now? *CE (Creative Education)* 2014 ; 05 : 445-56.

Lyons G, Cassebohm M. The Education of Australian School Students With the Most Severe Intellectual Disabilities: Where Have We Been and Where Could We Go? A Discussion Primer. *Australas J Spec Educ* 2012 ; 36 : 79-95.

Maes B, Penne A, Vastmans K. De l'éducation des élèves présentant un polyhandicap (PIMD). *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 ; 88 : 121-34.

Munde VS, Vlaskamp C, Ruijssenaars AJJM, et coll. Alertness in individuals with profound intellectual and multiple disabilities: a literature review. *Res Dev Disabil* 2009 ; 30 : 462-80.

Nakken H, Vlaskamp C. Joining Forces: Supporting Individuals with Profound Multiple Learning Disabilities. *Tizard Learning Disability Rev* 2002 ; 7 : 10-5.

Neerinckx H, Maes B. Joint attention behaviours in people with profound intellectual and multiple disabilities: the influence of the context. *J Appl Res Intellect Disabil* 2016 ; 29 : 574-84.

Nietupski J, Hamre-Nietupski S, Curtin S, et coll. A Review of Curricular Research in Severe Disabilities from 1976 to 1995 in Six Selected Journals. *J Spec Educ* 1997 ; 31 : 36-55.

Nijs S. Interactions entre pairs chez les personnes polyhandicapées. *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 ; 88 : 135-52.

Nijs S, Vlaskamp C, Maes B. Children with PIMD in interaction with peers with PIMD or siblings. *J Intellect Disabil Res* 2016 ; 60 : 28-42.

Ostlund D. Students with profound and multiple disabilities in education in Sweden: teaching organisation and modes of student participation. *Research and Practice in Intellectual and Developmental Disabilities* 2015 ; 2 : 148-64.

Petitpierre G, Squillaci M. Pédagogie et polyhandicap : quels enjeux et conditions pour l'apprentissage de la personne polyhandicapée ? *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 ; 88 : 51-64.

Petitpierre G, Gyger J, Panchaud L, et coll. Content of personalized socioeducational programs for adults with profound intellectual and multiple disabilities. The risk of restricting perspectives in adulthood. *J Policy Practice in Intell Disabilities* 2017 ; 14 : 154-63.

Petitpierre G. *Mallette socio-pédagogique pour l'accompagnement des personnes adultes avec un polyhandicap ou une déficience intellectuelle sévère*. Lausanne, Fribourg : Fondation Eben-Hézer ; Université de Fribourg ; Genève ; Université de Genève, 2014 : 91 p.

Petitpierre G. De la manière de concevoir le développement à la mise en place de situations d'apprentissage cognitif. *La nouvelle revue de l'adaptation et de la scolarisation* 2011 : 147-58.

Petitpierre G, Wolf D, Dietrich A, et coll. Integration of education and care given to children with profound multiple disabilities in Switzerland. *J Policy Practice in Intell Disabilities* 2007 ; 4 : 141-51.

Petitpierre-Jost G. Programmes de stimulation pour personnes polyhandicapées. Suggestions pour l'amélioration du cadre d'application pédagogique et thérapeutique. *Devenir* 2005 ; 17 : 39-53.

Phelvin A. Getting the message: Intuition and reflexivity in professional interpretations of non-verbal behaviours in people with profound learning disabilities. *Brit J Learn Disabil* 2013 ; 41 : 31-7.

Prechtl HF. The behavioural states of the newborn infant (a review). *Brain research* 1974 ; 76 : 185-212.

Rizzolatti G, Luppino G. The cortical motor system. *Neuron* 2001 ; 31 : 889-901.

Rodi A. Le PER, un plan d'étude adapté aux élèves en situation de polyhandicap. *Revue suisse de pédagogie spécialisée* 2016 ; 4 : 51-6.

Saulus G. Chapitre 10. L'activité de conscience chez les personnes polyhandicapées. Texte suivi de « Les profils psychodéveloppementaux de polyhandicap » et de « Les modalités et régimes d'éprouvé d'existence dans le polyhandicap ». In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod, 2017 : 223-47.

Saulus G. Modèle structural du polyhandicap, ou : comment le polyhandicap vient-il aux enfants ? *La psychiatrie de l'enfant* 2008 ; 51 : 153-91.

Saulus G. La clinique du polyhandicap comme paradigme des cliniques de l'extrême. *L'esprit du temps/Champ* 2007 : 125-39.

Scelles R. Chapitre 16. L'évaluation cognitive chez les personnes polyhandicapées. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner*. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 321-40.

Scelles R. Soutenir et ne pas entraver le désir et les possibilités d'apprendre des personnes polyhandicapées : des défis à relever. *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 ; 88 : 171-86.

Scelles R, Petitpierre G, eds. *Polyhandicap : processus d'évaluation cognitive : Outils, théories et pratiques*. Santé Social. Paris : Dunod, 2013 : 288 p.

Stern DN. La construction de l'interaction chez l'enfant. In: Manzano J, ed. *Les relations précoces parents-enfants et leurs troubles : [VIe Symposium de Genève de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, Genève, 11-13 mai 1995]*. Genève : Médecine et hygiène, 1996 : 37-45.

Stern DN. *Le monde interpersonnel du nourrisson : Une perspective psychanalytique et développementale*. Le fil rouge. Section 2. Psychanalyse et psychiatrie de l'enfant. Paris : Presses Universitaires de France, 1989 : 381 p.

Suchman LA. *Plans and situated actions: The problem of human-machine communication*. Learning in doing. Cambridge, New York : Cambridge University Press, 1987 : 1203 p.

ten Brug A, van der Putten A, Penne A, et coll. Multi-sensory storytelling for persons with profound intellectual and multiple disabilities: an analysis of the development, content and application in practice. *J Appl Res Intellect Disabil* 2012 ; 25 : 350-9.

Toubert-Duffort D, Puustinen M, Zorn S, et coll. *La communication des élèves avec polyhandicap en contexte de classe : étude des interactions entre pairs et entre élève/adulte au sein du groupe pédagogique (POLYCOM). Rapport de recherche*. INSHEA – Institut national supérieur de formation et de recherche pour l'éducation des jeunes handicapés et les enseignements adaptés, 2022 [https://hal-inshea.archives-ouvertes.fr/hal-03937889].

Toubert-Duffort D. Les enjeux de l'apprentissage pour la personne polyhandicapée. Étude menée auprès de 18 élèves âgés de 4 à 14 ans, en contexte écologique de classe. *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 ; 88 : 65-85.

Toubert-Duffort D, Atlan E, Benoit H, et coll. *Conditions d'accès aux apprentissages des jeunes polyhandicapés en établissements médico-sociaux. De l'évaluation des potentiels cognitifs à la mise en oeuvre de leur scolarisation. Rapport de recherche*. INSHEA, 2018 : 178 p.

Toubert-Duffort D, Dumont S. Les principes et les modalités de la scolarisation des enfants polyhandicapés. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2017 : 386-400.

Toubert-Duffort D. Appareillages institutionnels et polyhandicap. *La nouvelle revue de l'adaptation et de la scolarisation* 2011 ; Hors série n° 6 : 97-107.

Vlaskamp C. Interdisciplinary Assessment of People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities. In: Hogg J, Langa A, eds. *Assessing adults with intellectual disabilities: A service providers' guide*. Malden, MA, Oxford : BPS Blackwell, 2005 : 39-51.

Vygotski LS. *Pensée et langage*. Paris : La Dispute, 2013 : 546 p.

Ware J, ed. *Educating children with profound and multiple learning difficulties*. Routledge library editions. Special educational needs. Routledge, 1994 : 190 p.

23
Inclusion et scolarisation

Parler d'« élèves en situation de polyhandicap » n'est pas un oxymore, contrairement à l'idée reçue (une idée que l'on rencontre dans tous les milieux, y compris au sein de l'Éducation nationale). Les enfants polyhandicapés, quelles que soient leurs capacités, peuvent accéder à une scolarisation adaptée : il n'est pas absurde de réfléchir à leur inclusion scolaire.

Si l'enfant peut être scolarisé, ne pas le lui permettre, par exemple en déclarant qu'il est « trop handicapé » (Block et coll., 2007 ; Benoit, 2020 ; Cologon, 2020) est une manière de signifier qu'il n'a pas sa place socialement ni droit au développement de ses capacités par l'intermédiaire d'apprentissages adaptés (voir chapitre « Apprentissages »).

Ce handicap « extrême » qu'est le polyhandicap peut avoir la vertu de questionner le cadre institutionnel et ses exigences implicites : pour y être accepté et recevoir un enseignement, quelles sont les conditions requises sur le plan institutionnel ? Quelle visée d'apprentissage dans le cadre de la scolarisation ? Quelles manifestations d'être au monde sont-elles attendues ? Comme dans le champ de l'autisme jugé déficitaire, il peut exister, dans le champ du polyhandicap, des troubles majeurs de la relation ou de la communication mais aussi de réelles capacités d'apprentissage, voire d'apprentissages scolaires.

Il est possible d'entendre l'argument selon lequel un enfant polyhandicapé n'a pas de place dans un cadre scolaire habituel, mais il faut souligner qu'il s'agit surtout d'une position française, dans un contexte où le champ médico-social est très développé, avec des établissements bien organisés : on aura donc tendance à penser en France la scolarisation au sein de ces établissements là où la majorité des articles internationaux consultés pour cette expertise se réfèrent à l'institution scolaire pour penser des adaptations médico-sociales en son sein (Hunt et coll., 2003 ; Block et coll., 2007 ; Ostlund, 2015 ; Bryon, 2020 ; Olarte et coll., 2020 ; Haakma et coll., 2021).

Si cette vision est la plus répandue, elle est essentiellement issue d'une réflexion classique issue des *disability studies* ou études sur le handicap où domine le « modèle social du handicap » : l'environnement, le manque de reconnaissance, le poids de normes sociales constituent la plus grande part de

ce que l'on nomme « handicap ». Ainsi la réflexion a d'abord porté sur la scolarisation d'élèves en situation de handicap avec une atteinte physique dans les établissements qui refusaient de les accueillir au mépris de leurs capacités, puis d'une inclusion progressivement étendue aux troubles des apprentissages localisés (troubles « dys ») et aux troubles du comportement associés à l'autisme dit de haut niveau. La spécificité du polyhandicap et l'importance des atteintes physiques et cognitives évaluées, rendent la question de la scolarisation plus délicate : si les enseignements ne sont pas adaptés, si les soins ne peuvent que difficilement y être effectués, y a-t-il un réel intérêt pour ces enfants à fréquenter une école ordinaire, selon le principe généralement invoqué de l'école inclusive ?

D'autre part, la question de la scolarisation ne se pose pas dans les mêmes termes selon que l'on prend pour référence l'état existant des institutions et les possibilités de renforcer en leur sein les apprentissages, ou bien l'exigence théorique d'une scolarisation pour tous et toutes dans une classe adaptée en milieu ordinaire, quelles que puissent être les difficultés actuellement constatées.

S'interroger à propos de la scolarisation fait intervenir une réflexion sur sa nécessité, une nécessité que l'on peut considérer comme absolue ou conditionnelle : par exemple, le droit de plusieurs pays occidentaux et la CIDPH (Convention Internationale relative aux Droits des Personnes Polyhandicapées – article 24) indiquent sa nécessité au sens légal, mais la pratique de la scolarisation semble plutôt être conditionnelle et paraît fortement dépendre du contexte.

Si l'impossibilité de la scolarisation est désormais largement rejetée, en revanche il reste à discuter de sa pertinence : la scolarisation peut-elle aller contre l'intérêt de l'enfant ?

La réponse repose en réalité sur une analyse critique de ce que l'on appelle scolarisation. S'il ne s'agit pas d'une scolarisation dans un milieu ordinaire, selon quelles modalités adaptées doit-elle se développer ?

Le problème de la scolarisation des personnes polyhandicapées en France

Les formes de scolarisation

Dans le contexte français, les modalités de la scolarisation prennent les formes suivantes (Benoit, 2020 ; Bryon, 2020 ; Toubert-Duffort et coll., 2021).

Inclusion dans un établissement scolaire ordinaire

Il s'agit d'une inclusion en Unité localisée d'inclusion scolaire (Ulis école ou collège), en classe à temps partiel ou complet avec l'aide d'un SESSAD (Service d'éducation spéciale et de soins à domicile) qui apporte un soutien spécialisé en développant des actions de soins et de rééducation dans les lieux de vie de l'élève en situation de handicap avec des moyens médicaux, paramédicaux, éducatifs et pédagogiques adaptés.

Cette solution est généralement présentée comme relevant de la « scolarisation inclusive » correspondant le mieux aux textes de loi internationaux.

Scolarisation dans un établissement spécialisé

La spécialisation initiale de cet établissement est soit l'accueil d'enfants et adolescents atteints de handicap mental ou présentant une déficience intellectuelle liée à des troubles de la personnalité, de la communication ou des troubles moteurs ou sensoriels (établissement de type IME, Institut médico-éducatif), soit l'accueil d'enfants et adolescents sujets à une déficience motrice importante (établissement de type IEM, Institut d'éducation motrice), ou encore l'accueil exclusif des enfants et adolescents polyhandicapés (Établissements et services pour Enfants et Adolescents Polyhandicapés, EEAP). En IME ou en IEM, l'élève polyhandicapé peut être envisagé sous l'angle de la déficience intellectuelle ou de la déficience motrice, ces établissements ayant tendance à accueillir un spectre plus large de troubles au fur et à mesure des années et des besoins exprimés dans la population.

Cette solution n'est généralement pas présentée comme relevant de la scolarisation inclusive, même si les personnes polyhandicapées peuvent être scolarisées avec des enfants ayant des capacités nettement plus développées (si tant est que l'on se fie aux manifestations objectivables de ces capacités). En effet, ces établissements sont d'abord médico-sociaux, et la scolarisation y a lieu par l'introduction en leur sein d'Unités d'Enseignement (UE) avec la présence d'enseignants spécialisés pour de petits groupes-classes.

Scolarisation partagée entre établissement scolaire ordinaire et établissement spécialisé

Cette solution qui combine sur des temps plus ou moins longs la fréquentation des établissements scolaires et l'accueil en établissements médico-sociaux est présentée comme relevant d'une inclusion partielle, en référence à l'idée que seule l'inclusion en milieu ordinaire peut être considérée comme de l'inclusion. Mais sans doute faut-il spécifier plus finement les moyens dont on dispose pour

permettre à un enfant de côtoyer d'autres élèves et surtout d'interagir réellement avec eux. Les besoins des élèves en situation de polyhandicap peuvent être si spécifiques que cette solution qui écarte une vision binaire du problème (scolarisation inclusive ou absence d'inclusion) mérite d'être prise en considération.

Des modalités de la scolarisation vont dépendre l'appréciation de son importance pour un enfant polyhandicapé et le type d'engagement des professionnels envers lui (par exemple si le but de leur activité n'est pas scolaire mais tourné vers le soin ou l'accompagnement, le rôle des enseignants sera minimisé, voire dénoncé comme porteur d'une exigence disproportionnée). Si l'activité d'éducation ou d'enseignement prime, on tâchera d'adapter au mieux les formes de scolarisation.

On peut ainsi s'interroger sur les contenus : les besoins spécifiques des élèves polyhandicapés demandent une adaptation partielle et le plus souvent complète des contenus d'apprentissage.

Il en va de même des méthodes pédagogiques : chaque enfant polyhandicapé impose une forte idiosyncrasie dans le choix des modes de communication, d'échange (par exemple la prééminence du non-verbal, de l'accordage affectif, par rapport à la communication verbale ordinaire).

Les groupes-classes seront généralement restreints : la spécificité des élèves polyhandicapés ne leur permet pas toujours d'intégrer des groupes-classes ordinaires de telle manière que chacun puisse retirer des effets bénéfiques de cette scolarisation (tant les autres élèves, intéressés par la spécificité de l'enfant polyhandicapé, que lui-même). Être physiquement placé dans une salle ne signifie pas que l'on appartienne à un groupe : il peut s'agir purement et simplement d'une illusion d'inclusion.

Le temps de scolarisation quotidien sera réduit : de la même façon que pour le lieu physique, le temps utilisé doit être un réel temps d'activité et d'apprentissage (qu'il s'agisse des apprentissages proprement scolaires ou des apprentissages sociaux) ; d'autre part la durée proposée n'est souvent pas compatible avec le suivi des apprentissages ; il n'est pas rare que l'on parle d'« enfant scolarisé » lors même qu'il ne fréquente l'école qu'une ou deux heures par semaine, et encore, lorsque les places sont en nombre suffisant et que l'école se trouve dans une zone géographique accessible. Ici encore l'apparence prévaut sur la réalité d'une situation.

Pour adapter au mieux les modalités d'enseignement à ces différents aspects, il faudrait pouvoir être en capacité de cerner finement les capacités d'apprentissage des enfants polyhandicapés. Le problème est que l'on ne se pose généralement pas la question en ces termes, les jugements de principe s'appuyant

sur une connaissance supposée du polyhandicap plus que sur une connaissance réelle.

Ainsi vont s'opposer dans la littérature deux tendances : l'une (la plus représentée) consistant à revendiquer l'inclusion scolaire au nom du droit, disant que les modalités d'inclusion sont à inventer ; l'autre (moins fréquente chez les chercheurs, plus fréquente en France chez les acteurs de terrain et les parents interrogés) supposant que les institutions sont le meilleur environnement pour ces enfants puisqu'elles seront les mieux à même de leur offrir de manière continue et suffisamment consistante, à la fois des soins, des activités et des enseignements adaptés à leurs besoins.

Cela permet de construire une polarité entre deux tendances opposées, toutes deux certainement extrêmes et devant être nuancées en se situant dans l'espace figuré par la double flèche (figure 23.1), en adaptant graduellement en fonction des conditions et des possibilités repérées chez l'enfant la forme donnée à sa scolarisation.

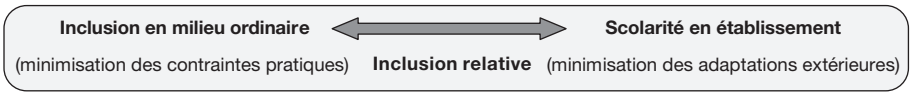


Figure 23.1 : Illustration de la polarité entre inclusion en milieu ordinaire et la scolarité en établissement spécialisé

Entre ces deux pôles, se situerait une position plus nuancée, correspondant à l'inclusion relative que nous avons évoquée ci-dessus, permettant de construire un parcours de scolarisation « sur mesure » et répondant à une prise en compte ajustée des besoins spécifiques de ces élèves. Elle impliquerait la coopération des équipes d'appui médico-social et des équipes éducatives et pédagogiques des établissements scolaires ordinaires. La circulaire n° DGCS/SD3B/2019/138 du 14 juin 2019 relative à la création de ces équipes mobiles d'appui médico-social pour la scolarisation des enfants en situation de handicap, à la rentrée 2019, va dans le sens des indispensables coopérations entre l'Éducation nationale et les ESMS (Établissement et service médico-social), s'agissant de la scolarisation des enfants polyhandicapés.

Compte tenu des modalités offertes par le système français actuel, l'organisation de la scolarisation peut prendre différentes formes, en fonction des objectifs poursuivis, de l'âge et de l'évolution de l'enfant : scolarisation en Unité d'enseignement (UE) dans un établissement médico-social, inclusion à temps partiel ou à temps complet dans une classe en établissement scolaire, ou encore scolarisation partagée entre deux lieux (établissement médico-social et établissement scolaire).

Avantages et inconvénients des différentes formes de scolarisation

Limites de la position du « tout inclusif »

La position de l'inclusion nécessaire (ou du « tout inclusif ») a l'avantage de rappeler le droit à la scolarisation de tout enfant, mais l'inconvénient en pratique de ne pas prévoir comment le réaliser dans le cas précis des élèves polyhandicapés, à tel point que l'on peut se demander à leur sujet si elle est toujours réalisable. Il y a très peu de littérature disponible sur l'inclusion totale en pratique et en particulier aucun texte en France.

Trop d'exigences théoriques peuvent conduire à l'apparence d'inclusion que nous avons déjà dénoncée (par exemple, l'enfant est laissé seul au fond de la classe pendant un temps court et ne participe pas en réalité aux enseignements ni aux interactions au sein de la classe).

Par cette apparence d'inclusion, on peut négliger les difficultés majeures d'apprentissage, de communication et de participation rappelées dans la littérature à propos de ces élèves. On peut par exemple brandir la notion d'« égalité des chances » alors que celle-ci n'a guère de sens tant l'inégalité de naissance est marquée. Il conviendrait davantage de parler d'opportunités maximales de développement des compétences individuelles. Cette formulation insiste davantage sur le potentiel de chaque individu à se développer et à s'épanouir, quelles que soient ses capacités, plutôt que sur une idée d'égalité formelle. Elle suppose une plus grande compensation pour les personnes et laisse de côté la comparaison avec d'autres qui sera quasiment toujours dépréciative.

Cette idée de la compensation est compatible avec l'objectif de l'éducation inclusive qui est de permettre à chaque enfant de développer au maximum ses compétences, ses aptitudes et ses capacités, même lorsque celles-ci apparaissent a priori limitées ou très limitées, en fournissant les outils et les ressources nécessaires pour y parvenir.

Enfin, il convient de noter que l'éducation inclusive ne signifie pas nécessairement que tous les élèves doivent être scolarisés dans des classes ordinaires, même avec du soutien et des aménagements spécifiques. Au contraire, une éducation inclusive peut prendre différentes formes, en fonction des besoins individuels de chaque élève. Cela peut passer par des classes spécialisées, des aménagements pédagogiques ou des accompagnements personnalisés. La tendance inclusive se trouve ici plus nuancée, moins centrée sur une injonction et plus proche d'une solution intermédiaire prenant en compte l'exigence d'inclusion, mais en la replaçant dans un contexte donné.

Limites de la position « non inclusive »

La position refusant l'inclusion en milieu ordinaire au profit d'une scolarisation en milieu spécialisé a l'avantage de rappeler les difficultés de santé et d'apprentissage propres aux personnes en situation de polyhandicap, et l'importance de disposer dans un même lieu des services de soins et des lieux d'enseignement et d'éducation.

Mais elle peut conduire à la sous-estimation des capacités en ne proposant que des programmes dits « éducatifs » (en réalité seulement occupationnels), qui ne soient pas conçus comme de véritables enseignements (Benoit, 2020) ; d'autre part cette position peut passer à côté des avantages de la socialisation et le développement de ce que l'on appelle les compétences sociales ou *social skills* (Block et coll., 2007 ; Teramoto et Kawama, 2011 ; Nijs et coll., 2014 ; Maes et coll., 2020 ; Haakma et coll., 2021).

Suivant cette position, les personnels du secteur médico-social ont souvent une attitude ambivalente à propos des enseignants, qu'ils perçoivent à la fois comme porteurs d'une action bénéfique (même complémentaire ou accessoire), mais aussi comme porteurs d'un danger de mise en souffrance d'enfants que leur handicap accablerait déjà suffisamment, en raison d'une exigence disproportionnée (Toubert-Duffort et coll., 2018).

Ils ont le sentiment qu'il pourrait exister une grave inadéquation entre les pratiques enseignantes et les besoins des enfants concernés, voire un danger de souffrance pour eux, leurs représentations étant liées à la métaphore du « handicap lourd » (trop lourd pour être dépassé d'une manière ou d'une autre).

Les réticences relatives à la scolarisation existent également chez les enseignants hors du milieu spécialisé ou peu familiers de celui-ci, voire même dans le milieu spécialisé, certains doutant de l'intérêt d'une scolarisation pour les jeunes polyhandicapés, ce qui permet d'insister sur l'importance de la formation des enseignants et des professionnels médico-sociaux pour lutter contre ce type de représentations. Des surprises de taille quant aux compétences de lecture peuvent intervenir avec des enfants pourtant diagnostiqués polyhandicapés (Carette et Hasbrouck, 2022) avec des cas d'hyperlexie ou apprentissages autonomes de la lecture.

L'important à ce propos est essentiellement le dialogue entre professionnels, mais aussi entre professionnels et parents, pour conduire à un positionnement ajusté. Cela permet d'envisager les conditions de la scolarisation plutôt que de poser par principe que cette scolarisation a des effets positifs ou négatifs dans le contexte d'un établissement spécialisé.

Il est à souligner que la majorité des professionnels du secteur médico-social consultés par Toubert et coll. (Toubert-Duffort et coll., 2018) considèrent que l'accès aux apprentissages dans le cadre d'une scolarisation adaptée concerne tous les enfants polyhandicapés (mais en conservant pour référence le point de vue médico-social pour l'accueil de ces enfants). Nous ne pouvons que souligner l'importance d'un tel changement de représentation. La possibilité de la scolarisation fait désormais partie des conceptions généralement partagées, et elle doit le rester quel qu'en soit le contexte.

Pour diversifier ce type de représentations, les échanges en équipe sont précieux : ils peuvent porter sur les outils d'apprentissage, le contexte d'apprentissage, l'environnement proposé. Il est possible de co-construire des séances avec un pair pour lutter contre les incertitudes fortes liées au polyhandicap. Ici encore cette position, une fois explicitée, rejoint un certain nombre de préconisations de la position d'inclusion relative ou d'inclusion partielle, mais en demeurant guidée par la référence aux établissements spécialisés et à leur culture propre.

Position nuancée : l'inclusion relative

Comme nous venons de le voir, les positions extrêmes d'inclusion en milieu ordinaire ou de maintien en milieu spécialisé gagneraient à être relativisées voire associées afin de penser des modalités de scolarisation adaptées à chaque cas particulier, ce qui est essentiel dans le cas du polyhandicap.

Il ne s'agit pas de permettre des apprentissages relatifs à une exigence de scolarisation trop standardisée, mais de susciter et de soutenir un processus de développement spécifique, qui ne poursuit pas les mêmes buts et ne vise pas à une utilité socialement admise. Le cadre de ces apprentissages peut donc être évolutif.

Ne peut-on viser une scolarisation qui contribue avant toute autre préoccupation à construire l'enfant, à « soutenir son être » (Toubert-Duffort et coll., 2018) en répondant à ses besoins de développement ? On ne peut pas séparer aussi radicalement que semblent le supposer les professionnels le soin de l'éducatif : pourquoi ne pas tenter de faire de chaque moment de soin et de toilette un temps de relation et d'apprentissage lié à un ressenti (sans pour autant s'abîmer dans celui-ci) (Toubert-Duffort et coll., 2018) ? Les apprentissages ont pour vocation d'être mis en actes dans la vie quotidienne, de développer l'autonomie des sujets dans la mesure de leurs possibilités. Par conséquent, les contextes de classe ou les contextes de soins peuvent être propices pour le développement d'aptitudes spécifiques.

Cette solution intermédiaire, qui ne nie pas l'importance de la contribution des établissements spécialisés dans les processus d'apprentissage, a l'intérêt de s'appuyer sur l'important tissu médico-social du territoire français. L'existence de ces établissements, l'efficacité des soins et des accompagnements qui y sont proposés, sont des ressources sur lesquelles nous pouvons collectivement nous appuyer, à condition que leur culture intègre de plus en plus fortement la nécessité de la scolarisation et de l'ouverture vers l'école ordinaire. Il s'agirait d'associer les principes légaux d'inclusion tels qu'on les rencontre dans la littérature essentiellement scandinave et anglo-saxonne (voir à ce sujet par exemple : Lyons et Arthur-Kelly, 2014 ; Colley, 2020 ; Maes et coll., 2020 ; Haakma et coll., 2021) et la spécificité du système français existant sans faire disparaître ses acquis et les compétences professionnelles qui s'y sont développées.

Il nous reste à considérer si cette position peut s'articuler avec les dispositions légales s'appliquant en France, qu'il nous faut également confronter aux statistiques de scolarisation dont nous disposons pour les personnes polyhandicapées.

Le rapport entre la loi et les faits : aspects légaux et statistiques

Que dit le droit français ?

Le droit à la scolarisation (distinct du droit à l'éducation) est le fondement de l'école inclusive. Ce droit découle de la loi du 11 février 2005 (qui, rappelons-le, inclut le polyhandicap dans sa définition du handicap[87]) : ce qui est énoncé pour tous les élèves handicapés, concerne de fait les élèves polyhandicapés, qui sont parfois cités explicitement :

« Toute personne atteinte du handicap résultant du syndrome autistique et des troubles qui lui sont apparentés bénéficie, quel que soit son âge, d'une prise en charge pluridisciplinaire qui tient compte de ses besoins spécifiques. Adaptée à l'état et à l'âge de la personne, cette prise en charge peut être d'ordre éducatif, pédagogique, thérapeutique et social. *Il en est de même des personnes atteintes de polyhandicap* » (*nous soulignons*) (Loi n° 2005-102, articles L. 114 et L. 246-1).

87. « Constitue un handicap, au sens de la présente loi, toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant. »

La loi du 8 juillet 2013 précise : le « service public de l'éducation […] veille à l'inclusion scolaire de tous les enfants, sans aucune distinction » (article 111-1), et renforce encore le droit à la scolarisation, qui implique l'accès de *tous* (*nous soulignons*) les élèves à une scolarité, quels que soient le contexte et l'ampleur de leurs difficultés (Toubert-Duffort et Dumont, 2017).

Écart entre la loi et la pratique

Aspects statistiques

Considérons à présent les chiffres de la scolarisation (dont la nature n'est pas clairement précisée) afin de montrer l'écart entre les dispositions légales et la pratique.

Selon une enquête sur les modalités de scolarisation des enfants en situation de polyhandicap menée par la Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie (CNSA), la Direction générale de la cohésion sociale (DGCS) et l'Éducation nationale en 2018 auprès de plus de 500 établissements et services médico-sociaux, 76 % des jeunes ne sont pas scolarisés (qu'ils vivent à domicile ou en établissement) (Bryon, 2020).

Les 24 % d'enfants scolarisés se répartissent comme suit : 85,2 % en unité d'enseignement interne ; 0,6 % dans une unité d'enseignement d'un autre établissement et service médico-social ; 7,9 % en unité d'enseignement externalisée ; 1,6 % sont scolarisés en milieu ordinaire.

Nous le verrons, ces éléments sont à relativiser en fonction de ce que l'on nomme scolarisation (notamment en fonction de la durée hebdomadaire de scolarisation et de l'adaptation des contenus).

Nous pouvons comparer ces chiffres avec les résultats de la Direction de la Recherche, des Études, de l'Évaluation et des Statistiques (DREES) en 2014 et 2018 (l'évaluation 2022 n'a pas été publiée à notre connaissance) (Bergeron et Eideliman, 2018). Bien que le taux de scolarisation reste très bas, les enquêtes nationales successives de la DREES montrent cependant une évolution que l'on peut lire dans les chiffres et graphiques (figures 23.2 et 23.3) suivants :

- enfants non scolarisés : 76 % en 2014 (résultats publiés en 2018) ; 86,9 % en 2010 ; 93,8 % en 2006 ;
- enfants scolarisés en établissement médico-social (unité d'enseignement) : 21 % en 2014 (résultats publiés en 2018) ; 12 % en 2010 ; 3,6 % en 2006.

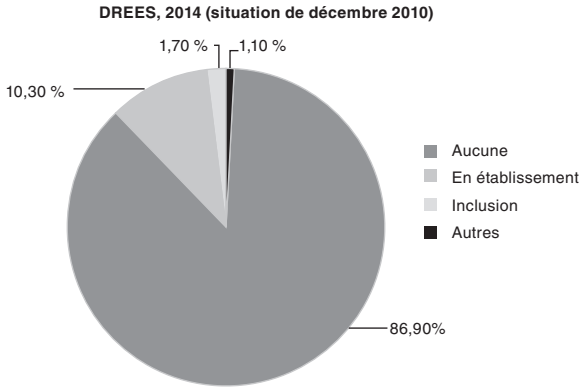


Figure 23.2 : Scolarisation des élèves en situation de polyhandicap (fin 2010)

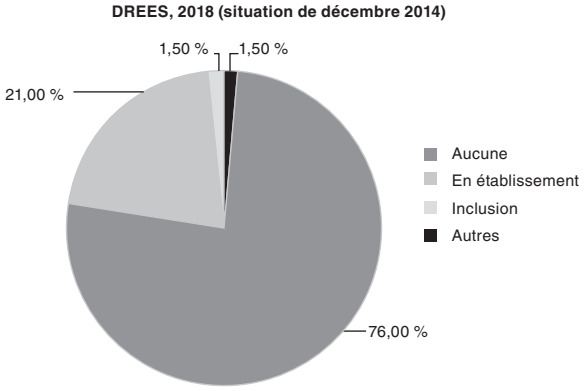


Figure 23.3 : Scolarisation des élèves en situation de polyhandicap (fin 2014)

Discussion des résultats statistiques

Au-delà de ces chiffres globaux, il importe de mieux cerner ce que l'on appelle scolarisation, puisque celle-ci peut être autant un atout qu'un désavantage pour l'enfant en fonction de sa participation effective. Isabelle Bryon, alors déléguée ministérielle à l'école inclusive, a coordonné une enquête menée sur 195 structures (195 ayant répondu sur 535 sollicitées), afin de mieux cerner la nature de la scolarisation des enfants polyhandicapés.

La scolarisation dont il est question pour 1 enfant sur 4 environ ne rentre pas dans des temporalités habituelles : généralement elle a lieu sur des temps courts (69 % sont scolarisés moins de 6 heures par semaine).

Ils sont par ailleurs scolarisés en groupes très restreints (majoritairement de 2 à 4 enfants), voire en individuel : dans plus de la moitié des établissements, plus de 55 % des enfants ont au moins une prise en charge scolaire individuelle par semaine.

Les temps scolaires et les groupes-classes ne correspondent donc pas à ce qui est théorisé en termes d'inclusion.

Plus encore, en ce qui concerne la culture de la scolarisation elle-même et sa possibilité, l'image d'individus inéducables ou incapables reste marquée à propos du polyhandicap, laissant peu de place à l'idée même de scolarisation :

« La scolarisation des enfants polyhandicapés progresse lentement mais reste encore trop peu développée en raison de la persistance d'une méconnaissance sur les capacités d'apprentissage qui doivent être mieux identifiées afin d'être stimulées, et de la frontière ténue entre apprentissages éducatifs et apprentissages scolaires qui impose de clarifier les positionnements professionnels des uns et des autres » (Bryon, 2020).

La première étape est donc de faire admettre la possibilité même de la scolarisation, ce qui implique de réfléchir à son adaptation.

Du principe d'un enseignement possible à sa mise en pratique

L'analyse de besoins spécifiques

L'intégration de la dimension scolaire interroge tout le système de représentation du polyhandicap et conduit à se poser la question : qu'est-ce qu'apprendre, pour une personne polyhandicapée ? Comment apprend-elle ? Comment l'aider à apprendre ?

Quelles que soient les différences étiologiques du polyhandicap, celui-ci a un impact important sur le développement global et le fonctionnement de toutes les personnes polyhandicapées. Des adaptations spécifiques à leur environnement sont donc nécessaires pour répondre à leurs besoins (Petitpierre et coll., 2007) : recours à des stratégies, méthodes et outils spécifiques (voir chapitre « Apprentissages »).

Sans ces adaptations, les risques de sur-handicaps sont accrus : contrairement à l'idée reçue, plus l'atteinte physique et intellectuelle est importante, plus les risques d'aggravation par le contexte existent, puisque les enfants et adolescents auront beaucoup de mal à développer leurs propres ressources adaptatives en contexte ordinaire. Le préjugé selon lequel le

contexte est peu important se fonde sur le peu de résultats apparents ; cependant ces résultats deviennent évidents lorsque l'on compare l'évolution d'une personne avec un accompagnement adapté et en l'absence de cet accompagnement. Les « troubles du comportement » seront moins nombreux et moins manifestes, il devient possible de les prévenir lorsque l'environnement est adapté, ce qui soulage autant la personne que les accompagnants.

Ainsi, la situation de la personne polyhandicapée peut être améliorée ou aggravée par l'environnement scolaire proposé, selon une conception interactionniste du développement individuel.

À ce contexte d'enseignement, il faut ajouter que ces personnes présentent un risque global de développer des complications médicales relatives, par exemple, à des troubles épileptiques, et presque toutes nécessitent une administration régulière de médicament (Dorison et Mathieu, 2021). Or la prise de médicaments peut avoir des effets sur l'attention et les résultats scolaires, en favorisant globalement le développement, mais en limitant les apprentissages en raison de leurs effets secondaires.

La qualité du cursus proposé dépend de l'adaptation aux besoins spécifiques mais aussi de la connaissance et de l'adaptation aux caractéristiques personnelles comme les préférences de l'enfant, ses intérêts, ses modalités personnelles d'entrée en relation avec l'environnement (Tadema et coll., 2008 ; van der Putten et coll., 2011 ; Toubert-Duffort et Dumont, 2017).

Il est par exemple important que l'enseignant soit au courant d'un certain nombre de facteurs, comme la durée pendant laquelle l'enfant est capable de se concentrer et de maintenir son attention, si l'heure de la journée influence son rendement scolaire ou non, et s'il est sensible à d'autres influences contextuelles comme la présence d'autres personnes à proximité, l'incidence de la lumière, l'influence des sons environnants, etc.

Tout cela plaide pour une évaluation individuelle qui, au-delà des informations médicales sur les déficits sensoriels et moteurs, puisse prendre en compte les comportements de la personne dans l'environnement multi-sensoriel (EMS) (Hogg et coll., 2001 ; Matson et coll., 2004 ; van der Putten et coll., 2011 ; Pagliano, 2012).

van der Putten et coll. (2011) proposent ainsi un questionnaire permettant d'adapter les activités et situations pédagogiques aux modalités sensorielles et préférences de la personne avec PIMD (*Profound Intellectual and Multiple Disabilities*), dont les différents items peuvent être pris en considération (tableau 23.I).

Tableau 23.I : Inventaire pour adapter les activités et les situations aux capacités et préférences des enfants ayant un handicap intellectuel profond et un handicap multiple (d'après van der Putten, 2011 ; traduit de l'anglais)

Catégories (nombre de rubriques)	Rubriques
Vision (6)	Champ visuel ; Position ; Contraste ; Vitesse de réaction ; Incidence de la lumière ; Quantité de stimuli
Audition (4)	Hauteur ; Volume ; Vitesse de réaction ; Quantité de stimuli
Toucher (4)	Aversion ; Sensibilité basse ; Hypersensibilité ; Quantité de stimuli
Olfaction (4)	Identification ; Aversion ; Hypersensibilité ; Préférences
Compétences motrices (3)	Saisir ; Attraper ; Tenir
Préférence (4)	Visuelle ; Auditive ; Tactile ; Stimuli spécifiques
Où (5)	Taille de la pièce ; Position dans la pièce ; Taille du groupe ; Bruit ambiant ; Posture
Comment (3)	Aptitude ; Temps de réaction ; Durée d'attention
Quand (2)	Vigilance ; Fatigue
Total	35

Invariants méthodologiques de la démarche inclusive

Cette prise en compte des besoins spécifiques et l'adaptation du cadre d'enseignement font partie des invariants que l'on repère à travers tous les textes consultés à propos de la démarche inclusive, essentiellement décrite en milieu scolaire. En effet, dans tous les articles internationaux traitant de la démarche inclusive, celle-ci a lieu en école ordinaire avec le cas échéant des classes spécialisées (on ne trouve pas de texte analysant cette démarche en France).

Les invariants que l'on repère sont :

- évaluation des besoins d'apprentissage, de manière individualisée (Block et coll., 2007) ;
- construction d'objectifs d'apprentissage individuels en lien avec le profil et les besoins développementaux de l'élève ;
- création de modalités d'organisation et d'action adaptées pour atteindre les objectifs, au sein du dispositif général d'inclusion (aides matérielles et humaines, outils spécifiques, etc.) ;
- création et maintien des conditions d'un cadre sécure et soucieux de la santé de l'élève (la démarche de soin est ici indissociable de la démarche d'éducation) ;
- facilitation de l'interaction sociale entre les élèves polyhandicapés et les pairs non handicapés (ce qui est l'avantage de la scolarisation réellement inclusive, du moins lorsque les interactions sont réelles).

Les objectifs d'apprentissage sont choisis en fonction de trois critères principaux (Block et coll., 2007) : l'accessibilité des situations pédagogiques (sont privilégiées les situations favorisant les liens avec les pairs non handicapés et les plus significatives pour l'élève) ; l'intérêt spécifique de ces apprentissages pour l'élève dans le quotidien de sa vie ; leur valeur thérapeutique (la démarche de soin étant ici indissociable de la démarche d'apprentissage).

Organisation pratique des enseignements

Aides humaines et techniques

Les modalités d'organisation et d'action comprennent la présence continue d'une aide humaine auprès de l'élève polyhandicapé, mais aussi une adaptation des activités en fonction de ses besoins propres (par exemple le kinésithérapeute travaille les étirements avec l'élève polyhandicapé pendant le temps d'échauffement collectif en séance d'éducation physique et sportive [EPS]).

Elles s'appuient sur des aides matérielles et techniques spécifiques (clavier adapté, contacteurs, systèmes de reconnaissance oculaire ou *eye tracking*, etc.), ce qui implique de s'adapter à la temporalité spécifique associée à l'usage de ces moyens de communication. Les réponses lettre à lettre peuvent prendre plusieurs minutes lorsque l'on est entièrement dépendant physiquement, sans compter la fatigue associée à l'usage de ces moyens peu commodes dans l'absolu, mais seuls disponibles actuellement pour assurer une interaction un tant soit peu complexe avec les élèves qui sont en capacité de les utiliser.

L'organisation des enseignements passe par une modification des méthodes utilisées et du contenu dans le sens d'une adaptation des objectifs, des programmes, etc. et d'une adaptation des contenus et des objets sur lesquels porte l'apprentissage afin de favoriser la possibilité d'une démarche la plus active possible de la part de l'élève et ultérieurement la possibilité de mobiliser ces apprentissages.

La relation aux pairs avec la médiation d'un professionnel

Compte tenu de ces enjeux, des mesures de soutien à la participation et à l'interaction sont élaborées (Hunt et coll., 2003) pour réduire les périodes de non-engagement dans les activités en classe et augmenter le nombre de tentatives des élèves pour amorcer des interactions communicatives dans le contexte d'activités d'enseignement (par exemple, poser ou répondre à des questions, faire des commentaires) et accroître les interactions entre les élèves porteurs de SMD (*Severe and Multiple Disabilities*) et leurs camarades de classe.

Précisons la manière dont se déroule une journée scolaire dans une classe spécialisée au sein d'une école ordinaire : aux Pays-Bas, suivant le projet « *To School Together* », les élèves en situation de polyhandicap (PIMD) bénéficient de soins et d'une éducation « sur mesure ». Durant la journée, un assistant d'enseignement est présent pour soutenir l'élève avec PIMD, et les professionnels impliqués dans le soutien des élèves avec PIMD ont reçu une formation spécifique (soit médicale, soit éducative) au polyhandicap (Jansen et coll., 2017).

En plus des activités partagées avec d'autres élèves en situation de handicap dans la classe « À l'école ensemble » (« *To school Together* »), des moments d'inclusion sont organisés, au cours desquels les élèves avec PIMD s'engagent dans des activités avec des pairs au développement typique. Le principe consiste à ne jamais les priver de ce type d'interactions au profit de relations exclusives avec des pairs en situation de handicap. Ainsi, les enfants des classes ordinaires peuvent intégrer la classe « *To School Together* » selon le principe d'une inclusion inversée. Il existe aussi des dyades entre élève avec PIMD et pair non handicapé pour participer à des activités scolaires dans l'une ou l'autre classe.

Cette dernière remarque doit attirer notre attention sur la notion de « pair », qui peut s'entendre de manières différentes dans la littérature : on peut considérer comme un pair un autre enfant porteur du même type d'atteintes (ici le polyhandicap), un enfant porteur d'un handicap même s'il ne correspond pas au même type d'atteintes (par exemple un retard intellectuel), ou encore un enfant de la même classe (même s'ils n'ont pas le même âge ou les mêmes besoins spécifiques). Cette notion de pair dans le contexte scolaire demande à être explicitée, tout comme la nature de la relation avec les pairs : il ne suffit pas d'annoncer des interactions entre pairs pour que celles-ci puissent être considérées comme plus inclusives.

Pendant les moments d'inclusion avec des pairs valides, le professionnel est présent pour aider l'élève polyhandicapé de manière très individualisée. Par exemple en l'aidant à s'exprimer ou en aidant les pairs à comprendre ces expressions ou à y répondre. Mais ce faisant, il peut prendre une place tout à fait déterminante dans les interactions et limiter en réalité les possibilités d'interactions venant de l'enfant polyhandicapé. Paradoxalement, la présence de l'assistant d'éducation peut créer une barrière physique ou symbolique qui interfère avec les interactions entre un élève avec PIMD et ses camarades de classe (Giangreco et coll., 2005).

Il arrive en pratique qu'au lieu de faciliter les interactions avec les pairs, les professionnels soient centrés sur l'organisation de l'activité ou l'interaction individuelle avec un enfant. Leurs comportements ont tendance à interrompre

l'interaction avec les pairs (on peut parler alors de comportements distracteurs), par exemple en déplaçant un objet utilisé par des pairs en jeu ou en appelant le nom d'un enfant. De plus, ils accordent peu d'attention à la position des enfants. Des travaux de recherche montrent que le positionnement des individus avec PIMD devrait être adapté pour encourager les interactions avec d'autres personnes (Kamstra et coll., 2019).

De fait, les enfants avec PIMD ont moins de regards dirigés vers les pairs en présence d'un professionnel qui les étaye, qu'en son absence (Nijs et coll., 2014).

De plus, les pairs non handicapés connaissent des difficultés pour s'ajuster aux pairs avec PIMD ce que l'on peut rapporter à un handicap de la communication (handicap par conséquent partagé par l'un et l'autre dans la tentative de communiquer). Les travaux de Haakma et coll. (2021) montrent que les pairs au développement typique ont initié plus d'interactions que les pairs avec PIMD, ce qui ne permet pas réellement de parler de réciprocité dans les interactions. Si le mouvement est toujours initié par la même personne, on peut même se demander s'il demeure une interaction et si celle-ci ne risque pas d'être rapidement découragée de la part de celui qui l'a initiée. Or la présence d'un adulte accompagnant va renforcer cette asymétrie.

Peut-on évaluer l'écart entre les recommandations et la pratique ?

Rareté des références internationales sur l'inclusion en pratique

Les remarques précédentes ont permis de montrer l'écart pouvant exister entre les recommandations et la pratique réelle. Quelles sont les réalisations décrites et documentées dans la littérature scientifique ? Il existe en réalité très peu de données sur l'inclusion en milieu ordinaire pour en juger. La littérature porte sur des études de cas ou d'expériences limitées à quelques individus. Elle est absente en France : aucune étude ne s'inscrit dans le champ de l'inclusion.

Les résultats des études portant sur l'inclusion des élèves avec des besoins éducatifs particuliers montrent qu'en général, ces derniers ont moins d'amis et moins d'interactions avec les camarades de classe que leurs pairs au développement typique. Pour certains élèves, l'inclusion peut même entraîner des résultats négatifs, tels que la solitude et le rejet plutôt que les résultats positifs présupposés. On ne peut donc parler ici que d'une forme inclusive donnée à la scolarisation plutôt que d'inclusion à proprement parler.

La difficulté de l'évaluation positive ou négative de cette inclusion (réelle ou formelle) est liée à l'absence de travaux sur ses impacts, en particulier évaluant la participation sociale des élèves avec PIMD.

On peut souligner qu'en pratique, l'inclusion diminue avec l'âge des élèves avec polyhandicap : les expériences rapportées sont nettement plus nombreuses en crèche et en maternelle, elles sont presque absentes au collège et au lycée (Petitpierre et Squillaci, 2020).

Contraintes pour la réalisation d'une démarche authentiquement inclusive

Il est important de rappeler que l'éducation inclusive nécessite de disposer de ressources humaines et matérielles importantes pour répondre aux besoins très individualisés des enfants polyhandicapés. On peut se représenter l'inclusion comme un enrichissement pour toute la communauté éducative, qu'il s'agisse des enfants ordinaires, des familles ou des professionnels, mais elle nécessite un travail en commun entre deux équipes : celle de l'école ordinaire et l'équipe interdisciplinaire formée de professionnels de santé et des professionnels en pédagogie spécialisée (Olarte et coll., 2020).

Par ailleurs, l'éducation inclusive implique des changements importants dans la structure et l'organisation de l'école : beaucoup de professionnels doivent être mobilisés et formés, qu'ils soient assistant d'éducation, enseignant spécialisé, enseignant ou éducateur technique, enseignant, orthophoniste, etc. La conceptualisation des rôles professionnels, mais aussi l'organisation de la classe nécessitent un besoin continu de travail collaboratif entre professionnels, mais aussi entre professionnels et parents qui ont une connaissance fine, précise et contextualisée des besoins de leurs enfants (par exemple : Hunt et coll., 2003).

Le rôle particulier de l'enseignant

Afin de montrer l'exigence de professionnalisation associée, certains pays ont défini des fonctions professionnelles expertes de l'enseignement et du soutien aux apprentissages des élèves ayant des besoins éducatifs particuliers.

En Suisse comme en France, cette expertise est le fait des enseignants spécialisés.

En Angleterre, en Belgique et au Québec, existe la fonction de psycho-éducateur ou psycho-pédagogue dont les rôles incluent également à la fois le soutien et la réponse aux besoins des élèves avec des besoins éducatifs particuliers, mais aussi le soutien aux milieux scolaires ou éducatifs qui les accueillent (Winter et Bunn, 2019).

En France, des enseignants spécialisés (titulaires d'un Certificat d'aptitude professionnelle aux pratiques de l'éducation inclusive, CAPEI), coordonnateurs d'Unité localisée d'inclusion scolaire (Ulis) (de l'école primaire au

lycée), ou coordonnateurs d'Unité d'enseignement (UE) en établissement spécialisé, remplissent aussi ces missions.

Plusieurs caractéristiques de l'enseignant peuvent influer positivement sur les possibilités d'apprentissage des élèves polyhandicapés (Colley, 2013 ; Phelvin, 2013 ; Maes et coll., 2020) : être capable d'une approche professionnelle réflexive (par rapport à des formes d'apprentissage déjà connues), être patient, être positif face aux problèmes à résoudre (et même avoir le sens de l'humour), être réaliste dans ses attentes concernant les élèves (ce qui signifie être ajusté à leurs capacités réelles plus qu'à leurs capacités manifestes), être résilient et capable d'affronter les difficultés, les échecs, le changement et le stress, être motivé et créatif.

Dans tous les contextes envisagés, ces intervenants doivent accepter de collaborer étroitement avec les autres professionnels du soin et de l'éducation, et avec la famille (Ruppar et coll., 2017). Ils doivent, dans une perspective holistique visant à prendre en considération la personne dans son entièreté, être capables de transdisciplinarité et par conséquent être ouverts à un échange avec les collègues de disciplines très différentes.

On se rend compte au vu de ces compétences requises à quel point des métiers qui demandent de s'adapter à la grande dépendance requièrent, contrairement à l'idée reçue en France au vu des rémunérations, des niveaux de qualification élevés : moins on dispose de moyens de communication adaptés, plus il faut pouvoir développer des hypothèses, des idées originales permettant de recourir à de nouvelles stratégies, tout en s'attendant à voir ne pas fonctionner pour les uns ce qui fonctionne pour les autres élèves (y compris pour d'autres élèves polyhandicapés).

Les missions de ces enseignants spécialisés consistent à engager l'élève dans les apprentissages, le motiver et soutenir son intérêt malgré ses difficultés attentionnelles, sa fatigabilité, ses capacités apparemment limitées. Pour ce faire, ils doivent veiller à répondre aux besoins d'interaction et de communication, en adaptant l'environnement pour rendre les apprentissages accessibles et favoriser l'autodétermination et l'autonomie des élèves polyhandicapés.

La possibilité d'utiliser les actes essentiels de la vie comme des espaces permettant des apprentissages doit être systématiquement privilégiée par les enseignants (Petitpierre et Squillaci, 2020).

Insistons à présent sur les invariants que l'on peut repérer dans cette activité pédagogique spécialisée, dont le rôle est essentiel pour le développement de l'enfant polyhandicapé.

Les invariants de l'activité pédagogique

L'observation et l'évaluation

La construction d'une observation fine

L'observation (directe et indirecte) est un acte professionnel majeur : les enseignants proposent des activités en classe où les élèves polyhandicapés ont la possibilité d'expérimenter, d'apprendre et d'interagir avec plaisir avec d'autres élèves. Pendant ces activités, il appartient aux enseignants d'optimiser les conditions d'apprentissage en observant le positionnement des enfants, leur niveau d'éveil ou le caractère à la fois rassurant et stimulant de l'environnement dans lequel ils se trouvent.

Les enseignants spécialisés doivent être capables d'observer et de repérer des possibilités allant parfois contre les préjugés qui étaient les leurs au moment de leur entrée dans la structure. Que leurs attentes vis-à-vis des élèves en situation de polyhandicap aient été trop élevées ou au contraire qu'elles aient été largement sous-évaluées, il leur faut pouvoir s'ajuster, douter et interpréter des comportements parfois très subtils, comme la direction d'un regard, la répétition d'un mouvement.

Cette observation peut se réaliser à plusieurs durant la classe, en équipe pluriprofessionnelle, mais aussi dans une démarche d'observation croisée avec les parents qui connaissent particulièrement bien leurs enfants et les circonstances où ceux-ci manifestent le mieux leurs aptitudes.

Pour mener une telle observation, il est important de savoir identifier ses propres projections et attentes, ses propres mouvements affectifs qui interfèrent dans l'expression des apprentissages de l'élève polyhandicapé. L'approche réflexive (au sens d'une réflexion à la fois intellectuelle et émotionnelle) apporte ici beaucoup, en particulier dans une démarche collective d'analyse de la pratique.

Sans langage oral de la part des élèves, les professionnels sont obligés de formuler des hypothèses sur ce que les jeunes ressentent, sur leurs intentions, sur ce qu'ils comprennent et ne comprennent pas, donc de nouer un lien pédagogique et éducatif sans *feedback* direct ce qui complexifie l'ajustement pédagogique (autrement dit le rapport entre les enseignements et les besoins des élèves). L'ajustement aux élèves passe toujours par une acuité perceptive et une écoute sensible dans une classe, tout particulièrement dans le cas d'élèves dont les retours sont parfois à peine visibles ou sont perdus dans un ensemble de comportements qui empêchent de les identifier.

L'interprétation proposée restera dépendante de la temporalité et du contexte dans lequel la relation (ou la tentative de relation) aura lieu.

La co-construction de l'évaluation

L'évaluation des potentialités et des limitations (déficits), et des besoins d'apprentissage, de manière individualisée, doit avoir lieu en équipe pluri-professionnelle élargie aux parents.

Il faut rappeler en effet le rôle fondamental des parents dans la co-construction puis l'évaluation du projet de scolarisation, ce qui peut amener à l'idée de parents « experts » : « les familles avec un enfant polyhandicapé consacrent souvent bien plus de temps aux tâches d'accompagnement » (Stephenson et coll., 2011 ; Luijkx et coll., 2017 ; Corbeil, 2021) et par conséquent sont plus à même d'interpréter certains comportements que des professionnels formés à une approche générale d'évaluation. L'observation et l'évaluation sont donc à penser « en regards croisés » (parents/professionnels). La méthode des regards croisés paraît être celle qui permet, au mieux, d'approcher ce que comprend, souhaite la personne, et ce qu'elle vit (Scelles, 2020).

Le développement d'une évaluation continue pourra être appuyé sur l'observation et des méthodologies d'analyse en regards croisés.

Un aspect souvent souligné pour y parvenir concerne la formation des professionnels et en particulier des enseignants : l'apprentissage de la réflexivité (ici au sens d'un retour sur ses propres conceptions et ses propres actes) est mis en exergue, et l'intérêt de l'utilisation de la vidéo à des fins de rétroaction en formation est souligné dans plusieurs travaux (Stephenson et coll., 2011 ; Corbeil, 2021). On peut en effet mieux repérer des comportements difficiles à interpréter sur le moment par l'intermédiaire de la vidéo, même si celle-ci rend plus difficile à repérer la dimension de l'accordage émotionnel ou les épisodes vécus. Elle permet en outre d'échanger à propos d'une situation avec des collègues en prenant le temps d'analyser ce que la réaction sur le moment ne permet pas d'élaborer.

Dans ce travail collectif, la transdisciplinarité est la forme d'accompagnement la plus adaptée au contexte de polyhandicap (Nakken, 1997 ; Saulus, 2008). Elle est la « capacité d'un professionnel à enrichir sa pratique professionnelle de connaissances issues de disciplines qui ne sont pas les siennes, sans perdre sa spécificité professionnelle » (Charte de la transdisciplinarité, 1994, article 14)[88].

88. Centre International de Recherches et études Transdisciplinaires (CIRET) : https://www.ciret-transdisciplinarity.org/chart.php (Dernière mise à jour : 22 mars 2023)

Les professionnels ont tendance à surestimer ou sous-estimer les capacités expressives des personnes avec PIMD (Purcell et coll., 1999 ; Bradshaw, 2001 ; Scelles, 2021), d'où l'importance d'une évaluation croisée et utilisant la vidéo afin d'objectiver au mieux les compétences, les déficits mais aussi les potentialités en lien avec le contexte multi-sensoriel et les caractéristiques personnelles.

Cette évaluation pluri-professionnelle élargie aux parents doit rester multidimensionnelle et fonctionnelle, en lien avec le contexte ; elle doit être dynamique et longitudinale (on compare la personne par rapport à elle-même et non par rapport à autrui), elle doit être non normative, puisque l'on ne situe pas l'élève polyhandicapé par rapport à une norme rapportée à une moyenne, en particulier de profils proches.

Il est à noter que la participation de la personne polyhandicapée dans l'élaboration des objectifs d'apprentissage est très rarement recherchée, même lorsque celle-ci pourrait être possible (Peltomaki et coll., 2021).

Principes guidant l'activité en classe

Principe d'action

Le principe d'action implique de laisser agir le plus possible les élèves pour soutenir leur autonomie, avec la difficulté liée au fait que leurs initiatives spontanées peuvent être très discrètes ou différées (parfois plusieurs minutes séparent la question de la réponse).

Ces contraintes amènent souvent à modifier les séquences planifiées, en acceptant de se laisser surprendre par ce que peuvent amener les élèves. Mais surtout elles impliquent l'accessibilité des objets utilisés et des situations pédagogiques ainsi que la créativité de l'enseignant : permettre l'action est plus complexe encore qu'amener à suivre un discours ou une intention en extériorité.

Principe d'adaptation de l'environnement

Plutôt qu'une adaptation à l'environnement (qui reste bien réelle, bien que plus difficile à repérer), l'environnement de la personne polyhandicapée sera adapté à elle.

Ainsi, la construction d'objectifs d'apprentissage individuels a lieu en lien avec le profil et les besoins développementaux de l'élève ; la création des outils, la mise en œuvre des modalités d'organisation et d'action adaptées pour atteindre ces objectifs auront lieu au sein du dispositif classe.

On tiendra compte de la possibilité d'inscrire l'élève polyhandicapé dans une continuité entre des apprentissages faits en classe et d'autres espaces que la classe (famille, espaces de vie, espaces de soin, etc.), ce qui est une manière de mobiliser les connaissances et compétences acquises.

Enfin, il y aura création et maintien d'un cadre sécurisant et soucieux de la santé de l'élève (où le soin est indissociable de l'éducation) (voir par exemple : Maes et coll., 2020).

Principe d'interaction avec les pairs

Comme nous l'avons vu, la place des pairs dans l'enseignement est un des ressorts fondamentaux de l'activité relationnelle. Pour susciter les interactions entre élèves, les enseignants créent des projets pédagogiques pour le groupe entier, avec ce défi particulier de créer un groupe réunissant les élèves autour d'intérêts communs tout en répondant à leurs besoins d'individualisation, si présents pour les élèves polyhandicapés.

Lorsque le groupe de pairs fonctionne, il soutient la sensibilité à la présence des autres et l'aptitude de chacun à communiquer spontanément. Il permet de partager des émotions, d'observer, d'imiter ses pairs, etc.

L'un des invariants pédagogiques consistera donc à faciliter les interactions sociales avec tous les pairs et les adultes (voir par exemple : Maes et coll., 2020 ; Toubert-Duffort et coll., 2022).

L'approche « individualiste » pourrait conduire à un mode passif de participation des élèves ; on peut ainsi la nuancer lorsque le personnel tient davantage compte des intérêts des élèves et de leur capacité à prendre des initiatives lorsqu'ils interagissent dans des situations de jeu libre (Ostlund, 2015), dans une relation considérée comme horizontale entre pairs.

Problématique particulière de l'adolescent et de l'adulte (inclusion sociale et apprentissages)

Le public particulier des adolescents et adultes parfois vieillissants, qui n'est désormais plus rare comme au XXe siècle (voir chapitre « Vieillissement et lieux de vie »), a lui aussi des besoins spécifiques d'éducation, que l'on nomme alors éducation « tout au long de la vie ». Ces personnes ont par ailleurs besoin du développement de leur participation sociale. Or, dans tous les pays, on note une défaillance du système à répondre à ces exigences. Les interactions ont plutôt tendance à se réduire avec la sortie de la scolarité.

Les activités d'éducation tout au long de la vie contribuent pour ces personnes à l'exercice de leur autodétermination et la poursuite des apprentissages en lien avec leur quotidien. Ces apprentissages ont un impact significatif sur leur comportement, dans le sens d'une diminution de leurs troubles et d'une augmentation de leur niveau de vigilance et d'activité spontanée, comme le montrent des recherches sur l'amélioration de la qualité de vie des adultes avec PIMD en Allemagne (Munde et Vlaskamp, 2019), qui insistent sur des éléments comme la participation sociale, les possibilités d'interactions, l'expérience de l'auto-efficacité, la stimulation de l'autodétermination, et les activités liées au travail quand elles sont possibles. Tout cela contribue à améliorer la qualité de vie des adultes avec PIMD.

Pour les professionnels cependant, c'est la communication et l'auto-efficacité (en tant que parties de l'interaction et de l'expérience des compétences) qui constituent des objectifs et/ou des contenus aux activités proposées. Il semble donc que la stimulation de l'autodétermination constitue trop rarement un objectif pour les professionnels.

Les travaux de Lancioni et coll. (2014) qui portent sur quelques études de cas montrent l'intérêt spécifique des programmes/activités assistés par l'ordinateur pour les adultes ou les adolescents, mais ces outils requièrent une grande adaptation au cas spécifique du polyhandicap et sont loin d'être utilisables par tous. Ces outils ne peuvent être utilisés que comme une partie d'un contexte favorable aux apprentissages, c'est-à-dire un environnement humain permettant des interactions les plus satisfaisantes possible et ne sauraient en aucun cas se substituer aux aides humaines dont ont d'autant plus besoin les personnes polyhandicapées que leurs interactions sociales sont déjà rares.

Conclusion

Loin d'en rester à une opposition de principe entre scolarisation et absence de scolarisation, nous avons mis en évidence toutes les situations intermédiaires susceptibles d'exister, montrant en outre qu'il existe une continuité entre les actes de la vie quotidienne et les apprentissages possibles.

Il convient de ne pas opposer terme à terme scolarité inclusive dans un établissement ordinaire et absence d'inclusion lorsque la scolarisation se déroule en établissement spécialisé : il peut y avoir des solutions mixtes, avec des inclusions partielles, pensées de manière à permettre les soins dans un contexte médico-social bien développé en France tout en suivant des enseignements dans un contexte plus ouvert. Il serait dommage dans le cas du polyhandicap

d'étendre les dispositions légales prévues pour des personnes avec des profils intellectuels et une fragilité physique très différente de la leur, sans tenir compte des structures déjà existantes. Cette posture légaliste demande à être réfléchie en fonction des structures existantes qui constituent des lieux d'accueil particulièrement bien adaptés aux importants besoins des personnes polyhandicapées.

Pour ne pas risquer de privilégier l'optique médico-sociale, il convient de rappeler dans le même mouvement que la scolarisation n'est plus inenvisageable dans le champ du polyhandicap, si tant est qu'on ne la définisse pas en référence à un système scolaire habituel et avec des contenus scolaires standardisés. Comme l'indique un éducateur cité par Toubert-Duffort et coll. (2018), « le potentiel d'apprentissage de chaque personne est à développer, quel qu'il soit. D'où l'importance de se poser, de prendre du temps pour échanger en équipe, réfléchir aux outils d'apprentissage scolaire, au contexte d'apprentissage des enfants, au cadre proposé et à l'environnement, de manière à s'assurer qu'il soit sécurisant, contenant, régulier ».

Les auteurs des études analysées pour la rédaction de ce chapitre insistent eux aussi sur la nécessité de conditions institutionnelles particulières : même en milieu ordinaire, l'adaptation des structures doit être très importante pour permettre l'inclusion. En effet, la scolarisation doit pouvoir répondre aux besoins globaux et fondamentaux de l'élève polyhandicapé qui sont des besoins de sécurité physique et psychique, de relation, de soins, d'apprentissages.

L'intérêt de cette réflexion sur la pratique est de rappeler qu'il existe un potentiel en chaque être humain, quelles que soient ses difficultés, même dans le cas de maladies dégénératives caractérisées par des pertes d'aptitudes de plus en plus marquées. Or ce potentiel ne peut apparaître que sous certaines conditions. Au lieu de penser que les conditions sociales n'influent que faiblement sur les personnes atteintes des malformations les plus graves, il faut au contraire insister sur l'exigence de soin et d'accompagnement imposée par la très grande vulnérabilité : plus celle-ci est étendue, plus les différences de traitement et d'encadrement ont des conséquences repérables. L'absence de sécurité intérieure quant à l'unité ressentie de son corps par exemple, impose à l'environnement humain et matériel d'étayer un vécu corporel afin de le rendre le plus cohérent possible et d'éviter les troubles du comportement à l'âge adulte.

Comme nous l'avons souligné à plusieurs reprises, ces conditions ne peuvent être réunies que dans un contexte d'échanges entre professionnels, et en s'appuyant sur l'expertise des parents (tous pouvant utiliser à des moments

opportuns du quotidien le secours de la vidéo pour objectiver des capacités). Cette transdisciplinarité est la meilleure manière d'approcher une situation complexe comme l'est une interaction avec un élève polyhandicapé, et permet de réfléchir à la fois aux modalités d'expression et d'interaction les plus à même de soutenir des apprentissages qui dans l'immense majorité des cas prendront une forme très originale, pouvant d'ailleurs stimuler la réflexion sur l'enseignement spécialisé en général, et au-delà sur les modalités de l'enseignement ordinaire.

Références

Benoit H. Émergence du polyhandicap dans l'espace social et scolaire de l'éducation inclusive : une mutation épistémologique et pratique. *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 ; 88 : 11-22.

Bergeron T, Eideliman JS. *Les personnes accueillies dans les établissements et services médico-sociaux pour enfants ou adultes handicapés en 2014. Résultats de l'enquête ES-Handicap 2014*. 2018.

Block ME, Klavina A, Flint W. Including students with severe, multiple disabilities in general physical education. *Journal of Physical Education, Recreation & Dance (JOPERD)* 2007 ; 78 : 29-32.

Bradshaw J. Complexity of staff communication and reported level of understanding skills in adults with intellectual disability. *J Intellect Disabil Res* 2001 ; 45 : 233-43.

Bryon I. Polyhandicap : état des lieux de la scolarisation. *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 ; 88 : 23-6.

Carette C, Hasbrouck C. *Élèves en situation de polyhandicap : Laissez-les vous bousculer !* Enfance, éducation et société. Paris : L'Harmattan, 2022 : 214 p.

Colley A. L'exclusion des apprenants avec PMLD des politiques et des pratiques éducatives inclusives en Angleterre. *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 ; 88 : 27-38.

Colley A. *Personalised learning for young people with profound and multiple learning difficulties*. London : Jessica Kingsley Publishers, 2013 : 165 p.

Cologon K. Is inclusive education really for everyone? Family stories of children and young people labelled with 'severe and multiple' or 'profound' 'disabilities'. *Research Papers in Education* 2020 : 395-417.

Corbeil T. Soutenir l'apprentissage de l'élève polyhandicapé : comment relever les défis ? *Revue suisse de pédagogie spécialisée* 2021 : 9-14.

Dorison N, Mathieu S. Chapitre 44. L'épilepsie chez la personne polyhandicapée. La reconnaître, informer, la surveiller et la traiter. In: Camberlein P, Ponsot G, eds.

La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 849-64.

Giangreco MF, Yuan S, McKenzie B, et coll. "Be Careful What You Wish for…": Five Reasons to be concerned about the Assignment of Individual Paraprofessionals. *Teaching Exceptional Children* 2005 ; 37 : 28-34.

Haakma I, Boer AA de, van Esch S, et coll. Inclusion moments for students with Profound Intellectual and Multiple Disabilities in mainstream schools: The teacher assistant's role in supporting peer interactions. *Eur J Spec Needs Educ* 2021 ; 36 : 231-47.

Hogg J, Cavet J, Lambe L, et coll. The use of 'Snoezelen' as multisensory stimulation with people with intellectual disabilities: a review of the research. *Res Dev Disabil* 2001 ; 22 : 353-72.

Hunt P, Soto G, Maier J, et coll. Collaborative teaming to support students at risk and students with severe disabilities in general education classrooms. *Exceptional Children* 2003 ; 69 : 315-32.

Jansen SL, van der Putten, Annette Aj, Vlaskamp C. Parents' experiences of collaborating with professionals in the support of their child with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Disabil* 2017 ; 21 : 53-67.

Kamstra A, van der Putten AAJ, Maes B, et coll. Exploring spontaneous interactions between people with profound intellectual and multiple disabilities and their peers. *J Intellect Dev Disabil* 2019 ; 44 : 282-91.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. People with multiple disabilities learn to engage in occupation and work activities with the support of technology-aided programs. *Res Dev Disabil* 2014 ; 35 : 1264-71.

Luijkx J, van der Putten AA, Vlaskamp C. Time use of parents raising children with severe or profound intellectual and multiple disabilities. *Child Care Health Dev* 2017 ; 43 : 518-26.

Lyons G, Arthur-Kelly M. UNESCO inclusion policy and the education of school students with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: Where to now? *CE* 2014 ; 05 : 445-56.

Maes B, Penne A, Vastmans K. De l'éducation des élèves présentant un polyhandicap (PIMD). *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 ; 88 : 121-34.

Matson JL, Bamburg JW, Smalls Y. An analysis of Snoezelen equipment to reinforce persons with severe or profound mental retardation. *Res Dev Disabil* 2004 ; 25 : 89-95.

Munde VS, Vlaskamp C. Individuals with Profound Intellectual and Multiple Disabilities at work?! Activities in special day service centers in Germany. *J Policy Practice in Intell Disabilities* 2019 ; 16 : 232-8.

Nakken H. L'éducation des personnes polyhandicapées. *Revue Européenne du Handicap Mental* 1997 ; 4 : 21-9.

Nijs S, Maes B, Vlaskamp C. The role of the support worker during peer interactions between children with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2014 ; 27 : 397.

Olarte M, de La Rosa I, de Visscher C. Pratiques inclusives auprès de jeunes enfants en Catalogne. *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 ; 88 : 109-20.

Ostlund D. Students with profound and multiple disabilities in education in Sweden: teaching organisation and modes of student participation. *Research and Practice in Intellectual and Developmental Disabilities* 2015 ; 2 : 148-64.

Pagliano PJ. *Using a multisensory environment: A practical guide for teachers*. Abingdon, Oxon : Routledge, 2012 : 123 p.

Peltomaki S, Pirttimaa R, Pyhalto K, et coll. Setting individual goals for pupils with Profound Intellectual and Multiple Disabilities-Engaging in the activity area-based curriculum making. *Education Sciences* 2021 ; 11.

Petitpierre G, Squillaci M. Pédagogie et polyhandicap : quels enjeux et conditions pour l'apprentissage de la personne polyhandicapée ? *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 ; 88 : 51-64.

Petitpierre G, Wolf D, Dietrich A, et coll. Integration of education and care given to children with profound multiple disabilities in Switzerland. *J Policy Practice in Intell Disabilities* 2007 ; 4 : 141-51.

Phelvin A. Getting the message: Intuition and reflexivity in professional interpretations of non-verbal behaviours in people with profound learning disabilities. *Brit J Learn Disabil* 2013 ; 41 : 31-7.

Purcell M, Morris I, McConkey R. Staff perceptions of the communicative competence of adult persons with intellectual disabilities. *Brit J Dev Disabil* 1999 ; 45 : 16-25.

Ruppar AL, Roberts CA, Olson AJ. Perceptions about expert teaching for students with severe disabilities among teachers identified as experts. *Res Pract Pers Sev Disabil* 2017 ; 42 : 121-35.

Saulus G. Modèle structural du polyhandicap, ou : comment le polyhandicap vient-il aux enfants ? *La psychiatrie de l'enfant* 2008 ; 51 : 153-91.

Scelles R. Chapitre 16. L'évaluation cognitive chez les personnes polyhandicapées. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 321-40.

Scelles R. Soutenir et ne pas entraver le désir et les possibilités d'apprendre des personnes polyhandicapées : des défis à relever. *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 ; 88 : 171-86.

Stephenson J, Carter M, Arthur-Kelly M. Professional learning for teachers without special education qualifications working with students with severe disabilities. *Teacher Education and Special Education* 2011 ; 34 : 7-20.

Tadema AC, Vlaskamp C, Ruijssenaars W. Implementation of a programme for students with Profound Intellectual and Multiple Disabilities in schools: Three case studies. *Educ Train Dev Disabil* 2008 ; 43 : 529-40.

Teramoto A, Kawama K. Social participation of children with severe and multiple disabilities: Parental questionnaire. *Jpn J Spec Educ* 2011 ; 48 : 539-53.

Toubert-Duffort D, Puustinen M, Zorn S, et coll. *La communication des élèves avec polyhandicap en contexte de classe : étude des interactions entre pairs et entre élève/adulte au sein du groupe pédagogique (POLYCOM). Rapport de recherche*. INSHEA – Institut national supérieur de formation et de recherche pour l'éducation des jeunes handicapés et les enseignements adaptés, 2022 [https://hal-inshea.archives-ouvertes.fr/hal-03937889].

Toubert-Duffort D, Atlan E, Dumont S, et coll. Chapitre 19. La scolarisation et les apprentissages de l'enfant polyhandicapé. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner*. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 385-409.

Toubert-Duffort D, Atlan E, Benoit H, et coll. *Conditions d'accès aux apprentissages des jeunes polyhandicapés en établissements médico-sociaux. De l'évaluation des potentiels cognitifs à la mise en oeuvre de leur scolarisation. Rapport de recherche*. INSHEA, 2018 : 178 p.

Toubert-Duffort D, Dumont S. Chapitre 19. La scolarisation et les apprentissages de l'enfant polyhandicapé. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod, 2017 : 375-90.

van der Putten A, Vlaskamp C, Schuivens E. The use of a multisensory environment for assessment of sensory abilities and preferences in children with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: A pilot study. *J Appl Res Intellect Disabil* 2011 ; 24 : 280-4.

Winter S, Bunn H. Work to be done? A survey of educational psychologists' contribution to special schools for profound and multiple learning difficulties. *British J Special Edu* 2019 ; 46 : 53-75.

24
Participation et participation sociale

« Participation sociale » est le terme désormais consacré par les organisations internationales et l'Organisation mondiale de la santé (OMS), comme par la loi française, pour parler de la vie et de la place dans la société des personnes handicapées » (Ravaud, 2014).

Au cours des 50 dernières années, les conceptions et modèles de définition du handicap ont évolué, notamment sous l'influence des mouvements anglo-saxons de personnes handicapées qui ont défendu le « modèle social du handicap » (Scotch, 1989 ; Oliver, 1990 ; Barnes et coll., 1999 ; Ravaud, 2001 ; Winance et Ravaud, 2010). Ils ont redéfini le handicap comme « une restriction de participation », d'où la centralité que cette notion a acquise dans le champ du handicap, centralité soulignée par Jean-François Ravaud (Ravaud, 2014). L'usage de cette notion a permis de mettre l'accent sur l'inclusion des personnes handicapées dans la société, sur leurs droits, sur l'accessibilité, etc. Les personnes polyhandicapées, parce que leurs déficiences et incapacités sont importantes, sont souvent considérées comme ayant peu, voire parfois pas, de possibilités de participation sociale (Brett, 2002 ; Axelsson et coll., 2013 ; Talman et coll., 2018 ; van Keer et coll., 2019 et 2020 ; McKenzie et coll., 2021 ; Vehmas et Mietola, 2021). Pourtant, ces personnes ont des capacités et peuvent participer aux diverses activités de la vie quotidienne et sociale, grâce à certaines aides, méthodes, outils et grâce à l'adaptation de leur environnement.

Dans ce chapitre, nous revenons sur cette problématique de la participation sociale des personnes polyhandicapées. Dans la première section, nous commençons par rappeler les définitions de cette notion de participation sociale en lien avec l'évolution de celles de la notion de handicap. Nous verrons qu'il est question parfois de participation et parfois, plus précisément, de participation sociale. Ces deux notions, bien que liées dans les modèles de définition du handicap, sont néanmoins différentes. Nous évoquerons également les apports et les limites de ces modèles, lorsqu'ils s'appliquent aux personnes polyhandicapées. Dans la deuxième section, nous présentons les différents domaines de la participation (autodétermination, vie quotidienne, loisirs, vie citoyenne) et les différents types d'interventions possibles pour renforcer la participation et la participation sociale des personnes polyhandicapées.

Dans la troisième section, nous abordons la problématique de l'évaluation de la participation.

La notion de participation au cœur de l'évolution des conceptions du handicap

Dans cette première section, nous revenons sur l'évolution des définitions et des modèles du handicap, qui progressivement, se sont centrés sur la question de la participation et de la restriction de participation. Nous abordons la spécificité du polyhandicap par rapport à ces modèles.

Un modèle social initial centré sur le handicap physique

Dans les années 1970, puis 1980, dans les pays anglo-saxons, des personnes handicapées développent un mouvement politique de défense de leurs droits (Scotch, 1989 ; Oliver, 1990 ; Winance et Ravaud, 2010). Elles s'opposent à la prise en charge institutionnelle et ré-adaptative à laquelle elles sont alors soumises. D'une part, elles revendiquent de pouvoir, comme tout citoyen, participer aux différents domaines de la vie sociale (éducation, travail, loisirs, etc.). D'autre part, elles mettent l'accent sur les obstacles qui les en empêchent et sur leur droit à être autonomes. Sur la base de leurs expériences d'exclusion, elles proposent une redéfinition de la notion de handicap, à travers la formalisation de deux modèles opposés : le modèle médical *versus* le modèle social (Oliver, 1990 ; Shakespeare, 2006 ; Winance, 2016). Le modèle médical, qui reprend tant le modèle de la réadaptation que des théories sociologiques, définit le handicap comme étant la conséquence d'une ou plusieurs déficiences ou incapacités, c'est-à-dire un problème individuel et médical. À l'inverse, dans le modèle social, le handicap est défini comme la situation d'exclusion que subissent les personnes atteintes d'une déficience du fait de l'ensemble des barrières physiques ou socio-culturelles faisant obstacle à leur « pleine participation à la société », comme cité par Oliver (1981) :

« *In our view, it is society which disables physically impaired people. Disability is something imposed on top of our impairments by the way we are unnecessarily isolated and excluded from full participation in society. To understand this it is necessary to grasp the distinction between the physical impairment and the social situation, called 'disability' of people with such impairment. Thus we define impairment as lacking part of or all of a limb, or having a defective limb, organism or mechanism of the body: and disability as the disadvantage or restriction of activity caused by a set contemporary social organization which takes no or little amount of people who have physical impairments and thus excludes them in the mainstream of social activities. Physical disability is therefore a particular form of social oppression.* » (Oliver, 1981).

Cette formulation initiale du modèle social met d'emblée au centre de sa redéfinition du handicap, la notion de participation et celle de restriction de participation. Ce modèle social, nous le verrons dans les sections suivantes, a été progressivement adopté par les instances internationales et nationales (Barral, 1999 ; Ravaud, 2001). Il a conduit à une transformation de nos sociétés, notamment *via* la question de l'accessibilité et le renforcement des droits des personnes handicapées. Néanmoins, initialement, comme cela apparaît dans la citation ci-dessus, ce modèle était centré sur le handicap physique, et porté par des personnes avec un handicap physique ou sensoriel.

Très tôt, certains chercheurs ont critiqué ce modèle social pour son ignorance de l'expérience singulière du handicap des personnes atteintes d'une déficience intellectuelle et pour sa difficulté à inclure ces personnes dans leur mouvement politique (Chappell, 1998 ; Chappell et coll., 2001 ; Goodley, 2001). Cette difficulté était, selon ces auteurs, liée au fait que le modèle social repose sur la capacité des personnes à expliciter et à défendre que « le personnel est politique » (Morris, 1992), c'est-à-dire sur la capacité de la personne à formaliser et à théoriser elle-même son expérience personnelle pour en montrer la force et la pertinence politique. Or peu, voire pas de personnes atteintes d'une déficience intellectuelle ayant pu réaliser cette explicitation, elles ont de fait été exclues de ce mouvement (Chappell, 1998 ; Chappell et coll., 2001).

Dans la même ligne d'idées, certains auteurs (Mietola et coll., 2017) ont montré que le modèle social avait exclu de son champ les personnes polyhandicapées, dans la mesure où il a mis l'accent sur une recherche émancipatoire. Celle-ci repose sur l'hypothèse que les participants à la recherche possèdent des capacités cognitives et expressives (c'est-à-dire s'expriment *via* leur propre voix) leur permettant non seulement de participer, mais aussi, plus radicalement, de contrôler le processus de recherche (Stone et Priestley, 1996 ; Barnes, 2001). Or, les personnes polyhandicapées n'ont pas d'emblée ces capacités, comme cité par Mietola et coll. (2017) :

« *We argue that the turn to emancipatory methods in disability studies has effectively excluded persons with PIMD as they implicitly assume that research participants have the kind of cognitive and communicative capacities that persons with PIMD lack. Their exclusion from disability studies is further reinforced by the theoretical tradition of the field that has emphasised the material arrangements of society, as well as the ableist cultural ideologies as key factors contributing to disabled people's social exclusion. It is problematic to apply these approaches to individuals whose lives are marked by insurmountable impairment effects.* » (Mietola et coll., 2017).

De manière plus générale, l'autonomie, dans le modèle social, a un double statut : elle est à la fois une revendication et un objectif à atteindre, elle est aussi un prérequis, une condition. Si les personnes handicapées revendiquent la possibilité

d'être autonomes, de décider par elles-mêmes de leur choix de vie, c'est parce qu'elles considèrent qu'elles sont d'emblée autonomes. Le slogan « *Nothing about us without us* » résume cette revendication. Le modèle social, tel qu'il a été défendu par les militants handicapés anglo-saxons remet en cause la causalité et la responsabilité du handicap, celui-ci n'étant plus considéré comme causé par une déficience ou des incapacités individuelles qu'il faut compenser, adapter, réadapter, mais comme causé par la société « handicapante » qu'il faut transformer. Mais il ne remet pas en cause la conception occidentale traditionnelle d'un sujet autonome par et en lui-même (Winance, 2016). L'autonomie est définie comme la capacité à décider seul, l'accent est mis sur l'autodétermination naturelle du sujet, même si la capacité à faire peut, elle, être déléguée à d'autres[89]. Or, cette conception d'un sujet autonome par et en lui-même exclut ceux qui n'ont pas d'emblée cette capacité, telles que les personnes polyhandicapées pour qui l'autodétermination ne s'exprime de manière visible et explicite que *via* une relation d'aide, comme le *care* (voir le préambule de cette expertise collective). Eva Kittay a d'ailleurs souligné cette exclusion par le modèle social des personnes polyhandicapées, pour qui le slogan « *Nothing about us without us* » ne peut s'appliquer (Kittay, 2019).

Enfin, cette exclusion des personnes polyhandicapées du modèle social initial est liée au processus d'émergence de ce mouvement. Les militants du modèle social ont construit leur mouvement en opposition aux associations de professionnels ou de parents, qui souvent, à leurs yeux, décidaient pour eux et à leur place (Scotch, 1989 ; Charlton, 1998 ; Dowse, 2001). Ils ont revendiqué la possibilité que les personnes handicapées constituent et contrôlent leur propre mouvement social, mais aussi leurs propres services, et plus fondamentalement, leur vie. Jane Brett (Brett, 2002) démontre ainsi que le modèle social n'a pas pris en compte l'expérience des enfants polyhandicapés et de leurs parents. À l'inverse, elle montre l'importance de prendre en compte la perspective des parents, là où le mouvement des personnes handicapées a eu tendance à critiquer et à refuser que cette perspective soit légitime. Elle montre que le handicap des enfants polyhandicapés est causé par les attitudes de rejet et d'oppression, dont les parents et leurs enfants sont corrélativement l'objet. Ces attitudes de rejet majorent l'effet de la déficience ou des déficiences dont l'enfant est atteint :

« *During the interviews it became obvious that parents experience oppression at both micro and macro levels. Parents appeared to feel oppressed by the impairment as manifested within their child – the effects of profound impairment became magnified by societal and professional barriers and the impairment itself could become the 'problem'.* » (Brett, 2002) (p. 836).

89. Ainsi, la relation d'aide est formalisée comme une relation contractuelle et fonctionnelle, et désignée sous le terme *help*, préféré à celui de *care* qui induit des dimensions affectives (Morris, 1993 et 1997 ; Shakespeare, 2000).

En conséquence, cette auteure défend la nécessité d'une évolution du modèle social *via* une alliance entre le modèle social et le modèle médical, afin d'intégrer l'expérience singulière des enfants polyhandicapés et de leurs parents.

Ces critiques ont donné lieu à d'intenses débats internes aux *disability studies*, porteuses de ce modèle social, mais aussi externes à ce mouvement, en dialogue avec d'autres courants, notamment l'éthique du *care* (Barnes et coll., 1999 ; Winance, 2021). Surtout, il a conduit à des évolutions des conceptions du handicap, à l'international.

Intégration de la notion de participation dans les classifications internationales

Dès la fin des années 1980, la Classification internationale des handicaps qui avait été publiée par l'OMS pour compléter la Classification internationale des maladies et prendre en compte l'importance des conséquences des maladies dans la description de l'état de santé des populations, est critiquée par différents acteurs, dont le mouvement des personnes handicapées. Selon ces derniers, elle adopte un modèle biomédical individuel du handicap et ne donne pas assez de place aux facteurs environnementaux. Dans ce contexte, un processus de révision est engagé, auquel vont participer cette diversité d'acteurs (Bury, 1987 ; Bickenbach et coll., 1999 ; Bury, 2000 ; Altman, 2001 ; Kleijn-de Vrankrijker, 2003 ; Ustün et coll., 2003 ; Winance, 2008)[90].

Le comité québécois de la Classification internationale des déficiences, incapacités et handicaps (CIDIH) est chargé de proposer une révision du concept de handicap et de ses composantes (Fougeyrollas, 1995 et 2002). Ce travail amène Patrick Fougeyrollas et son équipe à proposer en 1998 la classification québécoise, connue sous le nom de « Processus de production du handicap » (PPH) (Fougeyrollas, 1990 ; Fougeyrollas et coll., 1998), plusieurs fois modifiée et ensuite intitulée « Modèle de développement humain – Processus de production du handicap » (MDH-PPH) (Fougeyrollas et coll., 2018 ; Fougeyrollas, 2021). Cette classification est l'une des premières à conceptualiser la participation sociale comme une notion opposée à celle de handicap. Elle propose une conception interactionniste et situationnelle du handicap, qui explique celui-ci par l'interaction entre les caractéristiques personnelles d'une personne et l'environnement physique et social dans lequel elle vit. Elle met donc l'accent sur le rôle de l'environnement et la nécessité d'une part de supprimer les obstacles environnementaux, d'autre part de mettre en place des facilitateurs pour améliorer la participation sociale des personnes

90. La revue *Aequitas* a publié un numéro spécial revenant sur l'histoire de ces classifications ; il s'agit du numéro 1, du volume 29, août 2023, intitulé *Archéologie du Handicap*.

handicapées. Selon ce modèle, en effet, l'exercice effectif des droits des personnes atteintes d'une déficience dépend de la qualité d'accès de l'environnement de vie pour ces personnes (Fougeyrollas et coll., 2015). Dans le cadre de cette conception situationnelle du handicap, Fougeyrollas (Fougeyrollas, 2017), mais aussi Barral (Barral, 2008), soulignent le contre-sens induit lorsqu'on qualifie la « situation de handicap » de « mentale, physique, etc. » :

« Il est nécessaire ici de réfléchir à certaines dérives, en Europe francophone, de l'utilisation du terme « personne en situation de handicap », lorsqu'on perd son sens de variabilité situationnelle selon les contextes et qu'on la fige dans une sorte de nouvelle appellation de personne handicapée ou encore comme un statut. Il apparaît essentiel de bien conserver la notion de situation de handicap comme une mesure de qualité de la participation sociale. On peut vivre une situation de handicap dans ses activités scolaires et pas dans ses activités de loisirs ou relationnelles. Finalement, il est toujours fautif de qualifier une situation de handicap comme étant physique, mentale, intellectuelle, visuelle ou auditive, car on réactive alors une conception individuelle ou biomédicale du handicap […] » (Fougeyrollas, 2017).

Si le processus de production du handicap (PPH) n'a pas été repris tel quel par l'OMS, il a eu un retentissement international certain et a influencé les débats relatifs à la rédaction de la nouvelle classification de l'OMS. Celle-ci est publiée en 2001, et s'intitule « Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé » (OMS, 2001). Dans cette classification, la notion de handicap est opposée à celle de fonctionnement et réfère à un défaut de fonctionnement, lié d'une manière ou d'une autre à un problème de santé. Le fonctionnement et le handicap sont définis par trois composantes : les fonctions organiques (composante corporelle), les activités (composante individuelle) et la participation (composante sociale) (figure 24.1).

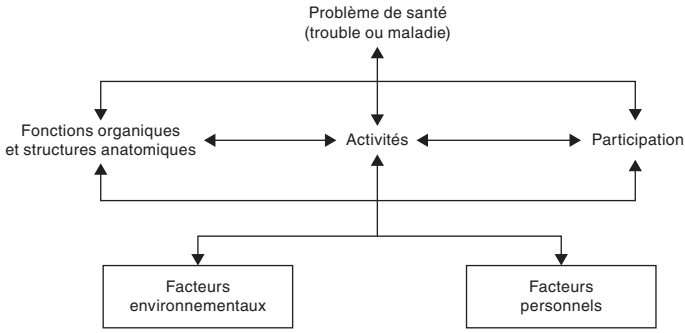


Figure 24.1 : Interactions entre les composantes de la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) (d'après OMS, 2001) (p. 19)

Les définitions, données page 14 de la CIF 2001, sont les suivantes :

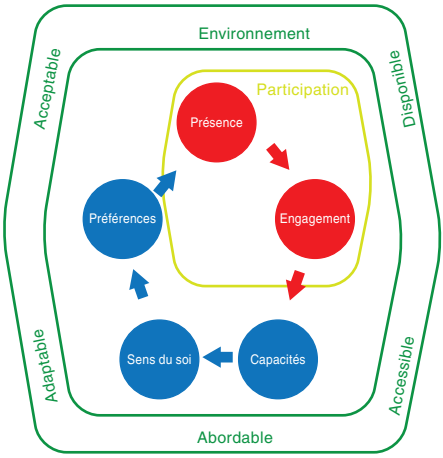
- « La participation signifie l'implication dans une situation de vie réelle » ;
- « Les restrictions de participation désignent les problèmes qu'une personne peut rencontrer pour s'impliquer dans une situation de vie réelle. ».

Veronica Schiariti et ses collègues ont conclu que la participation fait partie des deux éléments les plus pertinents de la CIF pour analyser le fonctionnement des enfants présentant une paralysie cérébrale (Schiariti et coll., 2014). À partir d'un questionnaire rempli par 193 professionnels, ils ont montré que la participation de l'enfant dans son contexte social quotidien comme la maison, l'école, devient un objectif clef en clinique comme en recherche. Selon Talman et ses collègues (Talman et coll., 2018), les classifications, comme la Classification internationale du fonctionnement, peuvent être un support pour ne pas omettre certains aspects essentiels du fonctionnement de la personne polyhandicapée.

Mais malgré l'intérêt théorique que représente la CIF pour l'analyse du fonctionnement et du handicap, la plupart des études relèvent que la définition de la participation proposée dans cette classification reste vague et donc peu opérationnelle pour définir des critères d'évaluation de la participation (Imms et coll., 2016 ; Imms et Green, 2020). Ainsi, activité et participation ne sont pas toujours distinguées clairement. Ces auteurs pointent la même difficulté pour le concept de qualité de vie (Imms et coll., 2016) (voir chapitre « Qualité de vie »). Qualité de vie et participation sociale sont toutes deux issues de la rencontre entre l'individu et son contexte de vie. La participation concerne cependant davantage le fonctionnement en contexte tandis que la qualité de vie réfère davantage au bien-être et aux représentations à propos de la vie (Imms et coll., 2016). La participation est également associée à la notion de performance, le développement de la compétence semblant aller de pair avec une participation plus efficace : des interactions « correctes » avec les objets et les personnes, des performances « appropriées » ou « indépendantes » (Imms et coll., 2016). Certains auteurs ont tenté de clarifier et de préciser la notion de participation. Dans la revue systématique de Imms et coll. (2016), à partir d'une sélection de 2 257 articles, 25 ont été sélectionnés et deux concepts se sont dégagés pour définir la participation. Le premier, la présence (c'est-à-dire *attendance* en anglais), est défini par « être là » et correspond à la fréquence et/ou la quantité d'activités dans lesquelles un individu prend part activement. Le second est l'engagement dans l'activité, qui comprend les préférences, l'affect et le lien social. Le concept de présence est un prérequis à l'engagement. Trois autres concepts ont été identifiés : la compétence à réaliser une activité, la conscience de soi et l'expression d'une préférence (Imms et coll., 2016). Ces concepts présentent

une utilité pour le polyhandicap, nous le verrons plus loin lorsque nous aborderons la question de l'évaluation.

Maxwell et coll. (2018) relient la participation avec la notion d'inclusion et par ce biais souhaitent développer l'opérationnalisation de sa définition afin de pouvoir l'évaluer de manière plus précise (Maxwell et coll., 2018). Parmi les 16 publications sélectionnées, ces auteurs observent que différentes informations sont associées à des catégories de la CIF (OMS, 2001). Ils associent ainsi la participation sociale à des caractéristiques essentielles de l'environnement : l'accessibilité de la réalisation de l'activité, la possibilité d'adapter l'activité, la disponibilité, le caractère abordable et l'acceptation de l'activité par la personne et des autres (figure 24.2).



Le concept de participation :
– La présence est définie comme « être là », mesurable par la fréquence et la quantité (diversité) d'activités auxquelles la personne participe.
– L'engagement, c'est l'expérience de participation de la personne pendant la présence, impliquant par exemple la motivation, la persévérance.

Les concepts liés :
– Les capacités de la personne à exécuter l'activité
– Sens de soi : les résultats pour elles-mêmes de leur participation, en termes de confiance, estime de soi, satisfaction
– Les préférences : la possibilité de choisir et d'entreprendre des activités significatives et appréciées

Les dimensions environnementales* :
– La disponibilité décrit l'existence objective (mise à disposition) d'activités ou de services.
– Accessibilité : la possibilité (y compris perçue par la personne) d'accéder à une situation ou activité
– Abordabilité : ressources de temps, d'argent et d'énergie fournis pour s'engager dans la situation
– L'adaptabilité décrit si une situation peut être/est adaptée.
– L'acceptabilité couvre l'acceptation de la situation par la personne et l'acceptation par les autres de la présence d'une personne dans une situation.

Figure 24.2 : Concept de participation (Imms et coll., 2016) avec les 5 dimensions de l'environnement telles que décrites par Maxwell et coll. (2012)* (d'après Imms et coll., 2016) (p. 36)

* Maxwell G, Alves I, Granlund M. Participation and environmental aspects in education and the ICF and the ICF-CY: findings from a systematic literature review. *Dev Neurorehabil* 2012 ; 15 : 63-78.

Reproduit et traduit à partir de « 'Participation': a systematic review of language, definitions, and constructs used in intervention research with children with disabilities », de Imms C, Adair B, Keen D, et coll. Dev Med Child Neurol 2016 ; 58 : 29-38. © 2015 Mac Keith Press.

Ainsi, ces éléments théoriques montrent que l'entraînement de la participation doit se déployer dans l'environnement social de la personne lorsque c'est possible, durant les activités du quotidien. Les interventions doivent correspondre à des situations de la vie quotidienne (Imms et Green, 2020) et les thérapies doivent viser à rendre possible la participation de la personne dans

son contexte social (King, 2020). Pourtant, à partir d'un questionnaire proposé à 27 professionnels, en Suède, les auteurs (King, 2020) ont montré que les personnes polyhandicapées ne sont pas perçues comme des personnes pouvant travailler cet aspect. Aussi, les conditions de travail des professionnels en institution constituent une entrave au travail sur la participation sociale des personnes polyhandicapées, notamment le manque de personnel et de temps.

La participation est intrinsèquement reliée à la communication et constitue un droit humain fondamental (McLeod, 2018). Être capable de communiquer, d'interagir est une dimension essentielle de la participation. La notion de participation en lien avec la communication peut ainsi se définir comme la possibilité d'être compris et de se faire comprendre dans un contexte social par des moyens verbaux ou non verbaux (Singer et coll., 2020).

Un cadre politique : de la Convention internationale relative aux droits des personnes handicapées aux législations nationales

Le 13 décembre 2006, l'Assemblée générale des Nations unies adopte la Convention relative aux droits des personnes handicapées (CDPH). L'adoption de cette convention s'inscrit à la croisée de plusieurs dynamiques (Eyraud, 2024) : la lutte contre les discriminations, l'influence du modèle social du handicap porté par les mouvements de personnes handicapées et le développement d'un mouvement international de personnes handicapées, l'importance de l'approche par les droits portée par l'ONU et d'autres organismes internationaux (Tremblay et coll., 2019). Dans la lignée du modèle social, mais aussi des classifications internationales, cette convention place au cœur de la définition du handicap, la notion de participation et donne une définition interactionnelle du handicap, comme résultant de barrières environnementales. Ainsi, son article 1 énonce :

« Par personnes handicapées on entend des personnes qui présentent des incapacités physiques, mentales, intellectuelles ou sensorielles durables dont l'interaction avec diverses barrières peut faire obstacle à leur pleine et effective participation à la société sur la base de l'égalité avec les autres. »

Plus généralement, la convention fait de la participation « une question transversale et omniprésente dans ses dispositions, notamment dans son objet (art. 1), ses principes généraux (art. 3) et dans l'article 29 portant spécifiquement sur le droit à la participation à la vie politique et à la vie publique. » (Tremblay et coll., 2019). Et en effet, la participation et l'intégration pleines et effectives des personnes handicapées à la société correspondent au 3e principe général qui sous-tend la convention. L'article 9

met l'accent sur l'accessibilité comme moyen de « permettre aux personnes handicapées de vivre de façon indépendante et de participer pleinement à tous les aspects de la vie ». Tous les aspects de la vie, ce sont la justice, la santé, l'éducation, l'emploi, la vie politique et publique, la vie culturelle et récréative, les loisirs et les sports. Enfin, la CDPH met l'accent sur l'autonomie de vie (article 19) c'est-à-dire la liberté de choix dont doit disposer toute personne handicapée. La convention s'applique à toutes les personnes handicapées, quel que soit leur handicap, et donc aussi aux personnes polyhandicapées.

Si l'interprétation de cette convention n'est pas dénuée de controverses (Eyraud, 2024), elle constitue néanmoins un cadre de référence pour les pays qui l'ont ratifiée, et qui sont, de ce fait, tenus de la traduire dans l'ensemble de leurs politiques[91]. La France a ratifié la convention en 2010, mais sa traduction dans les politiques françaises a été et reste très progressive. La France s'est d'ailleurs vue épinglée plusieurs fois par le Comité des droits pour les écarts et les insuffisances dans la mise en œuvre des principes de la CDPH[92]. Notons cependant que c'est en référence à la CDPH que le droit de vote a été finalement reconnu aux personnes polyhandicapées par la France, en 2019 (Dejeux, 2023).

Avant de ratifier cette convention, et malgré une certaine réticence des autorités françaises vis-à-vis du modèle social du handicap et de l'approche par les droits, le lien entre la notion de handicap et celle de participation avait été intégré dans la loi de 2005, dans son intitulé : « loi pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées » et dans l'article définissant le handicap :

« Art. L. 114. Constitue un handicap, au sens de la présente loi, toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant. »

Cette définition du handicap résulte d'un compromis entre des positions opposées et n'intègre pas véritablement le modèle social du handicap (Barral, 2008 ; Winance, 2008). Le texte de la loi est ensuite structuré en plusieurs titres : 1. Dispositions générales ; 2. Prévention, recherche

91. La liste des pays ayant ratifié la convention est consultable sur le site de l'ONU : https://treaties.un.org/pages/ViewDetails.aspx?src=IND&mtdsg_no=IV-15&chapter=4&clang=_fr [consulté le 14/05/2023].

92. Voir notamment : https://www.ohchr.org/fr/press-releases/2021/08/experts-committee-rights-persons-disabilities-raise-questions-about-medical [consulté le 16/08/2023].

et accès aux soins ; 3. Compensation et ressources ; 4. Accessibilité ; 5. Accueil et information des personnes handicapées, évaluation de leurs besoins et reconnaissance de leurs droits ; 6. Citoyenneté et participation à la vie sociale ; 7. Dispositions diverses. Le droit à compensation et l'accessibilité sont présentés comme les moyens de garantir les droits et la participation sociale des personnes handicapées. Malgré ses limites, cette loi a constitué une avancée et a permis un certain nombre d'évolutions en France.

Progressivement, la France, mais également d'autres pays, à des rythmes différents et sous des formes différentes, ont intégré le modèle social ou des dimensions de ce modèle dans leurs législations nationales. Dans la majorité des pays occidentaux, les notions de « participation/restriction de participation » sont devenues centrales pour définir le handicap. Cet accent mis, dans le champ du handicap, sur la notion de participation sociale s'inscrit d'ailleurs dans l'évolution politique plus générale de nos sociétés et du modèle démocratique. Ce modèle met de plus en plus l'accent, dans l'ensemble des domaines, sur la participation des personnes[93]. Différents auteurs ont montré l'ambivalence liée à cet usage de la notion de participation, celle-ci pouvant se transformer en une injonction normative, s'imposant aux personnes et reposant sur leur propre responsabilité (Carrel, 2007 ; Vidal-Naquet, 2009 ; Ebersold, 2013). Enfin, et nous revenons sur ce point dans la section suivante, cette notion de « participation sociale » reste finalement relativement indéfinie dans les différents textes. Elle couvre une diversité de domaines (activités de vie quotidienne – se laver, se nourrir –, loisirs, éducation, travail, participation politique, participation à la recherche, etc.). De ce point de vue, certains articles montrent que la « participation sociale » des personnes polyhandicapées est souvent réduite à une participation aux activités quotidiennes de base (notamment les repas) (Maes et coll., 2010 ; Vehmas et Mietola, 2021) ou aux activités thérapeutiques (van der Putten et Vlaskamp, 2011). Surtout, selon le PPH et la CIF, ce qu'est ou peut être la « participation sociale » d'une personne est à préciser en situation ; elle renvoie aussi à une norme sociale de référence et à des processus de normalisation qui peuvent prendre différentes formes (Winance, 2008 ; Maes et coll., 2010).

93. Ainsi, dans le champ de la santé, cela s'est traduit par une transformation du statut de patient, considéré comme actif et expert (Compagnon et coll., 2017 ; Hejoaka et coll., 2020). Dans le champ social, cela s'est traduit par les politiques d'activation (Baudot et Revillard, 2014) qui conditionnent l'obtention d'aides à la participation active des personnes à un projet, à une activité, etc.

Apports et limites de ces modèles pour le polyhandicap

L'ensemble des textes mentionnés ci-dessus, même si c'est avec des nuances et des intensités différentes, intègrent une définition sociale du handicap qui réfère celui-ci à la notion de participation et aux obstacles environnementaux ou sociaux qui restreignent cette participation. Cette dimension sociale et environnementale du handicap est particulièrement importante à affirmer pour les personnes polyhandicapées. Plusieurs études ont en effet souligné la représentation commune selon laquelle pour ces personnes atteintes de déficiences sévères, transformer l'environnement ne permettrait pas d'améliorer leur participation sociale. À l'inverse de cette représentation commune, certains auteurs insistent sur cette dimension sociale du handicap des personnes polyhandicapées (Brett, 2002 ; Teramoto et Kawama, 2011 ; Axelsson et coll., 2014 ; Talman et coll., 2018 ; McKenzie et coll., 2021 ; Vehmas et Mietola, 2021). Ainsi, Vehmas et Mietola réfèrent le choix du titre de leur livre *Narrow live* à cette dimension sociale :

« *The expression 'narrow lives' was used by one of the care workers in our data when he was explaining the lack of engagement and effort in the service system to make the lives of persons with PIMD more active, more meaningful. The impairment effects related to PIMD have undeniable consequences and set boundaries for persons in this group. But it was not the impairments of people with PIMD that implied a 'narrow life' in the care worker's account. Rather, it was limited resources, combined with a mechanical, unimaginative care culture and slight ambition or means to find out what a good life might mean for a particular individual with very limited means to express his or her dreams, wishes, hopes and desire.* » (Vehmas et Mietola, 2021).

D'autres auteurs, s'intéressant aux plannings des personnes polyhandicapées accueillies en institution, ont montré que la pauvreté des activités proposées aux personnes polyhandicapées est liée au manque de support et d'accompagnement (le temps consacré par les professionnels aux personnes PIMD – *Profound Intellectual and Multiple Disabilities* – est très limité) (Hiemstra et coll., 2007 ; Maes et coll., 2010).

Pour d'autres auteurs encore, les limites constatées pour les personnes seraient liées aux limites imposées à l'environnement familial. Brett (déjà citée ci-dessus) insiste sur le fait que pour les parents, la cause du handicap de leur enfant polyhandicapé se trouve dans les attitudes négatives des autres, qui rejettent toute famille différente ou atypique (Brett, 2002). D'autres ont également montré que la restriction de participation ne touche pas seulement les enfants handicapés, mais l'ensemble de leur famille (Dowling et Dolan,

2001 ; van Keer et coll., 2020 ; McKenzie et coll., 2021). Enfin, il est important de noter que les aspects culturels influent sur la participation sociale. Au Japon par exemple, les familles de personnes polyhandicapées ressentent de la honte, du fait des représentations culturelles liées au polyhandicap dans ce pays, la « *culture of shame* » (Sato, 2022). Ce ressenti culturel va nécessairement entraver la participation sociale des personnes dans leur contexte social. Mais si plusieurs auteurs soulignent la dimension sociale du handicap pour les personnes polyhandicapées, ils insistent également sur la spécificité de leur situation de handicap, notamment du fait de leurs déficiences multiples et complexes.

Dans leur livre, Vehmas et Mietola (Vehmas et Mietola, 2021) questionnent la notion de participation, telle qu'elle est abordée d'une part dans la littérature scientifique, d'autre part dans les documents politiques finlandais (leur pays), en lien avec la spécificité des personnes polyhandicapées. Pour ce qui concerne la littérature, ils soulignent le fait que la participation sociale est analysée, dans un premier ensemble de travaux, en lien avec les relations sociales ou avec les activités exercées en dehors du domicile. Selon eux, ces études informent sur l'isolement social des personnes polyhandicapées, mais elles ne donnent aucune analyse du processus qui rendrait possible leur participation sociale. Un autre ensemble de travaux étudié par Vehmas et Mietola met l'accent sur les micro-processus interactionnels et communicationnels permettant de lever les barrières à la communication, néanmoins, ces études s'intéressent peu, voire pas, à la manière dont une communication réussie induit ou non la participation sociale. Les documents politiques font un usage flou des termes d'inclusion, de communauté, de milieu ordinaire (*mainstream* en anglais), sans jamais les définir. En outre, ils reposent sur l'hypothèse que l'hébergement des personnes au sein de « résidences regroupées » dans la communauté équivaut à l'inclusion sociale.

À partir de leur enquête ethnographique, Vehmas et Mietola montrent que ces résidences regroupées ne sont pas pour les personnes polyhandicapées un moyen de vivre dans la communauté, mais constituent la communauté dans laquelle ces personnes développent leur vie sociale. Cette vie sociale qui sans être absente (ils décrivent la capacité des personnes polyhandicapées à s'engager et à être engagées dans des relations sociales), se réduit souvent à peu de choses (aux activités essentielles de soin) par manque de moyen ou de temps pour le personnel soignant, mais aussi en lien avec la représentation que se font parfois les soignants des personnes polyhandicapées (comme n'étant pas des êtres sociaux ayant le droit d'être inclus dans des activités sociales quotidiennes). Enfin, ils pointent le fait que la désinstitutionnalisation et l'hébergement des personnes dans la communauté ne

conduit pas à une inclusion effective de ces personnes dans cette communauté, mais peut au contraire engendrer un isolement accru des personnes polyhandicapées :

« *These kinds of practice in group homes are clearly a by-product of the deinstitutionalisation policy that has failed to address the realities of the lives of persons with PIMD and to ask what a social life in their community in reality requires from social services. In the current Finnish intellectual disability policy, social inclusion and participation are something that should take place outside the service system, in mainstream society. Yet, the primary social relations of persons with PIMD are within disability services, outside mainstream society. The problem is that these services lack the necessary resources and a clear vision of how to enable the social lives of people with PIMD* ». (Vehmas et Mietola, 2021).

Ils soulignent l'importance, pour les personnes polyhandicapées, des relations sociales internes au groupe résidentiel ; celui-ci est le premier lieu de socialisation des personnes polyhandicapées. Ils démontrent l'importance du travail de *care*, d'accompagnement, mis en œuvre par les professionnels pour soutenir ces relations sociales et pour les élargir au-delà du groupe résidentiel (élargissement qui suppose la disponibilité de ressources humaines et techniques importantes).

Michelle King (King, 2020) qui travaille sur le cas australien, utilise la notion de « dédifférenciation » pour montrer les effets ambivalents, voire pervers, pour les personnes polyhandicapées, des évolutions des politiques du handicap, en lien avec le modèle social. Cette notion désigne le processus d'intégration des différents types de déficiences ou d'incapacités, dans une seule catégorie, celle de « handicap », qui, dans la lignée du modèle social, repose sur l'hypothèse selon laquelle toute personne peut participer à la vie sociale si les barrières sociales et environnementales qui l'en empêchent sont supprimées. La politique australienne du handicap, réformée en 2013, repose sur les idéaux d'autodétermination, de non différenciation entre les personnes handicapées, sur la promotion des droits des personnes et la présomption de leurs capacités. Elle fournit à toute personne handicapée un financement individualisé lui permettant, *via* l'élaboration d'un plan, de vivre indépendamment dans la société selon ses propres choix. Michelle King montre que cette politique conduit à négliger les spécificités des personnes polyhandicapées et de leurs besoins d'accompagnements très spécialisés (qui ne peuvent être englobés dans des services généraux ou génériques). Contre ce système de dédifférenciation, elle argumente pour la prise en compte des différences qui caractérisent les personnes handicapées, notamment en termes de déficiences corporelles.

Domaines de la participation sociale et types d'interventions pour renforcer la participation

Si la participation sociale des personnes polyhandicapées, comme celle de toute personne, doit être favorisée dans tous les domaines, et constitue aujourd'hui un droit, concrètement, ce que recouvre cette participation sociale se réduit souvent à peu de choses. Dans cette section, nous présentons les différents domaines de la participation sociale, tel qu'ils sont mis en œuvre pour les personnes polyhandicapées. Nous abordons dans un premier temps la question de l'autodétermination, en lien avec la participation citoyenne et la participation à la recherche, dans un second temps, la participation aux activités quotidiennes et enfin la participation aux loisirs.

Autodétermination, participation citoyenne, participation à la recherche

Nous l'avons vu ci-dessus, le mouvement des personnes handicapées et les textes internationaux mettent l'accent sur la participation sociale des personnes, en lien avec les notions d'autonomie et même plus spécifiquement d'autodétermination. La notion d'autodétermination ne se confond pas avec celle d'autonomie, même si les deux notions sont proches. En outre, cette notion – comme d'ailleurs celle d'autonomie – a donné lieu à plusieurs définitions et modèles conceptuels, notamment pour ce qui concerne les personnes atteintes d'une déficience intellectuelle (Lachapelle et coll., 2022). Le point commun de ces modèles est de considérer que ni l'autonomie, ni l'autodétermination ne sont des caractéristiques personnelles intrinsèques. En effet, si l'autonomie et l'autodétermination sont entendues dans leur sens classique et occidental (voir préambule de cette expertise collective), il devient difficile de comprendre comment les personnes atteintes d'une déficience intellectuelle et les personnes polyhandicapées peuvent être autonomes et s'autodéterminer. S'opposant à ces conceptions classiques, les différents auteurs considèrent l'autonomie et l'autodétermination comme des caractéristiques contextuelles, dont la réalisation effective dépend des occasions offertes par le milieu et du soutien apporté par l'environnement.

Dans cet ensemble, les travaux de Barbara Fontana-Lana, qui concernent les personnes atteintes de déficience intellectuelle, nous semblent proposer des pistes intéressantes pour penser l'autodétermination des personnes polyhandicapées. S'appuyant sur le modèle de l'autodétermination fonctionnelle

proposé par Michael Lee Wehmeyer, elle propose la définition suivante de l'autodétermination :

« L'autodétermination peut se définir comme le fait de prendre des décisions et de faire des choix, en accord avec ses préférences, valeurs, besoins et objectifs, sans interférences externes indues, en vue d'augmenter le sentiment de contrôle qu'une personne souhaite avoir sur sa propre vie afin d'en préserver ou d'en augmenter la qualité (Whemeyer, 1992 et 2005). Une personne autodéterminée est ainsi une personne qui est à l'origine de ses propres décisions, elle est l'actrice principale, l'agent causal de sa propre existence (Wehmeyer, 2005) ». (Fontana-Lana, 2022).

Ensuite, elle articule les notions d'autodétermination et de participation active ou citoyenne car, selon elle, l'autodétermination et la participation citoyenne s'appuient l'une sur l'autre, se renforcent mutuellement. Elle utilise la notion de citoyenneté active pour désigner cette idée selon laquelle participer à la société suppose de pouvoir faire et de pouvoir exprimer ses choix (c'est-à-dire s'autodéterminer), et inversement, le fait de participer à la société induit l'autodétermination (c'est-à-dire le processus d'apprentissage de l'autodétermination). Surtout, elle insiste sur le processus d'apprentissage nécessaire à l'autodétermination, qui n'est pas une caractéristique personnelle intrinsèque et innée, et par conséquence sur l'importance des pratiques éducatives et d'accompagnement soutenant l'émergence et le maintien d'actions autodéterminées. Elle propose des interventions et des outils pour cela (Fontana-Lana, 2016 ; Fontana-Lana et coll., 2017 ; Fontana-Lana, 2022 ; Fontana-Lana et coll., 2022).

Dans le prolongement de l'éthique du *care* et de la notion d'autonomie relationnelle que cette éthique a développée, d'autres auteurs (Stefánsdóttir et coll., 2018 ; Davy, 2019 ; Skarsaune et coll., 2021 ; Haas et coll., 2022 ; Skarsaune, 2022) ont revisité la notion d'autonomie et d'autodétermination à partir de l'expérience des personnes polyhandicapées et de leurs proches. Skarsaune, à partir d'une revue de la littérature sur le sujet (6 articles identifiés et analysés) et d'une recherche ethnographique, formalise l'autodétermination comme un processus plus large que le simple fait de choisir. L'autodétermination désigne, selon elle, un processus continu de compréhension de la personne. Elle insiste sur la dimension collective et relationnelle de ce processus, sur la responsabilité des professionnels à soutenir ce processus, et sur l'incertitude permanente qui le traverse. Cette autodétermination peut s'exercer au quotidien, dans l'ensemble des actes de la vie quotidienne et dans les interactions avec les autres. La question de savoir si elle peut ou non s'exercer dans des actes citoyens tels que le vote, est plus complexe (Desjeux, à paraître). Les enjeux liés à l'exercice du droit de vote

des personnes polyhandicapées sont multiples, et relatifs non pas tant à la promotion de leur autonomie politique, qu'à la défense d'une certaine vision de la citoyenneté et de leur statut de citoyen.

En lien avec cette question de l'autonomie, se pose la question de la possibilité pour les personnes polyhandicapées de participer aux recherches qui les concernent. Nous avons vu ci-dessus que le modèle émancipatoire de la recherche, tel que pensé par les *disability studies*, excluait ces personnes. À l'inverse de cette exclusion et d'une vision radicale de la recherche émancipatoire reposant sur une participation directe de la personne, Mietola et ses collègues (Mietola et coll., 2017) défendent la possibilité et la nécessité d'inclure et de faire participer les personnes polyhandicapées à la recherche, en adaptant les méthodologies. D'autres auteurs (Boxall et Ralph, 2011 ; Cluley, 2017 ; Barreyre, 2019 ; Nind et Strnadová, 2020 ; Haas et coll., 2022) ont également réfléchi aux modalités et aux formes que peut prendre la participation des personnes polyhandicapées à la recherche. Ils proposent une recherche inclusive qui repose sur leur participation prenant d'autres formes que la participation des personnes pouvant s'exprimer par elles-mêmes.

« *All the work involving people with profound intellectual and multiple disabilities in research involved considerable amounts of support, time and commitment. But it also involved a readiness to think about ways of co-producing knowledge, with Nicola Grove providing examples of co-constructing stories using any skill available to participants to share and listen. It may be that including people with profound intellectual disabilities in research is more likely to be research on than by them, but it can be for them and in some ways with them. It may mean researchers working as allies, alongsiders (Carroll, 2009) or fellow travellers and it may be that for people with profound intellectual and multiple disabilities to belong in research we need to open up our thinking about research itself.* » (Nind et Strnadová, 2020).

Comme les auteurs le soulignent dans cette citation, penser une recherche participative sur ou avec des personnes polyhandicapées invite le chercheur à réfléchir à sa propre position, mais aussi à l'ensemble du processus de « co-production » de la recherche. La question de l'émancipation (en anglais, *empowerment*) de ces personnes *via* la recherche doit également être envisagée.

Activités quotidiennes à domicile ou en établissement

À propos des activités proposées aux personnes polyhandicapées, la distinction entre engagement et participation peut s'avérer éclairante.

La notion de participation est associée à celle d'activité collaborative et réfère à tout comportement observable en lien avec l'interaction (Alant, 2017).

L'engagement dans une activité donnée réfère quant à lui à un état interne d'attention et d'implication dans cette activité (Alant, 2017). Plus généralement, c'est la capacité d'être avec autrui et de se sentir impliqué avec une autre personne dans une activité (Alant, 2017). L'engagement est lié à la motivation. Le niveau d'engagement peut varier dans un même niveau de participation. Des personnes peuvent se sentir engagées dans une activité sans pouvoir y participer physiquement. Dans certaines approches, les activités peuvent être très routinisées. La personne peut alors participer à ces activités sans montrer de signes d'engagement. L'engagement peut varier en fonction des activités proposées aux personnes. Des études issues de différents pays portent ainsi sur les activités proposées à des personnes présentant un polyhandicap.

Zijstra et Vlaskamp (2005) se sont intéressés aux activités proposées aux personnes polyhandicapées à leur domicile (Zijlstra et Vlaskamp, 2005). Ils ont inclus dans leur étude 160 personnes polyhandicapées (PIMD), réparties sur 112 lieux de vie durant 4 week-ends. Ces auteurs concluaient que les activités proposées étaient restreintes et l'étaient encore davantage avec l'avancée en âge. Cinquante pour cent des activités consistaient à regarder la télé ou à écouter de la musique.

Van Keer et coll. (2019) ont comparé les activités proposées à 49 enfants présentant à la fois une déficience motrice et intellectuelle significatives à celles proposées à 45 enfants typiques (van Keer et coll., 2019). La variété des activités était plus restreinte pour le premier groupe d'enfants. Les activités extérieures étaient moins fréquentes. L'engagement des enfants, tel que défini plus haut, augmentait lorsque les activités étaient adaptées et stimulantes pour l'enfant. Le niveau d'interaction entre les personnes impliquées dans l'activité influait sur le niveau d'engagement. Une comparaison équivalente entre 6 familles présentant les mêmes déficiences et 5 familles contrôles (van Keer et coll., 2020) insistait sur le besoin des familles, de soutien par un tiers pour ces activités. En Suède, des assistants personnels interviennent auprès des personnes polyhandicapées (Boren et coll., 2016). Ces assistants induisent davantage de participation aux activités du quotidien. Cet engagement dans des activités a un effet sur le développement de la cognition de la personne ainsi que sur ses habiletés sociales.

Van der Putten et Vlaskamp (2011) ont étudié la nature des activités proposées à 23 personnes, leur nombre et leur durée (van der Putten et Vlaskamp, 2011). Ces auteurs ont établi que 63 % des activités se limitaient à des moments de soin ou de transition, des moments d'attente et de repos. La variété des activités était restreinte et limitée à des activités

dans lesquelles la personne polyhandicapée restait passive, comme être devant la télévision.

Des séances d'art-thérapie sont fréquemment proposées aux personnes polyhandicapées (Herzog-Rodriguez, 2020). Ces séances se proposent de stimuler l'entrée en relation avec l'autre, l'ouverture et la flexibilité. L'utilisation de moyens technologiques induisant une participation active des personnes à ces séances est recommandée (Johnels et coll., 2021). Des capteurs de mouvement déclenchant de la musique durant des séances de musicothérapie peuvent être utilisés (Dickens et coll., 2017). La collaboration avec les éducateurs fait aussi partie des recommandations (Herzog-Rodriguez, 2020). L'efficacité de ces pratiques est peu étayée dans la littérature. Le manque de recours à des moyens technologiques ainsi que le manque de collaboration entre les intervenants et intervenantes sont des raisons régulièrement invoquées (Coleman et coll., 2015). L'absence de définition d'objectifs clairs et mesurables est également évoquée (Stephenson, 2006).

Les activités qui impliquent un rôle actif de la personne sont régulièrement évoquées afin d'induire la participation des personnes. L'utilisation d'objets adaptés aux capacités motrices de la personne polyhandicapée et munis de capteurs permet aux personnes d'expérimenter un rôle d'agent sur leur environnement. Dans une étude, van Delden et coll. (2020) ont proposé une balle interactive qui réagit aux mouvements globaux de la personne et aux sons produits à 3 sujets, durant moins d'une dizaine de séances et dans différentes situations (van Delden et coll., 2020). Ils ont observé une augmentation du niveau de vigilance et des mouvements produits par la personne. L'utilisation de moyens technologiques comme les contacteurs permettrait donc de stimuler la participation à des activités et le développement de la capacité à réaliser des choix (Lancioni et coll., 2018).

Dans différentes publications, un décalage est observé entre les recommandations et les pratiques validées dans la littérature ; ceci a un effet sur la participation des personnes et les pratiques observées sur le terrain (Anaby et coll., 2022). Ces pratiques favorisent pourtant la participation sociale des personnes polyhandicapées. Des projets de transfert des données de la littérature existent cependant. Le projet LEAP (*Leading Evidence to Advance Participation-focused practice*) (Ruiz-Casares et coll., 2017) en est un. Le projet « *Knowledge Translation Roadmap* » en est un autre (Anaby et coll., 2022). L'ambition de ce dernier projet est d'induire des changements de pratiques inspirées par la littérature à la fois au niveau micro (équipes professionnelles et familles), meso (directions et responsables d'institution) et macro (politiques et administrations). Ces changements de pratique passent par un *continuum* d'étapes qui vont de : « ça correspond à nos pratiques actuelles d'équipe » (« nous faisons

ensemble »), à « il s'agit de ma pratique personnelle » (« je fais seul »), « j'essaie », « je n'y parviens pas », « je ne le fais pas » (figure 24.3).

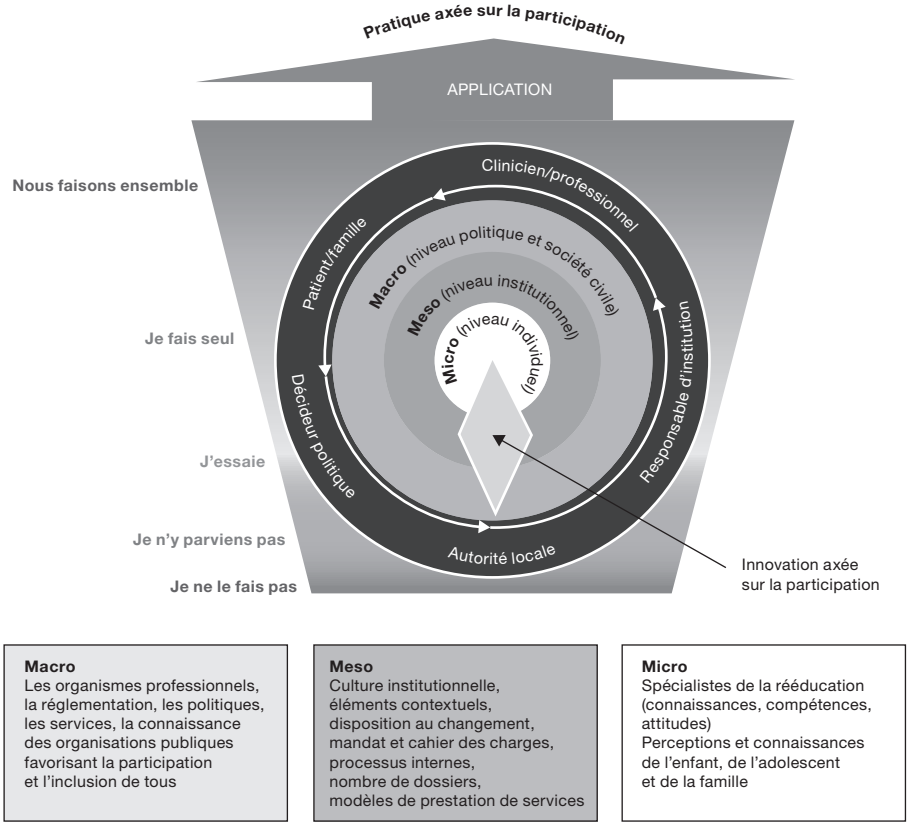


Figure 24.3 : Modélisation des pratiques centrées sur la participation (d'après Anaby et coll., 2022)

Reproduit et traduit à partir de « Towards a paradigm shift in pediatric rehabilitation: accelerating the uptake of evidence on participation into routine clinical practice », de Anaby D, Khetani M, Piskur B, et coll. Disabil Rehabil 2022 ; 44 : 1746-57. © 2021 Informa UK Limited, trading as Taylor & Francis. Adapté avec autorisation.

L'implémentation de pratiques relatives à la participation suppose la collaboration entre les familles et les équipes professionnelles, et leur engagement dans le quotidien afin que ces pratiques soient déployées dans le contexte de la personne. Les ressources existantes sont exploitées et déployées dans le quotidien. Familles comme équipes professionnelles échangent à propos de leurs réussites et de leurs difficultés durant les interventions menées. Chaque membre de ce partenariat travaille activement au maintien des effets de cette intervention (tableau 24.I).

Tableau 24.I : Principes et étapes d'une pratique orientée vers la participation (Anaby et coll., 2022)

	Principe	Éléments théoriques	Cadre de travail
1	Se concentrer sur l'essence des pratiques basées sur la participation	Constructions/caractéristiques au niveau de l'innovation Participants à la mise en œuvre (famille, prestataire)	Cadre des cinq facteurs
2	Parler de la participation Intégrer le langage de la participation dans la communication avec les familles	Partenariats de participation	Cadre des cinq facteurs
3	Constituer une équipe de participation Établir des partenariats avec les parties prenantes à tous les niveaux et les impliquer pleinement	Collaboration engagée	Cadre des cinq facteurs
4	Comprendre où se situe l'innovation axée sur la participation par rapport à votre situation	Écologies de la mise en œuvre	Cadre des cinq facteurs ; Mutualiser les pratiques (« entonnoir » culturel)
		Identifier les lacunes en matière de connaissances et les obstacles à la mise en œuvre	Connaissance des actions
5	Exploiter les ressources existantes	Motiver le changement	Mutualiser les pratiques (« entonnoir » culturel)
6	Combler les écarts entre la pratique et la recherche grâce à une pratique fondée sur des données probantes	Cycle d'action Évaluation des résultats de la pratique	Connaissance des actions
7	Relier et partager les réussites et les recommander	Cycle d'action Transfert de stratégies	Connaissance des actions
8	Garantir la pérennité	Suivi de la mise en œuvre	Connaissance des actions

Droits aux loisirs et gestion des temps libres

Pour tout un chacun, un loisir est une activité récréative ou de détente que nous choisissons de faire. Avoir des loisirs nous permet de trouver un équilibre entre obligations professionnelles, familiales et personnelles, de faire une pause dans notre routine quotidienne, de nous détendre, de recharger nos batteries mais également de nous épanouir. Les loisirs contribuent ainsi à prévenir le stress, l'épuisement et favorisent un meilleur équilibre de vie. Nos loisirs peuvent prendre de nombreuses formes, qu'il s'agisse de pratiquer un sport, de lire, de regarder des films, de jouer à des jeux vidéo, de faire de l'artisanat, de cuisiner, de jouer d'un instrument de musique, de voyager, de jardiner, etc.

mais ils sont communément choisis en fonction de nos goûts, de nos intérêts et de nos préférences individuelles (Burnotte, 2015).

Pour les personnes polyhandicapées, leurs activités sont souvent imposées, que ce soient les activités de soins, de thérapies ou occupationnelles. Elles se trouvent souvent engagées dans des activités où objectifs de loisir et objectifs de rééducation sont confondus (Hogg et Cavet, 2013). Souvent, elles ne peuvent exprimer un choix explicite, du fait de la déficience intellectuelle, des troubles sensoriels et moteurs et d'un manque de connaissance (ou de compréhension) des options possibles. Il est également difficile de différencier les activités obligatoires de celles qui sont non obligatoires (Zijlstra et Vlaskamp, 2005). Pour Skarsaune (2022), les personnes atteintes de PIMD ne sont traditionnellement pas incluses comme « sources de connaissances » et ce droit ne leur est pas accordé bien que la détermination soit un droit humain (Skarsaune, 2022).

Pourtant, avoir des activités de loisirs est essentiel à la qualité de vie des personnes polyhandicapées : cela contribue au développement de leurs compétences, qu'elles soient physiques, cognitives ou sociales et renforce leurs capacités (comme la communication ou la créativité). En proposant des loisirs adaptés, on encourage l'inclusion sociale des personnes polyhandicapées, leur permettant de créer des liens sociaux et de s'intégrer dans la communauté (Burnotte, 2015). Les loisirs permettent aux individus de s'exprimer et de développer leur identité. En donnant aux personnes polyhandicapées la possibilité de choisir leurs loisirs, nous leur permettons d'exprimer leurs goûts personnels, leurs passions et leurs intérêts uniques et de renforcer leur prise de décision, d'avoir une emprise sur leur existence et d'accroître leur sentiment de maîtrise quant à leur bien-être et leur développement personnel (Burnotte et Taormina, 2017).

D'autre part, il est essentiel que les loisirs pour les personnes polyhandicapées adultes soient un « temps de qualité » et non une manière de « passer le temps ». C'est pourquoi ces moments doivent être réfléchis, organisés et planifiés. Certains diront que c'est contradictoire avec la notion même du loisir qui, leur semble-t-il, doit être libre et sans contrainte. C'est oublier que les personnes polyhandicapées dépendent d'une aide extérieure pour leur permettre d'accéder à ces loisirs (Vlaskamp et coll., 2007).

Les personnes polyhandicapées ont pourtant énormément de « temps morts » entre leurs différentes thérapies, périodes d'alimentation ou de soins. Une étude de Zijlstra et Vlaskamp (2005) démontre que sur 19 h de temps libre théorique durant un week-end (2 jours), moins de 4 heures d'activité de loisirs par personne ont été proposées. De plus, il s'agissait d'activités « passives » (ex. : regarder la télévision, écouter de la musique) et uniquement dans l'unité de vie (on estime que les personnes polyhandicapées « profitent

de l'ambiance ») (Zijlstra et Vlaskamp, 2005). Une autre étude relève également un problème d'individualisation des activités et un problème quant aux attentes vis-à-vis de celles-ci, les personnes polyhandicapées n'étant pas suffisamment aidées pour s'impliquer ou s'engager et les activités proposées ne correspondant pas nécessairement à leurs goûts (Vlaskamp et coll., 2007).

Pour Chard et Roulin (2015), l'engagement corporel, moteur et affectif étant l'essence même de l'action, les activités proposées doivent tenir compte des intentions, des intérêts et des préoccupations de la personne (Chard et Roulin, 2015). Pour qu'elle puisse s'impliquer et s'investir dans une activité, elle doit y prendre un certain plaisir. Pour cela, il est nécessaire et même essentiel de bien connaître la personne et de connaître ses préférences (Axelsson et coll., 2014).

Pour Lancioni et coll. (2019), offrir des activités de loisirs de qualité permet d'éviter les « comportements-problèmes » (Lancioni et coll., 2019). Pour James Hogg (1998), cela permet d'augmenter la qualité de vie et le bonheur des personnes polyhandicapées (Hogg, 1998). Pour illustrer ses propos, il cite Nash (Nash, 1960), qui a proposé une classification des activités de loisirs suivant leur valeur sociale (figure 24.4).

Si nous transposons aux personnes polyhandicapées, leur offrir des activités adaptées permet de répondre à leurs besoins :

- au niveau 1, permet de lutter contre certains problèmes de comportement, de diminuer la souffrance psychologique (si proposé suffisamment) et prend sens uniquement dans le cadre d'une relation ;
- au niveau 2, nécessite de cibler l'activité qui va véritablement « toucher » la personne (notion de plaisir) et permet alors un engagement émotionnel ;
- au niveau 3, permet la participation active, l'implication cognitive, physique et émotionnelle, la mobilisation de savoir-faire et l'acquisition d'une compétence ;
- au niveau 4, permet l'accès aux activités créatrices et développe l'estime de soi.

Pour une utilisation optimale des temps libres favorisant un meilleur épanouissement des personnes polyhandicapées et permettant la participation sociale, il est important de veiller à favoriser les choix (par exemple avec des cartes de communication, des objets « signifiants » représentant l'activité…), de limiter la durée des « temps morts » (cf. niveaux 0 et –) en les remplaçant au mieux par du divertissement (cf. niveau 1), de repérer ce qui plaît (cf. niveau 2) et de l'inscrire dans un engagement durable, en permettant des apprentissages (cf. niveau 3). Des formations doivent impérativement être assurées pour les accompagnants professionnels, qu'ils soient familiaux ou professionnels.

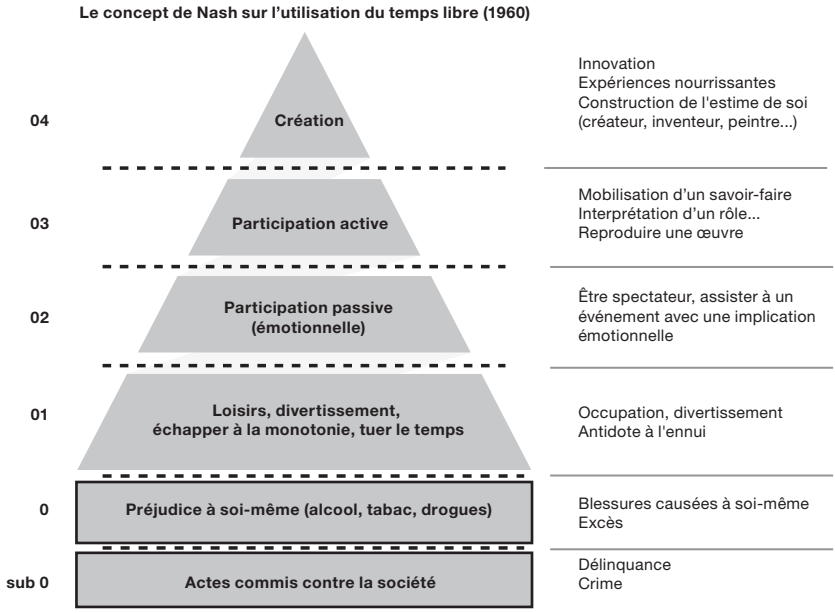


Figure 24.4 : Classification des activités de loisirs suivant leur valeur sociale (d'après Hogg, 1998 citant Nash, 1960)

Adapté et traduit à partir de « Making leisure provision for people with profound learning and multiple disabilities », de Hogg J, Cavet J. New York, NY : Springer, 2013 : 274 p. © 1998 Springer.

Évaluation de la participation : objectifs et méthodes

La spécificité de la situation de handicap et de la restriction de participation des personnes polyhandicapées demande la mobilisation d'outils pour être évaluée. Idéalement, ces outils pourraient être utilisés pour évaluer l'amélioration de leur participation et de leur participation sociale. Par exemple, le modèle de participation de Beukelman et Light (2020) se propose de relever les obstacles qui entravent la participation d'une personne aux activités de son quotidien (Beukelman et Light, 2020) (figure 24.5). Ce modèle distingue les obstacles limitant les opportunités de participation et l'accès à une participation effective. Les pratiques, la politique, la connaissance et les capacités d'ajustement des personnes environnantes, les aménagements du contexte et la capacité de la personne à utiliser des moyens de communication alternative et améliorée sont intégrés au modèle. Il existe cependant peu d'outils d'évaluation permettant le déploiement de ce modèle dans un contexte clinique (Lund et coll., 2017).

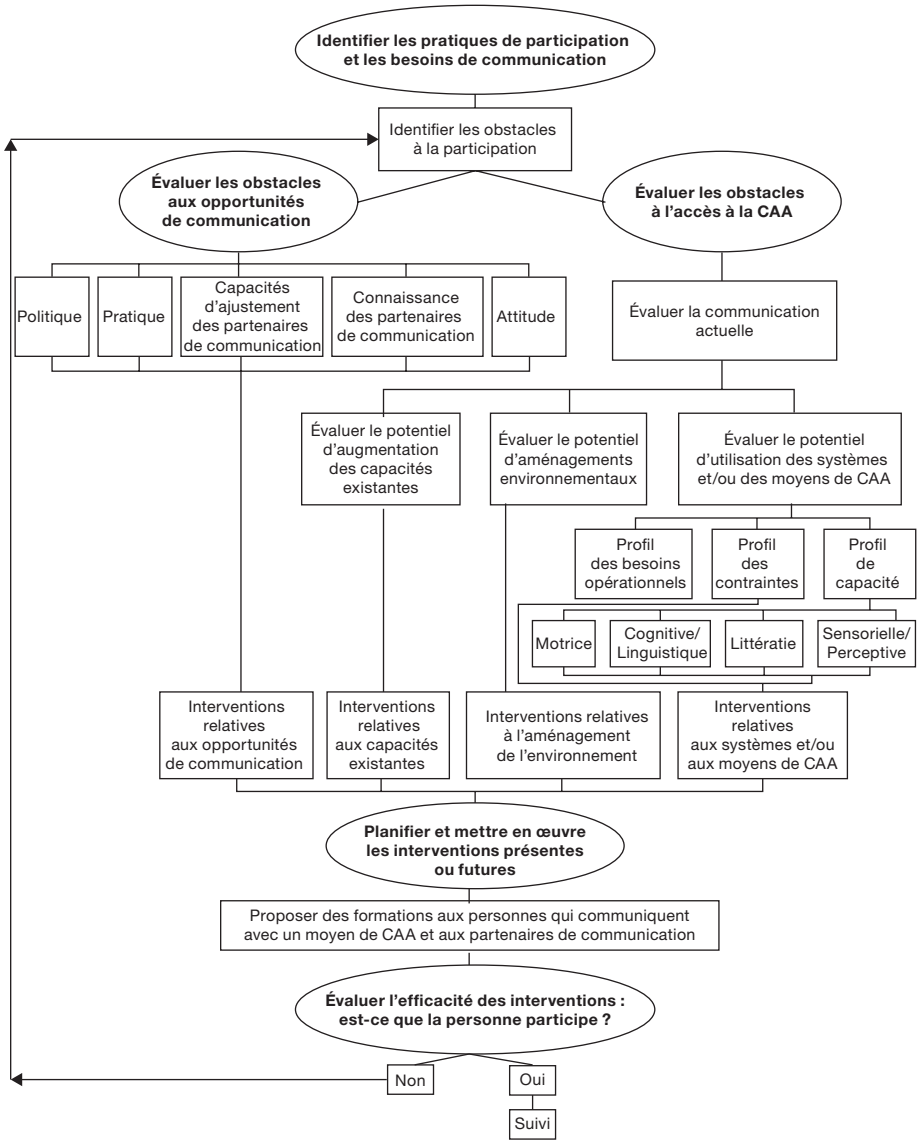


Figure 24.5 : Modèle de participation (d'après Beukelman et Light, 2020) (p. 28)

CAA : Communication alternative et améliorée

Reproduit et traduit à partir de « Augmentative & Alternative Communication: Supporting Children and Adults with Complex Communication Needs », de Beukelman DR, Light JC. Baltimore, Maryland Paul H. Brookes Publishing Co., Inc., 2020. © 2020 Paul H. Brookes Publishing Co., Inc. Adapté avec autorisation.

L'approche fPRC (*family of Participation-Related Constructs*) (Imms et coll., 2017) est une proposition d'outils d'évaluation de la participation. Elle tente

de prendre en compte des notions évoquées précédemment comme l'engagement dans une activité, l'attention portée à l'activité, l'implication dans une activité (*involvement*) et le fait d'être simplement présent dans une activité (*attendance*). Elle distingue des éléments intrinsèques liés à la participation : la capacité à réaliser une activité, les préférences éventuelles pour une activité faisant sens pour la personne et la conscience de soi. Des éléments extrinsèques sont également pris en compte dans l'évaluation comme le contexte spécifique d'une activité et l'environnement général de vie de la personne. Les définitions de ces notions sont précisées et opérationnalisées. Les méthodes d'évaluation de certaines de ces notions déjà existantes sont intégrées afin de constituter un outil qui prend en compte les différents aspects de la participation.

La présence peut se mesurer en calculant la fréquence des activités dans lesquelles la personne est présente, l'éventail des activités concernées et la diversité de ces activités.

L'implication, l'engagement et la motivation de la personne dans une activité, sa persistance durant cette dernière ainsi que la place sociale qui est attribuée à cette personne et son sentiment d'appartenance à une communauté donnée peuvent être évalués dans le cadre d'un questionnaire rempli par un proche.

Des aspects comme la motivation sont également évalués avec la préférence pour une stimulation donnée, pour une activité ainsi que le plaisir ressenti dans cette activité.

La compétence à participer à une activité est mesurée en prenant en compte les compétences cognitives, les habiletés motrices et la gestion des affects. Ce modèle distingue ici la capacité, qui concerne des environnements structurés dans lesquels la personne serait capable de réaliser une activité, l'aptitude (capabilité), qui réfère aux activités que la personne peut réaliser dans les activités quotidiennes, et la performance, qui renvoie aux activités que la personne réalise dans son contexte quotidien.

Le contexte renvoie aux caractéristiques physiques de l'endroit dans lequel est réalisée une activité, les personnes impliquées, les activités engagées, les objets et le temps. L'environnement plus général concerne des questions de mise à disposition de ressources (*availability*), d'accessibilité pour une personne donnée, le fait que des ressources soient abordables (financièrement par exemple), d'acceptabilité.

Les différentes notions énoncées dans le modèle fPRC comme des notions définitoires de la participation constituent des observables qui sont objectivables. Ce sont des critères qui permettent d'évaluer en équipe, et dans le

contexte de la personne polyhandicapée, son niveau de participation. La participation constituant un enjeu pour la personne polyhandicapée tout en étant une notion complexe, ce type d'approche est essentiel pour son évaluation.

Conclusion

La participation sociale couvre une diversité de domaines : les activités de la vie quotidienne, les loisirs et les sports, l'éducation et le travail, la vie affective et sexuelle, la vie politique et citoyenne, la recherche, etc. Le handicap a été, au cours des dernières décennies, redéfini en termes de restriction de participation sociale, causée par des barrières environnementales et sociales. Les personnes polyhandicapées sont porteuses de déficiences et d'incapacités sévères, et celles-ci caractérisent, de manière très spécifique, leur situation de handicap ; cette spécificité doit être prise en compte pour comprendre la restriction spécifique de participation sociale qu'elles connaissent. Néanmoins, d'une part, leur situation de handicap est également causée, et souvent aggravée, par des facteurs environnementaux et sociaux. Agir sur ceux-ci permettrait d'améliorer et de renforcer leurs possibilités de participation et de participation sociale. D'autre part, même si la participation sociale des personnes polyhandicapées ne sera sans doute jamais « typique » ou semblable à celle des personnes dites valides, les personnes polyhandicapées ne devraient être exclues, de manière *a priori* et arbitraire, d'aucun domaine de la participation sociale. Il est important d'améliorer leur participation sociale, avec tous les moyens adéquats, car toute amélioration est bénéfique pour ces personnes.

Références

Alant E. *Augmentative and alternative communication*: *Engagement and participation*. San Diego CA : Plural Publishing Inc, 2017 : 299 p.

Altman BM. Disability Definitions, Models, Classification Schemes, and Applications. In: Albrecht GL, Seelman KD, Bury M, eds. *Handbook of disability studies*. Thousand Oaks (Calif.), London, New Deli : Sage Pub, 2001 : 97-122.

Anaby D, Khetani M, Piskur B, et coll. Towards a paradigm shift in pediatric rehabilitation: accelerating the uptake of evidence on participation into routine clinical practice. *Disabil Rehabil* 2022 ; 44 : 1746-57.

Axelsson AK, Imms C, Wilder J. Strategies that facilitate participation in family activities of children and adolescents with profound intellectual and multiple disabilities: parents' and personal assistants' experiences. *Disabil Rehabil* 2014 ; 36 : 2169-77.

Axelsson AK, Granlund M, Wilder J. Engagement in family activities: a quantitative, comparative study of children with profound intellectual and multiple disabilities and children with typical development. *Child Care Health Dev* 2013 ; 39 : 523-34.

Barnes C. 'Emancipatory' Disability Research: project or process? : Public Lecture at City Chambers, Glasgow, 2001.

Barnes C, Mercer G, Shakespeare T. *Exploring disability*: *A sociological introduction*. Malden, Mass : Polity Press, 1999 : 288 p.

Barral C. Reconfiguration internationale du handicap et loi du 11 février 2005. *La lettre de l'enfance et de l'adolescence* 2008 ; 73 : 95-102.

Barral C. De l'influence des processus de normalisation internationaux sur les représentations du handicap. *Handicap – Revue de sciences humaines et sociales* 1999 : 20-34.

Barreyre J-Y. Individuals with complex disabilities with changes in decision-making, action and communication skills: Feedback on the method. *Alter* 2019 ; 13 : 207-17.

Baudot P-Y, Revillard A. Les savoirs de la science politique. In: Gardou C, ed. *Handicap, une encyclopédie des savoirs*. Connaissances de la diversité. Toulouse : Érès éditions, 2014 : 385-97.

Beukelman DR, Light JC. *Augmentative & Alternative Communication*: *Supporting Children and Adults with Complex Communication Needs*. Baltimore, Maryland : Paul H. Brookes Publishing Co., 2020 : 686 p.

Bickenbach JE, Chatterji S, Badley EM, et coll. Models of disablement, universalism and the international classification of impairments, disabilities and handicaps. *Soc Sci Med* 1999 ; 48 : 1173-87.

Boren T, Granlund M, Wilder J, et coll. Sweden's LSS and Social Integration: An Exploration of the Relationship between Personal Assistant Type, Activities, and Participation for Children with PIMD. *J Policy Pract Intellect Disabil* 2016 ; 13 : 50-60.

Boxall K, Ralph S. Research ethics committees and the benefits of involving people with profound and multiple learning disabilities in research. *Brit J Learn Disabil* 2011 ; 39 : 173-80.

Brett J. The Experience of Disability from the Perspective of Parents of Children with Profound Impairment: Is it time for an alternative model of disability? *Disability & Society* 2002 ; 17 : 825-43.

Burnotte J, Taormina M. *Vit'Anime, Jeux et loisirs pour les personnes polyhandicapées Tome 1*: *Construire et développer des activités adaptées*. Jambes, Belgique : AP³ Editions, 2017.

Burnotte J. *Vit'Anime, Jeux et loisirs pour les personnes polyhandicapées Tome 2*: *Recueil de conseils et fiches d'activités adaptées*. Jambes, Belgique : AP³ Editions, 2015.

Bury M. A comment on the ICIDH2. *Disability & Society* 2000 ; 15 : 1073-7.

Bury MR. The ICIDH: a review of research and prospects. *International Disability Studies* 1987 ; 9 : 118-22.

Carrel M. Pauvreté, citoyenneté et participation : quatre positions dans le débat sur les modalités d'organisation de la « participation des habitants » dans les quartiers d'habitat social. Groupe de recherche et d'échanges technologiques. 2007.

Carroll K. Outsider, insider, alongsider: Examining reflexivity in hospital-based video research. *Int J Mult Res Approaches* 2009 ; 3 : 246-63.

Chappell A. Still out in the cold: people with learning difficulties and the social model of disability. In: Shakespeare T, ed. *The disability reader: Social science perspectives*. London, New York : Cassell, 1998 : 211-20.

Chappell AL, Goodley D, Lawthom R. Making connections: the relevance of the social model of disability for people with learning difficulties. *Brit J Learn Disabil* 2001 ; 29 : 45-50.

Chard M, Roulin J-L. Vers une meilleure compréhension du fonctionnement cognitif des personnes polyhandicapées. *RFDI (Revue francophone de la déficience intellectuelle)* 2015 ; 26 : 29-44.

Charlton JI. *Nothing about us without us: Disability oppression and empowerment*. Berkeley, CA, Los Angeles, CA, London : University of California Press, 1998 : 197 p.

Cluley V. Using photovoice to include people with profound and multiple learning disabilities in inclusive research. *Brit J Learn Disabil* 2017 ; 45 : 39-46.

Coleman MB, Cramer ES, Park Y, et coll. Art educators' use of adaptations, assistive technology, and special education supports for students with physical, visual, severe and multiple disabilities. *J Dev Phys Disabil* 2015 ; 27 : 637-60.

Compagnon C, Berthod-Wurmser M, Bousquet F. L'essor du patient expert au service d'une démocratie en santé. *Revue française des affaires sociales* 2017 ; 1 : 143-53.

Davy L. Between an ethic of care and an ethic of autonomy. *Angelaki* 2019 ; 24 : 101-14.

Dejeux C. Éthique, droit de vote et polyhandicap. *Revue française d'éthique appliquée* 2023 ; 1 : 140-54.

Dickens A, Greenhalgh C, Koleva B. Creating space for facilitated music performance : Gesture controlled sound for users with complex disabilities (Conference Paper). 2017.

Dowling M, Dolan L. Families with Children with Disabilities – Inequalities and the Social Model. *Disability & Society* 2001 ; 16 : 21-35.

Dowse L. Contesting Practices, Challenging Codes: Self advocacy, disability politics and the social model. *Disability & Society* 2001 ; 16 : 123-41.

Ebersold S. Famille, handicap et citoyenneté : de l'injonction à la parité de participation. *Contraste* 2013 ; 37 : 93-108.

Eyraud B. Les influences du mouvement transnational pour les droits humains dans le médico-social. In: Henckes N, Winance M, Sopadzhiyan A, et coll., eds. *Interroger le médico-social. Regards des sciences sociales*. Santé Social. Malakoff : Dunod, 2024 : 347-66.

Fontana-Lana B, Petitpierre G, Uhlig A, et coll. Comment bien choisir ses instruments d'évaluation et de formation à l'autodétermination ? *La nouvelle revue – Education et société inclusives* 2022 ; N° 94 : 61-80.

Fontana-Lana B. La communication au service de l'autodétermination et de la participation citoyenne. *TRANEL* 2022 : 9-26.

Fontana-Lana B, Brügger PA, Petragallo Hauenstein I. *Former la personne avec une déficience intellectuelle à l'autodétermination et à la participation citoyenne*. Lausanne : Fondation Eben-Hézer, Fribourg : Université de : Fondation Eben-Hézer ; Université de Fribourg, 2017 : 205 p.

Fontana-Lana B. Des outils pour soutenir l'implémentation de pratiques d'autodétermination et de participation citoyenne en milieu socio-éducatif. *Revue suisse de pédagogie spécialisée* 2016 ; 1 : 18-25.

Fougeyrollas P. Classification internationale 'Modèle de développement humain-Processus de production du handicap' (MDH-PPH, 2018). *Kinésithérapie, la Revue* 2021 ; 21 : 15-9.

Fougeyrollas P, Cloutier R, Bergeron H, et coll. *Classification internationale. Modèle de développement humain – Processus de Production du Handicap (MDH-PPH) 2018*. RIPPH, 2018.

Fougeyrollas P. Influence d'une conception sociale, interactionniste et situationnelle du handicap au sein d'un mécanisme de suivi de la mise en œuvre du droit à l'égalité : le modèle québécois. *Revue française des affaires sociales* 2017 ; 1 : 51-61.

Fougeyrollas P, Boucher N, Fiset D, et coll. Handicap, environnement, participation sociale et droits humains : du concept d'accès à sa mesure. *Revue Développement Humain, Handicap et Changement Social / Human Development, Disability, and Social Change* 2015 : 5.

Fougeyrollas P. L'évolution conceptuelle internationale dans le champ du handicap : enjeux socio-politiques et contributions québécoises. *Pistes* 2002 ; 4.

Fougeyrollas P, Cloutier R, Bergeron H, et coll. *Classification québécoise : Processus de production du handicap*. Québec : RIPPH, 1998.

Fougeyrollas P. Documenting environmental factors for preventing the handicap creation process: Quebec contributions relating to ICIDH and social participation of people with functional differences. *Disabil Rehabil* 1995 ; 17 : 145-53.

Fougeyrollas P. Le processus de production des handicaps : vers un cadre conceptuel renouvelé. *Canadian Journal of Community Mental Health* 1990 ; 9 : 151-62.

Goodley D. 'Learning Difficulties', the Social Model of Disability and Impairment: Challenging Epistemologies. *Disability and Society* 2001 ; 2 : 207-31.

Haas C de, Grace J, Hope J, et coll. Doing Research Inclusively: Understanding What It Means to Do Research with and Alongside People with Profound Intellectual Disabilities. *Social Sciences* 2022 ; 11.

Hejoaka F, Simon E, Halloy A, et coll. État de l'art des savoirs d'expérience. In: Simon E, Arborio S, Halloy A, et coll., eds. *Les savoirs expérientiels en santé : Fondements épistémologiques et enjeux identitaires*. Questions de communication, série actes : Presses universitaires de Nancy – Editions Universitaires de Lorraine, 2020.

Herzog-Rodriguez T. Building a therapeutic relationship with children who have severe and multiple disabilities. In: Berberian M, Davis B, eds. *Art therapy practices for resilient youth: A strengths-based approach to at-promise children and adolescents*. New York, NY : Routledge/Taylor & Francis Group, 2020 : 119-29.

Hiemstra SJ, Vlaskamp C, Wiersma LA. Individual Focus in an Activity Centre: An Observational Study among Persons with Profound and Multiple Disabilities. *Educ Train Dev Disabil* 2007 ; 42 : 14-23.

Hogg J, Cavet J. *Making Leisure Provision for People with Profound Learning and Multiple Disabilities*. New York, NY : Springer, 2013 : 274 p.

Hogg J. Competence and Quality in the Lives of People with Profound and Multiple Learning Disabilities: Some Recent Research. *Tizard Learning Disability Review* 1998 ; 3 : 6-14.

Imms C, Green D, eds. *Participation: Optimising outcomes in childhood-onset neurodisability*. Clinics in developmental medicine. London : Mac Keith Press, 2020 : 288 p.

Imms C, Granlund M, Wilson PH, et coll. Participation, both a means and an end: a conceptual analysis of processes and outcomes in childhood disability. *Dev Med Child Neurol* 2017 ; 59 : 16-25.

Imms C, Adair B, Keen D, et coll. 'Participation': a systematic review of language, definitions, and constructs used in intervention research with children with disabilities. *Dev Med Child Neurol* 2016 ; 58 : 29-38.

Johnels L, Vehmas S, Wilder J. Musical interaction with children and young people with severe or profound intellectual and multiple disabilities: a scoping review. *Int J Dev Disabil* 2021.

King M. Dedifferentiation and difference: People with profound intellectual and multiple disabilities and the National Disability Insurance Scheme (NDIS). *J Intellect Dev Disabil* 2020 ; 45 : 320-5.

Kittay EF. *Learning from My Daughter: The Value and Care of Disabled Minds*. New York : Oxford University Press, 2019 : 400 p.

Kleijn-de Vrankrijker MW de. The long way from the International Classification of Impairments, Disabilities and Handicaps (ICIDH) to the International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF). *Disabil Rehabil* 2003 ; 25 : 561-4.

Lachapelle Y, Fontana-Lana B, Petitpierre G, et coll. Autodétermination : historique, définitions et modèles conceptuels. *La nouvelle revue – Education et société inclusives* 2022 ; N° 94 : 25-42.

Lancioni GE, Belardinelli MO, Singh NN, et coll. Recent Technology-Aided Programs to Support Adaptive Responses, Functional Activities, and Leisure and Communication in People With Significant Disabilities. *Front Neurol* 2019 ; 10.

Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, et coll. Supporting leisure and functional activity engagement in people with multiple disabilities via a technology-aided program. *Technol Disabil* 2018 ; 29 : 173-81.

Lund SK, Quach W, Weissling K, et coll. Assessment With Children Who Need Augmentative and Alternative Communication (AAC): Clinical Decisions of AAC Specialists. *Lang Speech Hear Serv Sch* 2017 ; 48 : 56-68.

Maes B, Vos P, Penne A. Analysis of daytime activities for children with profound intellectual and multiple disabilities in specific settings. *Br J Dev Disabil* 2010 ; 56 : 123-36.

Maxwell GR, Granlund M, Augustine L. Inclusion Through Participation: Understanding Participation in the International Classification of Functioning, Disability, and Health as a Methodological Research Tool for Investigating Inclusion. *Front Educ* 2018 ; 3.

McKenzie JA, Kahonde C, Mostert K, et coll. Community participation of families of children with profound intellectual and multiple disabilities in South Africa. *J Appl Res Intellect Disabil* 2021 ; 34 : 525-36.

McLeod S. Communication rights: Fundamental human rights for all. *Int J Speech Lang Pathol* 2018 ; 20 : 3-11.

Mietola R, Miettinen S, Vehmas S. Voiceless subjects? Research ethics and persons with profound intellectual disabilities. *Int J Soc Res Methodol* 2017 ; 20 : 263-74.

Morris J. Care of Empowerment? A Disability Rights Perspective. *Soc Policy Adm* 1997 ; 31 : 54-60.

Morris J. *Independent lives?: Community care and disabled people*. Basingstoke : Macmillan, 1993 : 189 p.

Morris J. Personal and Political: A Feminist Perspective on Researching Physical Disability. *Disability, Handicap & Society* 1992 ; 7 : 157-66.

Nash JB. *Philosophy of recreation and leisure*. W. C. Brown Co, 1960.

Nind M, Strnadová I. Changes in the lives of people with profound intellectual and multiple disabilities. In: Nind M, Strnadova I, eds. *Belonging for People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: Pushing the Boundaries of Inclusion*. Routledge, 2020 : 1-21.

Oliver M. *The Politics of Disablement: A Sociological Approach*. London : Palgrave Macmillan, 1990 : 152 p.

Oliver M. A new model of the social work role in relation to disability. In: Campling J (ed). The handicapped person. A new perspective for social workers? *Proceedings of a Conference held at the Royal National Hospital for Rheumatic Diseases, Bath on 17 September 1981*. 1981.

OMS. *Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé : CIF.* Genève : Organisation mondiale de la santé, 2001 : 1-304.

Ravaud J. Leçon inaugurale de la chaire « Participation sociale et situations de handicap ». *Handicap et perte d'autonomie : des défis pour la recherche en sciences sociales* 2014 : 41-72.

Ravaud J-F. Vers un modèle social du handicap. L'influence des organisations internationales et des mouvements de personnes handicapées. In: de Riedmatten R, ed. *Une nouvelle approche de la différence. Comment repenser « le handicap ».* Genève : Editions Médecine & Hygiène, 2001 : 55-68.

Ruiz-Casares M, Collins TM, Tisdall EKM, et coll. Children's rights to participation and protection in international development and humanitarian interventions: nurturing a dialogue. *The International Journal of Human Rights* 2017 ; 21 : 1-13.

Sato T. Creation of Care through Communication by Nurses, Welfare Workers, and Persons (Children) with Profound Intellectual Multiple Disabilities at a Day Care Center: Emancipation from the Japanese «shame Culture». *ANS Adv Nurs Sci* 2022 ; 45 : E69-E93.

Schiariti V, Mâsse LC, Cieza A, et coll. Toward the development of the International Classification of Functioning Core Sets for children with cerebral palsy: a global expert survey. *J Child Neurol* 2014 ; 29 : 582-91.

Scotch RK. Politics and Policy in the History of the Disability Rights Movement. *The Milbank Quarterly* 1989 ; 67 : 380.

Shakespeare T. The Social Model of Disability. In: Davis LJ, ed. *The disability studies reader.* New York, London : Routledge, 2006 : 197-204.

Shakespeare T. *Help: Imagining welfare.* Imagining welfare. Birmingham : Venture Press, 2000 : 99 p.

Singer I, Klatte IS, Welbie M, et coll. A Multidisciplinary Delphi Consensus Study of Communicative Participation in Young Children With Language Disorders. *J Speech Lang Hear Res* 2020 ; 63 : 1793-806.

Skarsaune SN. Self-determination of people with profound intellectual and multiple disabilities. *Dev Med Child Neurol* 2022.

Skarsaune SN, Hanisch H, Gjermestad A. Self-Determination: What can we Learn from Persons with Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *Scand J Disabil Res* 2021 ; 23 : 317-27.

Stefánsdóttir G, Björnsdóttir K, Stefánsdóttir Á. Autonomy and People with Intellectual Disabilities Who Require More Intensive Support. *Scand J Disabil Res* 2018 ; 20 : 162-71.

Stephenson J. Music Therapy and the Education of Students with Severe Disabilities. *Educ Train Dev Disabil* 2006 ; 41 : 290-9.

Stone E, Priestley M. Parasites, pawns and partners: disability research and the role of non-disabled researchers. *Br J Sociol* 1996 ; 47 : 699-716.

Talman L, Gustafsson C, Stier J, et coll. Staffs' documentation of participation for adults with profound intellectual disability or profound intellectual and multiple disabilities. *Disabil Rehabil* 2018 ; 40 : 2527-37.

Teramoto A, Kawama K. Social participation of children with severe and multiple disabilities: Parental questionnaire. *Jpn J Spec Educ* 2011 ; 48 : 539-53.

Tremblay M, Guerdan V, Boukala M, et coll. *L'approche fondée sur les droits : une nouvelle éthique de la citoyenneté. La convention des Nations Unies relative aux droits des personnes handicapées : une nouvelle éthique de la citoyenneté*. Blue Mounds, Wisconsin : Deep University Press., 2019.

Ustün TB, Chatterji S, Bickenbach J, et coll. The International Classification of Functioning, Disability and Health: a new tool for understanding disability and health. *Disabil Rehabil* 2003 ; 25 : 565-71.

van Delden RW, Wintels SC, van Oorsouw WMWJ, et coll. Alertness, movement, and affective behaviour of people with profound intellectual and multiple disabilities (PIMD) on introduction of a playful interactive product: Can we get your attention? *J Intellect Dev Disabil* 2020 ; 45 : 66-77.

van der Putten A, Vlaskamp C. Day Services for People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: An Analysis of Thematically Organized Activities. *J Policy Pract Intellect Disabil* 2011 ; 8 : 10-7.

van Keer I, Seghers N, van Leeuwen K, et coll. Family Activities in Families Including a Young Child with a Significant Cognitive and Motor Developmental Delay: an Ecocultural Perspective. *J Dev Phys Disabil* 2020 ; 32 : 155-85.

van Keer I, van Leeuwen K, Maes B. Exploring family activities and child engagement: A study on children with a significant cognitive and motor developmental delay. *J Appl Res Intellect Disabil* 2019 ; 32 : 779-91.

Vehmas S, Mietola R. *Narrowed Lives: Meaning, Moral Value, and Profound Intellectual Disability*. Stockholm : Stockholm University Press, 2021 : 274 p.

Vidal-Naquet PA. Quels changements dans les politiques sociales aujourd'hui ? Le projet entre injonction et inconditionnalité. *La nouvelle revue de l'adaptation et de la scolarisation* 2009 : 61-76.

Vlaskamp C, Hiemstra SJ, Wiersma LA, et coll. Extent, duration and content of day services' activities for persons with profound intellectual and multiple disabilities. *J Policy Pract Intellect Disabil* 2007 ; 4 : 152-9.

Wehmeyer ML. Self-Determination and Individuals with Severe Disabilities: Re-Examining Meanings and Misinterpretations. *Res Pract Pers Sev Disabil* 2005 ; 30 : 113-20.

Whemeyer ML. Self-determination and the education of students with mental retardation. *Education and Training in Mental Retardation* 1992 ; 27 : 302-14.

Winance M. *De la question de l'habilitation à celle de la qualification des personnes handicapées*. HDR en Sociologie. École des Hautes Études en Sciences Sociales (EHESS), 2021.

Winance M. Repenser le handicap : leçons du passé, questions pour l'avenir. Apports et limites du modèle social, de la sociologie des sciences et des techniques, de l'éthique du care. *Alter* 2016 ; 10 : e1-e13.

Winance M, Ravaud J-F. Le handicap, positionnement politique et identité subjective – Le cas des pays anglo-saxons. *Les Cahiers du Centre Georges Canguilhem* 2010 ; 4 : 69-86.

Winance M. La notion de handicap et ses transformations à travers les classifications internationales du handicap de l'OMS, 1980 et 2001. *Dynamis* 2008 ; 28 : 377-406.

Zijlstra HP, Vlaskamp C. Leisure provision for persons with profound intellectual and multiple disabilities: quality time or killing time? *J Intellect Disabil Res* 2005 ; 49 : 434-48.

25
Vie affective et sexuelle

« Affectivité et sexualité, les deux pôles qui demandent le plus grand respect avec tout ce que cela comporte de richesse acquise et à acquérir lorsque l'on se décide enfin à s'en occuper », comme l'écrit Vacola en 1987 (Vacola, 1987).

La vie affective et la sexualité, en particulier en institution, sont des thèmes d'actualité dans le champ du handicap. Mais des revendications concernant l'intimité et l'autodétermination de personnes ayant un handicap physique ou un handicap intellectuel peuvent-elles être transposées dans le champ du polyhandicap compte tenu de sa spécificité et de l'importance des atteintes ?

La sexualité génitale partagée (la sexualité au sens courant) a peu de chances d'être une réalité pour une personne polyhandicapée ; pourtant le champ de la sexualité ne doit pas être laissé de côté, puisqu'il ne se confond pas avec la génitalité. Il peut exister d'autres formes de sexualité partagée, de l'auto-érotisme, et quantité d'autres plaisirs corporels que l'on peut rattacher au champ de la sexualité en général, celle-ci pouvant être sensuelle, érotique ou génitale. Suivant une telle acception générale de la sexualité comme recouvrant tout plaisir corporel, elle doit être envisagée pour les personnes polyhandicapées. Certaines actions de la vie quotidienne comme le bain, la toilette voire l'alimentation et la défécation peuvent être vues comme des moments de plaisirs corporels et être ainsi rattachées aux plaisirs sensoriel et sensuel qui entrent dans la sphère de la sexualité au sens large.

Cette importance de la sexualité ne doit pas pour autant conduire à négliger la question de la vie affective. En effet, la vie affective peut être liée à la vie sexuelle ou être indépendante par rapport à elle. Elle ne se limite pas à la vie amoureuse : elle désigne toute relation avec autrui suscitant des affects, généralement plaisants. La vie affective concerne aussi la famille et les proches. Même si l'on ne peut toujours affirmer qu'il y ait conscience de l'autre comme personne, ce qui suppose la conscience de son identité propre, à tout le moins l'altérité peut se donner en tant que présence d'une qualité particulière, une présence agréable qui va être souhaitée par la personne polyhandicapée.

Enfin se pose la question de la vie intime : on peut être intime avec autrui (ou avec une altérité précise, même non individualisée) et désirer avoir des

rapports privilégiés de contact ou de tendresse dans un espace caché aux regards (y compris dans des actes de soins intimes). Cette intimité partagée n'est donc pas nécessairement en lien avec ce que l'on nomme un accompagnement sexuel : toute forme d'accompagnement peut l'autoriser. Ce registre de l'intime existe également dans le rapport à soi : on peut désirer disposer d'un espace intime qui n'appartient qu'à soi, notamment lorsqu'il est question de plaisir auto-érotique, mais pas exclusivement.

Les relations intimes et affectives, qui ne sont pas sexuelles au sens courant ni même toujours au sens large du plaisir corporel, se développent d'abord avec les parents mais aussi avec la fratrie, avec des professionnels, ou avec d'autres résidents ou pairs…

Il y a donc plusieurs écueils à éviter lorsque l'on aborde la question de vie affective, intime et sexuelle, en particulier à propos du thème de la sexualité. En voici quelques exemples.

Un premier exemple d'écueil est de considérer que l'on sait définir la sexualité, alors que le champ de la sexualité au sens psychologique est en fait très large, allant du plaisir corporel produit par un massage bien-être, pouvant devenir sensuel c'est-à-dire si agréable qu'il éveille une pulsion, un désir de réitération, et peut aller vers l'érotisation (ou stimulation des organes génitaux par l'action sur d'autres parties du corps) voire la génitalité (avec l'usage des organes génitaux).

Mais la génitalité elle-même n'est pas le coït : elle peut exister de manière solitaire, par la masturbation ; de même l'érotisation n'est pas toujours liée à ce qui semble érotique à un parent ou un soignant : un contact sur le visage peut l'être sans que l'intention de celui ou celle qui procure ce contact le soit ; une pulsion scopique (liée au plaisir de regarder) peut être déclenchée par le corps d'autrui (par exemple voir une partie sensuelle du corps de la personne prodiguant des soins), d'autres pulsions peuvent être suscitées seulement par une certaine qualité de contact. Il est néanmoins très difficile de juger de la manière dont un soin ou un contact peut être reçu, sans même évoquer les tendances sadomasochistes où le plaisir est trouvé dans la douleur.

On se trouve donc bien loin d'une conception bien-pensante de la sexualité comme relation génitale partagée avec un partenaire régulier pour lequel ou laquelle on éprouve des sentiments. Mais quand bien même cela serait, il ne faut pas oublier que la sexualité n'est pas seulement hétérosexuelle, que l'on peut être en situation de handicap mais aussi homosexuel ou bisexuel… L'asexuation que l'on impose souvent aux personnes concernées est une projection sur leur corps, comme si un corps qui n'est pas jugé désirable ne pouvait être désirant.

L'erreur que l'on peut commettre au sujet de la sexualité serait de la considérer comme de l'ordre de l'évidence, ce qui revient à projeter en matière de sexualité ses propres préférences, ses propres valeurs morales, ses propres besoins sur des personnes qui en ont une représentation très différente, en particulier lorsque leur vie psychique et leur développement psycho-affectif se situent très loin de la norme, ce qui est évidemment le cas pour des personnes polyhandicapées.

Un deuxième exemple est de supposer que la loi interdit la sexualité pour certaines personnes incapables de consentir. Légalement, il n'existe aucune disposition de loi particulière concernant les personnes vulnérables dans le champ de la sexualité : la limite du consentement supposé est l'âge de 15 ans, les droits sont les mêmes que pour toute autre personne (on ne peut interdire une forme de sexualité en établissement au motif d'un règlement intérieur plus restrictif que la loi par exemple). Mais bien évidemment les crimes et délits sont plus fermement condamnés lorsqu'ils sont perpétrés par celui ou celle qui détient une autorité sur des personnes particulièrement vulnérables comme le sont les personnes polyhandicapées (par exemple un parent, un soignant ou un accompagnant).

La loi n'indique en matière de sexualité que ce qui est interdit : un acte de pénétration sexuelle commis par « violence, contrainte, menace ou surprise » (définissant le viol), un acte commis par un adulte sur un mineur de moins de 15 ans…, mais elle ne dit pas ce qui est possible au sein de la liberté qu'elle autorise. La question de ce que l'on peut accepter ou ne pas accepter, autoriser ou interdire, est donc une question éthique plus qu'une question légale.

Nous verrons les problèmes éthiques posés par le rapport à une personne qui ne peut consentir de manière manifeste. Mais soulignons d'emblée que la vulnérabilité et le non-discernement ne doivent pas devenir, par excès de précautions, des obstacles à la reconnaissance d'une sexualité possible pour certaines catégories de personnes.

Un troisième exemple est de savoir ce qui relève de la sexualité et ce qui n'en relève pas. Avec une personne polyhandicapée, comme avec des personnes ayant un handicap intellectuel, il est possible qu'une situation paraissant de l'extérieur liée à la sexualité n'ait pas un sens sexuel. On peut par exemple prendre pour sexuel le fait d'exhiber son sexe alors que cela peut n'être qu'une volonté d'apparaître et d'exister (par exemple en tant qu'être adulte) (Durif-Varembont, 2010) ; inversement, on peut sous-estimer l'existence d'une sexualité parce qu'elle ne se manifeste pas sous la forme que l'on attend, ou parce que l'on va immédiatement passer sous silence ses manifestations pourtant évidentes comme la masturbation (Vaginay 2008b), ou des

manifestations jugées repoussantes et hors sexualité qui peuvent aller jusqu'au jeu avec ses excréments (Vacola, 1987).

Un quatrième exemple est de dénier involontairement l'existence d'une sexualité. La non-reconnaissance de l'importance de la sexualité existe également dans la recherche sur le polyhandicap : elle peut être liée aux préjugés du chercheur, à sa gêne par rapport à certaines manifestations visibles, mais aussi à ses partis pris théoriques. C'est le cas des *disability studies*, études théoriques et militantes plus centrées sur les mécanismes d'exclusion à l'origine de la situation sociale de handicap, moins concernées par les formes d'atteintes ou déficiences majeures : « comme le polyhandicap [PIMD dans le texte] est un phénomène virtuellement absent des *disability studies*, il n'est pas surprenant que les expériences sexuelles des personnes vivant avec une telle condition n'aient pas été prises en considération » (Vehmas, 2019). Simo Vehmas ajoute que les questions habituelles concernant le consentement, l'autonomie sexuelle, le planning familial, qui sont étudiées à propos de personnes ayant un handicap intellectuel plus modéré et des capacités de déplacement indépendant, semblent ne pas pouvoir s'appliquer aux personnes polyhandicapées. Les outils pédagogiques et les réflexions éthiques et pratiques utilisés généralement pour éviter les rapports sexuels non consentis ne sont pas ici opérants, créant un vide dans la littérature éthique et pratique à propos du polyhandicap.

Le même chercheur souligne son propre aveuglement lié à ses préjugés inconscients : à l'issue d'une longue étude ethnographique qu'il a supervisée, comprenant environ 100 h d'observation pour chacune des six personnes polyhandicapées suivies, il prend conscience que la question de la sexualité, pourtant manifeste, a été laissée de côté, alors que son étude visait à déterminer ce qui leur permettrait de vivre une vie meilleure. « Pendant mes précédentes rencontres avec des personnes polyhandicapées, j'avais été conscient de leurs manières d'exprimer la sexualité, mais j'avais apparemment repoussé cette connaissance quelque part dans mon subconscient. C'était peut-être dû au côté inapproprié de certaines de ces expressions (par exemple la masturbation publique). La sexualité dans les vies de personnes polyhandicapées ne m'est apparemment pas apparue comme quelque chose de positif, une source de plaisir et d'affirmation » (Vehmas, 2019).

Le chercheur prend pour base de son analyse son propre aveuglement, montrant par là même que toute personne, si bien intentionnée soit-elle, peut passer à côté d'éléments essentiels concernant la sexualité en raison de ses propres préjugés : si l'expression de la sexualité ne correspond pas à ce qu'elle-même considère comme souhaitable, à une source de plaisir qu'elle reconnaît elle-même, il y a de grandes chances pour que cette personne passe à côté

des formes de sexualité souhaitables pour celles et ceux dont elle prend soin (Vehmas, 2019). Plus encore, un intervenant peut nier cette sexualité afin de se protéger lui-même de l'angoisse ou de la gêne qu'elle suscite en lui, sa préoccupation principale n'étant plus dès lors de travailler pour favoriser l'éclosion d'un plaisir chez les personnes accompagnées, mais de se protéger des sentiments désagréables que leurs manifestations sexuelles occasionnaient (Vaginay, 2008b).

Enfin, un cinquième et dernier exemple d'écueil est d'oublier la place de l'intimité et de l'affectivité. Il doit être rappelé que l'intimité et l'affectivité hors du champ de la sexualité sont probablement plus essentielles encore que pour tout un chacun lorsque l'on se trouve en dépendance physique complète et que l'on ne possède pas une perception unifiée de son corps : face à des angoisses majeures liées au fait que le monde dans lequel on se trouve n'est pas toujours compréhensible, face à des réactions liées à une sur-stimulation sensorielle pour un cerveau hyper-excitable, l'affection, l'attention dans le soin ont une place déterminante.

Mais quand bien même la vie courante serait-elle constamment traversée par des soins jugés « intimes », le fait d'être lavé, habillé et mobilisé ne suffit pas à parler d'affectivité dans le soin : celui-ci peut se révéler très « automatique » et distancié. On ne peut affirmer comme le fait Vehmas (Vehmas, 2019) que l'intimité et l'affection sont continuellement présentes en raison du besoin constant d'être pris en soin (au sens du *care*). Tout soin physique n'est pas, loin de là, affectueux et intime, mais peut au contraire consister en la rupture d'une intimité, être intrusif voire créer un sentiment d'effraction psychique (Parisot, 2010 ; Ancet, 2014). L'objectivation d'autrui est la menace qui pèse constamment sur le soin, en particulier lorsqu'il est question de polyhandicap (Casagrande, 2013).

Les manifestations d'affection pourtant si humainement essentielles peuvent être très rares. On peut être continuellement touché d'un toucher technique, mais ne jamais être aidé sur le plan affectif et corporel par un toucher rassurant (sans même parler d'un toucher sensuel ou érotique qu'il ne faut pas confondre avec ce contact affectif). La tendresse a sa place en institution, sans être débordante : elle interroge ce que l'on nomme la « juste distance » professionnelle : lorsque le besoin d'attachement est vital (mais bien distinct de l'attachement amoureux), il se nourrit de la « juste proximité » (Agthe Diserens, 2021). Cet accordage affectif, qui a aussi de la valeur sur le plan des apprentissages, désigne une expérience intime partagée hors de toute intention sexuelle, l'expérience d'une proximité physique et psychique de sécurité, l'expérience de la confiance, avec une tonalité de bien-être qui se vit à travers des contacts agréables et rassurants.

Parler de vie affective, intime et sexuelle en institution en oubliant cette dimension de l'affectivité et de la qualité du contact rassurant qui lui est associée serait une erreur grossière.

Mais se concentrer sur la vie affective n'empêche pas là encore de se poser des questions éthiques : jusqu'où aller dans ces démonstrations d'affection ? Que donner à l'autre ? Il ne s'agit pas d'imposer un contact dont il n'a pas besoin, ni de l'infantiliser, ni de provoquer une excitation sexuelle. Une « tendresse contenante » suffit (Agthe Diserens, 2021), comme pour cet adolescent dont les parents étaient heureux de savoir qu'il recevait une bise le soir avant de dormir, ici ou là une caresse sur la joue, des mains touchant les siennes avec chaleur et bienveillance, ce qui est une marque d'affection « nourrissante » pour un être humain. L'excès de mesures pour prévenir les abus (à la fois les abus sexuels et les débordements affectifs) possède aussi ses travers en distanciant inutilement les individus les uns des autres, comme si le plaisir du contact ou l'attachement des professionnels n'était précisément pas professionnel, alors que le soin peut être donné avec le recul nécessaire, combiné avec la technicité des actes au lieu de leur être opposé.

La limite de ces manifestations d'affection possibles est souvent marquée pour les professionnels par la puberté de la personne polyhandicapée. L'apparition de ces marques de puberté (parfois retardée) est vécue comme incongrue, inutile pour un corps qui ne vivra jamais la sexualité génitale, et venant rompre une relation affective engagée avec une personne que l'on pouvait jusque-là considérer comme un enfant, ou plus exactement avec laquelle on pouvait réutiliser les codes sociaux de la relation avec un enfant, ce qui met le professionnel plus à l'aise dans ses propres interactions (Vacola, 1987). Or la puberté vient rappeler que le registre de l'affectivité n'est désormais plus le seul susceptible d'être vécu par la personne dont on prend soin, et cela impose un ajustement de l'attitude et de l'accompagnement.

Tous ces éléments introductifs nous montrent la difficulté d'une thématique pouvant de prime abord paraître simple, en supposant que les personnes polyhandicapées n'ont pas de sexualité et seulement des besoins affectifs plutôt infantiles. La pauvreté de la littérature scientifique au sujet du polyhandicap et de la sexualité est sans doute le reflet de cet écueil. En effet si la littérature sur la thématique handicap et sexualité est abondante, en particulier en sciences humaines, la plupart des textes rendent compte des spécificités liées au handicap mental ou au handicap physique. Or le polyhandicap présente un tableau complexe permettant difficilement la transposition de préconisations ou observations faites à propos d'autres formes de handicap, même si la stigmatisation ou l'infantilisation peuvent exister dans tous les cas.

La vie sexuelle

Le double écueil : le déni du corps sexué et l'hypersexualisation

La sexualité n'est pas l'affectivité

Les éléments de réflexion présentés en introduction nous ont montré à quel point les risques de mésinterprétation sont grands, y compris dans le champ de la sexualité qui peut paraître assez transparent en raison de son caractère non-verbal, pulsionnel, voire « animal » selon certains préjugés courants, oscillant entre une représentation asexuée bestiale des personnes vivant avec un handicap et l'idée d'une désexuation, ces deux figures de « la bête » et de « l'ange » (asexué) ayant été mises en exergue dans un texte classique (Giami et coll., 1983).

Considérons dans un premier temps la sexualité indépendamment de la vie affective, pour bien distinguer ces deux aspects, et cela même si l'expression consacrée « vie affective et sexuelle » sert le plus souvent à désigner la vie sexuelle en institution (HAS, 2022) : il s'agit là d'un abus de langage, supposant que toute vie sexuelle est aussi affective et relationnelle. Si cela représente sans doute la meilleure des configurations pour un être humain, ce n'est certainement pas la seule : la sexualité peut être déliée de toute relation affective (simple plaisir partagé) et surtout la vie sexuelle doit être distinguée de la vie affective pour être considérée sous toutes ses formes : par exemple l'auto-érotisme n'entre pas dans le champ de la vie affective et relationnelle. Nous distinguerons donc nettement l'une et l'autre.

Le déni et l'hypersexualisation

Mais une fois cette distinction posée, le problème de définition et d'appréciation des comportements se déplace : il concerne dès lors l'interprétation de la sexualité ou de ce qui apparaît comme sexuel à un regard extérieur. On peut dénier la sexualité en raison de ses manifestations non habituelles, mais aussi en raison de l'apparence encore juvénile du corps : « La puberté marque souvent un accroissement des malformations apparentes. Dans ce contexte, l'apparition de signes sexuels secondaires, la formation de la pilosité, des règles et les transformations pubertaires des organes génitaux paraissent à bien des parents une dérision de la nature : l'évocation d'une finalité du fonctionnement sexuel qui ne pourra jamais s'exercer, dans la perspective du couple et de l'autonomie » (Vacola, 1987). Cette désorientation engendrée par l'apparition des signes pubertaires chez les personnes polyhandicapées de petite taille, qui semblent réagir comme de petits enfants, est tout aussi déstabilisante que

les potentielles manifestations de la sexualité : « qui n'a pas été frappé par l'apparition des règles et de la formation chez une fillette de 15 ans présentant une morphologie de 5 ans, et un univers mental proche de l'âge du nourrisson ? Ou par une activité masturbatoire indifférente à l'environnement d'un adolescent de morphologie adulte, muré dans son monde intérieur ? » (Vacola, 1987). Même s'il est difficile de souscrire sans réserve à l'idée d'un « univers mental proche de l'âge du nourrisson » puisque l'on ne connaît que très peu l'intériorité d'une personne polyhandicapée, il n'en reste pas moins que sa représentation courante est de ce type : la plupart des professionnels et des parents voient la puberté atteindre ce corps comme par effraction, sans qu'elle ait de sens puisqu'il n'y aura dans leur esprit ni sexualité ni procréation. Que l'on considère que ce corps n'offre pas de prise à la génitalité ou que l'on considère que la masturbation apparente est toujours seulement une exploration sensorielle (et non pas sensuelle ou sexuelle), on se trouve dans un déni de sexualité pubère.

À l'inverse, on peut sur-interpréter l'activité de manipulation des organes génitaux en la percevant comme sexuelle, ce qu'elle n'est pas nécessairement : les organes sexuels sont aussi des sources de sensorialité et de plaisir sans qu'ils se rapportent nécessairement à du sexuel et à de l'auto-érotisme. Il convient de ne pas prendre toute manifestation de désir ou d'un plaisir rapporté au corps comme érotique. Il peut être simplement agréable de toucher ses organes génitaux sans que s'y mêlent des fantasmes ou des composantes pulsionnelles marquées. L'exploration des zones érogènes du corps n'est pas toujours érotique.

Comment agir lorsque l'on se trouve ainsi dans l'expectative ? La moins bonne solution consisterait à nier l'observation d'une manipulation génitale ou d'une demande paraissant sexuelle, faute d'être en capacité de bien l'interpréter.

Par exemple, comment réagir lorsqu'une jeune femme polyhandicapée s'agite durant sa douche pour qu'on laisse la douchette sur son pubis en dirigeant le jet d'eau sur son entrejambe (Agthe Diserens, 2021) ? Est-ce une demande de plaisir sensoriel ou de plaisir sexuel ? Malgré leur gêne face à cette situation et leurs discussions, aucun des professionnels interrogés n'a été en mesure de répondre à cette question. Certains ont préféré ne pas agir au motif que le temps pressait ou que ce type d'acte n'entrait pas dans leurs attributions. La solution la plus efficace trouvée a consisté à travailler avec l'ergothérapeute pour permettre à la douchette de rester en place en l'absence d'un intervenant extérieur pendant un petit moment. Mais parler ici de jouissance érotique est délicat : le plaisir semble être avant tout sensoriel, mais néanmoins très intime (Agthe Diserens, 2021). Ce sont les réactions d'apaisement (disparition des

cris et des mouvements durant la douche, yeux brillants lorsque la douche prend fin) qui vont légitimer cet aménagement sans que l'on puisse décider s'il est à l'origine d'un plaisir proprement sexuel.

Distinguer plaisir sensoriel et plaisir sexuel n'est donc pas simple, même si dans cet exemple le plus important est le constat d'un plaisir. Aller plus loin dans l'interprétation dépend des définitions que l'on choisit d'adopter : si l'on considère comme purement sensorielles les sensations agréables du corps, comme le massage, la détente dans l'eau tiède, les stimulations sensorielles douces et dosées, soulignées par les musiques, les senteurs, les lumières, il ne faut pas oublier que certaines personnes polyhandicapées « érotisent toute une gamme de stimuli plus ou moins sélectifs d'un plaisir (au sens large du terme) apaisant » (Agthe Diserens, 2021).

On peut donc ne pas noter l'érotisation d'une immersion dans l'eau (l'érection est-elle toujours une marque de sexualité ou bien seulement de plaisir sensoriel, voire une simple réaction réflexe ?) ou au contraire sexualiser abusivement un contact répété avec ses parties génitales (qui sont aussi des points hautement sensoriels du corps avant d'être des points érogènes, par exemple chez les jeunes enfants).

Faut-il présupposer le plaisir sexuel ou présupposer son absence ?

Éthiquement, plutôt que présupposer une absence de sexualité, en se demandant : « existe-t-il une raison pour supposer que cette personne a du désir ou du plaisir sexuel ? », mieux vaut se demander : « y a-t-il une raison pour supposer que cette personne n'a pas de désir sexuel ou de plaisir sexuel ? ». Si on ne peut l'affirmer, il faut alors s'interroger sur ce que peuvent être ses préférences sexuelles et les modalités de cette sexualité (Vehmas, 2019).

Répondre trop rapidement à propos de ce qui existe pour cette personne, à propos de ce qu'elle est en capacité ou non de sentir, empêche de réfléchir à une solution adaptée, qui ne soit ni un déni de sexualité ni une hypersexualisation. À tout le moins peut-on considérer qu'une frustration exprimée ou une satisfaction bien visible (qui sont loin d'être toujours aussi nettes) peuvent être liées à la recherche d'un plaisir sensoriel, ou d'un plaisir sensuel, voire érotique ?

La prudence impose ne pas projeter du plaisir sexuel génital là où il n'est pas réellement présent : le sourire de plaisir doit être net, ou l'assentiment sans ambiguïté (ce qu'il n'est pas toujours). Mais même ainsi, postuler qu'il existe du plaisir sexuel est excessif, cela ne signifie pas qu'il en existe, mais qu'il peut en exister.

Évoquer la sexualité est important, voire nécessaire, mais avec une prudence épistémologique quant à l'identification ce qui est désiré et à ce qui est ressenti (Kittay,

2010). Si une personne ne manifeste aucun intérêt pour la sexualité quelle que soit sa forme, il n'y a aucune justification d'essayer de l'y intéresser en raison de la valeur que les autres lui accordent (Vehmas, 2019) : la sexualité n'a pas à être une obligation au motif que la santé sexuelle fait partie de la santé en général.

L'expression de la vie sexuelle en institution

Que peut-on tolérer en institution ?

Outre le déni et l'hypersexualisation, les erreurs d'interprétation peuvent être liées à des manifestations de sensorialité ou de sexualité (largement indiscernables) qui se donnent sous un mode inattendu et déconcertant : la masturbation, certains attouchements, le jeu avec les matières fécales… En effet, les jeux excrétoires existent, ainsi que la richesse des sensations qui y sont associées lorsqu'il existe un contrôle sphinctérien (ce qui est assez rare). Le peu de mobilité et de liberté de choix tourne les sujets vers des manifestations associées à ce qu'ils contrôlent : « la gamme de manifestation d'enfants très lourdement déficients, fort réduite, privilégie les pôles de l'alimentation et de l'excrétion » comme moyens d'agir sur l'entourage (Vacola, 1987). Tout cela peut entraîner des réactions de gêne, de dégoût (sans compter le travail supplémentaire occasionné par le nettoyage). On comprend qu'il existe de fortes réticences institutionnelles à ce sujet.

Ces réticences peuvent exister à propos de la manipulation sexuelle, qui n'a peut-être pas la même fonction auto-érotique que pour tout un chacun. Elle peut se produire sans que l'on en connaisse la raison et se poursuivre en public. Il est important de la tolérer, lorsqu'elle intervient en institution, et de permettre à chacun de pouvoir explorer son corps, ce qui est une forme de connaissance de soi, tout en fixant toutefois les limites publiques d'une telle activité, tout cela s'inscrivant dans le cadre d'un apprentissage du rapport aux autres et de la limite entre le public et le privé.

Dans l'espace privé de la chambre, la manipulation sexuelle doit donner lieu au respect de l'intimité des personnes : il convient de ne pas empêcher ces manifestations et de les laisser se dérouler de manière la plus agréable possible pour les résidents, en fermant les portes, en respectant leur intimité, quitte à revenir plus tard pour l'acte de soin ou la séquence d'activité que l'on avait envisagés.

Reconnaître et tolérer certains actes intimes n'est pas semble-t-il très compliqué, mais la pratique montre que cela n'est pas simple dans un contexte institutionnel avec des horaires de soins et d'activités, l'habitude de rentrer sans prendre le temps de prévenir dans l'espace de la chambre pour y dispenser des soins.

La question de l'accompagnement sexuel

- ***Que signifie accompagner dans le champ du polyhandicap ?***

Quand bien même considèrerait-on comme évident de respecter l'intimité et de laisser faire une auto-stimulation sexuelle, doit-on aller plus loin et aider ces actes ?

En effet, si on les envisage comme masturbation, celle-ci est l'une des seules manières d'atteindre le plaisir sexuel génital pour la très grande majorité des adultes et adolescents polyhandicapés. Si ces derniers ne peuvent pas avoir aisément accès à leur sexe, faut-il apporter une aide à la masturbation lorsque les difficultés motrices l'empêchent ou la rendent difficile ?

La découverte de leurs organes génitaux leur appartient, comme pour toute personne en développement : mais faute de mobilité, peut-on les accompagner pour leur permettre d'avoir accès à ces parties de leurs corps ? Certains mouvements sont empêchés par la spasticité, et même si cet empêchement n'est pas total, passer sa main dans des protections urinaires n'est pas toujours possible.

Cependant cette aide ne doit jamais être directe en l'absence de demande claire et explicite : l'acte intime d'auto-stimulation doit rester celui de la personne polyhandicapée, et cela d'autant plus que, nous l'avons dit, toute auto-stimulation génitale n'est pas forcément toujours de l'ordre de la masturbation : mettre trop de zèle à aider autrui fait retomber vers l'hypersexualisation de son comportement.

Dans la mesure où le caractère sexuel de la demande devient plus net, aider à canaliser l'auto-érotisme est important pour le développement psychoaffectif : c'est une manière d'investir l'extérieur davantage, de sortir peu à peu de soi. En trouvant la manière adéquate de désigner la sexualité, celle-ci peut s'intégrer pleinement dans le projet éducatif de l'établissement, ce qui ne signifie pas qu'un tel accompagnement soit nécessairement du ressort des personnels de l'établissement. Nous touchons ici la délicate question de l'accompagnement sexuel, de sa pertinence, de la nature de cet accompagnement et des personnes habilitées à le réaliser.

Actuellement la loi française assimile cet accompagnement à de la prostitution. Celle-ci est légale, mais le « client » (ici la personne polyhandicapée) peut être verbalisé et la mise en relation est considérée comme un délit (un chef d'établissement peut être légalement considéré comme proxénète). Si un tel accompagnement était autorisé, il faudrait bien préciser sa nature (Nuss, 2011), d'autant qu'un simple soutien à une action impossible à réaliser

physiquement, comme dans l'exemple précédent, consiste en un accompagnement sexuel de faible ampleur. Dans ce qui est le plus souvent nommé accompagnement sexuel, il y a contact entre deux personnes mettant en jeu le corps de l'accompagnant et notamment des parties intimes de son corps ordinairement masquées au regard.

L'accompagnement sexuel suppose une capacité de discernement et de compréhension de ce qui est en train de se jouer dans la relation entre deux personnes afin de réguler l'action de son corps sur celui de l'autre en fonction de son désir. Sans expression claire du désir et sans retour de la personne concernée, on peut très vite tomber en agissant à ce niveau dans la maltraitance involontaire et entrer sans même toujours s'en rendre compte dans l'abus sexuel ou le viol.

Étant donné qu'un accompagnement sexuel sans risque de mécompréhension est inenvisageable pour la grande majorité de personnes polyhandicapées adultes, en raison de leurs difficultés de communication et d'expression, le risque de maltraitance est bien réel, surtout si les accompagnants sont mal formés, connaissent mal ou très mal le polyhandicap.

- ***Les risques associés à l'accompagnement sexuel sont-ils pires que de ne rien faire du tout ?***

C'est une question éthique que posent certains des auteurs consultés (Vehmas, 2019). En effet, le modèle habituel d'une contractualisation entre l'accompagnant et l'accompagné stipulant la nature de l'accompagnement souhaité est ici inopérant. La réponse habituelle concernant les individus avec des capacités cognitives très limitées, une motricité très faible et des moyens de communication très peu développés dans leur entourage est d'ignorer purement et simplement leurs potentiels désirs érotiques (Kulick et Rydström, 2015).

Bien sûr que la prudence dans ce domaine est importante, surtout lorsque l'on sait que les abus dans le domaine de la sexualité en institution sont généralement commis par des professionnels (Mansell et coll., 2009) : il existe des risques d'abus conscients, mais aussi inconscients, comme lorsque la « satisfaction donnée à autrui » n'est autre qu'une maltraitance involontaire, faute de comprendre son désir.

Mais il est tout aussi certain qu'écarter les questions posées par l'accompagnement courant (par exemple l'aide à la masturbation) peut renforcer le déni de la sexualité des personnes concernées. La transparence à ce sujet au sein des équipes est essentielle, même si elle est délicate à manier (Vehmas, 2019).

- ***Qu'arrive-t-il sans accompagnement sexuel organisé et réfléchi ?***

Le risque, malheureusement bien réel, est celui d'un geste masturbatoire, réalisé à des fins hygiéniques pour évacuer une tension corporelle, de la part d'accompagnants ou de parents lors de la toilette. Comme le dit un père en rapportant avec malaise un tel geste de sa part à propos de son fils polyhandicapé : « il faut bien que quelqu'un le fasse ! » (Vaginay, 2008a). Or ce geste masturbatoire est un véritable glissement incestueux (Salbreux, 1997), qui n'épanouit pas les personnes polyhandicapées ainsi « purgées » mais les inquiète ou les déstructure (Vaginay, 2008a) et est mal vécu par les parents qui se rendent compte de leurs propres limites. L'intervention du professionnel habituellement chargé des soins n'est pas meilleure, elle ne donnera pas sens à ce qui se produit à ce moment privilégié. C'est la raison pour laquelle les auteurs cités préconisent plutôt, quand le besoin de sexualité est explicite, l'intervention d'un professionnel extérieur à la structure, qui rétablisse le moment de la sexualité dans une dimension de contact et de partage.

- ***Existe-t-il des différences entre hommes et femmes ?***

Concernant l'accompagnement et plus généralement les pulsions sexuelles, peut-on transposer dans le champ des adultes polyhandicapés la tendance des hommes à manifester davantage leur sexualité que les femmes ? On peut le supposer compte tenu des fortes différences de genre relevées dans les demandes d'accompagnement sexuel adressées à une association le promouvant en France : celles-ci étaient à 95 % masculines tous âges et tous handicaps confondus (Rimbourg et Boudahoud, 2017). Mais cette extrapolation peut être abusive, et demande un certain nombre de précautions par rapport aux représentations des hommes et des femmes.

Quand il est question de personnes avec des déficits intellectuels, il semble que la position de référence soit celle de l'homme : l'homme est perçu comme un individu capable d'agir, et cet agent peut légitimement rechercher de l'intimité et du plaisir sexuel ; en revanche, lorsqu'il s'agit de femmes avec des déficiences intellectuelles, elles sont perçues comme sexuellement naïves, plus vulnérables aux abus sexuels que les hommes et devant être davantage protégées qu'aidées à trouver du plaisir (Young et coll., 2012). Ces représentations dépendent vraisemblablement du fait que les femmes identifiées comme déficientes intellectuelles sont plus sujettes aux abus sexuels que les hommes (Gil-Llario et coll., 2018), ce qui vaut a fortiori pour des femmes polyhandicapées : il faut être attentif aux questions de genre compte tenu de la longue histoire des abus sexuels commis sur des femmes jugées déficientes intellectuelles (McCarthy, 2002).

Dans le champ des représentations genrées du polyhandicap, on peut supposer que les représentations des femmes demeurent en raison de la crainte associée aux abus sexuels, mais que les représentations des hommes varient quant à elles en raison de l'immobilité dans laquelle les personnes sont plongées : la position d'agent sera moins nettement représentée concernant les hommes, si tant est bien sûr que l'on reconnaisse à ces personnes le statut majeur d'hommes et de femmes alors même que leur apparence physique et leur dépendance semblent contredire les effets biologiques de la puberté : la majorité sexuelle est donc différemment perçue et l'infantilisation beaucoup plus marquée que pour d'autres populations. Mais l'immobilité ne signifie pas l'absence de désir ou des pulsions : les différences de genre sont donc à considérer, mais sans que les différences puissent être prouvées dans le polyhandicap.

La demande de sexualité

- ***Les contacts avec les professionnels***

Même en dehors de tout contexte d'accompagnement sexuel, il arrive que certains adolescents ou adultes touchent volontairement des parties du corps des professionnels comme la poitrine, ou exhibent leur sexe en érection durant la toilette, esquissent des mouvements de hanches en cherchant l'autre du regard. À qui d'autre d'ailleurs que leurs parents ou les professionnels pourraient-ils adresser cette demande, alors que leur seul contact intime se déroule durant la toilette ? Ici encore les réactions de l'entourage doivent être proportionnées : il n'est pas évident qu'une exhibition de soi nu et en érection manifeste comme d'ordinaire une envie sexuelle. Il est compréhensible que cela puisse mettre mal à l'aise des professionnels, en particulier de jeunes femmes encore peu habituées à ces situations. Mais il reste nécessaire de pouvoir répondre à ces manifestations sans les négliger.

Quant aux comportements qui consistent à toucher le corps d'autrui, il est important de leur mettre une limite, limite qui signifiera les limites du corps propre et du corps d'autrui, de même que la possibilité d'agir en public ou en privé lorsque cette distinction fait sens pour les personnes. L'interdit s'inscrira de ce fait dans une séquence possible d'apprentissage et de repérage de l'altérité.

Le besoin de contact peut prendre des formes déconcertantes pour les professionnels : on ne peut négliger le moteur puissant de l'affectivité, qui s'extériorise par les recherches sensorielles multiples, par le contact cutané, la sensibilité de la bouche, des sphincters, les possibilités sensitives des organes génitaux, par exemple dans le plaisir sensuel d'être changé qui se maintient au fil des années (Vacola, 1987). La recherche du contact cutané est une

modalité d'échange, elle existe notamment avec les parents. Le désir de contact s'exprime par le regard, ou par des tendances à l'agrippement, quand celui-ci est possible. Mais pourquoi faudrait-il faire de ce désir de contact bien réel un désir sensuel ou érotique ? Ce n'est pas parce que ce type de contact est ordinairement vécu comme érotique (ou peut être érotisé par le professionnel dans son ressenti initial) qu'il faut y répondre sur un plan qui y fait référence, ou interdire des manifestations que l'on juge dégradantes ou indignes.

En ce qui concerne le regard porté sur les parties du corps des professionnels, ceux-ci sont plus difficiles encore à interpréter et donc à limiter. La pulsion scopique fait bien partie des pulsions sexuelles, tout particulièrement lorsque l'on se trouve paralysé. Mais est-il condamnable de regarder le corps de l'autre et peut-on empêcher ces regards ? Doit-on le faire au sein de l'établissement ? Cela semble difficilement défendable. La réflexion pouvant déboucher sur la position d'un interdit se portera surtout sur les gestes et les manifestations publiques de sexualité, en l'inscrivant dans un enseignement que l'on pourra appliquer dans de nombreuses situations de la vie courante.

- ***Les contacts entre résidents***

On peut être surpris de découvrir chez deux garçons avec une paralysie presque complète et une déficience intellectuelle majeure, des activités partagées de masturbation et une attirance mutuelle spécifique. Celles-ci peuvent révéler un intérêt pour le monde extérieur et pour autrui qui n'était pas bien apparu dans les diverses autres activités. Il apparaît important de conserver cette force vive chez un individu qui ne manifestait pas d'intérêt palpable pour l'extérieur (Vacola, 1987) : c'est là une manière de rétablir le sujet polyhandicapé dans sa place de sujet désirant, quelles que puissent être les apparences et surtout quels que puissent être pour lui la nature de ce désir, sa forme, ses objets (par exemple ici un contact masturbatoire homosexuel partagé) : ne pas en tenir compte serait oublier une partie essentielle de sa vie.

Le contact est souvent très limité et certains rapprochements ne pourraient avoir lieu que par l'intermédiaire de personnes valides. Mais à la différence de l'accompagnement sexuel pour les couples qui existe pour des personnes sans déficience intellectuelle ou avec une déficience limitée, il devient très difficile de savoir ici s'il y a bien une attirance de nature sexuelle et s'il y a consentement réciproque. Les paroles sont absentes et les gestes sont souvent trop ténus ou trop peu éloquents pour qu'il soit question de répondre à de telles manifestations.

Cependant, ce serait une erreur de considérer que les relations entre personnes polyhandicapées ne sont jamais sexualisées. À la rigueur, comme dans le champ

de la déficience intellectuelle, on reconnaîtra la possibilité d'un lien affectif, voire amoureux, mais sans portée sexuelle. Par sécurité, et surtout pour éviter de se poser davantage de questions, on écartera parfois les fauteuils de résidents chez lesquels on détecte une affinité élective, là où au contraire, l'interprétation des regards, des contacts hésitants pourraient être la meilleure manière de répondre à la possibilité d'une relation, si ce n'est sexuelle au moins sensuelle.

Les abus sexuels entre résidents ne sont pas rares (et très souvent mal gérés), surtout lorsque des personnes polyhandicapées côtoient des personnes déficientes intellectuelles dans leur établissement. Mais comment éviter d'interdire de manière trop drastique toute forme de relation affective et sexuelle ? Le problème posé par ces relations est celui du consentement : est-il certain que l'un et l'autre partagent le même type d'intention ?

La question du consentement

Point de vue légal concernant la sexualité des personnes handicapées

Le problème du consentement est toujours délicat dans le champ de la sexualité. Il n'existe pas en France de disposition légale particulière comme nous l'avons vu en introduction quant à la vie sexuelle de personnes vivant avec un handicap : les personnes polyhandicapées, quelle que puisse être leur apparence, quelles que puissent être leurs capacités motrices et intellectuelles, sont légalement capables de consentir après 15 ans (c'est ce que l'on nomme improprement la « majorité sexuelle » à l'âge de 15 ans) et possèdent les mêmes droits que les autres personnes.

Cela ne signifie pas qu'en pratique des précautions éthiques ne doivent pas s'imposer. Mais aucune règle, par exemple interne à l'établissement, ne peut se substituer à la loi. Comme il est illégal d'obliger à l'usage de la contraception, de demander qu'une stérilisation ait été effectuée avant l'entrée en établissement, il est illégal d'interdire les manifestations amoureuses ou les relations sexuelles en son sein (Vialla, 2017). Éviter la procréation a longtemps été le souci principal des institutions dans le champ du handicap, comme si les questions du consentement ou du plaisir sexuel n'avaient pas à être posées ou étaient annexes par rapport au risque de procréation. Ajoutons qu'exiger une contraception ou autrefois une stérilisation (Diederich, 1998) pour une femme polyhandicapée serait implicitement reconnaître qu'elle n'est pas en sécurité dans l'établissement, qu'elle peut subir des abus ou des viols de la part d'autres personnes.

Le débat contemporain s'oriente davantage sur la capacité de consentir. En effet, il ne saurait être question de sexualité, d'intimité et d'affectivité sans consentement.

Le consentement dans le champ du handicap intellectuel

Dans le champ du handicap intellectuel en général, on imagine généralement « qu'une personne handicapée ne peut pas consentir du fait de son état ou de son statut (les deux étant trop souvent confondus) » (Vaginay, 2008b) ce qui revient à occulter sa subjectivité si l'on entend par consentement la manifestation d'une volonté adressée à autrui (Commission nationale consultative des droits de l'Homme, 2015).

Distinguer la capacité juridique et la capacité ou l'aptitude au sens courant est donc essentiel, c'est d'ailleurs ce qui a conduit le droit à ne plus utiliser le terme d'« incapable majeur » mais de « majeur protégé » : celui-ci reste incapable au sens juridique, c'est-à-dire incapable d'engager sa responsabilité sur la durée, mais reste potentiellement capable en revanche de discerner ce qu'il veut ou non dans un champ comme celui de la sexualité.

Le droit de disposer de son corps reste strictement personnel, que l'on soit sous tutelle ou curatelle. Mais il est évident qu'un statut de majeur protégé ou de « personne vulnérable » (expression que le droit préfère à la catégorie de « personne en situation de handicap ») a des conséquences sur les relations qu'ont les autres avec soi et la manière de se représenter soi-même comme libre de vivre sa vie sexuelle, de se sentir homme ou femme, et sur la possibilité d'être reconnu comme tel, y compris dans le champ du désir et de la sexualité.

Or, en l'absence de critères cliniques jugés fiables permettant l'évaluation du consentement dans le champ de la déficience intellectuelle, l'évaluation d'une capacité à consentir reste souvent elle-même tributaire d'examens psychométriques comme la mesure du quotient intellectuel (QI), qui contribuent à la dévalorisation des personnes concernées, voire à la négation de leurs droits d'avoir une vie affective et sexuelle (Gougeon, 2009).

Quand bien même la capacité à consentir (et à consentir durablement) serait-elle reconnue, la définition légale du consentement reste essentiellement négative (s'il n'y a pas eu « violence, contrainte, menace ou surprise », il y a eu consentement), ce qui nie la réalité du consentement dans son sens positif lié au désir, à l'envie ou au plaisir, au profit des conditions minimales rendant une pratique sexuelle légale (pour une personne de plus de 15 ans et ce quand bien même son expression verbale ressemblerait à celle d'un enfant).

Le consentement masque tout le champ de la liberté qu'offre le droit en matière de sexualité : tout ce qui n'est pas interdit est permis, et dès lors qu'un acte est légal, c'est à l'éthique de prendre le relais du droit si l'on souhaite porter un jugement sur cet acte (Py, 2017). La question de la sexualité en établissement

est donc autant, voire davantage, une question d'éthique qu'une question légale. Dans « l'océan de liberté » laissé par le droit en matière sexuelle, que juge-t-on appréciable ou préjudiciable pour une personne polyhandicapée ? Doit-on refuser toute forme de sexualité en raison des risques qu'elle encoure ?

La surestimation de la capacité à consentir peut bien sûr entraîner des risques réels comme l'a montré le débat durant l'année 2020 sur la capacité à consentir d'un mineur (faut-il l'estimer impossible en-dessous de 13 ans ou de 15 ans ?), mais la sous-estimation de cette capacité pour les personnes identifiées comme porteuses d'une déficience intellectuelle peut également nuire en leur déniant la capacité d'avoir une sexualité (Eastgate, 2008) : ainsi les dispositions légales visant la protection des personnes vulnérables peuvent potentiellement conduire à une prohibition générale de l'activité sexuelle (Eastgate et coll., 2012).

Tout se passe comme si l'usage du terme de consentement, juridiquement destiné à éviter les abus, devenait à travers l'examen de la capacité à consentir, l'élément autorisant ou interdisant l'accès à une sexualité, ce qui lui confère une portée répressive : celui ou celle qui ne peut consentir ne peut avoir l'autorisation de vivre une sexualité.

Le consentement dans le champ du polyhandicap et l'absence de communication

- ***La question de l'interprétation d'un souhait ou d'un désir***

Revenons à présent plus spécifiquement à la question du polyhandicap, où la capacité à consentir en général est hautement contestable pour les profils de polyhandicap 1 et 2 selon la classification de Georges Saulus, et reste contestée même pour les profils de type 3 où l'expression d'un oui ou d'un non est plus claire et durable.

On se demandera dans quelle mesure le consentement peut être explicite et spécifique, c'est-à-dire portant bel et bien sur la proposition faite par autrui (dont nous avons vu toute l'ambiguïté entre sensorialité, sensualité, érotisation et génitalité).

Pouvoir identifier un souhait (celui de boire ou de manger, de s'adresser à tel ou tel) n'est pas du tout à situer sur le même plan que l'identification d'un désir à portée potentiellement sexuelle. On peut clairement repérer une affinité pour une autre personne, la volonté que tel soin intime se poursuive, mais comment interpréter plus avant ce qui est désiré ? À tout le moins un consentement peut-il être considéré comme libre et continu, c'est-à-dire qu'il peut être retiré, comme pour toute personne, à n'importe quel moment,

lorsque ce qui est éprouvé n'est pas ce qui était attendu. Mais pour repérer la constance d'un assentiment, encore faut-il pouvoir le déceler facilement dans les expressions faciales et corporelles, dans les vocalises ou les gestes. Or il est déjà difficile, le plus souvent, d'apprécier si ces personnes souhaitent davantage de contact affectif ou davantage de distance.

Même avec des moyens de communication adaptés, qui soutiennent l'interaction, il est très délicat de juger avec certitude que l'on est compris et plus encore ce que l'autre personne souhaite exprimer. Ne peut-on pas se fourvoyer en croyant bien la connaître ?

- ***L'exemple du procès d'Anna Stubblefield***

L'un des exemples les plus marquants à ce sujet est le procès d'Anna Stubblefield : en 2010, âgée de 40 ans, cette professeure de philosophie à l'Université de Rutgers aux États-Unis rencontre un homme de 30 ans atteint de paralysie cérébrale sévère (porteur de « *profound physical and mental disabilities* »), dont le profil se rapproche au moins en apparence de certaines personnes jugées polyhandicapées. Elle lui enseigne une technique dite de « communication facilitée » révélant selon elle ses capacités intellectuelles. Elle entre dans une relation affective et sexuelle avec lui qui lui vaudra en première instance 12 ans de prison pour viol sur personne vulnérable (elle sera finalement libérée avant son procès en appel au terme de 22 mois de prison après avoir plaidé coupable).

Elle-même était convaincue de la réciprocité de leurs sentiments, mais le fait qu'elle était semble-t-il la seule à pouvoir utiliser avec l'homme concerné la technique de communication facilitée (consistant à soutenir son bras lorsqu'il tapait à l'ordinateur, et peut-être involontairement à l'orienter) a conduit la cour à rejeter la possibilité de consentir de cet homme, considérant qu'elle était involontairement l'auteure des textes qu'elle lui attribuait, guidée par son affectivité personnelle et son passé d'activiste pour la lutte contre le racisme et le validisme[94]. Elle-même aurait été abusée par l'approche capacitaire du handicap qu'elle a défendue en tant qu'activiste et durant toute sa carrière universitaire.

Il ne nous appartient pas ici de rentrer dans la controverse visant à savoir qui de la famille de cet homme ou d'Anna Stubblefield disait vrai concernant ses aptitudes et son consentement effectif, mais de constater les conséquences d'une situation où l'arbitrage devient impossible quand un homme ne peut

94. Le validisme ou capacitisme (de l'anglais *ableism*) consiste en l'ensemble des actes, postures, raisonnements et convictions discriminant les personnes en situation de handicap.

communiquer sans intermédiaire et que les personnes qui ont ce rôle d'intermédiaire sont en conflit (Le Goff et Velpry, 2018).

Les proches de l'homme (sa mère et son frère) utilisaient, pour établir qu'il y avait bien eu abus, l'argument de son incapacité à éprouver des sentiments et du désir sexuel. Mais un tel argument lui déniait son droit à une vie affective et sexuelle : afin de le protéger, on lui retirait sa liberté de choix. Autrement dit, le traiter comme une personne, pour sa mère et son frère, consistait uniquement à assurer sa protection et à prendre soin de lui (Le Goff et Velpry, 2018).

Anna Stubblefield, à l'inverse, récusait toute logique de protection et toute attitude compassionnelle : respecter cet homme comme une personne impliquait de présupposer l'égalité des capacités entre elle et lui, à l'exception de la capacité à manier le langage parlé. Mais sa posture reste elle aussi paradoxale quand elle se présente comme la seule interlocutrice valable (du moins est-ce la version, contestable, que la cour a retenue), plaçant cet homme dans une relation de dépendance, voire d'emprise à son égard.

Il est intéressant de remarquer que jamais la famille n'a contesté la possibilité de la communication facilitée tant que celle-ci donnait des résultats valorisants pour leur frère et fils. Par exemple, quand Anna Stubblefield a proposé de co-signer un article universitaire avec lui, chacun était d'accord pour lui reconnaître des capacités intellectuelles ; mais lorsqu'il s'est agi d'envisager une vie sentimentale et sexuelle, ses proches ont affirmé qu'il n'avait pas la capacité d'y consentir. Lorsque l'on touche à la sphère intime et sexuelle, apparaissent des réflexes de protection souvent très normatifs, quitte à nier des capacités décisionnelles que l'on avait antérieurement reconnues.

Quant à Anna Stubblefield, comment être sûr que, mue par la conviction que cet homme avait des capacités, elle n'en soit pas venue à se substituer à lui pour écrire ; comment être sûr qu'elle n'ait pas projeté sur lui ses propres fantasmes ? Mue par un désir de justice sociale et de reconnaissance des facultés de tout homme, elle aurait pu se substituer à lui pour exprimer ses propres choix, ce qui constitue une autre forme de négation de ses capacités.

Ce genre d'ambivalence, qu'il s'agisse de la position de la famille ou de celle d'Anna Stubblefield, peut se retrouver chez les professionnels, les premiers défendant une forme d'asexuation et d'immaturité affective incompatible avec une relation intime avec autrui, les seconds exacerbant les capacités des personnes en matière de vie affective et sexuelle au risque de les mettre face à des événements corporels qu'ils ne pourraient pas en réalité tolérer.

Les philosophes Peter Singer et Jeff McMahan (McMahan et Singer, 2017), en prenant la défense d'Anna Stubblefield, ont ajouté un autre argument pour

le moins surprenant : si comme le disent les proches, cet homme a des capacités cognitives réduites, mais qu'il n'a pas manifesté son désaccord, c'est qu'il en a retiré plus de bien-être ou de plaisir que de souffrance (ce qui dans une logique utilitariste est éthiquement justifié). On ne peut donc condamner un acte sexuel que l'on aurait avec lui, justement parce qu'il est dans l'incapacité d'en mesurer la portée.

C'est oublier ici l'importance de la sidération qui peut s'abattre sur tout être humain lorsqu'il est confronté à une situation qu'il ne connaît pas, c'est aussi oublier l'apprentissage d'une certaine soumission à la volonté des valides lorsque l'on est en situation de handicap avec des difficultés intellectuelles, et par conséquent cela revient à évacuer la position de domination qu'un valide peut exercer, parfois même sans s'en rendre compte. De plus, Anna Stubblefield se trouvait dans une relation d'assistance et d'interprète en permettant à cet homme de communiquer avec l'extérieur. Elle a par sa conduite transgressé une norme professionnelle majeure en exerçant sur lui une séduction et une emprise. Or elle-même a toujours minimisé les rapports de pouvoir qui existaient entre elle et cet homme plus jeune, handicapé, issu d'une famille noire moins aisée financièrement et nettement moins socialement considérée qu'elle-même.

On le constate : quelles que puissent être les bonnes intentions d'un individu, sa relation à autrui s'inscrit dans un contexte de rapport de pouvoirs (or qu'on le veuille ou non, la position de dépendance et le contexte de soin instaurent bel et bien un contexte de pouvoir), et il n'est pas éthiquement possible d'y envisager une relation affective et sexuelle. Dans une relation avec une aussi importante asymétrie, il existe un voile d'incertitude (Le Goff et Velpry, 2018) recouvrant tout ce qui s'y joue. Nous allons retrouver cette question délicate en insistant cette fois sur la question de l'affectivité, qui peut être mêlée à la sexualité, mais aussi envisagée de manière distincte.

La vie affective

L'affectivité, une composante essentielle d'une vie humaine

L'affectivité est le propre d'un sujet désirant

Nous avons vu que la sexualité est une manière de rétablir la personne polyhandicapée dans un statut de sujet désirant potentiel (potentiel car il convient de se méfier de l'hypersexualisation et les interprétations erronées de sa conduite). Mais il faut à présent rappeler que l'on peut être un sujet

désirant dans des champs tout autres que celui de la sexualité (en tout cas autres que celui de la sexualité génitale). On peut désirer le contact rassurant du toucher peau à peau, on peut désirer le contact du regard, qui est comme un toucher à distance, en particulier lorsque l'on ne peut pas se mouvoir pour tendre la main vers l'autre ; on peut désirer enfin le contact de la parole, même si elle n'est pas comprise dans son sens, mais dans ses inflexions et même si elle est impossible en retour.

Le besoin d'affection physique est parfois manifesté, ce qui montre le lien avec la sexualité au sens large : le plaisir d'être pris dans les bras, qui n'a rien de génital ni d'érotique, est un moyen de réassurance pour la quasi-totalité des humains (excepté dans l'autisme où l'hypersensorialité le rend trop intense ou dans certaines pathologies psychiatriques où le corps d'autrui est ressenti comme une agression). Certaines personnes polyhandicapées ont des besoins d'affection physique qu'elles expriment clairement. Elles souhaitent de l'intimité avec certains accompagnants et non avec d'autres. Leurs attentes sont clairement électives.

Le désir de relation est palpable, les appels par le regard sont insistants et souvent éloquents. Mais la réalité est souvent de l'ordre de l'isolement au quotidien en dehors des temps de repas et de soin (Vehmas, 2019), sans doute pour des raisons de disponibilité du personnel, mais surtout parce que ce type de contact pose des problèmes déontologiques : jusqu'où s'autorise-t-on à aller dans un tel contact ? Avec quel degré de proximité ? Pour éviter le surinvestissement, pour contrer l'infantilisation, une demande de réassurance corporelle doit être prise avec un recul professionnel. Ce recul n'est pas toujours synonyme de distance physique : on peut s'autoriser une certaine quantité de contacts en conservant le recul nécessaire pour savoir jusqu'où l'on peut individuellement et collectivement le dispenser.

Une analyse de la pratique est ici tout à fait importante, de même que lorsqu'il est question de sexualité, car les conceptions individuelles comme l'histoire personnelle de chacun, ses désirs comme ses appréhensions peuvent biaiser une réponse à une demande (réelle ou apparente) qui ne prête que relativement à conséquence.

Faut-il habituer un résident en institution à bénéficier de contact physique quand celui-ci peut potentiellement être érotisé ? Faut-il ne le permettre que pour celles et ceux dont on connaît à l'évidence le besoin d'être rassuré physiquement ? N'est-ce pas aller trop loin que d'instituer une certaine intimité corporelle, un certain maternage ? On parlera bien ici de maternage et non de « paternage », car on se méfiera plus des professionnels masculins que des professionnelles féminines lorsqu'il y a contact physique affectif, mais sans mesurer l'infantilisation qui peut résulter du maternage. Or chacun des actes

que l'on se permet doit être réfléchi lorsque l'on s'adresse à une personne très dépendante.

Catherine Agthe considère que dans le domaine de l'affection « tout est certainement possible dans des nuances subtiles, telle voix ou telle manière de toucher le corps, tel regard sera apprécié, préféré, aimé. Toute interaction humaine comporte ces éléments le plus souvent irrationnels (…) Les réponses se travaillent en amont, afin de savoir donner une tendresse bénéfique et nourrissante mais maîtrisée en demeurant professionnelle, ou en pouvant garder la distance ou la proximité intrafamiliale nécessaire » (Agthe Diserens, 2021).

En effet, le lieu privilégié de la proximité affective est la famille, avec des relations parfois très fusionnelles qu'il ne faut sans doute pas juger au même titre que toute relation intrafamiliale (qui sait ce qu'il en est de la proximité désirée par une personne polyhandicapée ?), tout en rappelant le risque accru d'infantilisation, que l'on retrouve entre parents et enfant dans pratiquement toutes les situations de handicap. Un adulte ou un adolescent, même sans en avoir l'apparence, ni les compétences, doit sans doute être reconnu comme tel dans sa famille, ne serait-ce que pour modifier le regard que l'on porte sur lui dans son environnement. Mais ses besoins affectifs peuvent être beaucoup plus importants à l'égard de sa famille, ne serait-ce que pour éviter l'isolement et les carences affectives qui pourraient sans cela se faire jour.

L'intimité avec autrui

Il y a plusieurs manières d'être intime : on peut être dans l'intimité avec soi-même (comme dans le cas cité plus haut de la manipulation sexuelle), ou dans une intimité avec autrui, lorsque l'on ne souhaite pas être dérangé dans une relation dyadique privilégiée. L'apparition d'un tiers devient une forme d'intrusion, on préfère conserver la relation à deux, sans regard extérieur. L'intimité avec quelqu'un d'autre peut être ressentie sans être conceptualisée : il est inutile d'avoir des capacités intellectuelles développées pour se sentir intime avec autrui.

L'intimité au sens d'une proximité physique et émotionnelle est une sensation agréable. Par rapport à d'autres formes de proximités imposées par la nécessité de la toilette, des mobilisations et manipulations corporelles ou des soins médicaux, elle n'est pas une proximité qui expose ou rend plus vulnérable, mais une proximité qui repose sur la confiance, sur le sentiment de continuité entre son propre corps et celui d'autrui, une continuité qui n'existe pas seulement dans le champ du sexuel en général. Les humains peuvent profiter du plaisir d'être proches, de se sentir rassurés et enveloppés par la présence de l'autre, sans qu'autrui apparaisse comme trop protecteur, voire exagérément enveloppant dans son contact.

L'intimité peut être considérée comme un élément essentiel de sa propre sécurité, voire de sa propre subjectivité (Jamieson, 2011), à condition que soient considérées les réactions de la personne polyhandicapée dont l'assentiment au contact peut n'être que difficilement repéré. Or le même contact apparemment intime peut être source de plaisir et de réassurance ou source d'angoisse, par exemple lorsque l'on se sent envahi par la présence de l'autre au lieu de la trouver rassurante (pensons par exemple aux débordements émotionnels dans le cas de l'autisme ou au sentiment d'effraction dans le handicap psychique : tout contact proche n'est pas systématiquement vécu comme rassurant quelle que soit l'intention de celui ou celle qui le procure). Si le plaisir du contact et de la proximité peut être bien réel, il ne doit jamais être supposé et postulé, mais constaté.

Les affects des professionnels

On agit souvent envers les personnes polyhandicapées comme s'il était acquis qu'elles ne ressentent pas les émotions de celles et ceux qui les prennent en soin, à l'exception des émotions positives que l'on tente de faire passer. Mais si l'immobilité physique conduit généralement à une plus grande sensibilité envers ce qui émane du corps d'autrui (Nuss, 2016), et si la déficience intellectuelle des personnes polyhandicapées n'est aucunement un obstacle à la saisie affective d'autrui, pour quelle raison seraient-elles dans l'incapacité d'être affectées par les émotions qui émanent involontairement d'autrui, quelle que puisse être leur volonté de bien agir à leur égard ? Ne sont-elles pas en capacité de ressentir la tristesse ou le deuil d'une personne qu'elles côtoient quotidiennement depuis des mois ou des années ? Pourquoi l'empathie n'existerait-elle que dans un seul sens ? Il semble en effet que la lecture des émotions de l'autre ne soit pas seulement le fait des professionnels.

Le professionnel peut être en état de donner et il peut dès lors s'autoriser à une plus grande proximité, toujours dans les limites qu'il s'est imparti. Dans le cas où il n'est lui-même pas en état de donner autre chose que son propre mal de vivre, la technicité professionnelle vient prendre le pas sur l'affectivité (puisqu'il n'est pas question d'utiliser les personnes dépendantes pour se rassurer soi-même et combler sa propre détresse) : ce sont des circonstances dans lesquelles on travaille plus avec des automatismes, où l'on se fera davantage aider par une équipe pour bénéficier soi-même de soutien. Mais il est illusoire de penser que l'on ne risque jamais de transmettre ses émotions négatives aux personnes que l'on soigne (sans même préjuger du risque d'erreur ou de faute professionnelle lorsque l'on est soi-même en position de fragilité). La présence à soi fait donc partie intégrante de la présence à l'autre dans le soin (Nuss, 2005), composante essentielle de l'accompagnement affectif.

Au-delà du contact et du rapport affectif, peut-on se poser la question de l'affection et de l'amitié que l'on peut porter à une personne polyhandicapée lorsque l'on est soi-même valide, mais sans être un membre de la famille ? Ou bien cette question est-elle hors de propos, risquant de conduire à une pure et simple projection de ses intentions sur la personne polyhandicapée, comme dans l'exemple du procès d'Anna Stubblefield ?

Peut-on parler d'amitié dans le champ du polyhandicap ?

Peut-on parler d'amitié entre valides et personnes polyhandicapées ?

Bien que certains auteurs en aient proposé la possibilité (Hughes et coll., 2011), il est difficile de parler d'« amitié » entre personnes ordinaires et personnes polyhandicapées avec lesquelles l'échange est compliqué, incertain au point qu'il est difficile de savoir ce qui vient vraiment d'elles et ce que l'on projette sur elles. Cela ne signifie pas que l'échange soit pauvre parce que la communication objectivable est pauvre : beaucoup de professionnels soulignent la qualité particulière des regards et des échanges non verbaux avec les personnes polyhandicapées (Blondel et Delzescaux, 2018), mais cela empêche de pouvoir nettement interpréter ce qui vient de soi et ce qui vient d'autrui.

Plutôt que d'amitié, on pourrait davantage parler d'une « proximité affective » avec les plus vulnérables d'entre nous. Le cœur de l'argumentation éthique à ce sujet (il est ici question d'éthique du *care*) est que les adultes polyhandicapés ont quelque chose à nous apprendre à propos de l'importance de la vulnérabilité, de la dépendance et de l'humanité. Elles nous sont proches en touchant en nous une fibre universelle de fragilité humaine, elles peuvent manifester une proximité par le regard et une affinité avec tel ou tel professionnel, mais il est difficile de parler de relations amicales.

En effet, les définitions classiques de l'amitié font appel à la volonté d'apporter à autrui, de pouvoir dialoguer, de pouvoir se reconnaître en l'autre (ce qui suppose une conscience de soi), de sentir une réciprocité. C'est précisément ce que décrivent les personnes valides se sentant proches de personnes polyhandicapées interrogées (Hughes et coll., 2011). Elles évoquent une certaine réciprocité malgré le polyhandicap, par exemple en référence à des techniques permettant de développer une communication réciproque. « Nous nous sommes aperçus que les personnes qui se définissaient elles-mêmes comme des amis d'adultes polyhandicapés parlaient elles aussi de réciprocité dans la forme de l'interaction corporelle qu'elles menaient, une réciprocité comme un élément significatif de leurs relations » (Hughes et coll., 2011).

Cette possibilité peut donc être envisagée, même si elle est sans doute à exclure déontologiquement d'un rapport d'accompagné à accompagnant ou de soigné à soignant qui induisent une position de domination involontaire. D'autre part, les risques d'erreurs à ce sujet sont si importants qu'ils peuvent conduire à des formes de maltraitance passive en supposant une proximité que l'on projette peut-être plus qu'on ne la vit. Aussi nous faut-il davantage insister sur la possibilité de relations amicales réciproques entre personnes polyhandicapées qu'entre elles et des professionnels.

Peut-on parler d'amitié entre personnes polyhandicapées ?

Les références précédemment citées ne disent rien des relations amicales qui peuvent se lier entre des personnes polyhandicapées, mais pourquoi en nier la possibilité dès lors qu'on l'envisage avec des personnes valides ?

Il est cependant difficile de distinguer en extériorité l'amitié, le sentiment amoureux, l'affinité élective ou la simple camaraderie. À tout le moins peut-on constater une grande proximité avec parfois des gestes qui laissent entendre l'un ou l'autre de ces sentiments, l'une ou l'autre de ces relations. Mais toujours se pose la question de la sur-interprétation d'un comportement.

Cette question permet d'insister sur le désir de communiquer et d'avoir certaines relations privilégiées. Ce désir est manifesté par une bonne part de ces personnes, lors d'échanges qui peuvent être interprétés comme une forme de réciprocité non-verbale, peut-être insuffisante pour parler d'amitié, mais en tout cas suffisamment présente pour que l'on ne puisse nier son existence : le désir d'aller vers l'autre se manifeste par le regard, par les vocalises, par des mouvements corporels, même difficiles à interpréter de prime abord. Ce sera parfois les manifestations de tristesse qui permettront d'identifier a posteriori l'importance que l'un avait pour l'autre.

Or il faut rappeler ici l'importance pour chacun de pouvoir disposer de relations amicales ou de simples relations agréables et durables, électives, choisies par l'un et l'autre. Cette relation peut d'ailleurs s'apprendre, comme on apprendra à moins dépendre affectivement de ses parents ou de ses accompagnants. C'est ce qu'indique Elisabeth Zucman : « Leurs désirs doivent être exprimés et éventuellement favorisés à l'égard de leurs pairs. Dès l'enfance, il faut faciliter les liens de camaraderie qui permettent l'attachement à l'adolescence, l'amour ensuite. Lors des promenades ou des siestes, par exemple, nous devons tenir compte des affinités des jeunes, favoriser les rapprochements afin qu'ils puissent se prendre par la main, se caresser la joue, s'ils le souhaitent » (Rouff et Zucman, 2007).

Peut-on parler de relations amicales et affectives entre pairs ?

La question des relations amicales et affectives entre pairs nécessite dans un premier temps de définir la notion de pair, souvent ambiguë dans la littérature.

Lorsque les pairs sont définis comme les autres enfants du même âge (Dayan, 2021), cela pose problème, puisque le pair désigne aussi celui ou celle en qui l'on peut se reconnaître ou partager une expérience de vie. Or ici les enfants ordinaires ont de la peine à comprendre les expressions des enfants polyhandicapés, ne perçoivent pas les retours qu'ils leur proposent, la plupart des jeunes enfants s'appuyant sur l'imitation ou le jeu moteur ; enfin leur vivacité de mouvement ne s'accorde pas avec la lenteur et la temporalité propres aux enfants polyhandicapés.

Quant à ces derniers, ils supportent mal la sur-stimulation sensorielle imposée par les autres enfants (Dayan, 2021) et comme ils ne peuvent se déplacer d'eux-mêmes pour s'écarter ou choisir d'autres groupes, ils ont souvent tendance à se replier et se rendre indisponibles pour la relation.

Les interactions nécessitent souvent un tiers, ne serait-ce que pour se positionner en face des autres ou suivre leurs mouvements, mais ce tiers peut aussi involontairement absorber la relation : les enfants polyhandicapés dirigent moins leur regard vers les pairs en présence d'un professionnel qui les étaye, qu'en son absence (Nijs et coll., 2016).

Si les pairs sont définis comme des enfants du même âge et de la même famille, ils désignent les frères et sœurs. Avec ceux-ci, les relations sont parfois distantes, parfois très privilégiées. Il peut se jouer de fortes proximités par des regards, des interactions particulières que ne savent pas reconnaître les autres enfants ni parfois les autres membres de la famille. Mais ici encore le terme de pair est peut-être utilisé abusivement, car le fait d'avoir le même foyer et les mêmes parents ne signifie pas que l'on vive de la même manière ou que l'on se reconnaisse dans les expériences de vie de l'autre. Cette différence est particulièrement évidente avec une sœur ou un frère polyhandicapé qui ne se développera ni physiquement ni intellectuellement de la même manière (ce qui autorise parfois une grande affection pour ce frère ou cette sœur, mais sans que l'on puisse toujours parler de réciprocité, du moins selon des formes ordinaires objectivables).

Enfin, il existe des pairs du même âge eux aussi en situation de handicap : « en écho avec la revue de la littérature, nous avons constaté dans la recherche Enfants à besoin particulier, Processus Inclusif et Liens aux pairs (EPIL) que les enfants avaient tendance à privilégier le contact avec d'autres enfants en situation de handicap. La réciprocité, l'identification à l'autre, le fait d'être au

même rythme, sont sans doute des ingrédients importants du développement des relations aux pairs » (Dayan, 2021). Ce type de relations semble possible pour certains enfants polyhandicapés, même si l'auteur précise d'emblée : « il ressort de cette revue de littérature qu'aucun auteur n'évoque clairement le polyhandicap ; en revanche, il apparaît que la déficience motrice sévère tout comme la déficience intellectuelle profonde sont des facteurs susceptibles d'entraver les relations avec les pairs, et que les enfants dans cette situation semblent avoir davantage besoin de l'adulte pour médiatiser les relations avec leurs pairs » (Dayan, 2021).

Quant aux relations amoureuses, il est encore plus difficile de se prononcer : si celles-ci sont pensables en théorie, aucun des articles consultés ne s'engage dans cette voie. La littérature sur le sujet ne va pas jusqu'à évoquer des relations amicales ou amoureuses qui peuvent se lier entre des personnes polyhandicapées, mais rapporte des observations d'affinités électives.

Les auteurs consultés dans le cadre du présent chapitre rappellent cependant l'importance pour chacun de pouvoir disposer de relations amicales (ou de simples relations agréables et durables), de pouvoir éprouver des relations de confiance et d'affection en dehors du strict milieu familial (les figures de référence sont évidemment les parents dans le champ de la vie affective). Tous soulignent enfin le désir d'aller vers l'autre, qui se manifeste par le regard, les vocalises, les mouvements corporels, même difficiles à interpréter de prime abord.

Conclusion

Au terme de ce chapitre concernant la vie affective, intime et sexuelle, nous ne pouvons qu'insister à la fois sur l'importance de cette vie pour les personnes polyhandicapées et sur la méconnaissance que nous en avons collectivement. Nous ne pouvons rien présupposer concernant les manifestations de sexualité (qui passent par l'auto-stimulation essentiellement) : ni les hypersexualiser (sauf cas explicites), ni les dénier. Le déni est certainement la tendance la plus facile à manier, estimant que le polyhandicap expose à de trop grandes différences pour pouvoir envisager une action de facilitation sexuelle (ou un accompagnement sexuel dans l'hypothèse où celui-ci deviendrait légal en France).

Au-delà du déni pur et simple, il existe d'autres façons de refuser la possibilité d'une sexualité pour ces personnes, comme mettre en avant les risques d'abus associés à ces stimulations à portée sexuelle. Mais cela signifie-t-il qu'une aide ou un accompagnement dans ce champ serait pire que de ne rien faire du tout ? L'absence de vie affective et sexuelle, du fait des limitations motrices

et de la frilosité institutionnelle à l'envisager par peur du risque, est-elle plus éthiquement justifiable que des efforts parfois maladroits et inadaptés pour la permettre ? Ne laisse-t-elle pas la place à des risques de « satisfaction hygiénique » de la tension sexuelle réalisée hors de tout contrôle, voire même par des parents, dans un acte tendanciellement incestueux ?

Compte tenu de la complexité de ces questions, il apparaît nécessaire que la formation professionnelle y insiste, afin de confronter chaque professionnel à ses propres aspirations et freins en matière de sexualité ainsi qu'aux problèmes posés par la situation bien particulière d'une personne polyhandicapée. L'analyse de la pratique en groupe peut également faciliter la mise en perspective de ses propres convictions initiales et refus éventuels.

Nous nous devons collectivement de ne pas sous-estimer ces questions en raison de leur difficulté et de la complexité liée à l'interprétation des demandes manifestées par les personnes polyhandicapées. Plus les personnes sont dépendantes et interrogent nos usages courants du corps, plus les hypothèses que nous formulons à leur égard doivent être nombreuses et étayées.

Cette préoccupation éthique dans le champ de la sexualité, dont on prendra soin de souligner l'étendue, se retrouve dans le champ de la vie affective. Celle-ci peut être liée à la vie sexuelle et peut se développer indépendamment de celle-ci, par exemple dans le besoin de contact et de réassurance, dans l'aspiration à la proximité et la manifestation d'une affinité élective avec telle ou telle personne (qu'elle soit elle-même en situation de handicap ou non). Il serait dramatique pour tout sujet de nier la place de la relation et du besoin de contact dans sa vie. Ce besoin peut d'ailleurs donner lieu à une forme de réciprocité malgré l'asymétrie de la relation, à un lien d'une qualité particulière, souvent soulignée par les proches et les accompagnants.

Ces relations préférentielles, parfois aisément repérables, parfois ténues, incertaines, font essentiellement partie de la vie psychique et de l'affirmation d'une personne en tant que sujet désirant, aimant et relationnel. Le nier serait oublier tout un pan de la vie des personnes polyhandicapées, peut-être le plus essentiel.

Références

Agthe Diserens C. Entre affectivité, intimité et sexualité. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 495-510.

Ancet P. La violence de la quotidienneté : Itération et ritournelle négative. In: Ciccone A, Korff-Sausse S, Missonnier S, et coll., eds. *Handicap et violence*. Connaissances de la diversité. Toulouse : Érès, 2014 : 123-36.

Blondel F, Delzescaux S. *Aux confins de la grande dépendance : Le polyhandicap, entre reconnaissance et déni d'altérité*. Connaissances de la diversité. Toulouse : Érès éditions, 2018 : 336 p.

Casagrande A. Questions d'éthique au sujet du polyhandicap. In: Zribi G, Richard JT, eds. *Polyhandicaps et handicaps graves à expression multiple*. Rennes : Presses de l'EHESP, 2013 : 177-88.

Commission nationale consultative des droits de l'Homme. Avis sur le consentement des personnes vulnérables. *Journal officiel* 2015 Jul 10 [https://www.legifrance.gouv.fr/jorf/jo/2015/07/10/0158].

Dayan C. Relations entre pairs chez de jeunes enfants polyhandicapés : analyse croisée de deux études de cas menées dans le cadre de la recherche EPIL. In: *Handicap et relations entre pairs : la solitude n'est pas une fatalité*. Connaissances de la diversité. Toulouse : Érès, 2021 : 205-22.

Diederich N. *Stériliser le handicap mental ?* Études, recherches, actions en santé mentale en Europe. Toulouse : Érès, 1998 : 260 p.

Durif-Varembont J-P. Handicap et sexualité : pour une éthique de l'accompagnement. In: *Handicap, identité sexuée et vie sexuelle*. Toulouse : Érès, 2010 : 129-46.

Eastgate G, Scheermeyer E, van Driel ML, et coll. Intellectual disability, sexuality and sexual abuse prevention – a study of family members and support workers. *Aust Fam Physician* 2012 ; 41 : 135-9.

Eastgate G. Salud sexual para personas con discapacidad intellectual. *Salud Publica Mexicana* 2008 ; 50 : 255-9.

Giami A, Humbert C, Laval D. *L'ange et la bête : Représentations de la sexualité des handicapés mentaux par les parents et les éducateurs*. Les publications du CTNERHI – Série Documents. Paris : CTNERHI, 1983 : 113 p.

Gil-Llario MD, Morell-Mengual V, Ballester-Arnal R, et coll. The experience of sexuality in adults with intellectual disability. *J Intellect Disabil Res* 2018 ; 62 : 72-80.

Gougeon NA. Sexuality education for students with intellectual disabilities, a critical pedagogical approach: outing the ignored curriculum. *Sex Education* 2009 ; 9 : 277-91.

HAS. *Vie affective et sexuelle dans le cadre de l'accompagnement en ESSMS – Note de cadrage*. 2022 : 24 p.

Hughes RP, Redley M, Ring H. Friendship and Adults With Profound Intellectual and Multiple Disabilities and English Disability Policy. *J Policy Pract Intellect Disabil* 2011 ; 8 : 197-206.

Jamieson L. Intimacy as a Concept: Explaining Social Change in the Context of Globalisation or Another Form of Ethnocentricism? *Sociological Research Online* 2011 ; 16.

Kittay EF. The Personal Is Philosophical Is Political: A Philosopher and Mother of a Cognitively Disabled Person Sends Notes from the Battlefield. In: Kittay EF, Carlson L, eds. *Cognitive disability and its challenge to moral philosophy*. Metaphilosophy series in philosophy. Chichester : Wiley-Blackwell, 2010 : 393-413.

Kulick D, Rydström J. *Loneliness and Its opposite: Sex, Disability, and the Ethics of Engagement*. Duke University Press, 2015 : 376 p.

Le Goff A, Velpry L. Que valent les bonnes intentions ? L'affaire Anna Stubblefield. *Esprit* 2018 ; 12 : 117-31.

Mansell J, Beadle-Brown J, Cambridge P, et coll. Adult Protection: Incidence of Referrals, Nature and Risk Factors in Two English Local Authorities. *Journal of Social Work* 2009 ; 9 : 23-38.

McCarthy M. Sexuality. In: Noonan Walsh P, Heller T, eds. *Health of Women with Intellectual Disabilities*. Oxford : Wiley, 2002 : 90-102.

McMahan J, Singer P. Who is the victim in the Anna Stubblefield case? *The New York Times* 2017 Apr 3.

Nijs S, Vlaskamp C, Maes B. Children with PIMD in interaction with peers with PIMD or siblings. *J Intellect Disabil Res* 2016 ; 60 : 28-42.

Nuss M. *Handicap, perte d'autonomie : Oser accompagner avec empathie*. Santé Social. Paris : Dunod, 2016 : 175 p.

Nuss M. Accompagnement à la vie affective et sexuelle. In: *Sexualité, handicaps et vieillissement*. Toulouse : Érès, 2011 : 183-94.

Nuss M. *La présence à l'autre : Accompagner les personnes en situation de grande dépendance*. Action sociale. Vieillesse, handicap. Paris : Dunod, 2005 : 153 p.

Parisot A-S. Le vécu du corps et l'intériorisation du regard. Une expérience personnelle. In: Ancet P, ed. *Le corps vécu chez la personne âgée et la personne handicapée*. Paris : Dunod, 2010 : 139-52.

Py B. Liberté, égalité, sensualité : De l'assistance sexuelle à l'accompagnement érotique des personnes en situation de handicap. In: Nuss M, Ancet P, eds. *Handicaps et accompagnement à la vie affective, sensuelle et sexuelle : Plaidoyer en faveur d'une liberté !* Comprendre les personnes : l'essentiel. Lyon : Chronique sociale, 2017.

Rimbourg N, Boudahoud A. Analyse des demandes d'accompagnement sexuel et/ou sensuel formulées auprès de l'APPAS. In: Nuss M, Ancet P, eds. *Handicaps et accompagnement à la vie affective, sensuelle et sexuelle : Plaidoyer en faveur d'une liberté !* Comprendre les personnes : l'essentiel. Lyon : Chronique sociale, 2017.

Rouff K, Zucman E. Le point de vue d'Elisabeth Zucman. Entretien avec Katia Rouff. *Lien Social* 2007 ; 7 juin.

Salbreux R. Handicap, climat incestueux et inceste. In: Delville J, Mercier M, eds. *Sexualité, vie affective et déficience mentale*. Paris : De Boeck Université, 1997.

Vacola G. À propos du jeune poly-handicapé ; sa vie affective et sexuelle. *Psychol Med (Paris)* 1987 ; 19 : 895-7.

Vaginay D. Quelle éthique pour un accompagnement sexuel ? *Reliance* 2008a ; 29 : 66-73.

Vaginay D. Sexualité et handicap mental : sous quel regard éthique ? In: *Handicap : l'éthique dans les pratiques cliniques*. Connaissances de la diversité. Toulouse, 2008b : 205-22.

Vehmas S. Persons with profound intellectual disability and their right to sex. *Disability & Society* 2019 ; 34 : 519-39.

Vialla F. Vie privée, vie affective, vie sexuelle en « institution ». In: Nuss M, Ancet P, eds. *Handicaps et accompagnement à la vie affective, sensuelle et sexuelle : Plaidoyer en faveur d'une liberté !* Comprendre les personnes : l'essentiel. Lyon : Chronique sociale, 2017.

Young R, Gore N, Mc Carthy M. Staff Attitudes towards Sexuality in Relation to Gender of People with Intellectual Disability: A Qualitative Study. *J Intellect Dev Disabil* 2012 ; 37 : 343-7.

26
Famille, proches aidants et professionnels

La famille, les proches aidants et les professionnels, concernés par l'accompagnement de la personne polyhandicapée, sont confrontés à des problématiques qu'il convient de repérer dans leurs similitudes et leurs différences, de manière à mieux ajuster l'aide publique à leurs propres besoins. Quel impact le contexte de polyhandicap a-t-il sur la famille ? Quels sont les enjeux et les difficultés propres aux parents dans l'accompagnement de leur enfant ? Comment s'adaptent-ils aux différentes étapes de la vie de leur enfant et quels sont leurs besoins, en termes d'étayage et de moyens ?

Le rôle de l'aidant, proche aidant ou professionnel intervenant au domicile des parents, tend à se développer. Nous interrogerons dans ce contexte les enjeux de son intervention, avant d'aborder de manière plus large ceux des professionnels qui accompagnent la personne polyhandicapée dans son parcours de vie. Quels sont les enjeux, éthiques et fonctionnels, d'un accompagnement pluriel qui mobilisent des acteurs (parents, proches aidants, professionnels) dont le statut, les rôles et les conditions d'interventions diffèrent considérablement, alors même qu'ils partagent des objectifs communs vis-à-vis de la personne polyhandicapée ? Quels sont enfin les besoins plus spécifiques des parents et des professionnels, pour répondre au mieux aux enjeux de l'accompagnement de la personne polyhandicapée, tout au long de sa vie ? Et comment instaurer un partenariat respectueux de l'ensemble des parties ?

Impacts de la situation de polyhandicap sur la famille (les parents, le couple, la fratrie)

Les parents

Après avoir interrogé l'impact du polyhandicap sur les processus de parentalité et identifié les besoins et les difficultés des parents pour faire face à leur situation, nous nous intéresserons à des moments particuliers de l'exercice

de la parentalité : l'avènement de la puberté de l'adolescent en situation de polyhandicap et le vieillissement des parents avec l'entrée dans l'âge adulte de son enfant en situation de polyhandicap.

La parentalité affectée dans ses différentes dimensions

La parentalité est un processus qui se construit dans le temps. La définition avancée par Houzel (2002) comprend trois dimensions dans ce « fait d'être parent » : celle de « l'exercice », qui renvoie aux responsabilités des parents sur un plan juridique ; celle de la « pratique », qui fait référence aux actions et aux comportements des parents pour éduquer et accompagner les enfants dans leur développement ; et celle de « l'expérience » d'être parent, qui renvoie à un sentiment subjectif, à un vécu avec l'enfant.

Si l'exercice de la parentalité n'est pas remis en question par la situation de polyhandicap, le parent va devoir toutefois trouver sa place et assumer ses responsabilités parentales dans une configuration complexe où la fonction éducative apparaît au second plan derrière la fonction thérapeutique, compte tenu des enjeux vitaux pour l'enfant, et des besoins de soins au long cours (Scelles, 2006 ; Korff-Sausse, 2007). Les parents sont ainsi contraints d'exercer leur parentalité naissante sous le regard de tiers, experts du polyhandicap, alors même que les liens d'attachement entre parents et enfant sont en train de se constituer (voir chapitre « Petite enfance »).

Ils vont également être amenés, progressivement, à se charger de tâches et de rôles allant bien au-delà de leurs fonctions parentales premières. Ainsi de nombreuses études font état d'une surveillance continue, et d'une aide parentale qui s'exercent dans toutes les activités du quotidien (Luijkx et coll., 2017 ; Boursange, 2020) à tous moments de la journée, y compris parfois la nuit, la privation de sommeil ayant des conséquences néfastes sur la santé des parents (Geuze et Goossensen, 2023). Prendre soin de son enfant polyhandicapé, assurer son bien-être et son éducation conduisent les parents à une vigilance de tous les instants, qu'il leur est très difficile de déléguer, en particulier à cause des attentes sociales à leur égard et/ou du défaut d'un étayage professionnel suffisant. Boursange (2020) montre que ces attentes sont directement liées à la dimension de l'exercice de la parentalité (Houzel, 2002), dont découlent l'autorité et les responsabilités parentales (veiller sur l'enfant et le protéger), mais aussi à la notion de « bons parents ».

Ces mêmes études insistent sur la « charge » qui va peser sur leurs actions et leurs comportements : les conflits de rôles, en référence aux nombreux rôles qu'ils vont devoir assumer pour répondre aux besoins médicaux, éducatifs et sociaux de leurs enfants (Boursange, 2020) ; les préoccupations financières,

liées à la prise en charge médicale de l'enfant ; les soins médicaux, en particulier les médicaments à administrer à l'enfant et la surveillance qui place le parent (essentiellement la mère) en « alerte constante » (Boursange, 2020 ; Doyle, 2022) ; la perte de contrôle sur le temps qui, avec les soins, devient routinier (Doyle, 2022) et enfin la perte d'indépendance des parents, liée au caractère chronique et invalidant du polyhandicap et à l'impossibilité de déléguer la responsabilité de l'enfant à une autre personne.

La nécessité de donner des soins médicaux mais aussi celle d'augmenter ses connaissances sur le polyhandicap, pour accompagner leur enfant, conduisent les parents à « étendre leur fonction parentale » en devenant eux aussi des « experts » du polyhandicap de leur enfant (Boursange, 2020 ; Toubert-Duffort et coll., 2020 ; Doyle, 2022). Pour autant, cette expertise, en particulier celle des mères qui consacrent beaucoup de leur temps à soigner leur enfant, n'est pas reconnue par les professionnels, ce qui constitue une double peine (Doyle, 2022).

La « médicalisation de la relation », et les « tracas » (Bouteyre, 2010) auxquels les parents sont confrontés dans leurs actes du quotidien, vont bouleverser le système relationnel intra-familial, et retentir sur l'équilibre psychique de chacun des membres de la famille (les parents, mais aussi la fratrie, les grands-parents, les oncles et tantes, etc.). Le climat familial comme les conditions matérielles d'existence de la famille vont s'en trouver bouleversés (par exemple un parent, la plupart du temps la mère, cesse sa vie professionnelle, la famille déménage pour se rapprocher d'un centre spécialisé…) (Ruby, 2018 ; Boursange, 2020). On ne peut nier leurs effets sur les processus de parentalité (Korff-Sausse, 2007 ; Qian et coll., 2015).

L'expérience subjective du parent est également affectée, en particulier par l'imaginaire social, comme Geuze et Goossensen (2023) le montrent dans leur étude menée aux Pays-Bas, auprès de 25 parents d'enfants polyhandicapés. Cette étude qualitative vise à identifier et analyser les métaphores que ces personnes utilisent pour parler de leur vécu parental. Les auteurs identifient six catégories de métaphores : la première série d'images renvoie à un vécu de rupture, avec la sensation de « stagner ». La deuxième série décrit la fonction parentale comme « une navigation dans un labyrinthe », en référence au parcours des parents pour trouver les ressources, et les soins adaptés. La troisième série évoque la guerre (« le combat », « la bataille », « les barricades », etc.). Une autre série de métaphores renvoie à la dimension adaptative et transformationnelle : les parents parlent de leur apprentissage d'un nouveau « jargon », de l'appropriation d'un « langage médical » pour faire face à leurs responsabilités nouvelles. Ils décrivent ainsi une lente « professionnalisation » avec « l'acquisition d'une expertise » concernant l'état de

santé de leur propre enfant. Une cinquième série, que l'image de « la médaille à deux faces » condense, illustre les contradictions que les parents éprouvent (par exemple « je ne veux pas la perdre mais j'espère qu'elle ne me survivra pas »). Une sixième série d'images enfin renvoie à l'idée de vivre dans un « monde parallèle », avec le sentiment de ne pas être compris par les autres, et finalement d'être marginalisés.

Cette étude rejoint le témoignage de Ruby (2018) qui parle de « parendicapés » pour illustrer les nombreux défis auxquels les parents sont confrontés. Le polyhandicap produirait, sur le plan subjectif, l'effet d'un tremblement de terre entraînant de nombreuses réactions en chaîne.

- ***La rencontre avec l'enfant et avec le polyhandicap : une nécessaire articulation entre « préoccupation soignante primaire » et « préoccupation médicale primaire »***

Devenir parent implique un double mouvement d'identification :

• un mouvement régrédient d'identification au bébé qui vient de naître amène les adultes à renouer avec des parties infantiles de leur personnalité. Ce phénomène décrit par Winnicott (Winnicott, 1969) sous le nom de « préoccupation maternelle primaire », procure une hypersensibilité permettant de comprendre les besoins du bébé et d'y répondre immédiatement ;

• un mouvement progrédient d'identification à l'adulte-parent qui assume les responsabilités liées à l'éducation de son enfant. Cela implique une ambivalence : l'envie – ou la peur – de faire aussi bien ou mieux que ce que l'on perçoit des attentes sociales (dont celles de ses parents), et en même temps, la crainte de ne pas y parvenir, crainte qui s'accroît dans la confrontation au polyhandicap.

Au cours de cette période des premiers liens, qui coïncide avec le développement des liens d'attachement, « le (poly)handicap affirme l'altérité d'une façon trop précoce, trop violente et trop absolue » (Ciccone, 1999 ; Korff-Sausse, 2007), ce qui peut à la fois gêner l'identification du parent à son bébé, et accroître les anxiétés parentales (avec le risque d'être en difficulté pour répondre de manière satisfaisante aux besoins de son bébé, et de se penser incompétent).

La naissance de l'enfant conduit tout parent à rencontrer son bébé, et à se confronter aux écarts entre « l'enfant tel qu'on l'a imaginé » (« l'enfant désiré imaginaire ») et « l'enfant tel qu'il se révèle » (« l'enfant réel »). C'est pourquoi, pour les parents, le handicap de l'enfant provoque une blessure narcissique qui atteint l'enfant imaginaire, prolongement du narcissisme parental (Scelles, 2006 ; Korff-Sausse, 2007).

Le concept de deuil est-il pour autant pertinent pour désigner le travail psychique qui s'opère, dans la confrontation entre « l'enfant désiré » (qui renvoie à l'idéal du moi) et « l'enfant réel », quand il est en situation de (poly) handicap ? L'idée de deuil est trompeuse car s'il y a bien un objet perdu – le bébé idéal – il y a bien un objet présent, l'enfant polyhandicapé qui, par sa présence, rappelle l'actualité de la perte (Korff-Sausse, 2007). Diane Pelchat (Pelchat et Lefebvre, 2006 ; Pelchat et coll., 2008) préfère parler de « phases du processus de deuil de l'enfant désiré » plutôt que d'étapes : elle désigne ainsi une dynamique d'allers-retours entre différents mouvements psychiques (de déni, d'acceptation, de refus, de reconnaissance, etc.) qui permettent à terme au parent de « faire avec » la situation de polyhandicap, dans un processus d'adaptation et de transformation psychique. L'auteur insiste sur les effets paradoxaux de cette expérience parentale qui « est construite de souffrance mais s'accompagne également d'un potentiel d'apprentissage et de croissance » (Pelchat et coll., 2002).

D'autres auteurs (par exemple : Geuze et Goossensen, 2019 ; Boursange, 2020) insistent sur la capacité d'adaptation perpétuelle que le polyhandicap de l'enfant va solliciter chez les parents, pour, à la fois, répondre aux contraintes de la situation, limiter leurs effets anxiogènes, et soutenir le développement psycho-affectif de leur enfant en lui permettant de découvrir le monde malgré le polyhandicap (Boursange, 2020).

Dans cette perspective, Boursange, en référence à Ciccone (2012) qui désigne par « parentalité soignante », « la fonction psychique nécessaire pour soutenir le processus de croissance psychique de celui dont on prend soin » (p. 180), interroge le devenir de la « préoccupation soignante primaire[95] » dans un contexte où la vie de l'enfant, très vulnérable, dépend totalement des soins médicaux prodigués. L'auteur s'appuie sur les travaux de Druon (2005) qui montre que les parents d'enfants prématurés, compte tenu de la prégnance des enjeux liés à la survie du bébé, sont amenés à mettre en place une « préoccupation médicale primaire » susceptible de prendre le pas sur la « préoccupation soignante primaire ». Cela se traduit alors par une centration sur le corps de l'enfant, une observation anxieuse de ses paramètres vitaux, ainsi que des machines qui l'entourent et dont dépend sa survie. À la suite de Boursange (2020), on peut se demander s'il n'existe pas, chez les parents d'un enfant polyhandicapé, une difficulté équivalente à articuler « préoccupation médicale primaire » et « préoccupation soignante primaire », tant les craintes sur l'état de santé de l'enfant sont prégnantes. Les parents seraient alors sollicités, dans leurs capacités d'adaptation, à effectuer ce travail d'articulation,

95. Ce concept est une extension du concept de « préoccupation maternelle primaire », au-delà des premières semaines du bébé.

de manière à s'ajuster aux besoins affectifs et développementaux autant qu'aux besoins de soins médicaux. L'enjeu est de taille pour les parents puisqu'il s'agit de découvrir l'enfant dans toutes ses dimensions, « d'être parent avant tout, et de le rester », le risque de voir s'effacer leur fonction parentale au détriment d'une fonction médicale allant de pair avec le risque de faire disparaître l'enfant derrière le polyhandicap (Juzeau, 2010).

- ***Processus d'adaptation des parents***

« L'adaptation des parents » renvoie à leur capacité à s'autodéterminer, à assumer leurs responsabilités, à se sentir compétents et confiants dans l'utilisation de leurs ressources et de leurs savoir-faire, pour s'ajuster et répondre au mieux aux exigences liées au polyhandicap de leur enfant (Pelchat et coll., 2002). Pour ces auteurs, les stratégies adaptatives engagent autant le plan individuel que conjugal, parental et extrafamilial. La famille vivra, dans une première phase, le deuil de « l'enfant désiré » pour s'adapter à « l'enfant réel ». Les familles sont alors projetées dans une phase de transition (dont le vécu subjectif pourrait renvoyer à la « navigation dans un labyrinthe » rapportée dans l'étude de Geuze et Goossensen, 2023), au cours de laquelle elles devront reconquérir un nouvel équilibre. Cette expérience douloureuse comporte des implications importantes pour l'avenir de l'enfant et de la famille puisqu'il va s'agir pour les parents de trouver en eux et dans leur environnement proche les ressources nécessaires pour faire face à la situation, et favoriser l'évolution positive du processus d'attachement. Ainsi, « les apprentissages réalisés durant le processus de deuil leur permettront de développer des attitudes et des comportements résilients ainsi que des transformations aidant chacun des membres de la famille à poursuivre un projet de vie » (Pelchat et coll., 2002) (p. 42).

Quels sont les besoins des parents durant ce processus d'adaptation, et quels sont les obstacles à leur résilience ? Les travaux de Pelchat et coll. (2008) et ceux de Scelles (2006) montrent que les parents ont besoin à la fois d'être écoutés, reconnus, et bien informés.

Les besoins d'écoute des parents peuvent être très différents, en fonction de leur singularité, du contexte et de la temporalité propre à leur cheminement (enjeux liés à l'étiologie du polyhandicap, à l'évolution de la pathologie, au degré de connaissance sur la pathologie, à l'âge de l'enfant, à l'engagement ou non du pronostic vital, au contexte familial, à l'histoire du couple, à l'existence ou non d'un étayage familial, etc.).

Scelles (2006) et Pelchat et coll. (2008) montrent que les parents ont besoin de se sentir reconnus dans leurs savoirs expérientiels (leurs doutes, leurs

observations, leurs premières expériences), et ce, dès la première rencontre avec l'environnement médical. Ils ont également besoin d'être entendus dans leur ambivalence, sans pour autant être jugés. Par exemple, les parents peuvent être à la fois dans une forme de déni et dans une forme d'acceptation ; ils peuvent exprimer des désirs de mort à l'égard de l'enfant et concurremment manifester des comportements « sains » et adaptés qui vont favoriser le processus d'attachement. Enfin, père et mère ont besoin d'être respectés et reconnus dans leurs différences (Scelles, 2006).

L'information est également à la base du processus qui permet aux familles d'apprendre et de se transformer positivement durant l'expérience difficile (Pelchat et coll., 2008). Dans leur revue de la littérature en langue anglaise traitant de l'impact d'une maladie rare (ou d'un polyhandicap selon les études) sur les parents de 11 pays différents, Lippe et coll. (2022) concluent que l'information médicale, apportée aux parents par les professionnels du soin, exerce un impact positif sur leur adaptation, en leur permettant d'acquérir un sentiment de contrôle sur la situation et sur leur environnement. En étant informés le plus justement possible, et en étant accompagnés par les professionnels durant cette phase, les parents développent davantage de confiance en eux, et réussissent à mieux s'impliquer dans le processus de soins. De même « les nouveaux savoirs des parents bonifient la communication avec les professionnels, qui prend une part grandissante » (Podevin, 2016).

S'agissant des difficultés rencontrées par les parents et qui feraient obstacle à leurs processus d'adaptation, Lippe et coll. (2022) en identifient plusieurs : tout d'abord un manque de coordination dans le parcours de soins, ce qui contribue à retarder le diagnostic, à produire des sentiments d'étrangeté et un effet cumulatif de traumatismes sur des parents contraints à se répéter auprès des professionnels. Le manque de connaissances et d'informations médicales (concernant le diagnostic, le pronostic, les traitements, etc.), et/ou la difficulté des médecins à reconnaître leurs limites en termes de savoirs constitue le deuxième obstacle. Le manque de compréhension et de soutien de la famille élargie, et plus globalement l'absence d'étayage de l'environnement social provoquent des vécus d'isolement, de perte de liens sociaux et de stigmatisation sociale. Yotani et coll. (2014) montrent en particulier que le contexte familial (présence d'une fratrie, absence de soutien familial) constituerait même un obstacle plus grand encore que la charge des soins eux-mêmes, dans le vécu des parents.

D'autres chercheurs notent que les dispositifs d'aide aux parents d'enfants en situation de handicap laissent encore trop peu de place aux pères, conduisant parfois les professionnels qui font alliance avec les mères à gêner le processus d'affiliation de l'enfant par son père (Aubert-Godard et Scelles, 2004).

Ces auteurs insistent sur l'importance de « faire une vraie place à la fragilité inhérente à la position de père, en la considérant comme opérateur de changement et de transformation » (Aubert-Godard et Scelles, 2004). Enfin, le manque d'accordage entre professionnels et parents, constituerait une difficulté majeure (Detraux et Di Duca, 2006).

Syndrome de « burn-out » ou sentiment de surcharge des parents

La littérature souligne que si les parents s'adaptent, en majorité, à la situation, c'est au prix d'un sentiment de surcharge important. Cette surcharge va se traduire par une fatigue chronique, un sentiment de frustration et une surcharge émotionnelle (Bouteyre, 2010 ; Luijkx et coll., 2017 ; Geuze et Goossensen, 2019 ; Boursange, 2020 ; Geuze et Goossensen, 2023). Le « sentiment de surcharges physique et psychologique » s'accompagne bien souvent d'un sentiment de culpabilité et d'affects complexes souvent ambivalents, tels que des affects dépressifs, de la surprotection, mais aussi un besoin de réparation constante, mobilisant tout l'être du parent (Gargiulo, 2018). Il y a apparition d'un syndrome de *burn-out* ou d'une dépression quand les capacités d'adaptation et les ressources d'un aidant face à une situation de soins sont dépassées.

Cinq types de difficultés, traduisant une insuffisance d'étayage fonctionnel et matériel, peuvent être à l'origine de cet état chez les parents :

- des conflits de rôles, en référence aux nombreuses casquettes qu'ils vont devoir porter pour répondre aux besoins médicaux, éducatifs et sociaux de leurs enfants (Boursange, 2020) ;
- un investissement inconditionnel et une surcharge physique et psychologique pour ceux qui sont à la fois « coordonnateurs du projet de leur enfant », « défenseur de ses intérêts » et « experts », en sus de leurs rôles parentaux. Il est à noter que l'épuisement parental serait plus important lorsque l'enfant est suivi exclusivement à domicile par rapport aux enfants accueillis en institution (Karni-Visel et coll., 2023) ;
- des préoccupations administratives et financières liées aux besoins multiples de l'enfant, en particulier à sa prise en charge médicale ;
- les soins médicaux à administrer à l'enfant et la surveillance qui place le parent aidant en alerte constante ;
- et enfin la perte d'indépendance des parents, liée au caractère chronique et invalidant de la maladie et à la quasi-impossibilité de déléguer la responsabilité de l'enfant à une autre personne.

À ces difficultés concrètes peuvent s'ajouter des vécus émotionnels négatifs que l'absence ou le manque d'étayage relationnel vont rendre particulièrement

difficiles à supporter pour les parents : des affects de peur, voire d'anxiété, des doutes profonds, des sentiments d'impuissance, de perte de contrôle sur le cours de sa vie, de culpabilité et de détresse peuvent conduire les parents à une situation de stress prolongé. Par ailleurs, l'incertitude, l'imprévisibilité et l'ambiguïté liées à l'expérience produisent un vécu d'insécurité que fait croître le manque d'informations sur les traitements et sur l'avenir qui s'ouvre pour l'enfant.

Cependant, les travaux de Lippe et coll. (2022) montrent que certains facteurs ont une fonction sociale protectrice. Ainsi, le maintien d'une vie sociale et professionnelle contribue à soutenir les parents contre l'épuisement. De même, la possibilité de rencontrer des parents avec des vécus similaires dans le cadre d'associations, de réseaux sociaux ou de dispositifs de parole, et d'échanger entre parents, constituent une aide précieuse pour réduire le sentiment d'isolement (Lippe et coll., 2022).

Impact de la situation de polyhandicap sur la qualité de vie des parents

Les travaux de Rousseau et coll. (2019) montrent que la qualité de vie des parents qui ont un enfant en situation de polyhandicap est significativement moins bonne que celle de la population générale française dans les trois domaines normés, à savoir les dimensions physiques, psychiques et sociales. S'agissant de leur état de santé, 31 % des aidants familiaux souffrent de maladies chroniques, dont 30 % de troubles musculo-squelettiques (TMS). Près d'un quart d'entre eux prend des traitements contre l'anxiété et le stress, et 19 % bénéficient d'un suivi psychologique. Les mères ont des scores de qualité de vie significativement plus faibles que les pères dans les domaines physiques et psychiques. Certains facteurs interviennent dans la perception négative de la qualité de vie : une situation financière perçue comme difficile, des besoins non couverts par les allocations de ressources ont ainsi un impact négatif majeur sur la plupart des domaines de la qualité de vie des parents. À l'inverse, conserver une activité professionnelle impacte positivement la qualité de vie des parents. Il est à noter par ailleurs que les parents accueillant la personne polyhandicapée moins de 7 nuits par mois au domicile ont de meilleurs scores de qualité de vie.

Les levers nocturnes, le nombre important d'heures passées à s'occuper de l'enfant ainsi que le manque de loisirs et de vacances augmentent significativement la charge des parents, en particulier dans les domaines de la santé, de l'organisation et du support familial.

Besoins des parents

Rousseau et coll. (2020) ont mis en évidence la notion de « fardeau » perçu. Cette notion désigne les problèmes psychologiques, émotionnels, sociaux et

financiers auxquels sont confrontées les familles qui s'occupent de leur proche polyhandicapé. Le fardeau objectif se rapporte aux aspects sociaux et le fardeau subjectif aux aspects émotionnels et affectifs. Les déterminants de ce fardeau sont l'âge, les problèmes financiers, l'état de santé, les soins quotidiens et les stratégies d'adaptation. Il est donc indispensable de mettre en place des interventions spécifiques et appropriées pour soutenir ces aidants. La prise en compte de ce fardeau doit permettre d'ajuster les réponses qu'un groupe social donné veut apporter à des situations individuelles, en se posant notamment la question du partage des responsabilités et des tâches entre le collectif et l'individu (Detraux et Guillier, 2006). Cependant, si les soins imposent de lourdes exigences aux parents, ils ne sont pas nécessairement révélateurs de leur charge subjective : les parents d'enfants jeunes ont des perceptions de niveaux de charge plus élevés que les parents d'enfants plus âgés, et quand un soutien professionnel conséquent est apporté, les parents se sentent étayés (prévention des difficultés) (Tadema et Vlaskamp, 2010).

Les parents ont besoin d'être respectés, écoutés, entendus et bien informés (Scelles, 2006 ; Pelchat et coll., 2008). Les familles considèrent qu'elles n'ont pas suffisamment d'informations et que cela a un impact sur leur vie sociale, professionnelle et leurs relations familiales (Sen et Yurtsever, 2007). Les sources d'information des parents peuvent être les professionnels de la santé, les autres parents se trouvant dans une situation similaire, les médias et internet. Les informations obtenues influencent l'adaptation des parents à la prise en soins de leur enfant et les relations qu'ils ont avec l'équipe soignante (Pelchat et coll., 2008).

Ils ont également besoin de trouver, pour leur enfant, des solutions d'accueil géographiquement proches, pour garder leur emploi et un niveau de revenu suffisant afin de faire face aux nombreuses dépenses occasionnées par le polyhandicap. La nécessité pour les parents de conserver un équilibre entre vie privée et vie professionnelle implique qu'on leur apporte un soutien professionnel concret et conséquent. Cependant, le partenaire, les grands-parents de l'enfant et l'entourage proche semblent être la source de soutien la plus courante. Une attention spécifique pour répondre aux besoins de soutien, concrètement, semble donc justifiée, compte tenu des besoins de soins de base élevés de ces enfants (van Keer et coll., 2022).

Enfin, ils ont besoin de pouvoir trouver des solutions de répit de qualité : la nécessité pour les aidants de prendre régulièrement des pauses dans leur rôle de soignant, afin de se reposer physiquement et mentalement est reconnue depuis longtemps. Les bénéfices du recours aux services de répit, que ce soit en répit résidentiel ou en répit à domicile sont indéniables, tant pour les aidants (renforcement, soutien, moments dédiés « à une vie à soi », installation d'une relation de confiance avec les professionnels, etc.) que pour les

aidés (socialisation, apprentissage d'une vie en collectivité, développement de l'autonomie, etc.) et pour l'amélioration de leur relation (recentrage positif de l'aidant qui récupère sa place de parent et une possibilité de « penser l'avenir »…) (Le Duff et coll., 2019).

Les services offrant du répit permettent aux parents de pouvoir prendre soin de la famille dans son ensemble et de la fratrie en particulier, tout en offrant à chacun un espace suffisamment souple pour expérimenter d'autres fonctions que celles qui sont assignées socialement. Cependant, si l'anxiété de séparation entre la mère et l'enfant peut entraver l'utilisation des services de répit, penser que ces services puissent plaire à l'enfant peut réduire la « résistance psychologique » des aidants principaux (Fernandez et Ferreira, 2020). Mais, il est aussi important que les professionnels transmettent aux parents les informations concernant leur enfant pendant que ceux-ci utilisent leurs services (Nishigaki et coll., 2017). Pour Le Duff et coll. (2019), il est primordial que le recours aux services de répit soit effectif avant que la charge de soins ne devienne trop lourde, afin de permettre à l'aidant principal de continuer plus sereinement sa tâche de base (soigner, éduquer, accompagner).

Bien entendu, il faut garder à l'esprit que chaque système familial est singulier. Les besoins recensés, même si nous les retrouvons de manière commune chez tout parent confronté aux déficiences de son enfant, s'expriment et se conjuguent différemment d'une famille à l'autre.

Les parents confrontés à l'avènement de la puberté et à l'adolescence de l'enfant polyhandicapé

Il est à noter qu'il existe très peu de travaux publiés sur cette thématique. À la puberté, les parents repèrent des modifications du corps, du comportement et des modalités relationnelles : de nouveaux centres d'intérêt apparaissent (musique, sorties), les choix sont exprimés plus nettement, ou confirmés par une opposition franche en cas de désaccord. Le désir d'autonomie s'affirme par exemple à travers des demandes comme « manger seul ». Les relations deviennent moins exclusives, plus diversifiées. De nouveaux affects s'expriment : des vécus de rivalité, des sentiments de jalousie, des mouvements d'agressivité, des liens préférentiels avec des pairs, une préférence manifeste pour certains adultes émerge (Scelles, 2013). Les adaptations plus ou moins réussies sont remises en cause, voire mises en échec lors de l'irruption du processus pubertaire et de la perspective du devenir adulte (refus de traitement, mal-être global accentué par l'incompréhension). Ainsi l'avènement de la puberté confronte le parent à un nouvel équilibre à trouver, tandis que de nouvelles questions et de nouvelles incertitudes s'imposent : comment aider son enfant à mettre du sens sur les changements qui s'opèrent en lui ? Comment les vit-il ? Les comprend-il ?

Les parents se retrouvent également confrontés à l'émergence de la sexualité de leur enfant : certains vont refuser cette réalité trop violente pour eux, par exemple en refusant de prendre en compte les changements pubertaires qui s'opèrent sous la forme de l'émergence des caractères sexuels secondaires, ce qui contribue à fragiliser narcissiquement l'adolescent polyhandicapé (Scelles, 2013).

Mais le moment de l'adolescence est aussi un temps particulièrement fécond où se rejouent les liens parents-enfants, avec des possibilités de mise en œuvre d'un processus d'évolution des liens dans lesquels frères et sœurs peuvent jouer un rôle central. Évidemment, accepter cette maturation, c'est également devoir être là, présent, attentif face aux deuils que le jeune devra faire : ne pas devenir autonome, ne pas se marier, ne pas quitter la maison comme les frères et sœurs. Deuils incontournables qui, si on les ignore ou les banalise, peuvent conduire à une forme de maltraitance (Scelles, 2013).

Le vieillissement des parents

En vieillissant, c'est la crainte de ne plus pouvoir assumer leur rôle d'aidant, avec l'âge et l'usure, qui inquiète les parents. Par ailleurs, ils se demandent qui sera en mesure d'assumer les fonctions qu'ils remplissent, après leur mort, et éprouvent de l'anxiété quant au devenir de leur enfant. Ils ont en effet conscience de leur expertise et, même si l'idée que les professionnels pourraient être un relais les rassure, ils craignent la discontinuité du lien et le trop grand nombre d'intervenants auprès de leur enfant, en institution. Les parents savent qu'ils jouent un rôle unique dans la protection des intérêts et des droits de leur enfant (en particulier sur le plan des traitements), et ce rôle leur semble difficilement transférable. Ils éprouvent par ailleurs la crainte que la qualité de vie de leur enfant diminue, en particulier qu'il bénéficie de moins d'attention, de visites, et qu'il souffre d'isolement (Lebas, 2018).

Certains parents se considèrent « inséparables » d'avec leur enfant polyhandicapé, compte tenu du lien particulier qu'ils ont créé avec lui, et de sa vulnérabilité. Ils peuvent aussi s'inquiéter que leur rôle d'« avocat » ou de défenseur des intérêts de leur enfant ainsi qu'une présence tendre et « inconditionnelle » auprès de lui disparaissent avec eux.

Le couple

Des travaux montrent l'existence d'une tension conjugale accrue par la situation de polyhandicap, et l'importance du relais des professionnels pour favoriser des moments où le couple se retrouve. Étant donné leur fatigue importante et le peu de temps personnel dont ils disposent, les parents d'un

enfant polyhandicapé ont tendance à ne pas investir beaucoup d'énergie dans leur couple, à s'éloigner de leur conjoint(e) et à avoir moins de moments d'intimité (Wilder et Granlund, 2015). Mais d'autres travaux montrent qu'à l'inverse, des parents peuvent développer entre eux des co-étayages et des stratégies résilientes qui leur facilitent au contraire l'adaptation à la situation, et leur permettent de mieux résister au stress (McCoyd et coll., 2010).

L'implication des pères constitue cependant un point d'achoppement. Elle est moindre que celle des mères dans la prise en charge au quotidien de leur enfant avec polyhandicap (repas, change, soins, routines) (Wilder et Granlund, 2015), ce que confirment les études statistiques portant sur les proches aidants (cf. 82 % des aidants familiaux pour leurs enfants polyhandicapés sont des femmes). La famille élargie (grands-parents, oncle, tante, etc.) s'impliquerait également moins à l'égard de l'enfant polyhandicapé par rapport à sa fratrie non handicapée (Wilder et Granlund, 2015). Ces travaux préconisent un accompagnement de la famille élargie, en particulier pour l'aider à mieux communiquer avec l'enfant polyhandicapé, de manière à ne pas restreindre l'accompagnement de l'enfant au couple parental, voire seulement à la mère.

La fratrie

En ce qui concerne la fratrie, les parents peuvent avoir le sentiment de ne pas pouvoir investir le temps souhaité auprès de leurs autres enfants, lequel est encore moins important lors de périodes plus difficiles, par exemple lors des hospitalisations, ou dans les périodes de crise. La fratrie de la personne polyhandicapée, comme les parents, vont devoir, au fil de leur vie et à chacune de ses étapes, « faire avec » le handicap de leur pair (Scelles, 2013). Le « grand frère » ou la « grande sœur » se retrouve assez vite en position d'aidant, de celui qui « peut faire » (Fernandez et Ferreira, 2020). La fratrie partage avec les parents l'angoisse liée au devenir de l'enfant en situation de polyhandicap (Kruithof et coll., 2022). L'étude menée aux Pays-Bas (Kruithof et coll., 2022) montre que les attentes des parents et de la fratrie au sujet de l'avenir se rejoignent, même si elles ne font pas l'objet d'échanges entre eux. En particulier, alors que la plupart des parents craignent que le transfert des rôles de soins et de soutien à leurs enfants non handicapés ne les accable injustement, seuls quelques frères et sœurs se sentaient accablés par ce projet.

La situation de polyhandicap peut avoir un impact psychologique négatif sur la fratrie. Des travaux identifient :

- des sentiments de honte et des affects agressifs retournés contre soi, sous forme de culpabilité ou sous forme d'une agressivité non élaborée (qu'il est

difficile de mettre en mots et qui peut aboutir à des formes de maltraitance réelle envers l'enfant en situation de polyhandicap) (Scelles, 2013) ;

- un processus de « parentification » plus insidieux car valorisé socialement : la fratrie peut alors s'investir de manière excessive dans un rôle de parent protecteur vis-à-vis de l'enfant polyhandicapé, au détriment de sa propre personne ;
- « La culpabilité liée au fait de souhaiter ou d'envisager un placement en institution est un élément central ; elle cristallise la difficulté à penser les fantasmes fraternels d'ordre fratricide, l'ambivalence étant empêchée dans son expression car adressée à un plus faible que soi, mais aussi à un sujet qui est au cœur de la dynamique familiale » (Houssier et Vibert, 2013).

Des mesures de prévention des difficultés vécues par la fratrie d'un enfant polyhandicapé ont été étudiées. Elles passent par l'expression des affects dans un cadre contenant et protecteur. Il s'agit, pour le frère ou la sœur, de permettre sa participation à des dispositifs de groupes de parole, à des séjours de répit avec les autres fratries (rencontrer d'autres frères et sœurs de personnes polyhandicapées dans un contexte en dehors de l'hôpital ou d'une structure médico-sociale). L'aide des professionnels doit plus largement s'orienter vers la prise en compte des difficultés potentielles de communication au sein de la famille (parents, fratrie) et l'étayage de cette communication, en particulier dans les moments plus difficiles (puberté, transitions, projet pour l'avenir d'adulte).

Par ailleurs, certaines études (Houssier et Vibert, 2013 ; Scelles, 2013) montrent l'impact positif de la fratrie sur l'enfant polyhandicapé. Le frère ou la sœur aurait un rôle de « passeur » vers le social et vers l'autre, grâce au partage d'amis communs, aux relations fraternelles qui font tiers par rapport aux parents, aux paroles qu'ils s'échangent (Scelles, 2008), et aux expériences potentielles de rivalité et d'alliance. Les fratries sont en effet un lieu de construction de l'identité propre, la place de chacun étant donnée par l'ordre des naissances mais aussi par les rôles inconscients assignés à chacun par les parents et par chaque membre de la fratrie.

Le proche aidant

Rôle et profil de l'aidant

Il n'existe pas de définition juridique générale mais seulement une délimitation spécifique qui ne concerne que le champ du handicap employant l'expression d'aidant familial (et non pas d'aidant naturel). Jusqu'en 2005,

il y avait peu de reconnaissance du statut d'aidant familial par la société. Cependant, la loi de compensation du handicap du 11 février 2005[96] a permis une meilleure reconnaissance de cette fonction. L'article R. 245-7 du Code de l'action sociale et des familles précise effectivement qu'« est considéré comme un aidant familial, pour l'application de l'article L. 245-12, le conjoint, le concubin, la personne avec laquelle la personne handicapée a conclu un pacte civil de solidarité, l'ascendant, le descendant ou le collatéral jusqu'au quatrième degré de la personne handicapée, ou l'ascendant, le descendant ou le collatéral jusqu'au quatrième degré de l'autre membre du couple qui apporte l'aide humaine définie en application des dispositions de l'article L. 245-3 du présent Code et qui n'est pas salarié pour cette aide ». Enfin, la loi n° 2015-1776 du 28 décembre 2015 d'adaptation de la société au vieillissement précise que le « proche aidant » d'une personne peut être « son conjoint, le partenaire avec qui elle a conclu un pacte civil de solidarité ou son concubin, un parent ou un allié, ou une personne résidant avec elle ou entretenant avec elle des liens étroits et stables, qui lui vient en aide, de manière régulière et fréquente, à titre non professionnel, pour accomplir tout ou partie des actes ou des activités de la vie quotidienne ». Cette aide peut prendre plusieurs formes : *nursing*, soins, accompagnement à l'éducation et à la vie sociale, démarches administratives, coordination, vigilance et veille, soutien psychologique, communication, activités domestiques, etc. La loi reconnaît également à l'aidant le droit à un accompagnement et à un soutien dans la vie quotidienne, à un dédommagement financier par rapport à l'aide fournie pour suppléer les incapacités dues au handicap, et à une protection sociale accrue. Un aidant familial qui interrompt son activité professionnelle pour s'occuper d'un proche pourra désormais être rémunéré. On s'oriente donc vers un réel statut.

Il est reconnu aux aidants familiaux le droit de pouvoir bénéficier de périodes de repos, avec un maximum de 90 jours par période de douze mois. Cette ou ces périodes de repos peuvent être réalisées en une seule fois ou plusieurs fois dans l'année à condition de trouver une structure d'hébergement temporaire pour le proche malade (solutions de répit). Elles permettent à la famille de se ressourcer, de garder son unité, son potentiel éducatif et ses possibilités d'accompagner la personne tout au long de l'année, afin d'éviter « le risque d'épuisement » des aidants familiaux (Lestrade, 2014). La notion de proche aidant, plus large, permet, elle, de reconnaître le rôle des personnes extérieures à la famille (ami, voisin). Mais dans les faits, seul 1,5 % d'aidants constitue cette catégorie (toutes situations comprises).

96. Loi n° 2005-102 du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées. Légifrance (legifrance.gouv.fr)

Les proches aidants qui accompagnent une personne en situation de polyhandicap sont très majoritairement des femmes (82,2 %), relativement âgées (70,2 % ont plus de 50 ans, dont 15,1 % ont plus de 70 ans). Les 2/3 aident leurs enfants, et environ 5 % un frère ou une sœur. Pour 41,4 % des aidants, leur implication dans le rôle d'aidant a plus de 20 ans ; 1 % d'entre eux sont devenus aidants avant leurs 20 ans. Cette part de jeunes aidants laisse supposer que les parents sollicitent la fratrie pour les seconder dans l'aide à une personne polyhandicapée.

Vingt pour cent des proches aidants déclarent ne pas avoir les aides techniques suffisantes au domicile (manque d'aide technique au transfert de la personne en situation de polyhandicap d'un endroit à un autre, manque d'aide humaine ayant une technicité particulière comme l'orthophoniste, le kinésithérapeute ou encore le psychomotricien, absence des architectures et espaces adaptés) (IRES et CIAAF, 2021).

Les aidants professionnels

Le domicile

L'aidant professionnel au domicile, appelé aussi auxiliaire de vie sociale (AVS), intervient en direction de la personne en situation de polyhandicap, et en direction de sa famille.

S'agissant de la personne polyhandicapée (le plus souvent un enfant), l'AVS agit pour améliorer l'accessibilité de l'environnement (soutien à la communication, compensation), apporter un soutien dans les activités du quotidien (hygiène, soins, sorties, etc.), participer à l'éveil de l'enfant, et contribuer à développer ses relations sociales.

S'agissant de son rôle en direction de la famille, l'AVS la décharge du poids de certains soins médicaux et du quotidien, et partage avec elle ses observations et sa compréhension des besoins de l'enfant (Axelsson, 2015).

Les auxiliaires de vie sociale sont majoritairement des femmes. Elles travaillent au sein d'un Service d'Aide et d'Accompagnement à Domicile (SAAD), structure de statut associatif à but non lucratif ou privé à but lucratif autorisé. Leurs interventions au domicile se font à la demande des parents. Elles peuvent être intermittentes pour répondre à des besoins ponctuels, séquentielles pour faire face à des besoins réguliers sur une plage horaire définie, ou encore permanentes dans le cadre de besoins quotidiens sur des plages horaires importantes et régulières. L'AVS peut intervenir seule ou à plusieurs

de manière à couvrir l'ensemble des plages horaires. Si la personne polyhandicapée bénéficie d'un temps en institution, l'AVS peut également (et c'est souhaitable) se coordonner avec les professionnels de l'institution.

L'accompagnement proposé par les SAAD aux AVS est très variable : participation de l'AVS à un groupe d'analyse de pratique, et étayage grâce à un véritable travail d'équipe ou une prestation « solitaire » de l'AVS. Le manque de formation et de reconnaissance professionnelle, ainsi qu'un vécu d'isolement peuvent avoir raison de l'engagement de ces professionnels. La stabilisation des AVS auprès des familles constitue pourtant un enjeu important pour la personne polyhandicapée et sa famille (Axelsson, 2015). Une étude suédoise montre que les parents et les aidants professionnels à domicile favorisent la participation de l'enfant polyhandicapé aux activités familiales grâce à leur bonne connaissance de l'enfant ou de l'adolescent, leur disponibilité, leur propre implication, ainsi que leurs encouragements et leur valorisation de l'enfant/adolescent polyhandicapé. L'étude insiste sur la difficulté à recueillir le point de vue de la personne polyhandicapée, et l'importance des proches aidants et des aidants professionnels à domicile pour l'analyse de ses besoins et de sa qualité de vie (Axelsson et coll., 2014).

L'institution

Choix du résidentiel

Le choix du résidentiel est un choix familial significatif. Actuellement, le placement hors du domicile est un choix préféré par certaines familles dans certaines circonstances, il doit répondre aux besoins émotionnels, physiques et socio-culturels de la personne polyhandicapée. D'autres familles en revanche ne veulent absolument pas en entendre parler, mais déplorent le peu de soutien à domicile. Si la Convention des Nations unies sur le droit des personnes handicapées promeut activement de pouvoir faire ses propres choix de vie, tant pour les personnes handicapées que pour leurs familles, il n'en est pas moins vrai qu'un choix familial significatif implique une diversité d'alternatives acceptables et disponibles.

Le défi consiste donc à fournir les alternatives souhaitées, avec toutes les mesures de soutien nécessaires, que ce soit lors du maintien en famille, d'un accompagnement partagé, d'un recours à une famille d'accueil ou lors d'un placement hors du domicile (Llewellyn et coll., 1999).

- ***Vie en institution***

Longtemps, la famille et l'institution correspondaient à deux mondes bien distincts qui n'interféraient guère entre eux. Les relations entre ces deux mondes étaient compliquées, conflictuelles ou inexistantes, la personne polyhandicapée devenant l'enjeu de pouvoir entre les parties. Les institutions étaient des lieux fermés, vivant en vase clos où les personnes en situation de handicap étaient maintenues à l'écart du monde. Aujourd'hui, l'ouverture des établissements est fondamentale. L'organisation de l'établissement doit pouvoir permettre que les personnes polyhandicapées aient accès au monde extérieur et que celui-ci soit invité à « entrer dans les murs ». L'organisation institutionnelle doit être pensée pour favoriser la participation des personnes polyhandicapées et pour trouver un équilibre entre vie collective et individualisation (Derouette, 2021).

Accompagner des personnes polyhandicapées implique de bénéficier de moyens humains suffisants et d'une équipe pluridisciplinaire ayant des compétences et des qualifications diverses. Chaque corps de métier doit être reconnu et avoir une place identifiée et repérable dans l'organisation, sans qu'il y ait de prédominance du médical sur l'éducatif, de la rééducation sur les soins infirmiers, et vice versa. C'est la mise en commun des expériences et le travail transdisciplinaire qui apporte de la cohérence au projet (Derouette, 2021). L'attention individualisée des professionnels est dans ce contexte primordiale pour que les activités proposées aux personnes polyhandicapées soient appropriées, en particulier le soutien de l'ergothérapeute auprès des professionnels pour l'adaptation des activités (Haines et coll., 2018). Cependant, on peut constater que les activités proposées ne sont pas toujours variées et adaptées (van der Putten et coll., 2011).

Le projet individuel doit être élaboré en fonction des intérêts de la personne et en concertation avec sa famille (Hiemstra et coll., 2007). L'utilisation d'un cahier de communication est indispensable pour une meilleure pratique (Fonteine et coll., 2008).

- ***Accueil en Belgique***

L'accueil dans les institutions spécialisées en Belgique concerne actuellement environ 8 000 personnes en situation de handicap. La présence de citoyens français vivant avec un handicap en Belgique peut être interprétée d'une part, – et est parfois vécue ainsi par les parents – comme l'expression du principe de libre circulation au sein de l'Union européenne ; d'autre part, comme une exclusion de sa communauté, ce qui est contraire à l'article 19 de la Convention des Nations unies relative aux droits des personnes handicapées (Niessen, 2019). Deux principales hypothèses sont avancées : le manque

structurel de places adaptées en France, l'approche belge du handicap, plus éducative que médicale. La plupart des parents sont relativement satisfaits de l'accompagnement en Belgique malgré des difficultés liées à la distance et aux trajets (Bebin et coll., 2015 ; Niessen, 2019).

- ***Besoins des aidants professionnels***

Les professionnels ne sont pas formés lors de leur cursus initial pour rencontrer des enfants polyhandicapés (Berdoues, 2019). Pourtant, ce sont eux qui déterminent la qualité de leur accompagnement. Les situations nécessitent qu'ils aient des compétences en matière de handicap, de compréhension des besoins de la personne et d'adaptation pour assurer une bonne qualité d'accompagnement, mais qu'ils aient également des capacités de communication et de collaboration (Matérne et Holmefur, 2022). Les pratiques professionnelles doivent faire l'objet d'un examen critique régulier, par les professionnels eux-mêmes, sans enjeu autre que de réguler et d'améliorer leurs pratiques (Camberlein et coll., 2021).

Une dimension essentielle pour la qualité de l'accompagnement des personnes polyhandicapées est l'importance des formations continues (Plivard, 2021). Les professionnels ont énormément de bénéfices à être formés pour communiquer efficacement, ceci tant sur la conception, que sur l'approche et la méthodologie (Foreman et coll., 2007 ; Bradshaw, 2014). Les lieux les plus favorables pour la formation continue sont le terrain et le contact direct avec le public (Smith et coll., 2021). Lorsque les professionnels sont formés à susciter des opportunités de choix significatives et à les encourager, cela a un impact sur la participation sociale des personnes en situation de polyhandicap (Salmento et Bambara, 2000).

Partenariat entre professionnels, proches aidants et parents

Place des parents dans l'accompagnement de la personne en situation de polyhandicap : de l'interlocuteur privilégié au partenaire avec lequel se co-construit un savoir partagé

L'approche écologique dans le domaine du handicap trouve son origine dans les travaux de Bronfenbrenner (Bronfenbrenner, 1977). Il s'agit d'une importante évolution dans les pratiques sociales car elle déplace le regard qui se focalisait uniquement sur la personne, prise isolément de son contexte, sur les environnements dans lesquels vit cette personne habituellement. Ces environnements vont être vus comme déterminant en grande partie la situation de

handicap. Ce modèle écosystémique met ainsi l'accent sur les multiples interactions entre divers acteurs (enfants, parents, professionnels…) et constitue la base des classifications internationales actuelles.

De manière conjointe, le modèle classique de « prise en charge » définissant le professionnel comme expert ayant seul la responsabilité de l'évolution de l'enfant, va se transformer en un modèle qui met en avant la notion d'accompagnement : il s'agit de reconnaître les compétences de chacun et de reconnaître les capacités à développer celles-ci pour exercer un contrôle sur son environnement. Quant à la notion de participation sociale proposée par Fougeyrollas, elle promeut un modèle d'organisation sociale basé sur l'avis de l'ensemble des personnes : experts professionnels, parents, personnes en situation de handicap elles-mêmes (Fougeyrollas et coll., 1998).

La démarche d'accompagnement se modifie également : il ne s'agit plus de mettre en évidence les seuls déficits de la personne ainsi que les seules carences d'un milieu familial mais de se pencher sur les forces et faiblesses de chacun, sur les compétences, ainsi que sur les facteurs de risque et de protection. Dans l'histoire singulière de chaque personne mais aussi de chaque système, on essaie de repérer les facteurs de résilience. L'accent est également mis sur le sens que doit avoir pour chacun l'ensemble des actions entreprises. De même, le processus de bientraitance permet de rencontrer la singularité et la complexité des situations : il n'y a pas une vérité, une manière d'agir qui soit, dans l'absolu, bonne ou mauvaise mais, au contraire, il s'agit de construire ensemble des opportunités qui permettront à tout un chacun d'apprendre ensemble et de créer des liens d'interdépendance utiles (van Cutsem, 1992).

Cependant, les pratiques ne semblent pas évoluer en concordance avec les évolutions proposées par la recherche. Force est de constater que, si le vocabulaire a changé, les mentalités elles, rencontrent bien des difficultés à évoluer en parallèle (Chatelanat et coll., 2003). On ne peut que déplorer que « les relations entre parents et professionnels restent dans bien des situations, pour les uns comme pour les autres, difficiles, conflictuelles et surtout peu articulées. Les modalités de participation offertes aux parents dans le cadre des programmes éducatifs et thérapeutiques sont souvent encore fixées unilatéralement par les institutions et elles n'offrent aux parents qu'une mince marge de négociation » (Toubert-Duffort et coll., 2020). Pourtant, l'urgence de faire évoluer ces pratiques est reconnue car le contexte social a changé : les parents d'enfants en situation de handicap ont pris conscience de leurs droits, beaucoup d'entre eux ne veulent plus de l'expert tout puissant et de l'institution qui se charge de tout sans collaborer effectivement avec toutes les parties prenantes. Ils prennent conscience du rôle actif qu'ils ont à jouer dans les décisions éducatives concernant leurs enfants (Toubert-Duffort et coll.,

2020). C'est pourquoi implémenter sur le terrain le concept de partenariat s'impose de manière évidente et impérative.

Construction du partenariat

Le partenariat, terme d'origine anglaise, est défini comme un partage de savoir et de biens. Il suppose une alliance entre les partenaires impliqués et vise un travail plus efficace, un renforcement mutuel pour atteindre un objectif commun dans une relation contractualisée. Il peut se concevoir comme un système complexe et équitable de coopération qui suppose l'établissement d'une relation de confiance : celle-ci n'est pas préexistante aux relations. Bien au contraire, elle se construit pas à pas, en fonction des choix opérés par chaque acteur à chaque étape de la construction de ce partenariat : cette relation de confiance instaure à la fois le partenariat et est renforcé par lui.

Le partenariat est un processus en devenir, un objectif à atteindre. Il n'est pas qu'une simple transmission d'information venant de celui « qui sait » (le professionnel) à celui qui « ignore » (le parent). Il doit se concevoir comme un partage d'expertises, l'expertise du parent et celle du professionnel spécialiste étant différentes et complémentaires. Selon Bouchard (1994), le partenariat réfère à l'actualisation des ressources et compétences de chacun. Cet objectif implique le principe de complémentarité et de la réciprocité dans l'apprentissage de connaissances, de savoir-faire et dans le partage des ressources des différents acteurs y compris celles des acteurs familiaux. « Le partenariat exige dès lors la reconnaissance des compétences de l'autre, vise le rapport d'égalité et repose sur le partage de décisions. Il s'accompagne d'actions de coopération, ainsi que d'opérations favorisant l'exercice du consensus dans nombre d'applications pratiques » (Bouchard et Kalubi, 2006). Il est également un processus basé sur la communication qui vise à renforcer la capacité résiliente des familles en permettant la recherche d'une signification, en accédant à des capacités de contrôle et de gestion de l'environnement tout en maintenant une identité personnelle valorisée. L'ensemble contribue au respect et au renforcement du « schéma de fonctionnement familial » avec ses valeurs, son éthique, sa culture et ses capacités de régulation (Grant et coll., 2007).

Importance de reconnaître « l'expertise d'usage » des parents

De nombreuses études soulignent l'importance cruciale de la collaboration entre parents et professionnels dans l'accompagnement des personnes polyhandicapées comme elles ne peuvent littéralement pas parler pour elles-mêmes, leurs parents sont par conséquent leurs porte-parole (Nakken et Vlaskamp, 2007).

Les connaissances des parents sur leur enfant polyhandicapé sont fondées sur le lien spécial et durable qu'ils entretiennent avec leur enfant et sont décrites comme une intuition profonde, un sixième sens et un sens de la connaissance (Kruithof et coll., 2020). Ils possèdent une mine d'informations sur leur enfant et doivent être considérés comme des experts de leur propre enfant et de ses besoins, désirs et opportunités (Geeter et coll., 2002 ; Vlaskamp, 2011). Cependant, il n'en reste pas moins que pour certains professionnels, le discours des parents est trop souvent considéré comme ne pouvant relever que d'une souffrance ou d'une attente irréaliste (Detraux et Di Duca, 2006).

Les professionnels, qui sont les personnes de soutien direct, ont donc un rôle crucial à jouer : ils doivent être conscients de ce rôle. Pour reconnaître les parents comme des partenaires, ils doivent impérativement être formés (Jansen et coll., 2017).

Importance de reconnaître « sa place » à l'enfant ou l'adulte polyhandicapé

Au sein de ce que Régine Scelles (Scelles, 2013) appelle la « triade », constituée de la personne polyhandicapée, de sa famille et de l'équipe pluriprofessionnelle, les parents ne sont donc pas uniquement « accompagnés » c'est-à-dire « suppléés », « soutenus », mais ils jouent un rôle actif dans l'élaboration du projet de vie de leur enfant. L'auteure souligne la nécessité d'accorder sa place à la personne polyhandicapée, et de la considérer également comme un partenaire à part entière.

Difficultés du partenariat liées aux représentations

Chacun se fait une idée, une représentation du rôle de l'autre et de son propre rôle, ce qui influence fortement la manière de se percevoir et de percevoir l'autre. Si les attentes sont élevées, nous risquons d'être déçus, et au contraire, si ces attentes sont basses, nous risquons de nous contenter de très peu. Les représentations, c'est-à-dire les croyances, les opinions et les attentes que les parents et les professionnels se constituent, peuvent donc avoir un impact significatif sur le partenariat entre ces deux groupes. Ces représentations sont induites par de nombreux facteurs, tels que la culture, l'expérience personnelle, la formation professionnelle, etc. (Chatelanat et coll., 2003).

Des représentations positives peuvent faciliter la communication et la collaboration entre les parents et les professionnels, ce qui aura un impact positif sur le développement de l'enfant. Les parents peuvent être plus enclins à

partager des informations et à participer aux décisions concernant leur enfant s'ils ont confiance en l'expertise des professionnels (Bruno et Calmejane, 2005 ; Tadema et Vlaskamp, 2010). De même, les professionnels peuvent être plus à l'écoute et plus attentifs aux besoins des parents s'ils ont une image positive d'eux et respectent leurs compétences. En revanche, des représentations négatives peuvent entraver ce partenariat, les parents étant moins disposés à partager leurs informations ou à suivre les recommandations des professionnels s'ils ont des préjugés envers eux. De même, les professionnels peuvent être moins enclins à impliquer les parents dans le processus décisionnel s'ils ont des griefs à leur encontre (Pelchat et coll., 2008).

Il est donc important pour les professionnels de reconnaître l'importance des représentations dans le partenariat avec les parents. Cela inclut l'adoption d'une attitude ouverte et collaborative, une écoute active et la compréhension des besoins et des préoccupations des parents, ainsi que la reconnaissance de l'importance de la diversité culturelle et de la variété des expériences parentales.

Malentendus ou incompréhensions

Il existe également des difficultés liées aux représentations existantes des besoins de la personne polyhandicapée. Chacun peut avoir une vision différente des besoins et des moyens nécessaires à mettre en œuvre pour y parvenir, ou des priorités à définir. Pour les professionnels, il est important de savoir que les parents n'expriment pas toujours leurs besoins et attentes à des professionnels qui ne sont pas préparés à l'approche partenariale. En effet, il existe d'importantes difficultés de communication dues aux écarts entre ce qui est dit ou fait et ce qui est perçu, des différences entre la qualité offerte par des professionnels et la qualité perçue par les familles (Bruno et Calmejane, 2005), entre la perception des parents de ce qui est important dans le soutien fourni et la perception du professionnel dans le soutien donné (Jansen et coll., 2018).

Familles et thérapeutes sont amenés à confronter leurs points de vue, leurs manières de faire, à la recherche d'une même visée, celle de la progression et du développement de l'enfant (Dufour, 2017). Les professionnels doivent en particulier être très attentifs à leurs attitudes langagières, compte tenu de la charge émotionnelle produite par les mots (Ponsot, 2016).

Conditions qui favorisent l'émergence du partenariat

Les rôles des professionnels doivent être clairement définis, les ressources et les besoins des familles et des enfants pris en compte. Les recommandations

pour améliorer la coopération comprennent la formation et le renforcement des compétences en communication ainsi que l'utilisation de technologie pour améliorer la communication (O'Neil et coll., 2008). Dès la planification de l'aide, les besoins de l'enfant et les points de vue de l'ensemble de la famille doivent être pris en compte (Axelsson, 2015), la gestion coordonnée des soins entre professionnels est également indispensable (Seliner et coll., 2017). L'évaluation régulière de l'efficacité de l'intervention est indispensable pour vérifier que ces aides « centrées sur la famille » correspondent toujours aux attentes et aux besoins réels (Jansen et coll., 2013 et 2014).

Enjeux de la rencontre parents/soignants

De nombreux enjeux sous-tendent la rencontre entre familles et professionnels. Les conditions premières de la relation entre parents et professionnels relèvent d'une expérience initiale souvent difficile qui marquent les relations à venir (Toubert-Duffort et coll., 2020). Les parents et les professionnels ont parfois des perspectives différentes concernant l'éducation de l'enfant, ou les priorités à développer. L'enjeu pour construire une collaboration efficace implique une compréhension mutuelle des perspectives et des objectifs de chacun. S'accorder sur des valeurs communes et s'engager dans un respect mutuel des parties est également essentiel (Detraux et Di Duca, 2006). Elisabeth Zucman souligne l'importance pour les familles d'accepter de laisser une place à l'émotion partagée et de reconnaître le droit des deux acteurs à l'erreur. Elle souligne également qu'il est insupportable pour les familles que les professionnels devancent les questionnements qu'ils ne se sentent pas prêts à assumer. Les parents souhaitent être soutenus, relayés, mais non remplacés (Zucman, 2007). Des enjeux communs existent également, comme la crainte d'être dépossédé de son rôle, la difficulté à exprimer ses ressentis ou encore la peur de paraître incompétent (Bruno et Calmejane, 2005).

Conclusion

La chronicité, la sévérité de la condition des personnes polyhandicapées ainsi que leur dépendance et leur vulnérabilité impactent lourdement leur entourage, qu'il soit familial ou professionnel. Les parents, et plus globalement la famille, ont besoin d'étayages à différents niveaux (fonctionnel, psychologique, physique, etc.) et sous différentes formes (écoute, informations, formations, relais, répits, etc.). Ces besoins de soutien concrets vont

également varier en fonction de la temporalité propre à chaque famille, de l'âge de l'enfant, de leurs vécus subjectifs, et des contraintes imposées par le polyhandicap (hospitalisations, dégradation de l'état de santé, etc.). Cependant, il existe des invariants concernant les besoins des parents : se savoir entendus et reconnus dans leur expertise de parents, être écoutés et respectés, y compris dans leur ambivalence, être bien informés, permet aux parents de pouvoir exercer « une parentalité soignante » qui s'ajuste au mieux aux besoins de leur enfant polyhandicapé. Le fait de pouvoir partager avec les professionnels la responsabilité de l'accompagnement de leur enfant, avec authenticité mais aussi maintenir une vie sociale et professionnelle contribue à soutenir les parents contre l'épuisement (fonction sociale protectrice). La possibilité de rencontrer d'autres parents avec des vécus similaires dans le cadre d'associations, de réseaux sociaux ou de dispositifs de parole, et d'échanger entre pairs, constitue par ailleurs une aide précieuse pour réduire le sentiment d'isolement.

Pour les professionnels, l'optimisation et l'adaptation de leurs environnements de travail, en particulier le maintien d'un ratio personnel/patient élevé et des mesures ciblées (dispositif d'analyse de pratiques), ainsi que le travail d'équipe limitent la charge physique et émotionnelle inhérente au contexte de polyhandicap. La famille, les proches aidants et les professionnels constituent, par leurs observations et leurs analyses, des « porte-parole » de la personne polyhandicapée, témoignant du vécu de celle-ci. Avec l'âge, les besoins d'un environnement élargi se font sentir, l'adolescent et a fortiori l'adulte avec polyhandicap vont être de plus en plus accueillis en institution, y compris en internat. L'influence des professionnels sur la qualité de vie de la personne polyhandicapée va ainsi croître. Les transitions vers d'autres espaces collectifs, notamment à l'entrée dans l'âge adulte, peuvent, lorsqu'elles sont anticipées et préparées, contribuer à l'amélioration de la qualité de vie de la personne polyhandicapée (Cameranesi et coll., 2022). Un environnement inadapté et des stimulations insuffisantes ou inappropriées retentissent sur la qualité de vie quotidienne des personnes polyhandicapées. En ce sens, la famille, les proches aidants, les professionnels mais plus largement la société sont co-responsables et co-acteurs de la qualité de vie de la personne polyhandicapée. Leur influence s'exerce ainsi dans son accompagnement au quotidien pour répondre à l'ensemble de ses besoins fondamentaux (par exemple un suivi régulier de l'hygiène et des soins bucco-dentaires), dans son accueil tout au long de sa vie dans les espaces sociaux rendus accessibles et dans son accès à des techniques et des outils facilitant la communication et l'autodétermination.

Références

Aubert-Godard A, Scelles R. Écouter les pères, leur ménager une place, une mesure de prévention pour le devenir de l'enfant handicapé et de ses proches. *Pratiques psychologiques* 2004 ; 10 : 169-85.

Axelsson AK. The role of the external personal assistants for children with profound intellectual and multiple disabilities working in the children's home. *J Appl Res Intellect Disabil* 2015 ; 28 : 201-11.

Axelsson AK, Imms C, Wilder J. Strategies that facilitate participation in family activities of children and adolescents with profound intellectual and multiple disabilities: parents' and personal assistants' experiences. *Disabil Rehabil* 2014 ; 36 : 2169-77.

Bebin C, Detraux JJ, Marques A, et coll. Le placement en Belgique des personnes handicapées françaises est-il une forme de démission de la France ? *Perspectives Psy* 2015 ; 54 : 316-29.

Berdoues H. Les enfants polyhandicapés seraient-ils « non racontables » ? *Empan* 2019 ; 113 : 92-5.

Bouchard, Kalubi J-C. Partenariat et recherche de transparence. *Informations sociales* 2006 ; 133 : 50-7.

Bouchard J-M. *Déficiences, incapacités et handicaps : Processus d'adaptation et qualité de vie de la famille*. Montréal : Guérin universitaire, 1994 : 169 p.

Boursange S. Parentalité, maladie génétique et handicap de l'enfant. L'exemple de l'amyotrophie spinale. In: Gargiulo M, Missonnier S, eds. *Handicap et génétique : Prédiction, anticipation et incertitude*. Connaissances de la diversité. Toulouse : Erès, 2020 : 175-93.

Bouteyre É. La résilience face aux tracas quotidiens vécus par les parents d'enfant malade ou handicapé. *Bulletin de psychologie* 2010 ; 510 : 423-8.

Bradshaw J. Commentary on "Evaluation of the impact of supervisory support on staff experiences of training". *Tizard Learning Disability Rev* 2014 ; 19 : 85-9.

Bronfenbrenner U. Toward an experimental ecology of human development. *American Psychologist* 1977 ; 32 : 513-31.

Bruno C, Calmejane A. Étude sur la qualité de la relation parents-professionnels dans des services accompagnant des enfants porteurs de déficience(s). *Handicap. Revue de sciences humaines et sociales* 2005 : 7-25.

Camberlein P, Grangeray-Dureuil J, Jaubert-Brisse C. Chapitre 36. Le polyhandicap et les recommandations de bonnes pratiques professionnelles : Des références à partager. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 677-700.

Cameranesi M, Chimney K, Shooshtari S. Changes in the quality of life of persons with profound intellectual and multiple disabilities following community transition: A Canadian study. *Res Dev Disabil* 2022 ; 131 : 104360.

Chatelanat G, Panchaud Mingrone I, Niggl Domenjoz G. Partenariat entre professionnels et parents d'enfants avec une déficience intellectuelle : Expériences et attentes des parents. *Éducation et Francophonie* 2003 ; 31 : 40-55.

Ciccone A. *La transmission psychique inconsciente : Identification projective et fantasme de transmission*. Psychismes. Paris : Dunod, 2012 : 264 p.

Ciccone A. *La transmission psychique inconsciente : Identification projective et fantasme de transmission*. Psychismes. Paris : Dunod, 1999 : 204 p.

Derouette C. Chapitre 31. L'accompagnement institutionnel de la personne polyhandicapée en établissement médico-social. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 565-79.

Detraux J-J, Guillier EE. *Analyse des besoins des familles avec un enfant polyhandicapé en région de Bruxelles-Capitale*. AP3 – Association des parents et des professionnels autour de la personne polyhandicapée, 2006 : 72 p. https://www.gamp.be/shared/file/besoin-des-familles-avec-un-enfant-polyhandicape-ap3-asbl-(7).pdf [consulté le 02/10/2020].

Detraux J-J, Di Duca M. L'adaptation des familles face à une situation de handicap : coconstruction par les parents et les professionnels d'un espace-temps de bientraitance. In: *Enfant en développement, famille et handicaps*. Toulouse : Érès, 2006 : 213-29.

Doyle C. Mothers' experiences of giving medicines to children with severe and profound intellectual disabilities – The impact on time. *Child Care Health Dev* 2022 ; 48 : 558-68.

Druon C. *À l'écoute du bébé prématuré : Une vie aux portes de la vie*. Champs. Paris : Flammarion, 2005 : 198 p.

Dufour C. Accompagner le quotidien des familles. Coulisses de l'ergothérapie en CAMSP. *Contraste* 2017 ; 45 : 249-70.

Fernandez D, Ferreira A. Enfants en situation de polyhandicap, leurs familles, leurs fratries en séjour de répit. *Contraste* 2020 ; 52 : 183-98.

Fonteine H, Zijlstra HP, Vlaskamp C. Transfer of information between parents and teachers of children with profound intellectual and multiple disabilities at special educational centres. *J Appl Res Intellect Disabil* 2008 ; 21 : 477-83.

Foreman P, Arthur-Kelly M, Pascoe S. The impact of partner training on the communicative involvement of students with multiple and severe disability in special schools. *J Intellect Dev Disabil* 2007 ; 32 : 233-47.

Fougeyrollas P, Cloutier R, Bergeron H, et coll. *Classification québécoise : Processus de production du handicap*. Québec : RIPPH, 1998.

Gargiulo M. Transmission génétique et fantasmes de culpabilité. *Contraste* 2018 ; 47 : 97-112.

Geeter KI de, Poppes P, Vlaskamp C. Parents as experts: the position of parents of children with profound multiple disabilities. *Child Care Health Dev* 2002 ; 28 : 443-53.

Geuze L, Goossensen A. Caring for children with profound intellectual and multiple disabilities: images and metaphors expressed by Dutch parents. *Disability & Society* 2023 : 1-19.

Geuze L, Goossensen A. Parents caring for children with normal life span threatening disabilities: a narrative review of literature. *Scand J Caring Sci* 2019 ; 33 : 279-97.

Grant G, Ramcharan P, Flynn M. Resilience in Families with Children and Adult Members with Intellectual Disabilities: Tracing Elements of A Psycho-Social Model. *J Appl Res Intellect Disabil* 2007 ; 20 : 563-75.

Haines D, Wright J, Comerasamy H. Occupational therapy empowering support workers to change how they support people with profound intellectual and multiple disabilities to engage in activity. *J Policy Pract Intellect Disabil* 2018 ; 15 : 295-306.

Hiemstra SJ, Vlaskamp C, Wiersma LA. Individual Focus in an Activity Centre: An Observational Study among Persons with Profound and Multiple Disabilities. *Educ Train Dev Disabil* 2007 ; 42 : 14-23.

Houssier F, Vibert S. Siblings relationship in family of adolescents with multiple disabilities ; between destructive phantasy and creativity. *Neuropsychiatr Enfance Adolesc* 2013 ; 61 : 183-9.

Houzel D. IV – Les enjeux de la parentalité. *La parentalité* 2002 : 61-70.

IRES, CIAAF. *Impact du confinement : une charge supplémentaire pour les aidants*. IRES, CIAAF, 2021 : 56 p.

Jansen SL, van der Putten AA, Vlaskamp C. Parents' experiences of collaborating with professionals in the support of their child with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Disabil* 2017 ; 21 : 53-67.

Jansen SLG, van der Putten AAJ, Post WJ, et coll. Do they agree? How parents and professionals perceive the support provided to persons with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Dev Disabil* 2018 ; 43 : 441-52.

Jansen SLG, van der Putten AJ, Post WJ, et coll. Family-centredness of professionals who support people with profound intellectual and multiple disabilities: validation of the Dutch 'Measure of Processes of Care for Service Providers' (MPOC-SP-PIMD). *Res Dev Disabil* 2014 ; 35 : 1623-30.

Jansen SLG, van der Putten, A A J, Vlaskamp C. What parents find important in the support of a child with profound intellectual and multiple disabilities. *Child Care Health Dev* 2013 ; 39 : 432-41.

Juzeau D. L'annonce du polyhandicap. In: Juzeau D, ed. *Vivre et grandir polyhandicapé*. Paris : Dunod, 2010 : 1-12.

Karni-Visel Y, Nasser K, Manishevitch H, et coll. Family Quality of Life in Children with Severe or Profound Disability: Home Versus Residential Care. *J Dev Behav Pediatr* 2023 ; 44 : e32-e40.

Korff-Sausse S. L'impact du handicap sur les processus de parentalité. *Reliance* 2007 ; 26 : 22-9.

Kruithof K, Olsman E, Nieuwenhuijse A, et coll. Parents' views on medical decisions related to life and death for their ageing child with profound intellectual and multiple disabilities: A qualitative study. *Res Dev Disabil* 2022 ; 121 : 104154.

Kruithof K, Willems D, van Etten-Jamaludin F, et coll. Parents' knowledge of their child with profound intellectual and multiple disabilities: An interpretative synthesis. *J Appl Res Intellect Disabil* 2020 ; 33 : 1141-50.

Le Duff R, Bourdaleix A, Denef A, et coll. *Étude relative à l'accessibilité des formules de répit et à leur impact sur les aidants familiaux de personnes en situation de handicap*. ANCREAI, 2019 : 221 p.

Lebas M. Paroles de parents d'enfants et d'adultes polyhandicapés. *Empan* 2018 ; 112 : 110-5.

Lestrade C. Les limites des aidants familiaux. *Empan* 2014 ; 112 : 31-5.

Lippe C von der, Neteland I, Feragen KB. Children with a rare congenital genetic disorder: a systematic review of parent experiences. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2022 ; 17 : 375.

Llewellyn G, Dunn P, Fante M, et coll. Family factors influencing out-of-home placement decisions. *J Intellect Disabil Res* 1999 ; 43 : 219-33.

Luijkx J, van der Putten AA, Vlaskamp C. Time use of parents raising children with severe or profound intellectual and multiple disabilities. *Child Care Health Dev* 2017 ; 43 : 518-26.

Matérne M, Holmefur M. Residential care staff are the key to quality of health care for adults with profound intellectual and multiple disabilities in Sweden. *BMC Health Serv Res* 2022 ; 22 : 228.

McCoyd JM, Akincigil A, Paek E. Pediatric Disability and Caregiver Separation. *Journal of Family Social Work* 2010 ; 13 : 251-68.

Nakken H, Vlaskamp C. A Need for a Taxonomy for Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *J Policy Pract Intellect Disabil* 2007 ; 4 : 83-7.

Niessen S. *Mobilité et citoyenneté européennes : le cas de citoyens français en situation de handicap pris en charge dans les structures d'accueil en Wallonie*. Master en sociologie, à finalité approfondie. Faculté des Sciences sociales, Université de Liège, 2019.

Nishigaki K, Yoneyama A, Ishii M, et coll. An investigation of factors related to the use of respite care services for children with severe motor and intellectual disabilities (SMID) living at home in Japan. *Health Soc Care Community* 2017 ; 25 : 678-89.

O'Neil ME, Ideishi RI, Nixon-Cave K, et coll. Care coordination between medical and early intervention services: Family and provider perspectives. *Fam Syst Health* 2008 ; 26 : 119-34.

Pelchat D, Lefebvre H, Levert M-J, et coll. Besoins d'information des familles d'enfant ayant une déficience : point de vue des parents et des professionnels de la santé. *Rech Soins Infirm* 2008 ; 92 : 59-67.

Pelchat D, Lefebvre H. Acquisition of professional knowledge and parental knowledge within the PRIFAM intervention program. *IJCFW* 2006 ; 9 : 213-27.

Pelchat D, Lefebvre H, Damiani C. Deuil. Appropriation de compétences. Transformation. L'apport du PRIFAM au soutien de la résilience des familles. *Pratiques psychologiques* 2002 ; 1 : 41-52.

Plivard C. Chapitre 70. La formation des professionnels. Une dimension essentielle pour la qualité de l'accompagnement des personnes polyhandicapées. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 1249-71.

Podevin M. *Les attentes et les besoins des personnes polyhandicapées, de leurs familles et des professionnels qui les accompagnent*. ADEPO. ARGO Santé, 2016 : 86 p.

Ponsot G. Les enfants polyhandicapés : du « il n'y a rien à faire » à « il y a toujours quelque chose à faire » : Pour le médecin, un long cheminement. In: Zucman É, ed. *Prendre soin de ceux qui ne guériront pas : la médecine questionnée par l'incurabilité et la fin de vie*. L'âge et la vie, prendre soin des personnes âgées et des autres. Toulouse : Érès, 2016 : 227-55.

Qian Y, McGraw S, Henne J, et coll. Understanding the experiences and needs of individuals with Spinal Muscular Atrophy and their parents: a qualitative study. *BMC Neurol* 2015 ; 15 : 217.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Valkov M, et coll. Impact of severe polyhandicap cared for at home on French informal caregivers' burden: a cross-sectional study. *BMJ Open* 2020 ; 10 : e032257.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Khaldi-Cherif S, et coll. Impact of severe polyhandicap on parents' quality of life: A large French cross-sectional study. *PLoS One* 2019 ; 14 : e0211640.

Ruby F. « Parendicapés ! ». *Contraste* 2018 ; 48 : 11.

Salmento M, Bambara LM. Teaching staff members to provide choice opportunities for adults with multiple disabilities. *J Posit Behav Interv* 2000 ; 2 : 12-21.

Scelles R. Polyhandicap et adolescence. Instaurer des triades parents-professionnels-adolescent polyhandicapé dans lesquelles les frères et sœurs ne seront pas oubliés. In: Zribi G, Richard JT, eds. *Polyhandicaps et handicaps graves à expression multiple*. Rennes : Presses de l'EHESP, 2013 : 83-102.

Scelles R. Dire ou ne pas dire en famille : processus de subjectivation du handicap au sein de la fratrie. *Revue francaise de psychanalyse* 2008 ; 72 : 485-98.

Scelles R. Devenir parent d'un enfant handicapé. *Informations sociales* 2006 ; 132 : 82-90.

Seliner B, Latal B, Spirig R. Effectiveness of a nurse-led preadmission intervention for parents of children with profound multiple disabilities undergoing hip-joint surgery: A quasi-experimental pilot study. *J Spec Pediatr Nurs* 2017 ; 22.

Sen E, Yurtsever S. Difficulties experienced by families with disabled children. *J Spec Pediatr Nurs* 2007 ; 12 : 238-52.

Smith SE, McCann HP, Urbano RC, et coll. Training Healthcare Professionals to Work With People With Intellectual and Developmental Disabilities. *Intellect Dev Disabil* 2021 ; 59 : 446-58.

Tadema AC, Vlaskamp C. The time and effort in taking care for children with profound intellectual and multiple disabilities: a study on care load and support. *Brit J Learn Disabil* 2010 ; 38 : 41-8.

Toubert-Duffort D, Atlan E, Rybkine G, et coll. L'expertise d'usage des parents d'enfant polyhandicapé. Étude menée avec 23 familles dans cinq établissements spécialisés. *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 ; 88 : 217-29.

van Cutsem V. *Naissance d'un enfant porteur d'un handicap* : *Quand les parents et les professionnels se découvrent partenaires… :* AP3 – Association des parents et des professionnels autour de la personne polyhandicapée, 1992 : 77 p.

van der Putten A, Vlaskamp C, Schuivens E. The use of a multisensory environment for assessment of sensory abilities and preferences in children with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: A pilot study. *J Appl Res Intellect Disabil* 2011 ; 24 : 280-4.

van Keer I, van Leeuwen K, Maes B. 'We can't do it alone': Perceived social support in parents of children with a significant cognitive and motor developmental delay. *J Appl Res Intellect Disabil* 2022 ; 35 : 531-536.

Vlaskamp C. Kijken naar ontwikkeling. In: Maes B, Vlaskamp C, Penne A, eds. *Ondersteuning van mensen met ernstige meervoudige beperkingen: Handvatten voor een kwaliteitsvol leven*. Leuven, Den Haag : Acco, 2011 : 59-73.

Wilder J, Granlund M. Stability and change in sustainability of daily routines and social networks in families of children with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2015 ; 28 : 133-44.

Winnicott DW. La préoccupation maternelle primaire. In: Winnicott DW, ed. *De la pédiatrie à la psychanalyse*. Paris : Payot, 1969.

Yotani N, Ishiguro A, Sakai H, et coll. Factor-associated caregiver burden in medically complex patients with special health-care needs. *Pediatr Int* 2014 ; 56 : 742-7.

Zucman É. Autour de la personne (poly)handicapée. Les enjeux de la rencontre entre familles et professionnels. *Reliance* 2007 ; 26 : 68-74.

27
Maltraitance

Les études portant sur maltraitance et polyhandicap sont rares, mais convergent autour de l'idée que la vulnérabilité majeure qui caractérise le polyhandicap renforce les risques de maltraitance.

Nous le montrerons à propos de la vulnérabilité physique, mais aussi de la vulnérabilité communicationnelle (fragilité liée à l'impossibilité de s'exprimer de manière à être compris), et de la vulnérabilité psychique. Plusieurs auteurs insistent sur ces derniers aspects en réaction à l'idée d'une absence de vie psychique chez la personne polyhandicapée, une idée qui en elle-même peut conduire à de la maltraitance, en faisant de ces sujets vulnérables des objets de soin sans véritable intériorité.

La reconnaissance des personnes polyhandicapées en tant que sujets est l'un des fondements de la bientraitance. Si elle relève de l'évidence pour un grand nombre de professionnels, rappelons qu'elle est le plus souvent niée socialement, y compris à l'hôpital (Blondel et Delzescaux, 2018), tant la connaissance du polyhandicap reste incomplète et le rapport à une vie qui ne peut revenir à la norme rejeté par principe. Une acculturation à la situation si particulière de polyhandicap apparaît donc essentielle.

En effet, il existe une tendance institutionnelle à uniformiser le soin et à objectiver celui ou celle qui, du fait de sa dépendance, se trouve être en position d'objet de soin. Institutionnellement, les efforts pour que l'activité de soin soit centrée sur la personne, avec des projets personnalisés, se heurtent toujours à la tendance consistant à en faire un projet d'établissement où le fonctionnement et l'activité priment sur le rapport à l'autre. Cette tendance mène à ne plus agir avec les personnes concernées, mais par exemple avec ses collègues, en échangeant par-dessus le corps des personnes que l'on prend en charge et non plus en soin. La mobilisation des équipes autour d'un accompagnement riche devient d'autant plus difficile que la subjectivité de l'autre est méconnue : « seules risqueront d'être retenues à l'ordre du jour les tâches rudimentaires visant à assurer aux personnes une survie somatique et seuls primeront les besoins les plus rudimentaires figurant au pied de la pyramide des besoins de Maslow » (Casagrande, 2013) : ces besoins rudimentaires

concernent la faim, la soif, la respiration, le sommeil et la sexualité (ce dernier besoin étant largement évacué de la prise en soins de la personne polyhandicapée). La pyramide de Maslow mentionne dans ses étages supérieurs les besoins de sécurité (avec un environnement stable et prévisible), les besoins d'appartenance (avec l'amour et l'affection des autres), les besoins d'estime (la reconnaissance) et enfin d'accomplissement. Il n'est pas inintéressant de les citer à propos du polyhandicap et de réfléchir à leur pertinence dans le soin. Si l'on en vient à les considérer comme hors de propos, n'est-on pas en train de nier la subjectivité de la personne à laquelle on les applique ? C'est ce qu'indique également Alice Casagrande : « Pour s'inscrire dans une dynamique de bientraitance, l'accompagnement des personnes polyhandicapées doit viser à faire sans relâche le pari du sens, c'est-à-dire d'une intériorité, même si cette intériorité est illisible et indéchiffrable. » (Casagrande, 2013). Nous reviendrons à la fin de ce chapitre sur l'importance éthique de ce « pari du sens » ou de l'intériorité.

Ces premières considérations nous montrent, et de nombreuses références le rappellent, que la maltraitance n'est pas nécessairement liée à une volonté de nuire (c'est le cas le plus rare), mais plutôt à une volonté de fonctionner, d'agir, souvent dans un contexte institutionnel difficile, sans se poser de questions sur la nature de l'accompagnement que l'on propose. Le défaut de connaissances, en particulier dans un champ aussi complexe que celui du polyhandicap, conduit à la maltraitance involontaire. Moins une personne est en capacité de répondre de manière aisément interprétable, plus il est facile de plaquer sur elle des besoins ou envies qu'elle ne possède pas ou à l'inverse de réduire ces besoins à leur portion congrue (les seuls besoins physiologiques précédemment évoqués), ce qui favorise le fonctionnement institutionnel et la tendance à l'uniformisation contre l'individualisation du soin.

On le voit, la question de la maltraitance n'est pas aussi aisée à circonscrire que l'on peut le penser de prime abord : définir la maltraitance uniquement comme « toute forme de violences, d'atteintes ou de brutalités physiques ou mentales, d'abandon ou de négligence, de mauvais traitements ou d'exploitation, y compris la violence sexuelle » (Clerebau et coll., 2020) reviendrait à réduire la maltraitance à ses manifestations les plus marquées. Or elle surgit très facilement dans une relation avec une inégalité majeure de pouvoir de l'un sur l'autre : par exemple, le pouvoir sur un corps qui ne peut se mouvoir seul, l'emprise sur un sujet qui ne peut s'exprimer par lui-même. Cette idée est souvent rappelée dans le cas de la maltraitance infantile, mais elle est pertinente dans tous les cas de dépendance. Ainsi l'examen de la situation de polyhandicap ne fait que grossir à la loupe les risques afférents aux autres situations de vulnérabilité.

L'association entre une déficience motrice évaluée comme majeure et une déficience intellectuelle évaluée comme sévère à profonde, comme la diversité des étiologies et tableaux cliniques regroupés sous la catégorie de polyhandicap rendent nécessaire une pluralité d'approches, que ce soit sous l'angle des modes de communication adaptés, de la prise en soins au moment des repas ou de l'accompagnement quotidien. Nous avons donc retenu des éléments de littérature théorique insistant sur la difficulté de se représenter une intériorité inaccessible, d'autres traitant des pratiques les plus concrètes que l'on peut observer en extériorité, d'autres enfin envisageant la maltraitance sous l'angle de l'institution (souvent dus à des auteurs ayant une expérience de direction d'établissement) plus qu'en termes de responsabilité strictement individuelle.

La première question abordée dans ce chapitre ne porte pas tant sur le polyhandicap lui-même que sur la manière de définir la maltraitance dans son lien avec les situations de dépendances majeures qu'éclaire tout particulièrement la situation de polyhandicap.

Définition de la maltraitance et application au polyhandicap

Références et méthode

Les termes de maltraitance et de handicap (y compris polyhandicap) se réfèrent à des notions très englobantes, difficiles à associer clairement : « Lorsque l'on tente de comprendre les relations entre handicap et maltraitance, on se retrouve face à un flou conceptuel » (Clerebau et coll., 2020).

Afin de limiter cet effet de flou, nous suivrons une définition récente de la maltraitance, issue d'une démarche nationale de consensus (Commission de lutte contre la maltraitance et de promotion de la bientraitance, 2020)[97], reprise mot pour mot dans la loi du 7 février 2022 dite loi Taquet, relative à la protection des enfants qui a inscrit cette défintion dans le Code de l'action sociale des familles. Cette définition n'est pas seulement française, puisqu'elle s'appuie sur les textes internationaux émanant notamment de l'Organisation des Nations unies (ONU), du Conseil de l'Europe et de l'Organisation mondiale de la santé (OMS). L'intérêt de cette définition est d'être issue de

97. Prévue par la loi du 28 décembre 2015 d'adaptation de la société au vieillissement, la Commission de lutte contre la maltraitance et de promotion de la bientraitance est une instance conjointe du Haut Conseil de la famille, de l'enfance et de l'âge (HCFEA) et du Conseil national consultatif des personnes handicapées (CNCPH), installée le 19 mars 2018 et présidée par Alice Casagrande, auteure déjà citée en introduction de ce chapitre.

l'association de trois niveaux de savoirs considérés par la commission comme également légitimes : le savoir scientifique des chercheurs académiques, le savoir tiré des pratiques des parties prenantes institutionnelles et professionnelles et le savoir expérientiel de personnes en situation de vulnérabilité les plus directement exposées à la maltraitance.

Dans le champ du polyhandicap, nous manquons encore largement de connaissances académiques, mais surtout la notion de savoir expérientiel est problématique, puisque celui-ci est toujours évoqué en deuxième ou troisième personne : la connaissance externe qu'ont les proches ou les accompagnants se substitue le plus souvent à une connaissance en première personne, puisque la grande majorité des personnes polyhandicapées ne peuvent communiquer leur propre expérience.

À propos du savoir expérientiel, on ne peut donc qu'extrapoler vers la situation de polyhandicap ce qui est dit de l'expérience de la dépendance physique majeure par des personnes porteuses de handicaps comme l'infirmité motrice cérébrale (IMC)/paralysie cérébrale (PC) ou l'amyotrophie spinale infantile (ASI), pour pallier temporairement l'absence quasi-complète de voix faute de moyens de communication (ou de possibilité de communication). Les savoirs expérientiels du polyhandicap sont donc fatalement sous-représentés, mais tout l'enjeu est de leur permettre d'émerger peu à peu. L'expérience intérieure de ces personnes ne peut actuellement qu'être approchée, suggérée par d'autres témoignages et analyses, tout en tentant inlassablement de rencontrer la subjectivité des personnes directement concernées. La vigilance éthique à ce sujet doit être accrue par les très nombreuses sous-estimations passées des expériences vécues par des personnes aujourd'hui en capacité de se raconter (telles les personnes porteuses d'IMC/PC très peu verbales ou jugées très peu compréhensibles). Beaucoup d'entre elles font état des années plus tard de situations de maltraitances subies dans l'enfance sans avoir eu à l'époque les moyens de les conscientiser ou de les dénoncer.

Tout cela ne désavoue pas l'importance de la contribution expérientielle dans la définition de la maltraitance, mais rappelle qu'en matière de polyhandicap et d'expérience intérieure, nous ne formulons jamais que des hypothèses et des approximations. La réflexion pour la lutte contre la maltraitance doit s'imprégner de cette vigilance éthique.

Les savoirs dont nous disposons sur le polyhandicap sont en pleine évolution, et ne doivent pas fermer la porte à la possibilité, pour certains sinon pour tous, d'une expérience intérieure beaucoup plus riche et plus complète que ce que l'on peut intuitivement supposer. Souvenons-nous par exemple de l'évolution des savoirs dans le champ de l'autisme jugé déficitaire afin de conserver

un recul suffisant relativement aux affirmations contemporaines traitant de polyhandicap. Par exemple, l'hypothèse courante selon laquelle une personne ayant une identité intellectuelle aboutie doit nécessairement tenter de communiquer, que ce soit par la parole, par signes ou par le regard est clairement démentie par des exemples de personnes autistes jugées déficitaires jusqu'à ce qu'un mode de communication leur ait permis l'expression de leurs capacités intellectuelles (Ganz et Simpson, 2019). Les développements récents des techniques de reconnaissance oculaire (*eye tracking*) ont également permis de le montrer à propos de certaines personnes polyhandicapées dans le champ des compétences sociales et émotionnelles (Cavadini et coll., 2022).

Définition consensuelle de la maltraitance en lien avec les profils de polyhandicap

Ces précautions de méthode étant posées, considérons la définition de la maltraitance inscrite dans le Code de l'action sociale des familles, reprenant les travaux de la Commission de lutte contre la maltraitance et de promotion de la bientraitance :

« La maltraitance au sens du présent code vise toute personne en situation de vulnérabilité lorsqu'un geste, *une parole*, une action ou un *défaut d'action* compromet ou *porte atteinte à son développement*, *à ses droits*, à ses besoins fondamentaux ou à sa santé et que cette atteinte intervient dans une relation de confiance, de dépendance, de soin ou d'accompagnement. *Les situations de maltraitance peuvent être ponctuelles ou durables, intentionnelles ou non*. Leur origine peut être individuelle, collective ou institutionnelle. Les violences et les négligences peuvent revêtir des formes multiples et associées au sein de ces situations ». *(nous soulignons)* (Commission de lutte contre la maltraitance et de promotion de la bientraitance, 2020).

Relevons dans cette définition que la parole peut être violente et maltraitante, de même que le « défaut d'action » : il peut y avoir des formes de maltraitances autres que liées à une action directe sur un corps. Et ne pas être en mesure de répondre à des paroles dévalorisantes majore sans doute encore leurs effets. Il ne devrait pas être possible de présupposer qu'une personne polyhandicapée qui ne peut répondre à une parole ne peut pas y être sensible (ne serait-ce qu'à l'intention véhiculée par le discours tenu sur elle).

Remarquons également dans cette définition le nombre des atteintes possibles, et le fait que les atteintes touchant la santé sont mentionnées après celles de « son développement », de « ses droits ». Il doit être rappelé que du point de vue des droits fondamentaux que sont les droits de la personnalité (intégrité

corporelle, intimité privée), une personne polyhandicapée est l'égale de toute autre : l'inégalité de fait à la naissance ne fait pas disparaître les droits, au contraire elle en appelle à la meilleure compensation humaine ou technique de cette inégalité.

L'atteinte du développement est plus délicate à estimer dans le cas du polyhandicap, puisqu'il a nécessairement des effets sur le développement d'un enfant. Il devient difficile de préciser ce qui relève d'un défaut de traitement et d'accompagnement adapté et ce qui relève d'une évolution liée au polyhandicap lui-même. Pourtant, cette difficulté ne signifie en aucun cas que l'on ne doive s'efforcer de distinguer l'un et l'autre : au contraire, lorsque des facteurs sont intriqués, il convient de montrer ce sur quoi l'on a prise, ce sur quoi la vigilance doit être accrue. Trop longtemps les limitations de développement des personnes polyhandicapées ont été considérées comme inéducables et leurs capacités laissées à l'abandon pour que l'on ne mette pas un soin tout particulier à accompagner le développement de leurs capacités.

Remarquons que les besoins fondamentaux sont distingués ici de la santé. Par « besoins fondamentaux », les auteurs de cette définition consensuelle entendent la vie psychique, le besoin affectif et relationnel, le besoin de sécurité, le besoin d'identité, le besoin d'estime de soi et de valorisation de soi. Ces éléments, à tout le moins les trois premiers, s'appliquent directement aux personnes polyhandicapées, celles-ci courant le risque de voir néantisée leur vie psychique. Quelles que puissent être leurs capacités intellectuelles, elles ont des besoins affectifs et relationnels et un besoin de sécurité.

L'identité individuelle, l'estime et la valorisation de soi ne sont pas nécessairement des notions applicables à toutes les personnes polyhandicapées, mais plutôt à certains profils de polyhandicap, dits de type 3, si l'on suit la classification de Georges Saulus (Saulus, 2009). Les profils de type 2 et de type 1 ne s'accompagnent pas d'un éprouvé d'existence identitaire, mais plutôt entitaire pour le type 2 (« il y a » une continuité, mais ce n'est pas celle d'un moi unifié) ou pré-entitaire pour le type 1 (où le sentiment d'« il y a » est discontinu, l'unité instable dans le temps). Rappelons à ce propos que ces profils sont des hypothèses théoriques et qu'un même individu selon les circonstances n'est pas toujours figé dans un seul et même profil.

D'autre part, si l'on entend par « identité à soi » le sentiment d'une continuité (qui à défaut d'être réellement identitaire, peut exister dans une durée appréciable en tant que telle), alors cette continuité de ressenti peut exister dans les profils de type 3 et mais aussi de type 2 et peut être suscitée par la continuité de l'accompagnement, l'absence de ruptures brutales de rythme dans la vie courante.

Enfin, ce n'est pas parce qu'un sujet ne possède pas nécessairement d'unité ressentie dans le rapport à lui-même (profils de type 1) qu'il n'a pas besoin d'une continuité externe dans l'accompagnement : bien au contraire, si l'éprouvé d'existence pré-entitaire peut s'accompagner d'angoisses de morcellement et de perte d'unité corporelle et psychique naissante, le besoin de continuité externe, de réassurance et de rituels est bien plus important encore. De plus, la continuité externe est un facteur majeur pour l'évolution vers d'autres profils que le type 1 et leur consolidation ultérieure. Même s'il n'y a pas de besoin repérable d'identité (et avec lui d'estime de soi), les préconisations en termes de continuité et de réassurance sont tout aussi essentielles et leur absence tout aussi maltraitante puisqu'elles comblent un vide dans la construction de soi. La relation de confiance mentionnée dans la définition peut exister même en l'absence d'une conscience de soi, comme la confiance en une relation, même si elle n'est pas clairement représentée comme se jouant de personne à personne.

Les risques de maltraitance sont d'autant plus importants que la dépendance est grande, et aucune considération concernant le degré de conscience (réel ou supposé) d'une personne ne peut minimiser l'importance de la responsabilité à son égard. Il est impossible en pratique de se défausser de la responsabilité au motif que les individus concernés « ne se rendent pas compte de ce qui leur arrive » ou « n'ont pas conscience d'eux-mêmes et des autres ».

Outre le fait que la question du degré de conscience est toujours l'objet de travaux théoriques (Dind, 2020), les degrés de conscience évalués comme moindres obligent à des précautions plus grandes, puisqu'ils peuvent conduire à sous-estimer des risques de maltraitance que l'on ne pense pas même à évaluer.

À ce propos, soulignons que la maltraitance doit être conçue comme un processus dynamique : ses formes diverses (physiques, psychiques, etc.) peuvent être associées et se cumuler, même pour une personne qui n'a pas une conscience nette du temps : le poids de la répétition des douleurs et difficultés peut être bien perçu quand bien même la conscience du temps ne serait pas organisée mentalement. La discontinuité des actions, la répétition des comportements maltraitants produisent un effet cumulatif. Une série de maltraitances mineures peut donc, à force de répétitions, produire un effet comparable à une maltraitance majeure. Or cette répétition de petites maltraitances est probablement plus fréquente que des maltraitances volontaires relevant d'un délit (Blanc et Juilhard, 2002).

Bien entendu, une maltraitance majeure, même ponctuelle, peut avoir des effets durables, comme tout traumatisme, et cela même en l'absence supposée

de conscience claire du passé : la reviviscence de l'événement traumatique peut surgir à tout moment tant cet événement s'inscrit de manière indélébile dans le psychisme de la personne qui le subit.

Le contexte et non la gravité des actes permet de distinguer les termes d'abus et de violence de celui de maltraitance : cette dernière, qu'elle soit liée à l'accumulation de petites erreurs ou franchement violente, se produit « dans une relation de confiance, de dépendance, de soin ou d'accompagnement » comme l'indique la définition à laquelle nous nous référons. Quant à son origine, la maltraitance peut être « individuelle, collective ou institutionnelle » : la responsabilité des personnes individuelles n'a pas à être systématiquement recherchée, même si elle peut l'être dans les cas les plus graves : il existe des causes de maltraitance que l'on peut rapporter principalement aux dysfonctionnements institutionnels dont les effets se feront indirectement sentir sur les personnes les plus dépendantes.

La commission d'enquête sur la maltraitance envers les personnes handicapées accueillies en établissements et services sociaux et médico-sociaux et les moyens de la prévenir souligne, rejoignant Stanislas Tomkiewick, que « toute institution sécrète de la violence » de manière quasi naturelle (Blanc et Juilhard, 2002). La commission ajoute que « l'établissement qui accueille une personne handicapée la protège le plus souvent, d'autant plus que, selon une estimation partagée par la plupart des interlocuteurs de la commission d'enquête, 70 % des cas de maltraitance interviennent dans un cadre familial ». Quand l'accompagnement est aussi lourd au quotidien que dans le cas du polyhandicap, ce dernier chiffre mérite d'être rappelé : la maltraitance institutionnelle existe, mais elle sera très probablement moins fréquente que la maltraitance familiale (ne serait-ce qu'en raison des effets de l'épuisement des proches). Une recherche à ce sujet pour établir des chiffres précis serait la bienvenue.

La multitude de définitions possibles de la maltraitance n'est donc que le reflet d'une réalité difficile à appréhender : « la maltraitance la plus fréquente n'est pas intentionnelle mais résulte de négligences ou de maladresses apparemment anodines : il est rare qu'elle se traduise par des faits particulièrement graves et spectaculaires » (Blanc et Juilhard, 2002).

Face à ces multiples formes de maltraitance, le polyhandicap peut servir de référence en matière de dépendance et de soin à apporter à une personne vulnérable.

En effet, la notion de polyhandicap est étroitement associée à celle de vulnérabilité, par laquelle commence la définition de la maltraitance à laquelle nous nous sommes référés plus haut : le handicap, et en particulier le polyhandicap,

signifie une vulnérabilité qui n'est pas ponctuelle, mais durable, en raison de l'irréversibilité et de l'importance des atteintes. Sans vouloir par là considérer la maltraitance comme inéluctable dans le cas du polyhandicap, son risque est accru par la méconnaissance des atteintes, la difficulté de l'accompagnement, les troubles de la communication et la difficulté de se représenter la vie intérieure, autrement dit par différents aspects de la vulnérabilité, ou plutôt des vulnérabilités qu'il nous faut à présent définir plus précisément.

Vulnérabilités et maltraitance

Vulnérabilité

La vulnérabilité peut être définie comme un « état de moindre résistance aux nuisances et agressions » (Cyrulnik et Conrath, 1998). Un être vulnérable peut être plus facilement blessé (physiquement ou psychiquement) que d'autres. Le sort des personnes les plus vulnérables doit nous rappeler collectivement que tous les humains possèdent une part de vulnérabilité (personne n'est invulnérable, même s'il arrive à certains de le croire durant une période de leur vie). Précisément, la vulnérabilité des personnes polyhandicapées peut jouer ce rôle de rappel et alerter face aux différents risques d'atteintes. Cette vulnérabilité est à la fois évidente et multiple, si bien que certains pans peuvent en être cachés. Leur vulnérabilité est physique (elle nécessite des soins, de l'aide à la mobilité, à l'alimentation, à tous les actes de la vie quotidienne), cognitive (puisque comprendre et faire des choix de manière autonome est souvent difficile ou impossible), affective (dans la difficulté à exprimer et à réguler ses émotions et dans la dépendance envers autrui) et sociale (par le sentiment de rejet ou d'acceptation venant d'autrui).

La Commission de lutte contre la maltraitance et de promotion de la bientraitance souligne que la vulnérabilité n'est pas à considérer comme un état, mais comme une situation susceptible d'évoluer (Commission de lutte contre la maltraitance et de promotion de la bientraitance, 2020) (p. 7 du commentaire) : il est important de le rappeler à propos du polyhandicap où les atteintes physiques et intellectuelles sont évaluées comme majeures et invitent donc à penser la vulnérabilité comme la résultante de ces atteintes. En réalité celles-ci sont associées à des risques accrus de situation de vulnérabilité, liées à des facteurs individuels mais aussi à des facteurs environnementaux et relationnels. L'interaction entre facteurs contextuels (externes) et individuels (internes) montre l'importance des ajustements environnementaux et révèle la maltraitance que constitue le manque d'ajustements.

L'un des risques de maltraitance relationnelle concernant ces personnes est de sous-estimer leur vulnérabilité psychique en raison de leur vulnérabilité physique évidente. La plupart des références consultées pour cette expertise soulignent le risque de ne se focaliser que sur l'apparence ou la fragilité physiologique bien réelle, en laissant de côté la vulnérabilité psychique et la vulnérabilité communicationnelle.

Importance de la vulnérabilité psychique

La vulnérabilité psychique peut exister en dépit d'une déficience intellectuelle évaluée comme profonde, puisque la construction d'un sujet n'est pas seulement une affaire d'intelligence logique ou de capacité de répondre aux tests disponibles pour évaluer l'intelligence : tout enfant, même avec des moyens d'expression très limités, peut manifester une compréhension de sa situation de handicap (Korff-Sausse, 1996). Nul besoin de supposer une grande intelligence pour sentir le mépris et éprouver de la défiance. Nul besoin d'être capable intellectuellement pour sentir que l'on est brutalisé, même si l'on n'estime pas l'ampleur du préjudice subi et que l'on ne dispose pas des mots pour dire sa souffrance. Nous pourrions même dire que la vulnérabilité psychique peut être renforcée par une telle déficience, puisqu'un enfant ou un adulte qui ne peut dialoguer avec les autres ou avec lui-même ne pourra élaborer ses propos ou ses intentions, pour diminuer l'intensité de ses souffrances liées à la difficulté de se repérer dans le monde humain qui l'entoure, d'être sans cesse dépassé par le rythme d'autrui.

Pour souligner cette importance de la subjectivité même lorsque l'identité à soi n'est pas aboutie, plusieurs auteurs consultés insistent sur la dimension psychique de la maltraitance dans le champ du polyhandicap : « la maltraitance, *c'est ce qui rétrécit ou détruit la vie physique et psychique* ; la bientraitance, c'est ce qui encourage leur continuité, qui favorise la pensée, même dans les situations les plus souffrantes, la plus grande des maltraitances étant probablement d'empêcher la liberté de penser » (Camberlein, 2021) (*nous soulignons*). « Le risque pour les professionnels, face à ce corps douloureux et difficilement compréhensible, serait en effet de le réifier en se tenant excessivement à distance, et par conséquent d'en oublier la part psychique et subjective » (Brun, 2020).

Les effets de la maltraitance touchent essentiellement la vie psychique dans la durée : on ne doit pas négliger la négation d'une telle vie, en privilégiant les effets bien réels et constatables de la violence physique, ou de manière plus insidieuse par le refus d'une intériorité dans les actions quotidiennes qui ne laissent aucun choix aux personnes (ni d'être mobilisées, ni d'être nourries, ni d'être habillées, ni de pouvoir changer d'activité). Quand les possibilités

de choix sont inexistantes, le repli sur soi ou le sentiment de ne pas exister sont des conséquences courantes : pourquoi en serait-il autrement pour les personnes polyhandicapées, sinon à considérer qu'elles ne possèdent pas réellement de subjectivité ? À chaque palier de reconnaissance des capacités de choix, il convient éthiquement de porter son attention sur le palier suivant : par exemple, si la personne ne peut rien exprimer, on tentera d'obtenir une réponse par des choix fermés ; si cette réponse à des choix fermés est suffisamment constante, on tentera d'obtenir des réponses à des choix multiples, puis d'initier d'autres formes de communication. D'autres démarches sont possibles, comme favoriser l'initiative de demandes spontanées, sans incitation du partenaire de communication ; ou encore conduire celui-ci à tenter d'identifier des comportements intentionnels chez la personne polyhandicapée, des comportements adressés à autrui auxquels le partenaire pourrait proposer une réponse systématique, afin de stimuler leur reproduction.

Tous ces éléments nous amènent aux vulnérabilités communicationnelles, qui sont majeures, mais elles aussi souvent minorées en raison de la considération des déficiences physiques et intellectuelles (« que pourrait-il formuler sinon des besoins physiologiques de base ? »). L'idée trop souvent négligée est que l'enfant ou l'adulte puisse formuler des aspirations, voire des réflexions, et avec elle sont négligés les efforts permettant une communication adaptée.

Les erreurs du passé à propos de l'infirmité motrice cérébrale que l'on confondait avec une déficience intellectuelle profonde jusqu'à ce que celle-ci émerge en tant que catégorie nosologique pourraient bien être reproduites avec certaines formes de polyhandicap où l'incapacité motrice (y compris l'incapacité à communiquer de manière oculaire) obère toute possibilité d'expression non ambiguë.

Avec cette insistance sur la possibilité d'une vie psychique (qu'elle soit simple ou plus aboutie), on comprend que les formes de maltraitance puissent se dérouler au quotidien parfois sans être remarquées, qu'elles puissent concerner potentiellement tous les soignants et accompagnants, tant il est délicat de cerner les modalités de communication les plus adaptées. C'est pourquoi nous citerons ici des formes de maltraitances actives ou volontaires, mais insisterons tout particulièrement sur les formes de maltraitances passives ou involontaires.

Caractérisation des formes de maltraitance

Outre la nature de la maltraitance (physique, sexuelle, psychologique…), on se demandera si elle consiste en un acte repérable ou bien en une privation, une négligence, etc., de même que l'on interrogera son caractère ponctuel ou répété (la répétition plaidant en faveur d'un acte volontaire, ou sur la décision

volontaire de « fermer les yeux » sur ce que l'on fait réellement). Le lieu où se produit la situation de maltraitance a son importance : le plus souvent la maltraitance a lieu à domicile, mais la responsabilité est plus grande de la part d'un professionnel qui agit de son propre chef en institution alors qu'il aurait pu se faire aider, compter sur ses collègues.

On s'attachera à caractériser la maltraitance en fonction de son auteur et en indiquant une échelle de responsabilité : l'imputation est-elle collective ou individuelle ? Les contraintes structurelles ont-elles conduit à une « maltraitance institutionnelle » qui désigne des actes individuels contraints par des conditions institutionnelles incompatibles avec le soin souhaité ? Or le polyhandicap requiert, plus encore que d'autres situations de vulnérabilité, un soin individualisé. Il impose une collaboration transdisciplinaire, des échanges de bonnes pratiques et une collaboration des professionnels autour de pratiques validées dans la littérature. Un seul individu ne peut posséder toutes les compétences requises (qu'il s'agisse du soin médical, de l'adaptation des orthèses, de la communication, etc.). L'absence de cette collaboration entre professionnels de soin, l'absence de ressources et le sous-effectif impliquent un risque élevé de maltraitance pour les personnes polyhandicapées (comme d'ailleurs pour les professionnels qui se trouveraient démunis faute de soutien collectif et de formation adaptée).

La caractérisation de la maltraitance dépend de la vulnérabilité de la personne qui la subit. Cette vulnérabilité étant majeure dans le cas du polyhandicap, l'abus de cette faiblesse, s'il est caractérisé, est plus fermement condamnable (et condamné lorsque les faits sont avérés).

Les multiples formes de maltraitance justifient donc d'une caractérisation, qui peut être pénale pour les plus graves, mais ne doit pas faire oublier les formes de maltraitances involontaires, structurelles ou institutionnelles.

On distingue classiquement les formes de maltraitances intentionnelles (un délaissement étant considéré comme une action) et les formes involontaires (laisser-faire, négligence, manque de connaissances), constituant une maltraitance « en creux ».

Les maltraitances volontaires peuvent être aisément conscientisées, on les appelle communément « maltraitances actives », tandis que les maltraitances involontaires ou largement inconscientes sont généralement nommées « maltraitances passives ». Ce n'est pas tant le fait d'agir ou de ne pas agir qui caractérise la maltraitance que l'intention qui y est associée (en particulier dans la maltraitance volontaire) et ses effets réels : la maltraitance involontaire peut procéder du désir de bien faire, de l'illusion de bientraitance, par exemple

lorsque l'on pense percevoir les attentes de l'autre en projetant sur lui des aspirations et besoins qui ne sont pas les siens.

Quelle que soit la classification retenue, il y a continuité entre les maltraitances volontaires actives et les maltraitances involontaires passives relevant de l'ignorance, de l'inattention de l'entourage à la personne polyhandicapée, en particulier lorsque ces dernières se répètent et que l'on fait le choix par habitude de ne plus y prêter attention.

Maltraitances actives (volontaires, ou pouvant être aisément conscientisées)

Ces formes de maltraitances consistent en toutes formes de sévices, abus, privations, manquements pratiqués avec la conscience, même vague, de nuire. En voici des exemples :

- les violences physiques (surmédication, entraves inutiles, pressions, coups, voire blessures). Il est à noter que l'on peut se sentir maltraitant sans l'être, par exemple lorsque l'on serre fortement des sangles de corsets-sièges ou des orthèses pour éviter des déformations à terme irréversibles : il faut parfois forcer un peu sur le tronc ou les membres d'une personne polyhandicapée pour corriger efficacement la position (Chavaroche, 2021). C'est pourquoi les méthodes d'installation doivent être médicalement prescrites et justifiées en étant expliquées précisément aux accompagnants professionnels ou familiaux, afin d'éviter la banalisation d'un sentiment d'être maltraitant, qui endort la vigilance permettant de repérer la maltraitance réelle et conduit à la maltraitance passive ;
- les violences sexuelles (celles-ci sont plus graves lorsqu'elles sont perpétrées sur des personnes qui ne peuvent pas exprimer leur refus et ne pourront surtout jamais être en capacité de raconter ce qui leur a été fait). L'absence de consentement exprimable dans la plupart des cas est un facteur aggravant : quand bien même un « oui » aurait-il été manifesté, une personne polyhandicapée sait-elle à quoi elle consent ?

Il n'existe pas de chiffres précis permettant de les évaluer, mais le risque est important et laisse supposer des effets de genre en matière d'abus sexuels : à tout le moins peut-on penser que les femmes très dépendantes en sont le plus souvent victimes, si l'on se fie aux enquêtes montrant que 80 % des femmes vivant avec un handicap subissent des violences (humiliations, insultes, violences, viols) (FDFA – Femmes pour le Dire, Femmes pour Agir, 2020) et 34 % des femmes vivant avec un problème de santé ou un handicap ont subi des violences physiques ou sexuelles commises par un partenaire au cours de leur vie (Parlement européen, 2018) ;

- l'interdiction de l'auto-érotisme en privé, alors même que celui-ci ne peut gêner personne dans l'entourage (cet aspect concernant la sexualité est traité dans la section de cette expertise qui y est consacrée : voir chapitre « Vie affective et sexuelle ») ;
- le délaissement : puisque l'autre personne est entièrement dépendante, le délaissement devient très vite maltraitant, comme l'est le manque de soin ou de nourriture, qui peuvent devenir très vite des formes de maltraitance actives, même si elles semblent être « par défaut » ;
- le refus de répondre à une sollicitation, rétorsion si l'on considère que l'autre ne s'est pas « bien conduit », dans une volonté de redressement (Casagrande, 2013 ; Camberlein, 2021) ;
- la violence verbale (menaces, cris, que l'on ne peut associer à une volonté d'« éduquer » la personne qui en est victime) ;
- la violence psychologique (l'idée qu'elle ne peut exister sur une personne polyhandicapée n'est que le reflet de la négation de sa vie psychique, dont nous avons vu qu'elle est une des formes de maltraitances à souligner avec le plus de soin).

Trop souvent, souligner la violence de ces maltraitances actives (qu'il faut bien sûr rappeler avec insistance) peut inciter à sous-estimer la portée des maltraitances passives ou involontaires. En effet, seules les maltraitances actives sont reconnues pénalement au titre de violences (la notion de maltraitance n'existe pas dans le Code civil) que ce soit par action sur le corps ou par inaction envers quelqu'un qui se trouve en danger du fait de sa dépendance.

Pourtant, avec le polyhandicap et les difficultés de compréhension de la douleur, des attentes, des expressions des personnes concernées, la maltraitance involontaire ou « passive » est un risque bien réel.

Maltraitances passives (involontaires ou inconscientes)

Ces formes de maltraitances sont particulièrement nombreuses en raison des besoins et de la vulnérabilité d'une personne polyhandicapée :

- sous-estimer sa vie psychique, quelle qu'elle soit ;
- ne pas laisser de place à son expression (répondre pour elle, supposer qu'elle ne peut répondre, ne pas tenir compte de son temps de réponse parfois très long ou ne pas ajuster sa manière de communiquer aux possibilités de la personne polyhandicapée) ;

- ne pas répondre à ses sollicitations ou trop y répondre, par exemple dans le champ de la sexualité : on ne peut la nier parce qu'elle ne prend pas une forme habituelle, ce qui empêcherait de la considérer ; mais on ne peut pas davantage trop vite répondre à ce qui apparaît ordinairement comme sexuel, par exemple la masturbation : ce n'est pas parce qu'une vie sexuelle est généralement souhaitable pour un être humain que celle-ci doit être postulée comme un souhait de sexualité génitale partagée, avec un accompagnement sexuel. Nous en traiterons plus en détail dans la section sur la sexualité (voir chapitre « Vie affective et sexuelle ») ; il existe des formes de maltraitances passives et involontaires dans le champ sexuel pour des personnes prises en soin quotidiennement, par exemple une toilette vulvaire trop invasive, non identifiée comme intrusive et violente ;
- la laisser dans une installation inadaptée à son état physique ;
- ne pas lui proposer des modalités de repas adaptées (par exemple pour éviter les fausses routes, méconnaissance dont on a connu pendant des années les effets particulièrement délétères sur les personnes polyhandicapées) ;
- la maintenir dans un environnement dépourvu de sens (soins sans préparation, environnement trop sonore, excès de stimulations, absence de repères et de routines lui permettant de mieux appréhender son environnement) ;
- plus globalement, croire la connaître (penser qu'une incapacité est constante et non contextuelle, penser par exemple qu'une aptitude ou un mode de communication ne peut se manifester que d'une manière standard).

Nous allons développer différents éléments faisant partie de cette liste afin de susciter des interrogations éthiques associées à cette maltraitance passive, qui n'est pas pénalement une faute, mais peut l'être déontologiquement. Plus la prise en soins s'adresse à des personnes vulnérables et sans expression facile à décrypter, plus la dimension éthique de la réflexion individuelle et collective est importante pour éviter de croire bien faire tout en agissant à l'encontre des intérêts de celles et ceux dont on prend soin.

Reconnaître la possibilité de la maltraitance passive ne doit pas être compris comme une potentielle condamnation des pratiques professionnelles : à la différence de la maltraitance active, la maltraitance passive n'est pas directement condamnable, y compris éthiquement, puisqu'elle ne procède pas d'une intention de nuire, d'une préférence pour la négligence, d'une irresponsabilité. Elle est le plus souvent le fait de personnes bien intentionnées, dont les conduites doivent cependant être interrogées afin d'en améliorer la qualité et d'en souligner les risques.

Souvenons-nous cependant qu'avoir réalisé la possibilité d'une maltraitance et ne pas y répondre n'est déjà plus de la maltraitance passive, non plus qu'avoir

été formé à d'autres pratiques bien documentées dans la littérature et ne pas les reprendre par effet de l'habitude ou de la conviction d'apporter un soin approprié.

Enfin, si la maltraitance passive n'est pas condamnable en tant que telle à l'échelle individuelle, elle le devient au niveau institutionnel, lorsque des recommandations de bonnes pratiques existent et ne sont ni diffusées auprès des professionnels ni appliquées.

Maltraitances passives et dimension éthique du respect individuel

Rappelons que l'oubli de la dimension éthique de la relation (qu'elle soit liée à l'incompréhension complète ou à des difficultés institutionnelles) conduit à des effets délétères concernant la vie psychique d'un sujet. Nous l'avons vu, le risque de la maltraitance est grand, quand on ne peut répondre à la dépendance autrement qu'en termes de besoins (Toubert-Duffort et coll., 2018) car « la violence surgit là où le lien intersubjectif s'effondre » (Canali et Favard, 2004). Répondre seulement à des besoins de base, cela fait de l'autre essentiellement un corps, qu'il faut satisfaire à la manière d'un être sans conscience.

Cette distance constitue une défense efficace pour éviter le trouble puisqu'elle anéantit les affects et réactions de rejet. Mais elle tue la relation, transforme les corps en objets inertes, ou en « vie nue », « qui ne mérite pas la peine d'être vécue » (Blondel et Delzescaux, 2018), sans vie intérieure ni ressenti.

Une autre modalité de maltraitance passive est la tentation du contrôle excessif, d'un contrôle qui va au-delà de ce qui est réellement utile et constitue une forme d'emprise sur l'autre, sous couvert de respect ou d'attention à ses besoins (Broudic, 2018). On souhaite bien faire, mais une mauvaise connaissance ou une mauvaise analyse des besoins conduit à trop stimuler l'enfant ou l'adulte. Il s'agit là d'une forme de débat éthique qui oppose parfois les personnels du champ médico-social et les enseignants, les premiers reprochant parfois aux seconds d'être trop exigeants avec les enfants polyhandicapés : « Les personnels du secteur médico-social ont souvent une attitude ambivalente à propos des enseignants, qu'ils perçoivent soit comme porteurs d'une action bénéfique (même complémentaire ou accessoire), soit comme porteurs d'un danger de mise en souffrance d'enfants que leur handicap accablait déjà suffisamment » (Toubert-Duffort et coll., 2018). Qu'elle soit réelle ou supposée, cette surstimulation sans temps de repos adapté peut aussi être l'effet d'une attention parentale de tous les instants, dans le but de lutter contre les déficiences cognitives constatées. Les familles peuvent avoir tendance à renforcer le rythme des activités en espérant obtenir de meilleurs progrès, mais un tel rythme imposé peut surcharger un enfant et ne lui donner aucune

respiration (Zucman, 2017). Comme les autres enfants, et sans doute même plus que ceux-ci, les enfants polyhandicapés ont besoin de repos, de temps de distraction et de jeu. La différence principale tient à leur grande fatigabilité qui empêche souvent de prolonger les phases d'attention : vouloir prolonger ces phases alors que ces personnes ne sont plus en capacité de réagir entraîne un surcroît de fatigue et un sentiment d'échec chez les accompagnants qui peuvent alors faire des remontrances inutiles ou se montrer involontairement trop durs, dans l'effort déployé pour obtenir des progrès (Chavaroche, 2021).

À l'inverse, le défaut de stimulation est maltraitant. Par exemple laisser un enfant, un adolescent ou un adulte polyhandicapé le plus souvent seul, devant une télévision qui le stimule sans l'éveiller, faute de relation ou d'incitation à l'action. On connaît les effets délétères de ces pratiques sur les individus ordinaires : pourquoi n'auraient-elles pas les mêmes effets pour ces personnes ? Cette surstimulation peut aussi exister dans des phases parmi les plus banales de la vie courante. Nous allons le voir à travers différents exemples.

Formes spécifiques de maltraitances passives

Les stimulations sensorielles

- ***Bruits, paroles non adressées***

Dans le but de les distraire, les résidents sont souvent soumis au bruit des téléviseurs ou de musiques d'ambiance qui pourraient être insupportables à la longue sans que l'on s'en rende compte (Broudic, 2018). Il est généralement difficile pour les professionnels de se rendre compte des effets bénéfiques ou délétères de l'environnement sonore courant (van den Bosch et coll., 2016). De même, le discours d'autrui peut susciter énervement ou hyperstimulation, en particulier lorsque l'on n'en comprend pas nécessairement le sens (van den Bosch et coll., 2017).

Les paroles sont essentielles pour tout être humain qui peut les entendre, mais une personne plongée dans un bain de paroles qui ne lui est pas adressé n'en retirera pas le même bénéfice, par exemple si des personnels se hèlent d'un bout à l'autre d'un couloir par-dessus l'épaule des résidents, ou se parlent entre eux tandis qu'ils agissent sur leurs corps, même durant des soins intimes. Pendant un tel temps, les résidents se trouvent être « chosifiés », placés en extériorité par rapport aux paroles qui les environnent, ce dont il est tout à fait possible qu'ils aient conscience, quand bien même ne comprendraient-ils pas précisément le contenu de ce qui est dit. L'impression d'être mis à l'écart n'est pas liée à une compréhension du discours, mais au ressenti que celui-ci n'est pas adressé à soi.

Enfin, la prosodie du discours (son rythme, son ton) peut véhiculer un stress communicatif : quand on dépend d'autrui, on est tout particulièrement réceptif à ce qui émane de lui. C'est pourquoi il importe de conscientiser son propre état psychique et de diminuer le stress si nécessaire par un moment de recul et de relaxation avant de revenir au soin apporté à la personne polyhandicapée.

- ***Éclairages***

Les agressions lumineuses sont elles aussi à souligner, même si elles apparaissent intuitivement moins pénibles que les agressions auditives pour un sujet valide. Il en va pourtant tout autrement pour celui ou celle qui ne peut détourner son regard d'un rayon de soleil ou d'une autre source lumineuse intense. Par exemple, placer des personnes qui ont la tête tournée vers le haut sous des néons durant plusieurs heures dans les espaces communs peut constituer avec le temps une forme d'agression visuelle. Ce sera d'autant plus préjudiciable pour des sujets avec des risques épileptiques qui peuvent réagir et faire une crise face à des stimulations lumineuses, voire des motifs géométriques en damier. Allumer un plafonnier le matin en étant à peine entré dans la chambre est une manière brutale de réveiller un résident qui peut devenir, à force de répétition quotidienne, une stimulation visuelle involontaire très stressante.

Même s'il est difficile de cerner ce que perçoivent réellement les personnes polyhandicapées, puisque l'élaboration d'une perception est plus complexe que la simple vue, une attention à l'environnement et un effort pour repérer où se portent leurs regards (en se dégageant de son propre point de vue de personne valide, en position verticale et capable de bouger en cas de gêne) permettent de limiter ce type d'agressions sensorielles involontaires.

La prise de repas

La surstimulation involontaire peut avoir des effets sur l'alimentation : au moment du repas, les personnes polyhandicapées peuvent être gênées et stressées par « des salles à manger trop bruyantes, un personnel pressé, stressé, angoissé à l'idée de provoquer une fausse route, de mauvaises conditions d'installation et de confort » (Chavaroche, 2021). Une personne très dépendante physiquement va sentir la tension de cet environnement et cela peut se répercuter sur son tonus corporel, entravant la détente nécessaire pour une déglutition correcte.

À propos de la déglutition et de la nutrition en général, certaines questions éthiques se posent : est-il maltraitant de placer une gastrostomie plutôt que de continuer à nourrir les personnes polyhandicapées avec des aliments moulinés ? Cela prive de ce que nous nous représentons comme le plaisir de la

nourriture ; mais faut-il insister aussi nettement sur cette privation si la gastrostomie diminue les risques infectieux liés aux aliments qui passent dans les poumons et peut allonger considérablement l'espérance de vie des personnes polyhandicapées ? La pose de la gastrostomie, geste invasif accentuant la visibilité de la dépendance, doit être mise en balance avec la possibilité d'une sous-alimentation avec perte de poids lorsqu'une alimentation plus ordinaire est proposée (voir chapitre « Troubles de l'alimentation, de la nutrition et de la digestion »). Un tel acte ne peut être préconisé qu'à l'issue d'une réunion de concertation pluridisciplinaire..

Espace extérieur et espace corporel

- ***Situation dans une pièce***

Placer une personne polyhandicapée au milieu d'une pièce n'est pas nécessairement bientraitant. En effet, celles et ceux qui maîtrisent la motricité de leur fauteuil roulant se placent souvent contre un mur plein, près des portes. Les lieux trop exposés, les lieux de passage sont inquiétants puisque l'arrière n'est pas visible : on peut être pris par surprise lorsque l'on ne peut pas tourner la tête pour voir qui approche, en particulier s'il y a du bruit dans le même espace. Être placé dans un coin peut apparaître comme une position punitive, mais souvenons-nous que cela permet aux personnes concernées de contrôler plus facilement l'environnement du regard (Chavaroche, 2021).

Les échanges visuels et le toucher font partie des interactions spontanées entre personnes polyhandicapées : rendre ces échanges et ces contacts impossibles ou difficiles au sein d'une structure d'accueil faute d'en comprendre l'importance constitue un réel préjudice pour elles (Kamstra et coll., 2019).

- ***La toilette et l'espace corporel***

Lors des toilettes, l'espace de la chambre ou de la salle de bains doit pouvoir jouer un rôle protecteur contre les intrusions extérieures brutales. Les entrées dans cet espace sont des formes d'irruptions sans doute ressenties d'autant plus difficilement lorsque l'on ne dispose pas d'un espace corporel protecteur (Chavaroche, 2021). Les personnes polyhandicapées n'ont pas nécessairement une conscience corporelle unifiée, notamment en raison de leurs troubles intellectuels et en raison de l'absence de motricité ; il est donc important qu'un espace d'intimité avec soi-même et avec autrui durant les toilettes soit maintenu. L'espace de la pièce a une fonction rassurante propre à ne pas morceler davantage le vécu du corps. Les entrées intempestives et non préparées dans ces lieux privés peuvent être vécues comme des effractions dans un espace corporel aux limites moins nettes que d'ordinaire.

Comme tous les actes apparemment anodins de la vie quotidienne, la toilette comporte des risques de maltraitance involontaire : « quelques précautions sont impératives pour éviter à la personne polyhandicapée de vivre ce moment comme une dépendance potentiellement menaçante pour une intégrité corporelle précaire et attaquable » (Chavaroche 2021, 179). La nudité n'est pas toujours justifiée au moment du bain, non seulement pour des raisons liées à la pudeur (mais est-elle d'ailleurs toujours présente ?), ou au respect de l'intimité (que l'on ne peut que supposer), mais aussi pour qu'une continuité sensorielle puisse être maintenue entre les zones découvertes stimulées par le lavage et celles protégées par un linge sur un chariot douche. La température doit être adaptée, ni excessive ni trop fraîche, ce qui peut entraîner des raidissements des membres et rapidement faire d'une activité de détente une contrainte subie. La toilette est un soin qui suscite un dialogue somatique : on ne fait pas que laver la personne, on se situe en interaction avec elle, on lui permet de sentir la globalité de son corps par le contact des mains d'autrui, de l'eau et des linges. La toilette peut contribuer à réactiver l'enveloppe corporelle comme elle peut être vécue comme une effraction et morceler involontairement l'expérience corporelle.

Comme il n'est généralement pas possible de recueillir l'avis de personnes polyhandicapées à ce sujet, suivons l'analyse de Marcel Nuss, atteint d'amyotrophie spinale infantile, à propos de son propre vécu quotidien de la toilette (toilette durant laquelle il est dépourvu de respirateur et ne peut plus parler, ce qui peut s'avérer particulièrement anxiogène) : « la toilette est un des rares, sinon le seul, moment où la personne en situation de dépendance – donc très souvent coupée de sa "charnalité", de son incarnation, puisque totalement paralysée – peut entrer en contact avec son corps, le ressentir, l'appréhender dans son intégralité. Pour ce faire il faut impérativement que la toilette se fasse de peau à peau. » (Nuss, 2005). Il montre également l'effet inverse d'une toilette mal adressée : « certains professionnels soignent en négligeant sans état d'âme le confort corporel des personnes. Il y en a qui font correctement la toilette mais sans empathie, sans être "présent" à celles-ci, en connexion avec elles, dans cet état qui leur permettrait de ressentir le bien-être de la personne à qui ils donnent une douche – faisant plutôt une douche du genre qui désincarne progressivement le "douché", lequel n'est alors plus qu'un objet de soins » (Nuss, 2016). Être « présent à l'autre », est d'autant plus difficile que cet autre ne manifeste pas de manière ordinaire ses émotions : ces qualités d'empathie ne doivent pas être supposées comme allant de soi, mais doivent être réfléchies et conscientisées pour ne pas être remplacées par une projection sur le corps de l'autre, ou une automatisation des actes de soin.

- ***L'habillage***

Un habillage malhabile peut être douloureux en raison des troubles hypertoniques : il convient d'assouplir au préalable les articulations pour éviter de tirer sur les membres et ne pas faire souffrir (Chavaroche, 2021). Des vêtements adaptés peuvent être une aide pour éviter d'imposer malgré soi ces contraintes aux corps. Comme la toilette, l'habillage peut être tout à la fois un moment douloureux et le moment où l'unité du corps est ressentie par l'intermédiaire cette fois du vêtement sur la peau. Pour le regard extérieur, l'habillage produit un effet quant à l'apparence en donnant une impression négligée ou soignée, qui n'aura peut-être pas de sens pour la personne concernée (on ne peut l'affirmer), mais jouera sur la manière dont les autres la percevront. Durant l'habillage, comme durant la toilette, se développe une forme de relation par le toucher, dont il faut ici rappeler l'importance.

Le contact physique

Le toucher est une dimension de la communication, mais l'intensité du toucher peut être source de désagréments, voire de douleurs. Un toucher doux, par effleurage, s'il peut amener des sensations agréables, peut aussi pour certaines personnes se révéler insupportable en stimulant exagérément des terminaisons nerveuses ultra-sensibles et en produisant des réactions neurologiques douloureuses : il vaudra mieux en ce cas un toucher plus appuyé et prolongé.

L'attention aux réactions individuelles est essentielle pour éviter ce genre d'erreur. Et l'idée que l'on sent nécessairement par le contact les réactions de l'autre n'est pas suffisante pour justifier de ne pas l'observer ou de ne pas le faire observer par un collègue durant le soin. En effet, les réactions d'un corps tantôt hypotonique tantôt spastique doivent être analysées beaucoup plus finement que d'ordinaire. La transposition de techniques kinésithérapeutiques et ostéopathiques ordinaires aux personnes polyhandicapées ne va absolument pas de soi, non plus qu'une supposée capacité de sentir par le toucher les émotions et impressions subjectives des personnes concernées : en l'absence de retour clair de la part des sujets eux-mêmes, les indications décelées par le toucher (par exemple en ostéopathie dite fluidique ou énergétique) sont à considérer avec la plus grande circonspection pour ne pas en déduire abusivement des ressentis.

Douleurs associées aux actes de soin

Les soins infirmiers, les soins intimes, les soins de rééducation ont une forte probabilité d'être douloureux : dans une étude en cours de la Fondation Paralysie Cérébrale (2018), sur 7 000 actes répertoriés, 50 % font état d'une

douleur associée (voir chapitre « Douleur »). La rééducation motrice, l'aide au repas, la verticalisation font partie de ces actes considérés comme douloureux. Même si l'on ne peut être formel, il est probable que cette douleur soit aussi présente chez les personnes polyhandicapées. Une maltraitance passive serait évidemment de minimiser l'importance de cette douleur. Ces actes doivent être réalisés, mais leurs conséquences potentiellement douloureuses invitent à ne pas les multiplier inutilement d'une part et surtout à les réaliser avec le plus grand soin et la plus grande technicité.

Les maltraitances liées aux temps et aux rythmes

La répétition et la routine peuvent être utiles pour les personnes polyhandicapées, elles peuvent avoir un effet rassurant en donnant des repères dans un vécu du temps qui n'est sans doute pas toujours organisé, mais la répétition et la routine pour les accompagnants ont généralement un effet inverse : elles usent peu à peu et peuvent conduire à de la maltraitance passive, en particulier en raison de l'importance des besoins de ces personnes : « La répétitivité inexorable des besoins auxquels il faut répondre sans relâche, jour après jour, engendre des phénomènes de routine qui risquent peu à peu d'user le sens de ces gestes et de les transformer en automatismes un peu mécaniques », au risque de faire de la personne polyhandicapée un simple « objet de soins » que l'on nourrit, lave, manipule, habille, sans en faire un sujet (Chavaroche, 2021).

L'une des difficultés temporelles du travail en institution est l'accélération lorsque l'on vaque aux tâches courantes hors du rapport avec les personnes polyhandicapées et la décélération à leur contact. Il faut sans cesse décélérer pour s'adapter à leur rythme, ce qui est contraignant, mais ne pas le faire risque d'être maltraitant : sans le vouloir, il est très facile d'imposer son rythme, sa propre vitesse d'exécution, qui peut déborder celle des personnes accompagnées. Bien sûr il n'est pas certain qu'une personne jeune et paralysée souhaite toujours de la lenteur : son rythme intérieur peut très bien être beaucoup plus soutenu que ne le laisse penser l'apparence de son corps, mais rappelons que la prise d'antiépileptiques peut avoir des effets sédatifs, ralentir la réactivité et accélère par contraste la perception des rythmes venant de l'extérieur. À l'inverse, les crises d'épilepsie peuvent être déclenchées par un surcroît d'activité ou d'excitation qu'il aurait été aisé d'éviter avec une exigence plus adaptée non plus à des contraintes institutionnelles mais à l'état des personnes.

À propos de cette question des différences de rythmes, citons Yves Lacroix, auteur atteint d'IMC/PC, à l'élocution et à la déglutition très lentes, qui a

connu plusieurs centaines d'accompagnants tout au long de sa vie : « l'hétérogénéité des rythmes liés aux capacités implique inévitablement, dans la vie quotidienne, des concessions. Les gens paraissant rapides ont parfois des difficultés à rétrocéder à l'autre la singularité de son propre rythme. Personne n'agit, ne s'agit, ne parle, ne réagit, ne crée, ne fonctionne, ne marche, ne court, ne s'amuse, ne s'active, ne s'énerve, n'aime, ne se détend, ne dort, ne respire, ne pense, n'analyse et ne travaille au même rythme que l'autre » (Lacroix, 2008).

Cette évocation de la part d'un auteur qui a subi toute sa vie l'hétérogénéité des rythmes, conscient de l'inquiétude que suscitait sa propre lenteur chez ses accompagnants[98], montre à quel point cette thématique doit être prise au sérieux dans le soin.

Difficultés de communication

Vulnérabilité communicationnelle

La question de la communication, qui fait l'objet d'un chapitre spécifique dans le présent rapport d'expertise (voir chapitre « Communication »), est cruciale dans le champ du polyhandicap : lorsque l'on ne dispose pas des moyens de se faire comprendre, comment exprimer ses besoins, mais aussi ses choix, ses intérêts, ses aspirations, ou même ses compétences réelles ? Le risque de négation d'une personne commence avec l'incapacité de la comprendre, ou avec la limitation drastique de ses possibilités d'expression. La « vulnérabilité communicationnelle » mérite une attention toute particulière, puisqu'elle contribue fortement au processus général de vulnérabilisation.

Les signes d'expression et de communication (regards, sourires, mimiques faciales, émissions vocales, langage corporel, comportements, silences, postures) peuvent facilement passer inaperçus ou être mal interprétés (Toubert-Duffort et coll., 2018).

Ces difficultés sont telles qu'elles peuvent conduire à ne plus s'interroger à leur propos, en considérant la communication comme impossible, ou tellement limitée que l'on peut difficilement en retirer une quelconque information. En pratique, une telle situation peut amener à choisir à la place des personnes en les soustrayant à la possibilité d'un assentiment ou d'un refus.

98. « Le rythme désagencé d'un quadraplégique peut être ressenti comme une sorte d'apathie qui embrouille, inquiète. Dieu, comme cette inquiétude peut marquer le visage qui vient presque chaque jour vous aider » (Lacroix, 2008 ; p. 105).

Passer du fait d'agir pour l'autre en raison de son incapacité motrice au fait d'agir (et de choisir) à la place de l'autre est un glissement très fréquent, surtout lorsque l'on connaît bien la personne concernée (ou que l'on croit bien la connaître).

En raison de la difficulté ou du défaut de communication ordinaire, on en vient à considérer autrui comme incapable de faire un choix ou d'exprimer un refus, ce qui nuit au respect de ses droits et à l'exercice de sa liberté (d'autant plus précieuse qu'elle est déjà bien limitée par l'état du corps ou du psychisme). Or ce n'est pas parce que la liberté est déjà restreinte que l'on doit négliger les formes de liberté qui demeurent, bien au contraire : les restrictions d'expression questionnent d'autant plus qu'elles sont issues d'une exclusion involontaire de la personne polyhandicapée, faute d'avoir pu trouver un moyen de communication adéquat.

Rappelons à ce sujet que l'échec d'une communication est toujours l'échec d'au moins deux personnes, et non pas seulement de celle que l'on considère comme incapable : l'incapacité se situe des deux côtés, sauf à considérer que les seules formes de communication consistent en celles que nous utilisons et connaissons déjà (verbalement, par signes, par le regard, etc.). On confond en effet assez couramment la communication ordinaire et la communication en général. Or toute communication est interaction et co-construction, chacun donne ou non du sens à ce qui se produit, choisit ou non de répondre, interprète ce qui lui est proposé. Réduire la communication à des formes déjà connues, c'est par conséquent retirer la possibilité de comprendre et surtout d'être compris à celui qui n'y a pas accès.

En raison du défaut de communication ordinaire, comment permettre aux personnes polyhandicapées d'anticiper l'action que l'on va opérer sur leur corps ? Par quel mode de communication oral ou tactile (le toucher étant une forme indicielle de contact) peut-on les prévenir de ce que l'on va leur faire ? Il reste préférable, sauf en cas de surdité avérée, d'employer le langage ordinaire, même pour les personnes dont on suppose qu'elles ne sont pas en état de comprendre, en tenant compte non seulement du contenu du message, mais aussi du ton de la voix, de son inflexion, de son rythme, de sa mélodie, autrement dit de la prosodie du discours, si importante pour saisir l'état d'esprit de celles et ceux qui prodiguent les soins.

Approcher l'autre en manifestant sa propre présence (quitte à décélérer au moment d'entrer en contact avec lui) fait partie des recommandations de bientraitance : rappelons en effet que les « soins brusques sans information ou préparation » font partie de la maltraitance physique (Comité national de vigilance contre la maltraitance des personnes âgées et adultes handicapés),

or il arrive que des soins soient pratiqués sans préparation en supposant que les personnes polyhandicapées ne sont pas en capacité de comprendre ce qui leur est dit, ou en présupposant une habitude de leur part à anticiper, alors que le fait de ne pas pouvoir sortir d'un fauteuil, d'avoir une latéralisation de la tête empêche très largement de se rendre compte des mouvements qui se font dans son environnement, excepté par le son, les bruits de pas, etc. Même à ce niveau très simple et très courant d'interaction qui rejoint nos considérations précédentes sur les sons, le toucher et l'occupation de l'espace, la communication conserve une importance déterminante, dans le simple fait d'annoncer un contact.

Défaut de communication et défaut de soin

Ce défaut chronique de communication peut mener à des maltraitances passives extrêmement graves, puisqu'il peut s'agir de la négation pure et simple d'une vie psychique un tant soit peu complexe. La communication infra-verbale ne fait pas sens pour beaucoup de professionnels éloignés du champ du handicap. Aussi, des problèmes éthiques essentiels se dessinent : quand un ophtalmologue se demande si une personne polyhandicapée a réellement besoin d'une greffe de cornée, puisque cela ne changerait pas grand-chose à sa qualité de vie, il projette sur l'autre sa propre conception de la vie (Blondel et Delzescaux, 2018). Quand un réanimateur voit arriver une personne avec un polyhandicap, qui de plus communique encore moins que d'ordinaire dans le contexte hospitalier, celle-ci échappe à ses repères professionnels qui consistent à tenter de remettre sur pied une personne antérieurement bien portante. Une médecin qui s'est ensuite spécialisée dans le champ du handicap raconte ses impressions à leur propos au moment où elle était réanimatrice : « ils sont complètement fermés sur eux-mêmes, quand ils sont à l'hôpital, ils sont déformés par leur handicap, on n'a aucun contact avec eux » (Blondel et Delzescaux, 2018). Même après s'être spécialisée dans le champ du handicap, cette question persiste à propos de la pertinence d'apporter des soins, avec une ambiguïté forte à propos de la communication, qu'elle assimile quasiment dans la même phrase d'abord à la communication ordinaire puis à une communication spécialisée : « Quelle est la qualité de vie, quel est le bénéfice qu'on lui a apporté ? Je n'en sais rien puisqu'il ne communique pas. Mais quand on le voit, à la façon dont il communique, il n'a pas l'air malheureux. Et ça, pour un médecin d'aigu, c'est très difficile à gérer, très difficile ; il y a six ans, je l'aurais laissé mourir, clairement » (Blondel et Delzescaux, 2018). On voit à quel point le risque de refus de soin est important, et se situe entre une maltraitance involontaire puisqu'elle provient d'un jugement sur l'autre et une maltraitance active par refus d'agir ou refus délibérer de s'interroger

sur les conséquences de ses actes. Comme le précisent Blondel et Delzescaux, ce type de positions sont loin d'être marginales. Ils ajoutent : « ces paroles, toutefois, montrent que la perception négative dont ces personnes font l'objet est moins liée à une "méchanceté avérée" qu'à l'incommensurable étrangeté que la distance ne cesse de renforcer » (Blondel et Delzescaux, 2018 ; p. 64). Face à ce genre d'avis lié à la fois à un défaut de connaissance et à une conception très normative de ce que doit être un être humain notamment en termes de communication, une approche collégiale est requise et doit associer des praticiens spécialisés dans le champ du polyhandicap pour éviter les initiatives individuelles ou les conclusions hâtives.

Communication et empathie (réelle ou supposée)

Parler d'absence de communication est excessif, puisqu'il existe chez de nombreuses personnes polyhandicapées jugées « non-communicantes » une certaine empathie caractéristique, une appétence relationnelle soulignée par les professionnels de terrain, bien que celle-ci soit difficile à formaliser. Elle ne passe le plus souvent pas par le langage, mais par les regards, les expressions faciales, les vocalisations et les mouvements, ces derniers pouvant sembler désordonnés, c'est-à-dire sans ordre repérable, alors que leur fonction d'expression est patente pour qui les connaît bien. Le désir de communication est donc présent, mais largement invisible, sauf à repérer des comportements orientés vers autrui. On pourra dès lors faire réellement participer la personne polyhandicapée aux interactions, en tant qu'authentique partenaire de communication, sans pour autant présupposer la nature de ses intentions ou de ses attentes.

Certains professionnels décrivent l'impression d'être en communication empathique et muette, d'être comme « sondé » par le regard de ces personnes (pensons notamment au regard fixe, profond et intense, caractéristique du syndrome de Rett). Mais que peut-on en conclure ? S'il est possible qu'il y ait là une forme de communication, faire excessivement confiance à sa propre capacité empathique peut conduire à des formes de maltraitances involontaires, en prenant des impressions et idées pour les leurs, alors qu'elles sont en réalité les siennes. L'écueil de la projection est particulièrement redoutable.

Lorsque l'on ne peut pas avoir de retour probant, se produit bien souvent une confusion entre ce qui vient de soi et ce qui vient de l'autre. Or cette confusion peut lui être préjudiciable, en particulier lorsqu'elle devient systématique. La grande dépendance et l'absence de retours probants peuvent y conduire :

« Il est important de ne pas confondre son propre vécu avec celui que l'on observe (…) Le mécanisme de défense le plus dangereux, car le plus

anthropophagique et excluant (…) le mécanisme psychologique le plus nocif, peut-être, est la projection. Il signe – selon son degré d'existence en nous, car il est indispensable aussi à notre fonctionnement psychique – en particulier notre compétence ou incompétence à assumer l'autre comme existant et ce qui est primordial avec le handicap » (Vacola, 1987).

Ainsi risque-t-on toujours de se croire plus empathique qu'on ne l'est réellement et de fonctionner par projection. L'« anthropophagie » dont il est question dans la citation précédente désigne la tendance à absorber l'autre, ses impressions et ses ressentis en empiétant sur sa capacité d'expression. La projection est le signe d'une confusion plus ou moins marquée entre ce qui est nécessaire pour cette personne et ce que l'on estime nécessaire pour elle, même en toute bonne foi. Il lui sera bien difficile de nuancer un avis ou de se révolter contre les projections abusives. Un comportement maltraitant pourra se mettre en place innocemment, par une trop grande confiance en ses propres représentations (Cavalié, 2021) et l'absence de remise en cause de ses propres interprétations.

Ainsi la vulnérabilité communicationnelle peut-elle déboucher sur des formes d'appropriation potentielles de la parole des personnes polyhandicapées comme dans le cas de la « communication facilitée » qui repose sur une forme d'hyper-empathie ou de télépathie supposée (le texte est rédigé par une tierce personne, souvent un parent, qui dit « faire le vide » dans son esprit et « recevoir » les idées de la personne qui ne peut s'exprimer) ; ou encore sur un texte rédigé lettre à lettre avec l'aide d'une main qui dirige celle de la personne polyhandicapée. Mais en l'absence de preuve tangible du fait que l'auteur est bien cette personne, cette « communication » pourrait bien n'être qu'une appropriation de la parole usant d'une supposée communication pour faire passer des idées qui ne sont pas les siennes, quelle que puisse être la conviction de leur locuteur : « L'usage de la communication facilitée apparaît comme en violation de plusieurs articles de la CIDPH (Convention internationale des droits des personnes handicapées), puisqu'il a été montré qu'il empêche des individus sans langage parlé suffisant d'utiliser leur propre "voix". Avec l'usage de la communication facilitée, les messages peuvent être attribués aux facilitateurs » (ISAAC – *International Society for Augmentative and Alternative Communication*, 2014). Les « facilitateurs » selon cette interprétation et jusqu'à preuve du contraire sont en réalité les auteurs des textes attribués aux personnes polyhandicapées.

Cela ne doit pas être confondu avec les recours à la communication alternative et améliorée (quant à eux validés), leur limite venant d'un usage tendant à la systématisation plutôt qu'à l'adaptation à un sujet en particulier et à ses propres besoins : la bientraitance communicationnelle consistant à

toujours rechercher le meilleur moyen d'entrer en communication, quand bien même celle-ci paraîtrait-elle « évidemment » impossible.

Impossibilité d'exprimer la maltraitance dont on a été victime

Ces éléments concernant la communication nous montrent que le polyhandicap entraîne des risques intrinsèques de maltraitance, puisqu'il n'est généralement pas possible pour une personne polyhandicapée de les dénoncer : « ses limitations cognitives l'empêchent de cerner la nature et la portée des actes de maltraitance dont elle pourrait être l'objet, et, *a fortiori*, d'en verbaliser quelque chose » (Camberlein, 2021). La grande difficulté à envoyer des signaux (et à les répéter pour rendre les réponses constantes) et leur interprétation particulièrement délicate ne font que renforcer les conséquences psychiques et physiques de la maltraitance subie et peut donner aux auteurs de maltraitance active un sentiment d'impunité, comme avec les très jeunes enfants. C'est pourquoi les signalements en cas de doute n'ont pas un caractère abusif, et doivent donner lieu *a minima* à des échanges entre professionnels.

Rappelons que l'objectivation des mauvais traitements est délicate : les signes cliniques d'une maltraitance physique (ecchymoses ou hématomes, rougeurs, dénutrition, fractures) peuvent s'avérer difficiles à repérer dans un tableau clinique complexe, d'où le risque d'une mauvaise imputation : on peut supposer une maltraitance en son absence ou au contraire sous-estimer l'importance de celle-ci (Camberlein, 2021). Or l'imputation erronée d'un acte aux parents ou aux professionnels peut être très grave dans ses conséquences puisque l'on peut être accusé à tort de mauvais traitements intentionnels. Elle fait partie de la violence ressentie par les soignants et aidants face au polyhandicap, violence et « maltraitance » sociale et institutionnelle dont nous allons à présent parler, puisqu'elles peuvent se répercuter indirectement sur les personnes polyhandicapées elles-mêmes.

Face à ces difficultés, une culture institutionnelle de la bientraitance peut être renforcée au sein des établissements, avec des groupes d'analyse de la pratique, une formation continue assurée à ce sujet et l'instauration d'une cellule de veille dans l'établissement, tout ceci ne pouvant évidemment pas exister en l'absence de moyens humains suffisants avec des équipements adaptés. Sans cela, l'injonction à la non maltraitance devient une injonction paradoxale qui crée de la souffrance chez les professionnels.

Le plus important est de ne pas se retrouver seul lorsque l'on prend en soin une personne polyhandicapée. La solitude peut se conjuguer avec le dénuement

et le sentiment d'impuissance, mais elle peut aussi favoriser le sentiment de toute-puissance sur l'autre. Dans tous les cas, elle est à proscrire. Le travail en binôme, les échanges pluridisciplinaires, les discussions de groupe sont essentiels pour éviter cet isolement, un isolement que l'on retrouve malheureusement fréquemment chez les parents, en particulier pour le parent qui a été contraint de renoncer à son activité professionnelle pour s'occuper de son enfant. Dans ce dernier cas, les associations, les groupes de discussion sur les réseaux sociaux et les différentes solutions de répit proposées sont un moyen de limiter les effets de la mise à l'écart sociale. La souffrance psychique des parents est l'une des causes de maltraitance à domicile. Elle doit être prise en compte pour éviter la maltraitance parentale.

Peut-on parler d'une maltraitance des parents ?

Maltraitance par épuisement

Il ne faut pas confondre la maltraitance d'origine parentale et la maltraitance subie par les parents, même si la première peut être renforcée par la seconde. Si les parents d'un enfant polyhandicapé ne sont pas plus fragiles que d'autres parents avant la naissance de l'enfant, il faut insister sur la fragilisation induite par la violence de l'annonce du handicap (quand bien même serait-elle réalisée dans les règles) puis par la charge mentale et physique associée au handicap de l'enfant. Celui-ci grandit, mais à la différence des autres ne se développe pas, continue à avoir besoin d'être mobilisé, porté, lavé, habillé, rassuré comme un tout-petit, mais en pesant sans cesse plus lourd pour des parents vieillissants et sans espoir de réel progrès vers plus d'autonomie. À cette charge mentale et physique viennent s'ajouter les cris diurnes ou nocturnes des enfants, la perception de leur douleur (réelle ou putative), l'impossibilité de les faire garder en dehors de structures adaptées. L'épuisement qui en découle peut avoir pour effet de rendre les parents involontairement maltraitants.

Fragilisation des parents par la violence de l'annonce

Le polyhandicap et son annonce (sa révélation ou sa confirmation) sont en soi une violence insubmersible pour les parents. C'est pourquoi la maladresse des mots, une annonce insistant exagérément sur les atteintes et sur l'absence de solutions futures constituent une maltraitance involontaire. Nul besoin d'en rajouter : la violence du réel est suffisante. Par exemple, l'absence de

traitement permettant une guérison ne signifie pas que l'on puisse annoncer qu'il n'y a « rien à faire » pour l'enfant, puisque d'autres formes de prises en soin existent. La non-traitance au sens d'une absence de *care* serait d'ailleurs en elle-même une maltraitance. Le sentiment de solitude est très marqué dans de tels moments et l'impression qu'il n'existe pas de solidarité de la part de la société ou de l'institution doit être nuancée.

L'arrivée du polyhandicap dans une famille signe « le basculement net et brutal de la vie, opéré par la violence extrême de la douleur » (Zucman, 2014). « L'annonce, même lorsqu'elle est faite avec respect et compréhension, opère une rupture du fil de la vie », « le rompt en un "avant" et un "après" à jamais dissemblables, deux fragments fragilisés et irréconciliables qui évoquent là encore le ciseau des Parques ; l'acuité de la douleur, ressentie à ce moment-là, fige à tout jamais dans la mémoire des parents tous les traits sensoriels de cette scène », ce qui permet de bien relever la dimension proprement traumatique de ce moment : « Les mots et l'inflexion même de la voix du médecin qui parle, les odeurs, les textures…, sont enregistrés comme en surimpression et vont resurgir à chaque fois qu'une émotion intense concernant l'enfant est vécue, et ce, même s'il s'agit d'un évènement heureux » (Zucman, 2014).

La souffrance parentale face à ce réel est liée notamment à la disparition de l'avenir envisagé pour leur enfant. Charles Gardou évoque ainsi les effets de l'annonce du handicap de sa fille : « syndrome de Rett, ces mots raides et froids résonnent plus fort dans la tête que tout autre. Ils s'y sont incrustés (…) sans être mortelle [cette maladie] s'apparente à une condamnation à vie. Pas de traitement curatif. Tel un ennemi invisible et pourtant bien réel, elle l'a prise au hasard, il n'y avait rien là d'évitable. Pas de responsable ni de coupable » (Gardou, 2022). « D'un destin qui a tissé sa toile d'une main invisible, elle n'en serait jamais maître. Rien ne pourrait l'infléchir. Il était scellé : dès le début, il était trop tard ». Cet aspect sera traité plus en détail dans le chapitre abordant l'annonce (voir chapitre « Petite enfance »), mais il devait être pointé ici dans son rapport avec la souffrance parentale et comme un risque de maltraitance « en cascade », par répercussion de la souffrance parentale sur les enfants.

Fragilisation des parents par le parcours de soin

La fragilisation des parents les rend plus susceptibles de se sentir maltraités par les circonstances, de ressentir comme une violence la complexité du parcours de soin ou les difficultés administratives parfois incessantes auxquelles ils sont confrontés.

L'errance diagnostique par exemple se comprend en raison de l'importance de l'annonce qui nécessite des confirmations répétées, mais elle est souvent décrite comme inutilement longue.

Les temps d'attente d'un établissement à l'autre, les angoisses associées à cette attente sont des doubles peines pour les parents : en raison de la forte demande, toute prise en charge semble être une faveur que l'on fait à des parents qui ont pourtant un besoin d'aide impérieux en raison de la situation (Groupe Polyhandicap France, 2021). La fluidité du parcours de soin, si elle est souhaitable pour tous, est d'autant plus importante ici. Il faut bien comprendre que ces difficultés institutionnelles renforcent l'effet traumatique initial par ce que l'on peut appeler un traumatisme cumulatif, issu de l'accumulation de petites difficultés apparemment anodines, de contraintes évitables (par opposition aux contraintes des soins donnés à l'enfant qui ne sont pas quant à elles évitables). Plus les contraintes auraient pu ne pas exister, plus leur survenue répétée paraît absurde et pèse sur les parents.

La conséquence de ces contraintes cumulatives, du poids du quotidien, de la répétition des soins, de l'absence d'espoir et de perspective est l'augmentation du risque de maltraitance parentale par épuisement (la maltraitance subie conduit à devenir potentiellement maltraitant) : « Les comportements non régulés de la personne polyhandicapée, conjugués à la nécessité pour l'aidant d'assurer une présence constante et sans répit, engendrent des situations de stress ou de tension pouvant conduire à des "passages à l'acte" plus ou moins violents (coup, mise à l'écart sans surveillance, contention "sauvage", violence verbale, privation, etc.) » (Camberlein, 2021).

Ce dernier point est tout aussi valable pour les professionnels du soin : dans tous les cas, l'action solitaire d'un parent ou d'un professionnel peut majorer ce risque, un tel accompagnement représente trop de responsabilités et de sollicitations pour être mené de manière solitaire.

Maltraitance institutionnelle

Les professionnels subissent eux aussi une forme de stress particulier face à des personnes polyhandicapées particulièrement difficiles à cerner, dont les progrès ne se voient pas ou très peu, et à la rencontre desquelles ils ne sont pas toujours formés… Dans de tels cas, le sentiment d'impuissance et d'incompétence peut conduire à des réactions involontairement agressives : « Le polyhandicap, de par les états émotionnels qu'il suscite, génère des attitudes réactionnelles pouvant s'apparenter à de l'agressivité, à de la violence » (Rollin, 2002).

« Face à des enfants handicapés dont l'évolution est lente, voire faible si le handicap est lourd, le travail risque de devenir routinier, peu valorisant et source d'épuisement professionnel » (Casagrande, 2013).

La maltraitance « en cascade » est un risque pour les professionnels (et par conséquent pour les personnes polyhandicapées) : une maltraitance subie par une personne en raison de conditions de travail particulièrement difficiles, incompatibles avec la mission attendue peut exposer à la répétition de maltraitances répercutées sur les autres : les conditions conduisent à devenir à son tour auteur de maltraitance (Commission de lutte contre la maltraitance et de promotion de la bientraitance, 2020).

Cette maltraitance institutionnelle pèse sur les professionnels et retentit sur les résidents. C'est pourquoi des équipes nombreuses doivent être maintenues dans les établissements de soin (il n'est pas inutile de rappeler que si les professionnels ont une vie de famille, peuvent être absents, les personnes polyhandicapées sont quant à elles bien présentes en établissement, de jour comme de nuit, avec des prises en charge souvent très individualisées qui compliquent les remplacements).

Défaut d'accès à l'institution

À cette maltraitance institutionnelle des professionnels soumis à des rythmes et des contraintes incompatibles avec le soin (ou des injonctions contradictoires comme le fait de ne pas être maltraitant sans en avoir les moyens ni le temps), il est possible d'ajouter une forme de maltraitance par défaut : le défaut d'accès aux structures, durant lequel les parents subissent alors tout le poids de la prise en soin, faute d'établissement adapté en France.

Cette maltraitance par défaut d'accès aux soins, qu'il s'agisse de soins physiques ou psychiques, constitue le risque le plus important, avec ses effets collatéraux : on choisira d'accepter n'importe quelle proposition d'un établissement spécialisé tant l'attente est longue. Cela peut conduire à des situations où des enfants se retrouvent à des centaines de kilomètres de leurs familles, dans des conditions difficiles qu'il a fallu accepter faute d'autres choix. Il peut exister un écart important entre les discours institutionnels et la réalité de la prise en soin, la collaboration pourtant nécessaire entre les familles et l'institution à propos des objectifs et des perspectives peut n'être que de façade…

Enfin, même lorsque l'enfant est accueilli dans de bonnes conditions, il est important de se demander ce que peut être son vécu au sein d'une institution,

lorsqu'il est placé dans un internat très jeune, loin de sa famille, sans que cela fasse sens pour lui (et même lorsque cela fait sens, compte tenu de son jeune âge).

Conclusion

L'importance et le nombre des maltraitances possibles dans le champ du polyhandicap obligent à les hiérarchiser, mais sans sous-estimer les maltraitances psychologiques et communicationnelles par rapport aux maltraitances physiques.

Face à elles, il existe des recommandations de bientraitance (individuelles et institutionnelles), comme la formation, l'analyse de la pratique et le travail en équipe pluridisciplinaire cohésive, ainsi que la recherche pour une meilleure compréhension de l'expérience du polyhandicap, car une mécompréhension (ou une compréhension apparente) conduit à des formes de maltraitances passives. Le fait d'être laissé seul sans l'aide de tiers ou même d'un regard extérieur peut majorer, tant pour les parents que pour les professionnels, le risque de maltraitance passive. Le contexte institutionnel doit jouer son rôle contenant pour les professionnels au lieu d'exacerber les difficultés par l'insistance sur la responsabilité individuelle, en inscrivant sur la durée une démarche continue d'amélioration de la qualité de soins (Le Nain, 2007 ; Moon et coll., 2016).

Dans les cas les plus graves, compte tenu des impasses communicationnelles et de la difficulté à objectiver une maltraitance par des signes cliniques, il convient de prendre le temps d'une discussion puis d'un recueil de preuves convaincantes avec un signalement ou le dépôt d'une information préoccupante. Mais la complexité « technique » d'un tel signalement ne doit en aucun cas conduire à garder pour soi les informations dont on dispose (Camberlein, 2021).

Pour revenir à notre interrogation initiale, face à ces difficultés, faut-il faire le « pari du sens » (Casagrande, 2013) ou le pari de la prudence ? Le pari du sens consiste à toujours supposer une intériorité, même dans les cas où cette intériorité est illisible et indéchiffrable, de supposer un « sentiment continu d'exister » quitte à surestimer les capacités, tandis que le pari de la prudence consiste à ne pas s'avancer à propos des aptitudes, afin de ne pas laisser s'illusionner les parents ou les professionnels quant à une proximité possible avec la normalité. Dans la littérature consultée, le pari du sens est la seule démarche présentée comme conduisant à la non-maltraitance : il convient d'agir et de

s'adresser à autrui le plus naturellement possible, comme si l'on avait affaire à une personne du même âge, en tenant compte de tous les aménagements nécessaires à la communication et aux spécificités de chacun, mais avec une intention éthique qui manifeste une considération pour une subjectivité comparable à toute autre.

Références

Blanc P, Juilhard J-M. *Rapport de la commission d'enquête sur la maltraitance envers les personnes handicapées accueillies en établissements et services sociaux et médico-sociaux et les moyens de la prévenir.* Sénat, 2002 : 244 p. https://www.senat.fr/rap/r02-339-1/r02-339-11.pdf [consulté le 13/12/2021].

Blondel F, Delzescaux S. Aux confins de la grande dépendance: Le polyhandicap, entre reconnaissance et déni d'altérité. Connaissances de la diversité. Toulouse : Érès éditions, 2018 : 336 p.

Broudic J-Y. 6. Quelle présence auprès des personnes « polyhandicapées » ? In: Les « bonnes pratiques » à l'épreuve des faits: Du désir dans le soin et le travail social. Toulouse : Érès, 2018 : 171-212.

Brun A-ML. Où les mots manquent, dire l'indicible. *Nouvelle Revue de l'Enfance et de l'Adolescence* 2020 ; 3 : 147-62.

Camberlein P. Chapitre 29. Polyhandicap et maltraitance. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner.* Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 527-36.

Canali M, Favard AM. Maltraitance et bientraitance : entre carence et blessure narcissique. *Empan* 2004 : 158-164.

Casagrande A. Questions d'éthique au sujet du polyhandicap. In: Zribi G, Richard JT, eds. *Polyhandicaps et handicaps graves à expression multiple*. Rennes : Presses de l'EHESP, 2013 : 177-88.

Cavadini T, Courbois Y, Gentaz E. Eye-tracking-based experimental paradigm to assess social-emotional abilities in young individuals with profound intellectual and multiple disabilities. *PLoS One* 2022 ; 17 : e0266176.

Cavalié A. Chapitre 4. La rencontre avec la personne polyhandicapée : un regard philosophique. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner.* Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 119-29.

Chavaroche P. La vie quotidienne de la personne polyhandicapée. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner.* Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 172-83.

Clerebau N, Poncelet V, van Cutsem V. Handicap et maltraitance. Coordination de l'aide aux victimes de maltraitance. Bruxelles, 2020 : 34 p. https://www.yapaka.be/files/ta_handicap.pdf [consulté le 02/12/2021].

Comité national de vigilance contre la maltraitance des personnes âgées et adultes handicapés. Gestion des risques de maltraitance en établissement: Méthode - Repères - Outils : 25 p. https://handicap.gouv.fr/sites/handicap/files/files-spip/pdf/2008_guide_gestion_des_risquespaphetab__2_.pdf [consulté le 04/01/2022].

Commission de lutte contre la maltraitance et de promotion de la bientraitance. Démarche nationale de consensus pour un vocabulaire partagé de la maltraitance, 2020 : 15 p.

Cyrulnik B, Conrath P, eds. *Ces enfants qui tiennent le coup*. Revigny-sur-Ornain : Edition Hommes et perspectives, 1998 : 120 p.

Dind J. *La conscience de soi au prisme du polyhandicap: Mieux la connaître, l'observer et stimuler son développement*. Guibiasco, Suisse : Edizioni Fondazione ARES, 2020 : 183 p.

FDFA - Femmes pour le Dire, Femmes pour Agir. *Rapport d'activité Écoute Violences Femmes Handicapées – 2020*. 2020 : 49 p. https://ecoute-violences-femmes-handicapees.fr/wp-content/uploads/2021/06/Rapport-annuel-Ecoute-Violences-2020.pdf [consulté le 03/01/2022].

Ganz JB, Simpson RL, eds. *Interventions for Individuals with Autism Spectrum Disorder and Complex Communication Needs*. Augmentative and Alternative Communication Series : Paul H. Brookes Publishing Co., 2019 : 368 p.

Gardou C. *La fragilité de source. Ce qu'elle dit des affaires humaines*. Toulouse : Érès, 2022 : 134 p.

Groupe Polyhandicap France. Polyhandicap Polydésespoirs: Témoignages Enfants Adultes Parents Professionnels, 2021 : 167 p. https://gpf.asso.fr/wp-content/uploads/2021/11/8-novembre-2021-Polyhandicap-Polyd%C3%A9sespoirs-T%C3%A9moignages-7.pdf [consulté le 03/01/2022].

ISAAC - International Society for Augmentative and Alternative Communication. ISAAC Position Statement on Facilitated Communication. *Augment Altern Commun* 2014 ; 30 : 357-8.

Kamstra A, van der Putten AAJ, Maes B, et coll. Exploring spontaneous interactions between people with profound intellectual and multiple disabilities and their peers. *J Intellect Dev Disabil* 2019 ; 44 : 282-91.

Korff-Sausse S. *Le miroir brisé: L'enfant handicapé, sa famille et le psychanalyste. Le passé recomposé*. Paris : Calmann-Lévy, 1996 : 201 p.

Lacroix Y. *Accompagner les personnes handicapées à domicile: Une vie négociée*. Comprendre les personnes. Lyon : Chronique sociale, 2008 : 284 p.

Le Nain C. Promouvoir la bientraitance de personnes polyhandicapées accueillies en MAS par le management des compétences: Vers l'amélioration continue de la qualité des prestations. Mémoire. Rennes. École Nationale de la Santé Publique, 2007.

Moon SY, Kwon S-S, Cho BC, et coll. Osteopenic features of the hip joint in patients with cerebral palsy: a hospital-based study. *Dev Med Child Neurol* 2016 ; 58 : 1153-8.

Nuss M. *Handicap, perte d'autonomie: Oser accompagner avec empathie*. Santé Social. Paris : Dunod, 2016 : 175 p.

Nuss M. *La présence à l'autre: Accompagner les personnes en situation de grande dépendance*. Action sociale. Vieillesse, handicap. Paris : Dunod, 2005 : 153 p.

Parlement européen. La situation des femmes handicapées: Résolution du Parlement européen du 29 novembre 2018 sur la situation des femmes handicapées (2018/2685(RSP)). Parlement européen, 2018 : 12 p.

Rollin A. La dépendance du sujet polyhandicapé, risque de violence institutionnelle : engager une démarche de prévention en I.M.P. Mémoire. Rennes. École Nationale de la Santé Publique, 2002.

Saulus G. Le concept d'éprouvé d'existence : Contribution à une meilleure lecture des particularités psychodéveloppementales du polyhandicap. In: Korff-Sausse S, ed. *La vie psychique des personnes handicapées*. Connaissances de la diversité. Toulouse : Érès, 2009 : 25-44.

Toubert-Duffort D, Atlan E, Benoit H, et coll. *Conditions d'accès aux apprentissages des jeunes polyhandicapés en établissements médico-sociaux. De l'évaluation des potentiels cognitifs à la mise en oeuvre de leur scolarisation*. Rapport de recherche. INSHEA, 2018 : 178 p.

Vacola G. À propos du jeune poly-handicapé ; sa vie affective et sexuelle. *Psychol Med (Paris)* 1987 ; 19 : 895-7.

van den Bosch KA, Andringa TC, Peterson W, et coll. A comparison of natural and non-natural soundscapes on people with severe or profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Dev Disabil* 2017 ; 42 : 301-7.

van den Bosch KA, Andringa TC, Baskent D, et coll. The Role of Sound in Residential Facilities for People With Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *J Policy Practice in Intell Disabilities* 2016 ; 13 : 61-8.

Zucman É. Chapitre 63. L'éthique, un soutien indispensable pour la personne polyhandicapée, sa famille et les équipes. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod, 2017 : 1029-46.

Zucman É. Réflexions sur l'annonce. *Contraste* 2014 ; 40 : 67-79.

Communications

Histoire du polyhandicap au Québec : le développement des services pour les enfants ayant un polyhandicap au Québec, 1940-1980

Susanne Commend
Laboratoire TEMOS (Temps, Mondes, Sociétés) UMR 9016,
Université d'Angers, Angers

Les enfants ayant un polyhandicap ont longtemps été absents des récits historiques, du moins « invisibilisés » en raison des représentations sociales marquées par l'incompréhension, la peur ou encore le rejet. Au Québec comme ailleurs en Occident au début des années 1940, la naissance d'un enfant ayant une malformation congénitale, surtout si elle était accompagnée d'une déficience intellectuelle, pesait lourdement sur les familles puisqu'on y voyait la preuve d'une punition divine à l'égard de péchés commis par les parents. Dans la société québécoise de l'après-guerre, encore marquée par la domination de la religion catholique, les médecins accoucheurs incitaient les familles à placer ce nouveau-né dans une institution administrée par des communautés religieuses. Il était fréquent que les praticiens partagent les préjugés véhiculés par l'ensemble de la société à l'égard du handicap, et en particulier du handicap mental.

S'ils survivaient, ces enfants étaient souvent cachés dans des asiles et des institutions ou loin de la maison familiale. Leur participation à la vie de leur communauté a donc longtemps été marginale. Par conséquent, les documents d'archives permettant de retrouver le passé de ces enfants sont difficiles à trouver, et se limitent souvent à des archives institutionnelles qui sont avares d'informations sur des thèmes plus sensibles, comme la vie familiale ou les trajectoires individuelles.

Historicité des désignations : dire et définir le polyhandicap au Québec

Au Québec, les personnes polyhandicapées sont désignées par diverses appellations, et le terme polyhandicap est rarement utilisé. Comme le soulignent Thania Corbeil et Francine Julien-Gauthier, dans cette province canadienne, l'information disponible au sujet de l'aide et des services offerts aux personnes polyhandicapées et à leur famille n'est pas facile à repérer, notamment parce que les personnes polyhandicapées sont désignées par différentes appellations telles que « personnes ayant des incapacités sévères et multiples » (Julien-Gauthier et Corbeil, 2021, p. 1178). Dans les services scolaires, ces enfants font partie de la catégorie des élèves ayant une déficience intellectuelle profonde et le mot polyhandicap n'apparaît pas.

Selon ces chercheuses, la personne polyhandicapée se définit comme celle « ayant un handicap grave à expression multiple associant déficience motrice et déficience intellectuelle sévère et entraînant une restriction extrême de son autonomie et de ses possibilités de perception, d'expression et de relations » (Julien-Gauthier et Corbeil, 2021, p. 1179). Le Centre Philou, organisme montréalais offrant des services aux enfants polyhandicapés et leur famille, propose une définition analogue : « l'enfant polyhandicapé présente une déficience motrice grave combinée à une déficience intellectuelle de sévère à profonde entraînant une restriction extrême de l'autonomie »[99]. Plus largement, l'Office des personnes handicapées du Québec définit la personne handicapée comme « toute personne ayant une déficience entraînant une incapacité significative et persistante et qui est sujette à rencontrer des obstacles dans l'accomplissement d'activités courantes » (Office des personnes handicapées du Québec, 2017, p. 7). Au niveau fédéral enfin, la Loi canadienne sur l'accessibilité définit le handicap comme : « Déficience notamment physique, intellectuelle, cognitive, mentale ou sensorielle, trouble d'apprentissage ou de la communication ou limitation fonctionnelle, de nature permanente, temporaire ou épisodique, manifeste ou non et dont l'interaction avec un obstacle nuit à la participation pleine et égale d'une personne dans la société » (Loi canadienne sur l'accessibilité L.C., ch. 10, 2019)[100].

Dans l'après-guerre, l'incapacité motrice chez les enfants est principalement due à la poliomyélite et à la paralysie cérébrale. À l'époque, les enfants atteints d'une de ces conditions entraînant des difficultés motrices ou neuro-musculaires sont globalement désignés par le terme « infirmes »

99. Centre Philou, Rapport annuel 2017.
100. Loi canadienne sur l'accessibilité L.C. 2019, ch. 10. https://laws-lois.justice.gc.ca/fra/lois/a-0.6/page-1.html [consulté le 17/02/2023].

(*crippled*), appellation délibérément reprise dans ce texte pour signifier l'historicité et le caractère construit du concept. Si l'histoire de la poliomyélite est assez bien documentée, la paralysie cérébrale demeure pour sa part très peu connue[101].

Selon nos recherches, le terme polyhandicapé est mentionné pour la première fois dans un quotidien montréalais en 1975. Avant les années 1970 qui sont marquées par une vaste mobilisation des personnes handicapées pour la reconnaissance de leurs droits, des termes ayant une connotation péjorative sont généralement employés : arriéré, sous-doué, infirme, hydrocéphale, débile, notamment. Le terme d'enfant inadapté apparaît dans la décennie 1960 et coexiste avec celui d'enfance exceptionnelle, un calque de l'anglais *exceptional children*. Au cours des années 1970, les enfants ayant à fois une déficience intellectuelle et motrice sont désignés par l'adjectif sur-handicapés, ou encore multi-handicapés, et il n'est pas rare qu'il existe une certaine ambiguïté, voire une confusion, entre ces termes.

Parents dévoués ou désemparés, les familles au chevet de l'enfant polyhandicapé

L'annonce d'une déficience motrice ou d'une malformation congénitale au moment de la naissance du bébé, ou plus tard dans la vie de l'enfant, bouleverse profondément le destin des familles. À travers le choc de l'annonce du handicap du nouveau-né, les familles vivent une crise profonde qui est parfois accentuée par le manque de coopération du personnel médical.

Les proches sont alors déchirés par un dilemme douloureux : faut-il garder le nourrisson ou le placer ? Les recherches de Marie-Paule Malouin sur l'enfance en difficulté au Québec, tout comme les travaux fondateurs de Lucia Ferretti montrent que les familles canadiennes-françaises avaient davantage recours au placement de leur progéniture dans les institutions religieuses que les anglophones chez qui l'organisation de services sociaux à domicile était plus développée (Malouin, 1996 ; Porter et Ferretti, 2014, p. 234-5). L'évolution de la protection de l'enfance, la promotion des droits des enfants, conjuguées à de nouvelles sensibilités face au bien-être et à l'épanouissement des petits,

101. Sur l'histoire de la poliomyélite au Canada anglais, voir Christopher Rutty, « *The Middle-Class Plague: Epidemic Polio and the Canadian State, 1936-37* », BCHM/CBMH 1996, vol. 13, n° 2, 1996, p. 277-314. Pour le Québec, voir Valérie Poirier, « *Secourons nos enfants malades. Réponses à l'épidémie de poliomyélite à Montréal en 1946* », mémoire de M.A. (Histoire), Université du Québec, Montréal, 2011. Sur la paralysie cérébrale au Québec, voir Susanne Commend, « *Dévoués ou sacrifiés ? Les parents d'enfants handicapés au Québec : luttes, adaptations, résistances (1940-1960)* », Histoire sociale/Social History 2021, vol. 54, n° 112, p. 569-89.

fondés sur la psychologie, vont peu à peu renverser la tendance des familles à confier leur nouveau-né déficient à une institution. Les parents obtiennent de nouveaux droits, mais en contrepartie, ils se voient conférer des responsabilités accrues : d'abord, celle de garder leur enfant handicapé à la maison ; ensuite, celle de favoriser son développement dès le plus jeune âge en lui donnant divers soins, tout comme une éducation lui permettant d'augmenter son autonomie. L'essor du « modèle de la psychologie », qui insiste notamment sur l'importance du lien affectif avec la mère et le respect du rythme de l'enfant, entraîne une multiplication des attentes à l'égard du rôle maternel (Hamelin Brabant, 2006 ; Turmel, 1997). Idéalisée, cette perception de plus en plus complexe de la maternité accroît la pression sur les mères. Ainsi, celles qui ne correspondent pas à la vision idyllique de la « bonne maman souriante et attentionnée » qui, de surcroît, élève un enfant handicapé feront davantage l'objet de critiques (Baillargeon, 2004).

Souvent blâmées pour le handicap du bébé, les mères sont particulièrement sujettes à la désapprobation puisque la culpabilité qu'elles éprouvent peut les conduire à rejeter le nouveau-né ou à l'autre bout du spectre, à surprotéger l'enfant. Cette surprotection parentale est vivement décriée par les pédagogues qui dénoncent les effets néfastes sur l'enfant : manque d'autonomie et de confiance, agressivité allant parfois jusqu'à un comportement délinquant. Par ailleurs, la tendance des mères à « couver » leurs enfants est plus marquée pour les filles que les garçons, celles-ci étant perçues doublement vulnérables et inaptes au mariage.

Le développement des soins pour les paralysés cérébraux au Québec

La paralysie cérébrale, ou déficit moteur cérébral (DMC), devient la première cause de déficience physique chez les nourrissons au tournant des années 1960 au Québec, tout comme dans la plupart des pays industrialisés. Trouble affectant le tonus musculaire, la coordination et les mouvements, la paralysie cérébrale résulte de lésions irréversibles du cerveau qui peuvent survenir avant la naissance, durant l'accouchement ou pendant les deux premières années de vie de l'enfant. Ces lésions se produisent parfois en raison d'une infection chez la mère pendant la grossesse (rubéole), ou des suites d'une grossesse multiple (jumeaux) ou prématurée. La paralysie cérébrale peut entraîner des troubles moteurs (posture, coordination des mouvements), ainsi que des troubles sensoriels et du langage, à des degrés variables d'une personne à l'autre. Historiquement, la paralysie cérébrale

était faussement associée à une malformation congénitale et héréditaire qui faisait peser le poids d'une « faute » génétique ou morale sur les parents. Les parturientes ne se résignaient pas toutes à porter le blâme de cette naissance anormale. Plusieurs mères étaient au contraire convaincues que la pathologie de leur nourrisson avait été causée par une erreur médicale du praticien au moment de l'accouchement, comme n'avoir pas réagi assez promptement pour lui éviter de manquer d'oxygène, par exemple. Des femmes dont nous avons recueilli les témoignages soupçonnaient même leur médecin d'être en état d'ivresse. Par ailleurs, les médecins accoucheurs n'étaient pas formés pour diagnostiquer cette pathologie. Encore au début des années 1950, croyant à tort que la paralysie cérébrale entraîne *de facto* une déficience intellectuelle, les médecins déclarent généralement aux parents qu'aucun traitement n'est susceptible d'améliorer l'état de leur bébé et qu'il est donc préférable de le placer dans une institution pour « arriérés mentaux ». Accablés par ce diagnostic sans espoir d'amélioration, des familles se sont séparées de l'enfant, d'autres le gardaient par devoir mais demeuraient démunies et sans ressources pour les aider dans leur tâche. Les incapacités associées à la paralysie cérébrale (comme une déficience visuelle, auditive ou intellectuelle, notamment) sont en réalité très variables d'un enfant à l'autre, mais elles s'avèrent alors fort mal connues. Tandis que les jeunes atteints de poliomyélite parviennent à récupérer un usage partiel de leurs membres, les paralysés cérébraux ayant des atteintes multiples ont pour leur part longtemps été perçus comme des « incurables », les « plus infortunés des infirmes » (Hanes, 1995, p. 33). Le développement de la réadaptation et les tentatives des groupes de parents vont peu à peu modifier cette vision très péjorative.

Au tournant des années 1950, des cliniques consacrées aux traitements de la paralysie cérébrale sont inaugurées dans les hôpitaux montréalais pour enfants, d'abord au *Children's Memorial Hospital* (CMH) puis à Sainte-Justine. Cet essor des services spécialisés s'effectue dans le milieu hospitalier avec la collaboration et les efforts conjugués du personnel médical et de l'Association de la paralysie cérébrale du Québec (APCQ). Créé en 1949, ce regroupement de parents anglophones tente, par sa contribution financière, d'inciter le personnel à acquérir une expertise dans ce domaine encore largement inexploré.

Pionnier en neurologie pédiatrique au Québec, le docteur Preston Robb ouvre la première clinique de paralysie cérébrale dans la province en 1947, au CMH[102]. Jusqu'alors, les quelques traitements de réadaptation que ces

102. Andermann F. James Preston Robb, MD (1914-2004). *Neurology* 2005 ; 8 : 1334-5.

jeunes recevaient étaient surtout offerts dans une école spécialisée, la *School for Crippled Children* ; il leur fallait donc attendre d'avoir atteint l'âge scolaire pour amorcer leur réadaptation. Convaincu de l'importance de prodiguer des soins précoces, le docteur Robb instaure une clinique de stimulation pour les enfants d'âge préscolaire sous la supervision commune des départements d'orthopédie, de neurologie et du service social de l'hôpital. Les tout-petits atteints de déficit moteur cérébral y reçoivent des traitements de physiothérapie et d'orthophonie. Dès le début des années 1950, la clinique de paralysie cérébrale se développe davantage et se distingue par la vaste équipe multidisciplinaire formée à la fois de neurologues, d'orthopédistes, de physiothérapeutes, d'orthophonistes, d'ergothérapeutes, de psychologues, de travailleurs sociaux et d'éducateurs spécialisés (Commend, 2018, p. 156). Une collaboration s'établit entre cette équipe et les parents : le docteur Robb et l'orthopédiste Murray McIntyre siègent d'ailleurs au comité médical de l'APCQ, tout comme les docteurs Albert Royer et Calixte Favreau, de l'hôpital Sainte-Justine (Commend, 2018, p. 157).

Les écoliers atteints de paralysie cérébrale entre scolarisation et traitements psychomédicaux

Dans les années 1920, l'État québécois légifère afin de permettre aux commissions scolaires d'organiser des services adaptés pour les enfants handicapés. La Loi concernant l'établissement de classes spéciales pour l'instruction de certains enfants, adoptée en 1929, autorise les commissaires d'écoles, sans pour autant les y obliger, à ouvrir des classes spéciales pour les enfants jugés « arriérés ou qui sont incapables de profiter de l'enseignement donné dans les classes qui correspondent à leur âge » ou encore qui « à raison de faiblesse physique ou pour autres causes exigent une attention spéciale »[103]. Cette loi coïncide avec l'ouverture, la même année, des premières classes spéciales pour les enfants ayant un retard intellectuel dans la métropole. En 1932, la première école pour les élèves ayant un handicap moteur, l'école Victor Doré, ouvre ses portes à Montréal. Afin d'assurer une prise en charge globale de l'enfant, cette école est à la fois un lieu d'instruction et de soins. Des traitements de réadaptation sont assurés par une équipe multidisciplinaire (orthophoniste, physiothérapeute, ergothérapeute, travailleur social) sous la direction d'un orthopédiste.

103. Loi concernant l'établissement de classes spéciales pour l'instruction de certains enfants (adoptée en 1929), ch. 45. https://www.bibliotheque.assnat.qc.ca/ : cité par Renée Joyal, *Les enfants, la société et l'État au Québec, 1608-1989 : Jalons.* Montréal, Éditions Hurtubise HMH, Cahiers du Québec, 1999, p. 148. Joyal précise qu'en 1959, quatre commissions scolaires seulement offrent ce service.

L'expertise médico-psychiatrique joue un rôle marquant dans la sélection des élèves dès les années 1920, puisque l'entrée à l'école est à la fois déterminée par le diagnostic d'un médecin et une évaluation psychométrique. Cette entrée de la médecine dans l'école se manifeste partout en Occident et s'intensifie avec la généralisation des inspections médicales. Les tests de mesure de l'intelligence développés par Binet et Simon sont utilisés afin de dépister et classer les élèves selon leur quotient intellectuel et des barèmes précis permettent de tracer la frontière entre la « normalité » et l'anormalité (Binet et Simon, 1907). En plus d'établir une opposition entre les normaux et les anormaux, ces tests déterminent la frontière entre les éducables, qui relèveront de l'école régulière (ou de la classe spéciale selon leur niveau), et les inéducables, relégués à l'hospice ou l'asile, traçant ainsi un clivage entre le champ pédagogique et le médico-psychiatrique[104].

Chargée de former les citoyens en devenir, l'école devient le lieu où s'effectuent le tri et le classement des enfants dans un objectif d'efficacité pédagogique et, à terme, d'efficience budgétaire. En écartant les sujets incapables de s'instruire par les méthodes pédagogiques ordinaires, les classes spéciales visent à permettre des économies en écartant les élèves occupant « inutilement » les bancs d'école. Cette sélection précoce et ce classement des élèves permettent l'homogénéisation des classes, un principe pédagogique défendu dans les écoles européennes tout comme au Québec, et qui légitimise la ségrégation des enfants en difficulté. Ces classes plus homogènes doivent permettre d'accroître le rendement scolaire des élèves, garantissant ainsi une rentabilité économique à l'État, un principe qui justifie l'organisation d'écoles et de classes spéciales soutenues par le financement public (Commend, 2018, p. 208).

Avant 1950, les futurs élèves, bien qu'ils aient souvent accumulé un retard académique, se doivent d'avoir un quotient intellectuel dans la moyenne, des enfants jugés trop arriérés sont exclus de l'école régulière pour être envoyés dans des écoles spéciales et parfois en bout de ligne à l'asile (Saint-Jean-de-Dieu, au Mont-Providence ou à l'hôpital Sainte-Anne de Baie-Saint-Paul).

Le début des années 1960 marque une période charnière au cours de laquelle la proportion d'enfants atteints de séquelles de la poliomyélite décroît, tandis que le nombre de cas de paralysie cérébrale augmente dans les écoles spécialisées du Québec, dont la plus importante est l'école Victor-Doré à Montréal. Ainsi, au cours de l'année scolaire 1964-65, 42 % des écoliers de cet établissement sont

104. Selon la terminologie de Binet et Simon, une distinction s'effectue entre les « arriérés d'école » et les « arriérés d'asile ».

atteints de paralysie cérébrale (soit 175 enfants sur 420 inscrits)[105]. L'amélioration de l'accès à l'éducation et le changement des mentalités favorisent progressivement l'admission des jeunes ayant un léger handicap dans les écoles régulières. En parallèle, les développements de techniques pédagogiques et des soins médicaux pour les paralysés cérébraux, conjugués aux pressions des groupes de parents, leur permettent d'être davantage scolarisés. Outre cet accroissement des cas de paralysie cérébrale, la clientèle de l'école spécialisée se complexifie, les élèves présentant alors 63 pathologies différentes, en plus d'être « de plus en plus gravement handicapés », ce qui reflète l'accroissement du polyhandicap dans la province[106]. Le directeur de l'école Victor-Doré insiste alors sur les caractéristiques de cette population scolaire très hétérogène aux possibilités d'apprentissage très différentes, ajoutant : « certains ne sont chez nous qu'en convalescence, d'autres devront s'y retrouver pour toute leur scolarité. Quelques enfants meurent tous les ans, d'autres atteints de dégénérescence physique mourront d'ici quelques années »[107]. En 1981, l'école Victor-Doré accueille 124 enfants (86 garçons et 48 filles), âgés entre 5 et 13 ans, provenant de tout l'Ouest du Québec, pour la plupart atteints de déficiences multiples. Près de 40 % de ces élèves ont un déficit moteur cérébral qualifié de « sévère », ce qui signifie qu'ils ne marchent pas et sont totalement dépendants pour les activités de la vie quotidienne[108].

En plus de cette complexification, loin de diminuer, la clientèle des jeunes handicapés ne cesse alors d'augmenter, même à l'école spécialisée, sous l'effet de la réforme de l'éducation au début de la décennie 1960 qui entraîne une démocratisation de l'instruction et un prolongement de la scolarité. À travers le Bureau de l'enfance exceptionnelle créé en 1963, l'État administre et supervise dorénavant la scolarisation des enfants en difficulté, développe de nouveaux services éducatifs, ce qui favorise l'accès à l'instruction pour cette clientèle. Outre ces changements dans le domaine de l'éducation, cette augmentation est aussi liée à la poussée démographique des enfants d'âge scolaire résultant du *baby boom* d'après-guerre. Alors qu'en 1946, l'enfance en difficulté représentait à peine 0,65 % de la population scolaire, cette proportion atteint les 1,1 % en 1965. Douze ans plus tard en 1977, les élèves en adaptation scolaire représentent 8,6 % de l'effectif régulier, une hausse importante de la clientèle (Duval et coll., 1997, p. 315).

---

105. ACSDM (Archives de la Commission scolaire de Montréal), SÉ-ÉH (Service des études, bureau des enfants handicapés de la CÉCM), Gérard Barbeau, directeur du service des études et Jean-Jacques Paquet, coordonnateur du Bureau de l'orthopédagogie de la CÉCM (Commission des écoles catholiques de Montréal) : « Étude de certains secteurs de l'école Victor-Doré », 26 octobre 1965. Sur les 420 élèves inscrits, l'étude recense 65 cas de poliomyélite et 175 cas de paralysie cérébrale.

106. ACSDM, SÉ-ÉH, Rapport du comité d'étude du problème médical de l'école Victor-Doré, 12 août 1965.

107. *Ibid.*

108. Sur les 124 élèves, 79 ont un déficit moteur cérébral, dont 48 qualifié de « sévère ». ACSDM, Clément Taillon, « Préparation du devis pédagogique de l'école Victor-Doré », mars 1981.

Au tournant des années 1980, le gouvernement québécois adopte sa première politique de l'adaptation scolaire, qui reconnaît l'importance de rendre l'école publique plus accessible aux élèves les plus lourdement handicapés. Les services éducatifs pour les enfants ayant une déficience intellectuelle profonde, tout comme les jeunes polyhandicapés, se développent vers un modèle plus inclusif.

Une association de parents pour éduquer et écouter les familles

En 1949, des parents d'enfants handicapés se regroupent afin de lutter contre la « longue et déplorable indifférence » de la société à l'égard de la paralysie cérébrale. Cette affection est alors peu connue, mal diagnostiquée ou encore confondue avec la déficience intellectuelle, et les jeunes paralysés cérébraux sont perçus comme les cas les plus « désespérés » parmi l'ensemble des enfants handicapés. Les parents veulent donc sensibiliser la société à leur situation et inciter les pouvoirs publics à financer la recherche dans ce domaine, comme le fait remarquer la journaliste Renaude Lapointe : « Il a fallu le cri pathétique de leurs parents, groupés en association, pour éveiller la conscience nationale à cette réalité[109]. »

L'Association de la paralysie cérébrale du Québec (APCQ) vise à « assurer aux victimes de la paralysie cérébrale d'être acceptées comme des êtres humains ayant droit au respect et à l'admiration de tous » et à appuyer leurs parents dans leur lourde tâche (cité dans Commend, 2018, p. 240). À ses débuts, cette association de parents, qui mobilise essentiellement les élites anglophones de la métropole, finance la recherche médicale sur la paralysie cérébrale ainsi que le perfectionnement de professionnels de la santé. Bénéficiant de solides appuis financiers issus des milieux d'affaires, elle se dote d'un groupe de conseillers médicaux qui comprend les meilleurs spécialistes des hôpitaux montréalais.

Prenant appui sur les innovations apportées par la réadaptation chez les anciens combattants, les parents d'enfants institutionnalisés ont commencé à lutter pour l'amélioration des conditions de vie dans les établissements asilaires, de même que pour la création d'écoles et de services éducatifs pour leurs enfants. Mère d'un enfant ayant une déficience intellectuelle, Hanna Wollock entreprend les premières démarches pour regrouper d'autres parents et fonde

109. Renaude Lapointe, « Clinique de paralysie cérébrale de Ste-Justine », *La Presse*, 24 octobre 1959.

l'Association de secours aux enfants arriérés en 1951. Cette association vise à élaborer et développer des moyens et programmes destinés à promouvoir le traitement, la formation, l'éducation, la réadaptation et l'orientation vocationnelle des personnes arriérées mentalement (Association du Québec pour l'intégration sociale, 2011, p. 27)[110].

En 1952, l'Association de la paralysie cérébrale du Québec (APCQ) fournit à l'hôpital Sainte-Justine les fonds nécessaires à l'ouverture d'une clinique spécialisée et à la formation du personnel intervenant auprès d'enfants atteints de déficit moteur cérébral (Baillargeon, 2007, p. 110). Afin de combler la pénurie chronique de personnel diplômé et spécialisé dans le domaine de la paralysie cérébrale, l'APCQ offre régulièrement des bourses de perfectionnement : Germaine Huot, qui dirige le département d'orthophonie, obtient une bourse d'études en orthophonie dans une université américaine. En 1961, cinq physiothérapeutes et deux médecins bénéficient de telles bourses de stage, comme l'indique le rapport de Lorna Sparrow, directrice de l'APCQ (Command, 2018, p. 157). À la fin des années 1960, plus de 500 enfants sont accueillis annuellement à la clinique de paralysie cérébrale de Sainte-Justine. Une maternelle basée sur la méthode Montessori est aussi ouverte à la même époque afin de permettre aux bambins ayant un déficit moteur cérébral (DMC) de socialiser et d'accroître leur réceptivité aux traitements de stimulation dès le plus jeune âge. Enfin, les parents sont étroitement associés aux soins, et des rencontres avec les membres de l'équipe multidisciplinaire sont régulièrement organisées à cet effet (Roy, 2007, p. 341).

L'APCQ instaure un programme d'éducation du public et un service de renseignements. Elle organise aussi des séances d'informations sur la paralysie cérébrale destinées au grand public afin de démystifier cette pathologie. L'association finance en outre la publication ou la traduction en français de divers documents informatifs. Au cours des premières années qui suivent la fondation de l'organisme, des articles paraissent dans divers quotidiens. Ceux-ci expliquent aux citoyens que les jeunes enfants atteints sont « mentalement normaux », même si leur corps est « dans un étau », souligne en 1950 le président et fondateur de l'APCQ, William Macklaier, au journal *La Presse* (Commend, 2018, p. 240). Ces campagnes médiatiques de sensibilisation insistent sur le potentiel intellectuel de ces enfants, en dépit de leurs difficultés de coordination et leurs problèmes d'élocution. Le docteur Pierre Labelle, chirurgien orthopédiste à l'hôpital Sainte-Justine, déclare

110. Association du Québec pour l'intégration sociale (aujourd'hui la Société québécoise de la déficience intellectuelle). 60 ans au cœur de nos vies. Montréal : Association du Québec pour l'intégration sociale, 2011 : 87 p.

par exemple dans une entrevue à *La Presse* en 1953 : « [S]i l'intelligence est intacte dans un corps infirme, tout n'est pas perdu[111]. » Cette stratégie de communication met l'accent sur le fait que les paralysés cérébraux sont éducables, sans doute pour les distinguer des déficients mentaux auxquels ils sont associés, l'« arriération mentale » étant encore à cette époque très stigmatisante. Certains articles prétendent même qu'une proportion notoire de ces enfants ont une intelligence dépassant la moyenne, en plus d'avoir une personnalité très déterminée[112]. Outre ce discours normalisant, les médias véhiculent largement une idéologie de la guérison, insistant sur les effets prodigieux des traitements de réadaptation et des avancées médicales sur l'état de ces enfants.

Le président de l'APCQ exprime une croyance triomphaliste aux progrès médicaux, qui produisent chaque jour de véritables miracles. Cette rhétorique de la guérison présente le handicap comme une condition qui, à l'aide d'un travail acharné et de traitements assidus, peut être surmontée. On réalise également des prouesses grâce aux techniques offertes par la physiothérapie ou l'orthopédie. Ainsi, un article paru en 1950 explique que l'Association de paralysie cérébrale du Québec « confie aux recettes souvent *miraculeuses* de la physiothérapie les membres impuissants ou atrophiés de nombreux enfants de tous les âges et de tous les quartiers[113] » (*nous soulignons*). Outre les traitements ou la chirurgie, l'utilisation de prothèses pour suppléer des membres paralysés ou atrophiés constitue souvent une véritable panacée dans le discours. Reprenant le champ sémantique du « miracle », des articles tempèrent toutefois les attentes liées aux avancées médicales et mettent les parents en garde. Ils les invitent à demeurer réalistes et à « ne pas s'attendre à des miracles, mais plutôt [à] exercer leur patience en face du progrès très lent réalisé par leur enfant », comme le conseille la journaliste Renaude Lapointe[114]. Le docteur Labelle utilise lui aussi cette formule : « Il ne faut pas s'attendre à un miracle dans le cerveau de l'enfant, mais plutôt dans le cœur de ceux qui l'entourent[115] », ajoute-t-il.

Au début des années 1960, l'APCQ compte des divisions dans presque toutes les régions du Québec et réunit plus de 1 000 membres. Les médias régionaux font régulièrement paraître des invitations aux parents pour les inciter à participer à des rencontres d'éducation du public où l'on présente des

111. « La paralysie du cerveau, son miracle », *La Presse*, 16 novembre 1953.
112. « Paralysie cérébrale chez les enfants », *Progrès du Saguenay*, 2 octobre 1952.
113. ASSEIQ (Archives de la Société de secours aux enfants infirmes du Québec), « La réhabilitation du petit paralysé », *La Presse*, 23 février 1950.
114. Renaude Lapointe, « Clinique de paralysie cérébrale de Ste-Justine », *La Presse*, 24 octobre 1959.
115. « La paralysie du cerveau, son miracle », *La Presse*, 16 novembre 1953.

conférences et des films. Des activités favorisant les échanges entre les parents et des groupes d'entraide sont aussi organisées.

Au tournant des années 1960, plusieurs facteurs concourent à changer le rôle des familles et à accroître leurs responsabilités à l'égard de leur enfant handicapé, notamment par le maintien de ce dernier à la maison. Les recherches psychosociales, qui s'intensifient dans les années 1940, démontrent les effets néfastes de la privation de l'affection maternelle et d'un séjour prolongé en institution sur le développement affectif et intellectuel des jeunes enfants (Malouin, 1996, p. 403-4). Les attaques répétées contre le placement en institution entraînent la fermeture graduelle des crèches et des orphelinats dans les années 1960, alors que le placement en famille d'accueil est désormais privilégié. En parallèle, à la fin des années 1970, le mouvement de défense des droits des personnes handicapées, qui s'appuie sur le principe de la normalisation, accentue la tendance au maintien des jeunes déficients dans leur milieu familial.

Des soins et des services près de la communauté : intégration et participation sociale, 1960-1980

Entre le début des années 1960 et le milieu des années 1970, un nouveau paradigme émerge en Occident : l'intégration sociale pour tous. La déficience intellectuelle « devient un état évolutif, caractérisé par l'insuffisance mentale, mais aussi, et c'est nouveau, par des limitations de l'adaptation sociale imputables au moins pour une part à la société, dont les exigences sont analysées désormais comme productrices de handicap », explique Lucia Ferretti (Ferretti, 2011, p. 332). D'un être appréhendé à partir de ses manques, au point parfois de presque se faire dénier le statut d'être humain, le déficient intellectuel devient une personne dont on apprend à voir aussi les capacités et à qui on reconnaît de plus en plus de droits. Les documents d'archives reflètent ces changements de perception, puisqu'ils mettent davantage l'accent sur la personne et son potentiel en vue d'acquérir l'autonomie dans la dignité. Cette évolution se traduit par l'adoption de textes officiels notamment la Déclaration des droits de l'enfant inadapté promulguée par le Bureau international catholique de l'enfance en 1963, puis la Déclaration des droits du déficient mental sanctionnée par l'Assemblée générale des Nations unies en 1971.

Dans les années 1970, sous l'influence des principes de la normalisation et de l'intégration, les associations de parents et de personnes handicapées revendiquent leurs droits et se mobilisent au Québec et sur la scène internationale, ce qui entraîne des changements législatifs. À cet égard, l'Assemblée nationale du Québec adopte, en 1978, la Loi assurant l'exercice des droits

des personnes handicapées. Cette dernière modifie la charte québécoise des droits et libertés de la personne de 1975 en ajoutant le handicap comme motif éventuel de discrimination. La loi a également pour effet de créer l'Office des personnes handicapées du Québec (OPHQ). Cette mobilisation trouve un écho sur la scène internationale : l'Organisation des Nations Unies décrète 1981 « Année internationale des personnes handicapées », ce qui permet de renforcer le mouvement de prise de parole amorcé précédemment (Office des personnes handicapées du Québec, 1981).

Les réflexions des divers acteurs tant associatifs que politiques conduisent, quelques années plus tard, à la publication d'une « politique d'ensemble » intitulée *À part… égale. L'intégration sociale des personnes handicapées : un défi pour tous*[116]. Le document, qui bénéficie d'un consensus entre les acteurs gouvernementaux et les représentants de la société civile, fournit un énoncé extrêmement détaillé des principes et des valeurs devant guider les interventions québécoises en matière d'intégration sociale (Bourgault, 2016, p. 120-3). Parmi les orientations formulées, cette politique vise l'adoption d'une nouvelle approche théorique pour conceptualiser la personne handicapée. Développé par l'un des rédacteurs du document, le chercheur Patrick Fougeyrollas, le modèle du « Processus de production du handicap » le définit non pas comme une caractéristique intrinsèque à un individu, mais plutôt comme le résultat d'une relation entre les facteurs personnels et environnementaux (Fougeyrollas, 1986 et 2010). Ce nouveau cadre théorique rompt avec une vision biomédicale du handicap pour proposer une conception axée sur les barrières socioéconomiques et culturelles comme entraves à la participation sociale et à l'intégration des individus.

Conclusion

En dépit des avancées importantes sur le plan politique et législatif, les logiques d'exclusion à l'égard des enfants lourdement handicapés perdurent encore de nos jours. Le désengagement de l'État néolibéral, le néo-eugénisme sous la forme du dépistage systématique des anomalies intra-utérines, la pression de la performance et l'intolérance à la différence dans les écoles freinent la participation des jeunes ayant un polyhandicap à la société québécoise. Les représentations péjoratives coexistent avec des images plus positives, tel le futur citoyen réadapté. Le discours empreint de capacitisme qui met l'accent sur la vulnérabilité, le sentimentalisme ou l'idéologie de la guérison perpétue

116. Office des personnes handicapées du Québec (OPHQ). À part… égale. L'intégration sociale des personnes handicapées : un défi pour tous. Québec, OPHQ, 1984 : 447 p.

en effet une fausse image des enfants handicapés, refusant de les reconnaître pleinement et tout simplement comme de véritables sujets de droits.

Références

Baillargeon D. *Naître, vivre, grandir : Sainte-Justine, 1907-2007*. Montréal : Boréal, 2007 : 384 p.

Baillargeon D. "We Admire Modern Parents": The École des Parents du Québec and the Post-War Quebec Family 1940-1959. In: Christie N, Gauvreau M, eds. *Cultures of Citizenship in Post-war Canada (1940-1955)*. Montréal : McGill-Queen's University Press, 2004 : 239-76.

Binet A, Simon T. *Les enfants anormaux*. Paris : Armand Colin, 1907.

Bourgault G. *L'influence du mouvement associatif des personnes handicapées sur les politiques sociales au Québec entre 1975 et 1985*. Mémoire de Maîtrise en histoire. Université du Québec, Montréal, Canada, 2016 : 164 p.

Commend S. *« Au secours des petits infirmes » : Les enfants handicapés physiques au Québec entre charité et exclusion, 1920-1990*. Thèse de doctorat en Histoire, Université de Montréal, Montréal, 2018 : 320 p.

Julien-Gauthier F, Corbeil T. Chapitre 67. La situation des personnes polyhandicapées au Québec. In : Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod, 2021 : 1177-1203.

Duval L, Lessard C, Tardif M. Loqiques d'exclusion et logiques d'intégration au sein de l'école. Le champ de l'adaptation scolaire. *Recherches sociographiques* 1997 ; 2 : 303-34.

Ferretti L. De l'internement à l'intégration sociale : L'Hôpital Sainte-Anne de Baie-Saint-Paul et l'émergence d'un nouveau paradigme en déficience intellectuelle, 1964-1975. *Revue d'histoire de l'Amérique française* 2011 ; 2-3 : 331-61.

Fougeyrollas P. *La funambule, le fil et la toile : Transformations réciproques du sens du handicap*. Québec : Presses Université Laval, 2010 : 338 p.

Fougeyrollas P. Processus de production du handicap et lutte pour l'autonomie des personnes handicapées. *Anthropologie et Sociétés* 1986 ; 2 : 183-6.

Hamelin Brabant L. L'enfance sous le regard de l'expertise médicale : 1930-1970. *Recherches sociographiques* 2006 ; 2 : 277-98.

Hanes R. Linking Mental Defect to Physical Deformity: The Case of Crippled Children in Ontario: 1890-1940. *Journal on Developmental Disabilities* 1995 ; 1 : 33-49.

Malouin M-P. *L'univers des enfants en difficulté au Québec entre 1940 et 1960*. Montréal : Bellarmin, 1996.

Office des personnes handicapées du Québec (OPHQ). *Guide sur le parcours scolaire. Pour les parents d'un enfant handicapé*. OPHQ, Québec, 2017 : 78 p.

Office des personnes handicapées du Québec (OPHQ). Pleine participation et égalité. Année internationale des personnes handicapées, dossier n° 1 : Définition de la personne qui vit avec un handicap. OPHQ, Québec, 1981 : 43 p.

Porter M, Ferretti L. *Histoire de l'Hôpital Sainte-Anne de Baie-Saint-Paul. Dans Charlevoix tout se berce*. Sillery : Septentrion, 2014 : 312 p.

Roy CC (dir.). *La petite histoire de Sainte-Justine, 1907-2007 : Pour l'amour des enfants*. Montréal : Éditions du CHU Sainte-Justine, 2007 : 420 p.

Turmel A. Absence d'amour et présence des microbes : sur les modèles culturels de l'enfant. *Recherches sociographiques* 1997 ; 38 : 89-115.

Prise en charge des personnes polyhandicapées de 1950 à nos jours : le cas genevois[117]

Mariama Kaba
Institut des humanités en médecine, CHUV-FBM
Université de Lausanne, Lausanne, Suisse

Cette communication s'inscrit dans la lignée des *disability studies*, ou études sur le handicap, qui se développent dans les sciences humaines et sociales en Amérique du Nord au cours des années 1970, et sont largement diffusées en Europe à partir des années 1990. Ces études postulent que le handicap n'est pas seulement localisé dans les corps ou l'esprit des individus, mais qu'il est aussi une identité socialement et culturellement construite, dont la signification est façonnée conjointement par les politiques, les pratiques professionnelles, les arrangements sociétaux et les valeurs culturelles.

Après une longue tradition d'études sur le handicap soulignant l'aspect victimisant ou, au contraire, héroïque des personnes en situation de handicap, les années 2000 ouvrent une ère florissante d'études présentant le handicap comme une clé de lecture permettant d'examiner les phénomènes de société à travers le temps, sur le modèle des études de genre, de classes et d'ethnies. En histoire, notamment, l'intérêt est porté sur les politiques sociales, le militantisme en faveur des droits et les associations des personnes en situation de handicap. La parole leur est également donnée dans les années 2010, qui voient se multiplier des études impliquant des interviews de personnes en situation de handicap et des recherches aux approches participatives.

117. Note de l'auteure : Cette communication repose essentiellement sur mes recherches effectuées pour la publication du livre consacré aux 40 ans de la Fondation Clair Bois (1975-2015), principale institution pour personnes polyhandicapées à Genève. Je remercie la Fondation de m'avoir donné son accord pour la publication de ce texte. Les références Kaba (2015) et Kaba (2016) sont directement concernées parmi les 4 références listées en fin de texte.

En 2015, la Fondation Clair Bois, principale institution pour personnes polyhandicapées du canton de Genève[118], souhaite retracer l'histoire de ses 40 années d'existence. Une histoire presque sans passé en regard du contexte du polyhandicap, qui n'a jusqu'alors pas fait l'objet d'investigations poussées. Mandatée pour réaliser cette recherche, je suis amenée à explorer les archives de la Fondation Clair Bois et celles de la principale association de parents à l'origine de la fondation, l'Association genevoise des parents d'enfants infirmes moteurs cérébraux (AGEIMC), actuellement association Cerebral Genève. Deux domaines se croisent donc dans cette étude, qui permettent de construire l'histoire du polyhandicap : l'histoire du combat des parents d'une population enfantine très marginalisée, d'une part, et l'histoire d'une institution dans son environnement social, d'autre part. Cette présentation de la prise en charge des personnes polyhandicapées à Genève depuis le milieu du xxe siècle déborde largement le cadre cantonal, car l'histoire du polyhandicap est d'abord une histoire de réseau autour de la paralysie cérébrale.

Une histoire de réseau autour de la paralysie cérébrale

À la fin des années 1950, le nombre d'enfants atteints de paralysie cérébrale, alors appelés « enfants infirmes moteurs cérébraux » ou « enfants IMC », est estimé à 3 000 individus en Suisse, tandis que le canton de Genève compte quelques dizaines d'enfants concernés. Il est alors communément admis que, dans les pays occidentaux au niveau socioéconomique comparable à celui de la Suisse, l'infirmité motrice cérébrale touche une tranche marginale de la population. Elle concernerait 0,3 % de la population globale, loin derrière la déficience mentale qui est le handicap le plus représenté, avec 3 % de la population.

Pour rappel, la paralysie cérébrale est à l'origine des formes de déficiences les plus sévères, résultat de lésions cérébrales survenues avant la naissance, pendant l'accouchement ou chez le tout petit enfant. Elle provoque divers types de paralysies souvent associées à des troubles cognitifs et sensoriels importants. Les personnes concernées sont généralement dépendantes pour tous les actes la vie quotidienne, et sont considérées comme étant l'une des catégories de la population les plus vulnérables.

118. Pour rappel, la Suisse est un pays européen qui se caractérise par un fédéralisme fort, du fait d'une répartition du pouvoir politique entre la Confédération (le gouvernement central), les 26 cantons et plus de 2 250 communes. Elle compte quatre langues officielles dont l'allemand et le français, parlés respectivement par 66 % et 23 % des résidents. Genève est un canton francophone.

La faible proportion d'enfants infirmes moteurs cérébraux accentue l'aspect de marginalité à double titre : moins connus du grand public, ces enfants sont moins soutenus, tandis que leurs déficiences très prononcées sont souvent impressionnantes, suscitant étonnement, malaise, voire rejet. La plupart des parents d'enfants infirmes moteurs cérébraux restent discrets, bannissant certains lieux publics lors des sorties en famille afin d'éviter les regards insistants ou, au contraire, fuyants – une réalité encore présente de nos jours.

Aux origines de l'organisation suisse en faveur des enfants infirmes moteurs cérébraux : les buts de l'ASEIMC (Association suisse en faveur des enfants infirmes moteurs cérébraux)

Face à l'isolement de ces enfants et de leurs familles, celles-ci entrevoient la possibilité d'améliorer leur situation, dans le contexte d'activisme social qui caractérise le milieu du XXe siècle. Pour rappel, au sortir de la Seconde guerre mondiale, les pays concernés relancent l'économie : trois décennies de croissance où se développe l'État social, ou État Providence, qui favorise une forte expansion du secteur social.

Cette société fait aussi face à une nouvelle compréhension du handicap, du fait d'avancées sur le plan médical : à partir des années 1950, l'argument des tares héréditaires et de l'alcoolisme pour expliquer les déficiences de l'enfant est remis en question par de nouvelles recherches. Celles-ci mettent en lumière les causes médicales de certaines maladies, telles que le syndrome de Down (trisomie 21) ou l'infirmité motrice cérébrale.

C'est dans ce contexte qu'est créée, en 1957, l'ASEIMC. L'invitation à l'assemblée de l'ASEIMC, qui va réunir 150 personnes en Suisse allemande, est lancée par un père de jumeaux infirmes moteurs cérébraux, Hans Leuzinger. Il assumera durant plusieurs années la présidence du comité central de l'organisation.

Lors de la fondation de l'ASEIMC, les thèmes prioritaires sont l'échange d'informations et d'expériences, la collaboration entre les proches et les professionnels, ainsi que la création de centres scolaires et thérapeutiques. À noter que les premières écoles spécialisées destinées spécifiquement aux enfants infirmes moteurs cérébraux existent ailleurs dès la fin des années 1940, en Angleterre et en Suède.

La prise de contact entre parents et avec l'ASEIMC est notamment favorisée par l'entremise de la docteure Elsbeth Köng, pionnière en Suisse des

traitements de l'infirmité motrice cérébrale. D'abord responsable de l'Hôpital des enfants à Zurich où elle a fait sa formation, Elsbeth Köng devient médecin itinérant dès 1955, initiant dans plusieurs cantons la méthode Bobath (créée en Angleterre dans les années 1940) pour le traitement physiothérapique des enfants infirmes moteurs cérébraux.

Dès les années 1950, le travail d'Elsbeth Köng, qui deviendra cheffe de service à la Clinique pour enfants de Berne en 1963, permet donc aux enfants infirmes moteurs cérébraux de suivre une thérapie plus appropriée à leur état de santé, et d'informer les familles concernées. Elsbeth Köng réalisera aussi en 1960 une brochure intitulée *Traitement et éducation de l'enfant infirme moteur cérébral*, conçue pour aider les parents qui, pour la plupart, ne disposent à l'époque d'aucune connaissance sur le handicap de leur enfant. Soutenue par Elsbeth Köng, l'ASEIMC va favoriser l'émergence de sections régionales, notamment à Zurich (1957) ainsi que dans les cantons de Vaud et Genève (1958).

Le handicap à Genève : contexte législatif et institutionnel (années 1950-1960)

Dans le canton de Genève, l'Association genevoise en faveur des enfants infirmes moteurs cérébraux (AGEIMC) voit le jour dans une année charnière. La loi cantonale de 1952 sur l'aide aux invalides, qui était jusqu'alors limitée à la population active – donc surtout masculine – est modifiée en 1958 pour prendre en compte les personnes avec déficience mentale. D'autres associations du domaine du handicap sont créées la même année, comme l'Association de parents d'enfants mentalement handicapés (APEMH), qui sera très active à Genève et ailleurs. De plus, les discussions sur une assurance invalidité fédérale (au niveau national), qui couvrirait l'ensemble de la population suisse, active et non active, sont en passe d'aboutir.

La Suisse sera l'un des derniers pays d'Europe à se doter d'une assurance invalidité nationale, qui entre en vigueur en 1960. La loi sur l'assurance invalidité fournit un cadre législatif à la création d'institutions spécialisées en laissant toute latitude aux cantons d'initier, ou non, la création d'établissements. Elle assure en outre que les enfants « invalides » recevant un enseignement spécialisé peuvent obtenir des subsides, qui allègent sensiblement la participation financière des familles lors du placement de leurs enfants en établissement spécialisé.

Lors de la première révision de la loi sur l'assurance invalidité de 1968, une modification importante est apportée dans le domaine de l'éducation : la notion d'« inéducable » est supprimée de la loi, ce qui a pour conséquence que le droit aux subsides pour la formation scolaire spéciale existe indépendamment de la possibilité d'une réinsertion dans la vie active (article 8 de la loi). De plus, à Genève, le canton se dotera d'une loi d'encouragement, votée en 1971, pour l'attribution de subventions aux établissements d'éducation qui « accueillent des mineurs en difficulté d'âge scolaire et postscolaire placés hors du milieu familial » (article 1).

Couplé à la période de bonne conjoncture, ce contexte législatif favorise en Suisse un « boom » des institutions dans le champ de l'éducation spécialisée, mais aussi dans celui de la formation d'adultes sur le marché secondaire du travail (tableau I). Les politiques sociales suisses vont donc fortement favoriser le système institutionnel, tandis que, ailleurs en Europe, souffle un vent de désinstitutionnalisation. Dans le domaine du handicap très sévère, les associations revendiquent des structures spécialisées, thérapeutiques et scolaires. Il faut relever aussi, pour l'époque, les modifications dans la population concernée : les enfants atteints de séquelles de poliomyélite, dont la proportion décroît fortement en Suisse dès le début des années 1960 du fait de la vaccination anti-poliomyélite, laissent place aux enfants atteints de paralysie cérébrale en forte hausse.

Tableau I : Le « boom » des institutions à Genève

Année de création	Institution
1961	Centre de physiothérapie pour enfants IMC
1962	Ateliers pour adultes avec déficiences mentales de la SGIPA
1962	Village d'Aigues Vertes pour adultes de l'APEMH
1965	Foyer privé Peter Camille pour enfants avec déficience mentale
1967	Foyer Clair Fontaine pour adolescents de l'APEMH
1967	Foyer de Murcie pour jeunes travailleurs et apprentis des APEMH, SGIPA, AJETA
1971	Foyer handicap pour personnes avec déficiences physiques
1972	École spéciale pour enfants plurihandicapés de l'APEMH
1975	Foyer Clair Bois de Lancy pour enfants et adolescents IMC

AJETA : Association d'aide aux jeunes travailleurs et apprentis ; APEMH : Association de parents d'enfants mentalement handicapés ; IMC : Infirme moteur cérébral ; SGIPA : Société genevoise pour l'intégration professionnelle d'adolescent(e)s et d'adultes.

Mais dans un premier temps, l'urgence pour l'AGEIMC réside dans l'accès des enfants aux traitements par physiothérapie. Ceux-ci sont jusqu'alors prodigués à l'Hôpital orthopédique de Lausanne, à 60 kilomètres de Genève, où les parents doivent se rendre à leurs frais.

L'AGEIMC prend contact avec un éminent médecin, Frédéric Bamatter, professeur de la clinique pédiatrique à l'Université de Genève, spécialisé dans les malformations congénitales des nourrissons. Il va initier en 1961 la création du premier Centre de physiothérapie pour infirmité motrice cérébrale à Genève, qui ne cessera de se développer par la suite. Frédéric Bamatter et son équipe de soignants vont aussi soutenir les premières initiatives de l'AGEIMC dans la mise sur pied d'activités récréatives (camps de vacances, cours de natation, fêtes diverses). Ces loisirs permettent de rompre le quotidien des familles et des enfants, et de stimuler le développement de ces derniers tout en favorisant davantage leur intégration – ou du moins leur visibilité – dans la société.

L'AGEIMC bénéficie aussi de ressources matérielles et financières, grâce à : (*i*) l'assurance invalidité nationale dès son entrée en vigueur en 1960 ; (*ii*) la Fondation suisse en faveur des enfants infirmes moteurs cérébraux (future Fondation Cerebral) qui est créée en 1961 afin de centraliser la récolte de dons et fournir un appui matériel aux familles ; (*iii*) l'Association privée Pro Infirmis qui centralise l'information sur le handicap en Suisse ; (*iv*) ainsi qu'à des dons de diverses provenances. Sans omettre l'investissement de nombreux bénévoles, puisque les compétences des membres de l'AGEIMC ne seront « professionnalisées » qu'à la fin des années 1970, avec un premier poste de secrétaire financé par l'Office fédéral des assurances sociales (OFAS) – équivalent suisse de l'Inserm en France. De plus, Genève voit en 1965 la création de l'Union des Associations d'invalides et handicapés du canton, qui fédère les divers groupes genevois dans le but de mettre en commun les énergies et obtenir plus de visibilité et de résultats dans leurs actions.

Il faut rappeler que cette activité intense dans le domaine du handicap s'observe un peu partout dans les pays occidentaux. Des personnalités influentes, directement concernées par le handicap, se mobilisent. Aux États-Unis par exemple, le Président Kennedy, dont une des sœurs a une déficience mentale, a nommé en 1961 la première Commission d'experts à la Maison Blanche chargée d'étudier la question de la prise en charge des personnes avec déficience mentale. La période vit aussi les effets de la crise politique et culturelle de « Mai 68 », qui favorise une société plus permissive et plus tolérante aux différences, marquée par un essor manifeste de l'activité associative (estudiantine, féministe, écologique, pacifiste, etc.). Dans ce contexte, la Ligue internationale des associations de parents d'enfants mentalement handicapés adopte en 1968 la Déclaration des droits des déficients mentaux, suivie 3 ans plus tard par une Déclaration similaire promulguée par l'Assemblée générale des Nations unies.

Un premier projet d'institution pour enfants infirmes moteurs cérébraux à Genève (années 1970)

Un autre défi de l'AGEIMC est l'obtention d'une structure d'accueil et éducative destinée aux enfants infirmes moteurs cérébraux et permettant d'assurer un suivi adéquat par des professionnels pour lesquels n'existe alors aucune formation dans le domaine de l'infirmité motrice cérébrale à Genève. Au préalable, il s'agit de cerner les besoins.

Pour ce faire, divers appuis vont être trouvés, grâce à l'engagement d'un club très privé de Genève, le Club du Lundi, formé d'anciens officiers à la retraite. Le président de ce club, un ancien directeur d'entreprise, prend l'initiative de former un groupe de travail pour étudier la question du vide institutionnel pour les enfants infirmes moteurs cérébraux. Les membres de ce groupe proviennent de milieux sociaux ou professionnels influents qui, disposant d'un certain « capital social » (décrit par le sociologue Bourdieu), font bénéficier le projet de leurs réseaux. Il s'agit notamment du professeur Frédéric Bamatter, d'une assistante sociale de Pro Infirmis, d'un journaliste, d'un avocat, de représentants de l'AGEIMC. Ce groupe va mandater une enquête pour connaître les besoins des familles sur le canton de Genève. À noter que les enquêtes sur les types de déficiences au niveau national constituent, encore de nos jours, le maillon faible de l'évaluation des besoins par le gouvernement suisse.

Suite à l'évaluation des besoins des familles du canton, le groupe effectue un important travail de lobbying auprès des diverses autorités, de la population et de l'assurance invalidité afin d'obtenir les accords pour créer une institution. Enfin, il organise des campagnes de sensibilisation auprès du public (manifestations, ventes, publications de brochures, etc.) visant à mieux faire connaître la situation des enfants infirmes moteurs cérébraux et de leur famille et la nécessité d'une institution. Avec l'AGEIMC, le groupe obtient en 1971 la création de la Fondation Clair Bois, destinée au contrôle des fonds et des subventions pour la réalisation d'un foyer d'enseignement et d'éducation spécialisés.

Si bien qu'en 1975 s'ouvre le premier foyer de Clair Bois, sur la commune de Lancy, qui se destine à 40 enfants pour l'internat et l'externat. Il s'agit d'une institution privée reconnue d'utilité publique. À ses débuts, très peu d'enfants sont accueillis, et ils le sont surtout sur le mode de l'externat. Car les familles sont réticentes à confier à des tiers, encore peu formés dans le domaine, leur enfant « hyper vulnérable » du fait de la lourdeur des déficiences, et dont les parents connaissent la moindre spécificité. Il faudra une dizaine d'années pour que la confiance entre les parents et le foyer s'installe, mais aussi pour que la majorité des éducateurs acquièrent les compétences nécessaires.

L'institution sera soutenue dès ses débuts par l'Association des amis de Clair Bois, qui poursuit le travail d'information et d'aide à la récolte des fonds. Par ailleurs, Clair Bois participera à des projets des autorités politiques lancés dans le domaine du handicap, notamment dans le cadre d'une commission chargée de coordonner et documenter les activités des services publics et privés en faveur des personnes avec déficience mentale.

À partir du milieu des années 1970, les valeurs se sont modifiées et de nouvelles conceptions de la personne en situation de handicap se font jour, portées par de nouvelles approches intellectuelles et théoriques du handicap. Ainsi, les *disability studies* développées aux États-Unis et au Canada, soutiennent que le handicap n'est pas seulement localisé dans le corps ou l'esprit des individus, mais est aussi et surtout une identité socialement et culturellement construite. Dès les années 1980, le « principe de normalisation », puis celui de « valorisation du rôle social » proposent des approches socio-éducatives plus participatives et valorisantes pour les personnes en situation de handicap. Au niveau international, l'Organisation mondiale de la santé édite la première Classification internationale des déficiences, incapacités et handicaps (1980), qui, bien que contestée dès son application, ouvrira la voie à d'autres modèles, tels que le Processus de production du handicap (PPH) dans les années 1990, ainsi que la deuxième Classification internationale du handicap en 2000. De plus, 1981 est désignée Année internationale de la personne handicapée par les Nations unies, donnant à de nombreux projets l'occasion de visibilité.

Les années 1980 voient aussi une nouvelle orientation vers les adultes avec déficiences sévères, du fait du vieillissement de cette population. L'espérance de vie des enfants avec paralysie cérébrale s'est allongée grâce aux avancées médicales couplées à l'évolution des mesures socio-éducatives. Il y a donc besoin de plus de places pour ces personnes dans les institutions.

Nouveaux projets d'institutions pour personnes polyhandicapées à Genève (années 1980-1990)

Ainsi à Genève s'ouvre en 1986 le deuxième foyer de Clair Bois, dans le quartier de Pinchat. Ce foyer est une expérience pilote à Genève et pour toute la Suisse, car il offre une prise en charge éducative d'adultes avec déficiences physiques très sévères, dans un contexte étudié pour ce type de population.

À cette occasion, la Fondation Clair Bois procède à une refonte de ses statuts pour spécifier sa nouvelle orientation qui, aux enfants infirmes moteurs cérébraux, ajoute les adultes, en introduisant également la notion de polyhandicap

(encadré 1). Cette dernière désigne alors les « handicapés locomoteurs très touchés ayant besoin d'une scolarité spéciale et susceptibles d'acquérir une certaine autonomie sociale » ; ou encore « très fortement handicapés qui, hors de leur entretien, ne requièrent aucuns soins médicaux spéciaux ».

Encadré 1 : Buts de la Fondation Clair Bois selon les statuts de 1986, article 3

« a) la construction et l'exploitation de maisons d'accueil et d'éducation en externat ou internat d'enfants, d'adolescents, et de jeunes adultes infirmes moteur-cérébraux ou handicapés locomoteurs très touchés, ayant besoin d'une scolarité spéciale et susceptibles d'acquérir une certaine autonomie sociale ;
b) d'accueillir temporairement des enfants, adolescents ou jeunes adultes très fortement handicapés qui, hors de leur entretien, ne requièrent aucuns soins médicaux spéciaux. »

Cette expérience d'un nouveau foyer pour adultes polyhandicapés s'inscrit aussi dans un processus de reconnaissance et de valorisation, à travers le concept désormais répandu de l'autodétermination. Celle-ci donne la possibilité aux personnes d'être véritablement actrices de leur vie et de faire des choix qui les concernent (exprimer des préférences, prendre des initiatives, participer aux décisions), sans que les incapacités soient un facteur d'exclusion. On réalise aussi que ces personnes n'ont pas seulement des manques, mais aussi des compétences. Cela entraînera d'ailleurs quelques tensions avec les parents, qui ne sont pas habitués à ce que leurs enfants soient traités d'adulte à adulte.

Au début des années 1990, la Fondation Clair Bois ouvre un troisième foyer, sur la commune de Chambésy, destiné aux enfants infirmes moteurs cérébraux de quelques mois à l'âge de 12 ans. Il s'agit là d'une demande explicite des autorités cantonales genevoises qui, ayant réalisé les besoins institutionnels en la matière, préfèrent s'en remettre au savoir-faire de la Fondation Clair Bois au lieu d'ouvrir une nouvelle institution publique. Désormais, avec trois foyers, la Fondation peut accueillir les personnes polyhandicapées de la naissance à l'âge adulte. Avec une centaine de bénéficiaires et près de 250 employés, la gestion de la Fondation s'est complexifiée, si bien qu'une Direction générale est créée en 1991.

Avec l'aide de l'AGEIMC, la Fondation Clair Bois poursuit les campagnes de sensibilisation en faveur des personnes polyhandicapées sur tout le canton de Genève. Elle devient une favorite des milieux de soutien et peut garder le cap, malgré la récession économique qui s'est installée dans les années 1970 et qui se fait particulièrement sentir dès les années 1990. En effet, dès cette période, des restrictions budgétaires de taille sont imposées aux institutions, ce qui se manifeste par une importante diminution des subventions publiques. Les partenariats de toutes sortes doivent être consolidés, ce en quoi la Fondation Clair Bois a une certaine expérience.

Une pression supplémentaire est ajoutée par les approches modernes d'évaluation et de « qualité », qui visent à rationaliser et uniformiser les pratiques, notamment par de nouvelles procédures de soins. Il s'agit d'assurer la qualité des prestations, tout en faisant des économies, alors même que la demande est en hausse. Sur le terrain, cette situation se traduit par d'autres modalités de prise en charge moins individualisées, ce qui est très difficile dans le domaine du polyhandicap. Un nouveau type de personnel encadrant arrive aussi en institution, tels que aides-soignants et assistants socio-éducatifs, dont la formation est moins poussée que les éducateurs et thérapeutes.

On assiste aussi à un durcissement des conditions du marché du travail dans le contexte de mondialisation et d'accélération des échanges, présent dans tous les domaines de la société. Les professionnels des institutions expriment une augmentation du stress et de la pénibilité au travail, à laquelle répondent certaines mesures institutionnelles (formation continue et sensibilisation au *burn out*). Par ailleurs, la question de l'intégration des nombreuses minorités, linguistiques et religieuses, ainsi que l'évolution encore difficile du statut des femmes, réactualisent les réflexions sur l'égalité des chances pour tous, y compris pour les personnes en situation de handicap.

Ainsi, l'article sur l'Égalité de la nouvelle Constitution fédérale suisse, qui entre en vigueur en 2000, prévoit pour la première fois « des mesures en vue d'éliminer les inégalités qui frappent les personnes handicapées » (alinéa 4). Ces mesures sont entérinées en 2004 par la Loi suisse sur l'élimination des inégalités frappant les personnes handicapées (LHand). De plus, la Convention internationale pour les droits des personnes handicapées, adoptée en 2006 par les Nations unies, est ratifiée par la Suisse en 2014.

Au début du nouveau millénaire, certains droits restés longtemps tabou dans le domaine du handicap sont levés, notamment par le biais de formations des professionnels du champ. C'est le cas de sujets tels que l'intimité, la vie affective et la sexualité des personnes en situation de handicap, et de la problématique du deuil rencontré par les professionnels en institution lors du décès des résidents.

Conclusion

Du fait de la grande vulnérabilité de la population prise en charge, les évolutions institutionnelles, éducatives et thérapeutiques ont lieu dans la recherche d'un équilibre constant entre des pratiques professionnelles renouvelées, les attentes des familles et certains impératifs politiques. Les difficultés n'ont pas manqué dans l'institutionnalisation du polyhandicap, mais la Fondation Clair

Bois a bénéficié de son savoir-faire et du crédit auprès de la population et des autorités pour maintenir le cap. Son statut d'institution privée lui a en outre permis de maintenir une certaine liberté d'action, tout en pouvant compter sur les subventions publiques et de généreux donateurs. Aussi, à l'heure actuelle, avec cinq foyers – deux supplémentaires pour adultes se sont ouverts dans les années 2000 – la Fondation Clair Bois reste la seule institution du canton de Genève qui prend en charge les personnes ayant les déficiences les plus sévères.

Toutefois, d'autres modèles de prise en charge de la population polyhandicapée sont désormais pensés. Les réflexions se portent notamment sur le développement de structures pluridisciplinaires partagées avec d'autres types de populations, l'externalisation des prestations, ou encore un soutien plus conséquent aux familles qui souhaitent une prise en charge à domicile. L'organisation accrue d'activités extra-scolaires figure aussi parmi les revendications les plus fortes des familles.

Références

Kaba M. « D'autant plus déterminée qu'elle défend les plus vulnérables de tous ». Les débuts de l'Association genevoise des parents d'enfants infirmes moteurs cérébraux (années 1950-1970). *In* : Hürlimann G, Mach A, Rathmann-Lutz A, et coll., eds. *Lobbying: Die Vorräume der Macht – Les antichambres du pouvoir*. Zurich : Chronos (Verlag), 2016 : 251-64.

Kaba M. *Clair Bois – 40 ans (1975-2015). Genèse et développement de la première fondation en faveur des personnes polyhandicapées à Genève*. Plan-les-Ouates : Fondation Clair Bois, 2015 : 131 p.

Kaba M. La recherche en histoire sur le handicap. De la production de savoirs sur le handicap aux connaissances sur notre société. *Pages romandes : Revue d'information sur le handicap* 2008 ; 4 : 4-6.

Kaba M. Des reproches d'inutilité au spectre de l'abus. Étude diachronique des conceptions du handicap du XIXe siècle à nos jours. *Carnets de bord en sciences humaines* 2007 ; 13 : 68-77.

Histoire de la prise en charge et des représentations du handicap mental en France et en Allemagne (1890-1934)

Valentine Hoffbeck
Département d'Histoire des Sciences de la Vie et de la Santé, Laboratoire SAGE, Université de Strasbourg, Strasbourg

Cette communication a pour objet d'aborder les travaux portant sur les handicaps et les représentations du handicap selon un angle historique. Elle s'appuie sur plusieurs thèmes centraux de ma thèse de doctorat d'histoire contemporaine et histoire des sciences. Cette thèse est centrée sur l'histoire d'une population peu étudiée par l'historiographie française, les handicapés mentaux. Elle s'intitule « De l'arriéré au malade héréditaire. Histoire de la prise en charge et des représentations du handicap mental en France et en Allemagne (1890-1934) » (Hoffbeck, 2016).

Cette communication présente de manière synthétique plusieurs thèmes centraux de ma thèse. Après une brève description de mon objet de recherche tel que je l'ai étudié dans le cadre de ma thèse, j'aborderai les débuts d'une prise en charge du handicap mental en France à la fin du XIXe siècle au sein de structures asilaires ; précisons d'emblée qu'une partie de la population étudiée dans ma thèse correspond à ce qu'on nommerait aujourd'hui le « polyhandicap », et était prise en charge dans ce qu'on nommerait aujourd'hui des services psychiatriques. Seront ensuite abordés les représentations et les présupposés idéologiques divers qui ont participé de la définition et du sort réservé aux « handicapés mentaux »[119]. Enfin, sera également abordée l'évolution de cette prise en charge sur la période 1890-1934 soit plus précisément son abandon progressif par la médecine aliéniste, en particulier après la Première Guerre mondiale. Dans un contexte budgétaire très contraint après 1918, on se détourne peu à peu de

119. J'entends par là l'assimilation de cette population à des êtres mineurs, définis comme des enfants, et progressivement comme des êtres « inférieurs » en valeur.

cette population, et dans un contexte de montée des idées eugénistes dans l'entre-deux-guerres.

Présentation de l'objet de thèse

Objet de la thèse

Mon travail de thèse aborde l'histoire des enfants et adultes handicapés mentaux en France et en Allemagne. Pour explorer ce thème, j'ai choisi 3 établissements : Bicêtre à Paris, Dalldorf à Berlin et Saint-André de Cernay en Alsace. Leur point commun est d'avoir été fondé de manière quasiment synchrone (tous les 3 entre 1880 et 1890), et de prendre en charge des personnes atteintes de déficience mentale. L'exemple alsacien de Saint-André de Cernay permet de nuancer la chronologie propre à chaque pays et de sortir d'une vision trop centralisatrice, c'est-à-dire élaborée à partir d'hôpitaux « modèles », toujours situés dans les capitales – administratives et médicales – que sont Paris et Berlin.

Il est nécessaire d'évoquer ici le vocabulaire concernant le handicap mental vers 1900. Les patients pris en charge étaient qualifiés à l'époque des termes de « débiles mentaux », « imbéciles », « idiots » ou de l'appellation plus générique d'« arriérés ». Ces termes ont depuis perdu leur sens médical pour passer dans le registre de l'insulte. Néanmoins, ils étaient des catégories médicales, et figuraient dans la plupart des écrits sur ce sujet. Je les emploierai donc ici en tant que tels, en utilisant majoritairement le terme générique d'« arriérés ». Par ailleurs, pour faire un lien avec le concept plus contemporain de « polyhandicap » – inexistant dans mes sources, le terme de « handicap » datant lui-même des années 1970 –, il faut souligner qu'à l'époque, les patients handicapés mentaux et physiques étaient mélangés au sein des services. Le paramètre de séparation clé était en effet la question du degré de gravité associé à la pathologie, et la question de la curabilité.

Comme je l'ai mentionné, l'histoire de ceux qu'on nommerait aujourd'hui les « handicapés mentaux » avait été peu abordée dans l'historiographie française, en dehors d'une histoire héroïque centrée sur quelques exemples de tentatives éducatives. Pour l'Allemagne, c'est au contraire les épisodes sombres de la période nazie qui avaient été bien étudiés, à savoir la stérilisation forcée dès 1934, puis l'euthanasie des malades et handicapés mentaux – parmi d'autres catégories.

Les sources mobilisées

Afin d'éclaircir ce paradoxe apparent, il était nécessaire pour moi d'adopter une perspective transnationale. Ainsi j'ai mobilisé des sources à la fois en langue française et allemande. J'ai examiné de manière non systématique les dossiers médicaux de trois asiles où étaient pris en charge des « arriérés ».

Mon corpus est constitué essentiellement de dossiers médicaux de patients psychiatriques. Ce type de sources était le seul corpus permettant d'envisager mon objet à travers des points de vue variés.

En effet, le dossier médical a deux avantages essentiels pour l'historien(ne) :

- le premier intérêt est d'autoriser l'écriture d'une histoire des pratiques médicales quotidiennes, et non seulement des discours. On a accès à ce qui se fait, et non seulement ce qui se dit ou s'écrit ;
- le second intérêt est que cette source rend possible la reconstitution d'une vision plurielle des arriérés : la vision fournie par les aliénistes, celle par les rapports pédagogiques, et celle par les écrits de la famille permettant de reconstituer une vision dite d'« en bas » du patient.

Au préalable, deux remarques pour essayer d'expliquer la genèse du sujet traité ici. D'une part, la définition de la catégorie des « arriérés » abordée dans ma thèse (et donc des idiots/imbéciles/débiles) ne regroupe que partiellement ce qu'on entend aujourd'hui par « handicapés mentaux ». D'autre part, aujourd'hui, le concept de handicap correspond à ce qu'on appelait, l'anormalité, il y a un siècle, et qui regroupait 3 dimensions différentes :

- la dimension physique, ce qui était désigné comme l'infirmité dans mes sources, globalement les paralysies diverses qui correspondent au fait d'être invalide ;
- la dimension mentale, correspondant au handicap mental, et qui était désigné dans les sources françaises par 3 grandes catégories (débile, imbécile et idiot), représentant elles-mêmes des niveaux d'intelligence ;
- enfin, la dimension d'anormalité dite morale, sans doute la plus « exotique » aujourd'hui, par laquelle on enfermait dans des services spécialisés des enfants et adolescents, des individus présentant des comportements moralement désapprouvés à l'époque (homosexualité, mythomanie, pyromanie, perversion sexuelle, etc.).

L'objet de mes travaux est donc très large, car il mélange ces 3 catégories.

Ainsi les « arriérés » sont considérés à l'époque comme des « anormaux » au sens large : des individus pris dans une forme « d'aliénation » (congénitale), parfois accompagnée d'infirmité sur le plan physique (invalides), et occasionnellement des anormaux sur le plan des mœurs.

Les débuts d'une prise en charge médicale du handicap mental

La création d'établissements publics destinés au handicap

Au XIXe siècle naissent partout en Europe des premiers projets de prise en charge des personnes atteintes de handicap, auparavant laissées au soin de leurs familles (pour la France, voir : von Bueltzingsloewen, 1996 ; pour l'Allemagne, voir : Rose et coll., 2016).

La fondation de services spécifiques aux personnes présentant un retard sur le plan de l'intelligence concrétise une volonté de soins et d'application de méthodes spécifiques. On veut améliorer leur condition pour éventuellement les faire progresser vers plus d'autonomie en les éduquant à se mouvoir seules ou à maîtriser divers petits travaux.

Aux XVIIe et XVIIIe siècles, les hôpitaux généraux, propres à l'âge classique, jouent à la fois un rôle d'assistance et de répression : ils secourent les pauvres, mais comportent aussi des cellules de détention, des quartiers de force ou encore des cachots. Ceux-ci répondent à l'époque au double impératif équivoque de réprimer et d'assister. À cette époque, tout traitement médical est quasi-inexistant. Toutefois, les médecins s'efforcent d'élaborer des catégories médicales du pathologique, comme les insensés, les idiots ou encore les imbéciles.

Représentations du handicap au début du XXe siècle : de la perfectibilité à l'inutilité sociale

À l'ouverture des services réservés aux « anormaux » à la fin du XIXe siècle, les espoirs étaient grands : les aliénistes et pédagogues portant ces projets partaient du postulat qu'ils allaient ouvrir des sections « d'où l'on voit des enfants entrés gâteux en sortir ouvriers », comme l'annonçait un rapport de la Commission de surveillance des asiles de la Seine. Pourtant, au bout d'une ou deux décennies, les patients sortis « guéris » sont rares : par conséquent, le « rendement » de ces services en termes de sortie est faible.

Après la Première Guerre mondiale, le désenchantement vis-à-vis des sections asilaires grandit encore, dans un contexte de finances contraintes : partout, l'argent manque, et les politiques de santé publique concentrent leurs deniers sur des pathologies qui paraissent alors plus prioritaires – cancer, tuberculose et également soin aux centaines de milliers d'invalides de guerres

et « Gueules cassées » revenus du front. On assiste donc à une contestation des soins apportés aux handicapés de tout type, qui commence par les cas d'arriération grave.

Les arriérés graves

La contestation peut être résumée par cette citation du psychologue Alfred Binet (le créateur des tests de quotient intellectuel – QI) qui souligne au début du xxe siècle pour le service de Bicêtre qu'il « ignore à quoi tout cela sert, quel est le bénéfice pratique et tangible que la société en retire ». Avec son collaborateur, le psychiatre Théodore Simon, il critique vivement l'inutilité de toute démarche médico-pédagogique en ces termes : « L'avis, c'est qu'on aurait pu savoir d'avance, dans la plupart des cas, les sujets pour lesquels l'éducation était une perte inutile d'effort […]. En d'autres termes, les deux degrés inférieurs d'arriération mentale ne laissent aucun espoir (incurabilité) que l'enfant soit rendu capable d'exercer une profession ; et même un degré moindre d'arriération, c'est-à-dire la débilité, est fermé également à tout avenir. ».

Ce propos illustre comment l'improductivité devient au début du xxe siècle un critère central dans la définition de la catégorie des arriérés, et surtout un argument pour légitimer leur incurabilité. Celui qui ne produit pas ne peut pas guérir, car la guérison passe avant tout par l'aptitude à fournir un travail, considéré comme signe même minimal de « normalité » (voir en particulier : Weindling, 1998).

Dans les premières décennies du xxe siècle, l'improductivité devient ainsi un synonyme de l'anormalité et de l'incurabilité qui lui est associée.

Ce reproche devient de plus en plus courant pour délégitimer toute tentative d'aide ou de soin aux « anormaux » de tout type, y compris les formes considérées comme plus légères.

L'inutilité des arriérés aptes à un travail

En effet, cette accusation d'inutilité contamine même les actions de mise au travail entreprises sur les arriérés valides et aptes au travail. Beaucoup d'adolescents pris en charge au sein de familles d'accueil ou directement dans les services existants s'avèrent critiqués au motif de leur inefficience.

Ces reproches émergent à échelle individuelle dans les dossiers des patients pris en charge en famille d'accueil à Berlin. Les difficultés à surveiller les

enfants ou adolescents, le faible travail fourni, la casse de certains objets ou l'indiscipline sont des thèmes souvent pointés dans les sources, où apparaissent de plus en plus fréquemment des propos comme « il ne sert à rien ».

Le « rendement social » des arriérés devient alors un déterminant essentiel de la contestation de la place des arriérés dans les services.

La rationalisation des services

De tels discours vont largement être repris pour légitimer le démantèlement progressif de la plupart des activités médico-pédagogiques qui étaient prodiguées jusqu'à la Première Guerre mondiale, en France comme en Allemagne. Dans un contexte économique contraint, se débarrasser des « incurables » apparaît comme nécessaire. Le service des idiots de Bicêtre à Paris est fermé en 1923-24 tandis que s'enlisent les services pour arriérés de la région parisienne. Quant au service de Dalldorf à Berlin, une grande réforme en 1925 aboutit à une rationalisation de la prise en charge qui en exclut les cas les plus graves pour ne garder que les « éducables », seuls intéressant encore les aliénistes.

Ma thèse met en relief la dimension pronostique dans la formulation d'un diagnostic dans la pratique asilaire. En effet, l'évaluation par les aliénistes à l'arrivée dans l'institution, sous la forme d'un examen clinique, de la recherche d'antécédents familiaux et de tests d'intelligence (après 1920 environ), détermine souvent l'éducabilité supposée du malade, c'est-à-dire dans quelle mesure il fera l'objet d'une démarche éducative ou au moins émancipatrice. À l'inverse, l'« incurabilité » du patient implique le plus souvent l'abandon d'une démarche de soin.

Mes recherches mettent en avant la signification médicale qu'acquiert l'inutilité ou la dangerosité du patient arriéré. Cette conception alarmiste et inquiétante prend un sens médical par la diffusion progressive de l'idée d'incurabilité de l'arriération, souvent associée à une rhétorique du coût de ces patients dont personne ne semble vouloir[120].

À plus grande échelle, cette vision progressive des arriérés comme une charge vient profondément remettre en cause la pertinence même de toute démarche de prise en charge (éducative ou curative) à destination de ce public (von Bueltzingsloewen, 2009 ; voir aussi Majerus, 2013).

120. Sur ces thématiques, les travaux de Michel Foucault permettent une compréhension saisissante de la spécificité de l'idiotie dans le champ psychiatrique, ainsi que par rapport à la question de l'assistance et la place de la famille (Foucault, 2003, p. 217). Sur l'institution psychiatrique, voir aussi : Gauchet et Swain (1980) ; Goldstein (1997).

Le handicap, une pathologie décrite comme héréditaire et incurable

Une obsession croissante pour l'hérédité de la pathologie mentale

La question qui se pose progressivement est tautologique : pourquoi éduquer des inéducables, ou soigner des incurables ? Les structures asilaires s'avèrent être le dernier recours des familles, le déversoir de l'institution scolaire ou des structures d'apprentissage. Cette dynamique s'illustre partout (Europe, États-Unis) par une saturation rapide des services.

Or cette dynamique n'aurait pas pu être possible sans l'utilisation de la science de l'hérédité (la génétique) dans la construction d'une image d'incurabilité de la pathologie mentale dans les années 1920-30. On a une évolution des représentations vers une vision essentiellement héréditariste de l'arriération. Dit ainsi, ceci n'a rien de nouveau par rapport à la théorie de la dégénérescence qui existait dès le milieu du XIXe siècle. Que viennent changer les décennies qui suivent ? L'exploration de diverses méthodes ayant eu pour but de prouver scientifiquement la genèse de l'arriération, sa possible mesure et son caractère héréditaire ont donné à voir de manière neuve dans cette thèse les modalités de la construction d'un argument d'autorité par l'entremise de l'objectivation scientifique.

L'évolution du savoir scientifique vers la génétique se manifeste ainsi par l'apparition d'arbres généalogiques qui viennent considérablement légitimer cette vision héréditaire conformément à une approche mendélienne de la transmission de l'arriération, c'est-à-dire comme un caractère (récessif ou dominant) se transmettant de manière monogénique à la descendance.

Pour le dire plus simplement, dans le contexte de l'époque, il est pensé que chaque personne possède un gène de l'intelligence (mais cela fonctionne de même pour toutes sortes de pathologies dans la galaxie des « anormalités » à l'époque : infirmité, alcoolisme, cécité, etc.), et qu'il se transmet depuis les ancêtres, à partir d'individus jugés d'une manière ou d'une autre atteints d'une « tare » quelconque, propagée depuis une source familiale antérieure.

La logique est ainsi d'un déterminisme absolu : elle révèle le futur à l'aune d'un passé reconstitué ; l'existence même d'un individu « anormal » le positionne comme aboutissement d'un processus en apparence nécessaire de transmission de tares morbides.

On voit ainsi que, dans les années 1930, on légitime l'idée que l'arriération n'est pas une maladie, mais un état, et en l'occurrence un état dangereux car

porteur de gènes morbides transmissibles au reste de la population. L'inutilité économique des arriérés se change au début des années 1930 en menace biologique et sociale.

Des mesures eugénistes saluées par une majorité de la communauté médicale

La médecine valide ainsi l'idée d'une différence en termes d'humanité entre une catégorie (les handicapés) et le reste de la population dite « saine ». En France comme en Allemagne, on observe un processus de durcissement dans la croyance en la transmission génétique de la pathologie. De sujets à assister, les arriérés passent à un statut de danger sanitaire pour le corps de la Nation. Les conséquences pratiques de ce postulat sont très variables selon les pays : en Allemagne, la loi de stérilisation adoptée en 1933 repose sur ce postulat, débouchant après 1939 dans une élimination des « faibles d'esprit » (Weindling, 1985 ; Bock, 1986 ; Roelcke, 1997 et 1999 ; Hinz-Wessels, 2004 ; Bonah et Lowy, 2010 ; Klee, 2010 ; Roelcke, 2010).

En effet, une des premières mesures sanitaires du nouveau gouvernement national-socialiste sera d'interdire la reproduction de ces individus inaptes à produire. Cet argument de l'inutilité sociale des arriérés, souvent considéré comme spécifique au nazisme, apparaît en réalité comme un trait fort des sociétés des premières décennies du XXe siècle.

En cela, ma thèse met en lumière des tendances comme l'obsession croissante pour un corps humain (individuel, puis collectif) vu avant tout comme productif. Ce que je veux souligner par là est que l'étude des pratiques permet aussi de revenir sur les discours.

Références

Bock G. *Zwangssterilisation im Nationalsozialismus: Studien zur Rassenpolitik und Frauenpolitik*. Opladen : Westdeutscher Verlag, 1986.

Bonah C, Lowy V. D'Erbkrank (1934-36) à Opfer der Vergangenheit (1937) : les représentations du handicap mental dans le cinéma de propagande nazi. In : Meyer C, ed. *Normes et normalisation du travail*. Annecy : GEPSo, 2010 : 35-49.

Foucault M. *Le pouvoir psychiatrique. Cours au Collège de France, 1973-1974*. Paris : Gallimard, Le Seuil, 2003.

Gauchet M, Swain G. *La pratique de l'esprit humain : l'institution asilaire et la révolution démocratique*. Paris : Gallimard, 1980.

Goldstein JE. *Consoler et classifier : l'essor de la psychiatrie française*. Le Plessis-Robinson : Synthélabo, 1997.

Hinz-Wessels A. *NS-Erbgesundheitsgerichte und Zwangssterilisation in der Provinz Brandenburg*. Berlin : Be.bra Wissenschaft Verlag, 2004.

Hoffbeck V. *De l'arriéré au malade héréditaire. Histoire de la prise en charge et des représentations du handicap mental en France et en Allemagne (1890-1934)*. Thèse de doctorat en histoire contemporaine. Université de Strasbourg, 2016.

Klee E. *"Euthanasie" im Dritten Reich: die "Vernichtung lebensunwerten Lebens"*. Frankfurt : Fischer-Taschenbuch-Verlag, 2010.

Majerus B. *Parmi les fous : une histoire sociale de la psychiatrie au XXe siècle*. Rennes : Presses universitaires de Rennes, 2013.

Roelcke V. Die Etablierung der psychiatrischen Genetik in Deutschland, Grossbritannien und den USA, ca. 1910-1960 : Zur untrennbaren Geschichte von Eugenik und Humangenetik. In : Roelcke V, Weindling P, Westwood L, dir. *International Relations in Psychiatry: Britain, Germany, and the United States to World War II*. Rochester : University of Rochester Press, 2010.

Roelcke V. *Krankheit und Kulturkritik : Psychiatrische Gesellschaftsdeutungen im bürgerlichen Zeitalter (1790-1914)*. Francfort-sur-le-Main : Campus Verlag, 1999.

Roelcke V. Biologizing Social Facts: An Early 20th Century Debate on Kraepelin's Concepts of Culture, Neurasthenia, and Degeneration. *Cult Med Psychiatry* 1997 ; 4 : 383-403.

Rose W, Fuchs P, Beddies T. *Diagnose « Psychopathie » : Die urbane Moderne und das schwierige Kind : Berlin 1918-1933*. Vienne : Böhlau Verlag, 2016.

von Bueltzingsloewen I. *L'hécatombe des fous : la famine dans les hôpitaux psychiatriques français sous l'Occupation*. Paris : Flammarion, 2009.

von Bueltzingsloewen I. Confessionnalisation et médicalisation des soins aux malades au XIXe siècle. Essai de réflexion à partir des cas allemand et français. *Revue d'histoire moderne et contemporaine* 1996 ; 4 : 632-51.

Weindling P. *L'hygiène de la race. Hygiène raciale et eugénisme médical en Allemagne, 1870-1932*. Paris : La Découverte, 1998.

Weindling P. Weimar Eugenics: The Kaiser Wilhelm Institute for Anthropology, Human Heredity and Eugenics in Social Context. *Annals of Science* 1985 ; 3 : 303-18.

Activités de conscience chez les apprenants présentant un polyhandicap

Juliane Dind
Département de pédagogie spécialisée,
Université de Fribourg, Fribourg, Suisse

Comment les êtres humains développent-ils un concept de soi ? Depuis les trois dernières décennies, la recherche en psychologie développementale a apporté une contribution essentielle à la compréhension des origines de la conscience de soi, car elle s'intéresse à la manière dont les fondements de la conscience de soi se développent au début de l'ontogenèse (Rochat, 2021). Parmi ces nombreuses recherches, peu se sont intéressées au développement de la conscience de soi chez les enfants au développement atypique. Pourtant, « des aspects critiques du développement de la conscience de soi risquent d'être négligés ou sous-estimés si l'on se limite aux cas typiques » (Hobson et coll., 2006). En effet, la recherche sur les types d'expérience de soi chez les enfants au développement atypique permet d'identifier des processus ou micro-étapes de son développement précoce, et de délimiter la manière dont des niveaux et des degrés plus élaborés de conscience de soi sont acquis progressivement (Hobson et coll., 2006 ; Lyons et Fitzgerald, 2013 ; Duff et Flattery, 2014 ; Dind, 2020 ; Rochat, 2021).

Parmi les enfants au développement atypique, les enfants présentant un polyhandicap constituent certainement la situation et les besoins les plus complexes. La question du développement de la conscience de soi chez ces enfants est une question importante sur les plans méthodologiques et pédagogiques. Méthodologiquement, comment l'existence d'une activité de conscience de soi chez un individu peut-elle être mise en évidence par un tiers, en dehors du témoignage du langage ? Sur le plan pédagogique, la conscience de soi jouant un rôle central dans le développement cognitif et social de l'enfant, il est essentiel de pouvoir identifier les manifestations de la conscience de soi chez les apprenants présentant un polyhandicap et de connaître sa séquence développementale. La mise en œuvre d'actions pédagogiques visant le développement de la conscience de soi est d'ailleurs

prescrite par les principaux *curricula* et outils d'évaluation spécifiquement conçus pour ce groupe-cible présentant un polyhandicap (Gouvernement du Québec, 2011 ; Petitpierre, 2014 ; South Lanarkshire Council, 2015 ; Welsh Government, 2020) (voir également : *Council for the Curriculum, Examinations and Assessment*[121] ; Rodi, 2016[122]).

D'importantes questions restent néanmoins sans réponse sur la manière dont ces enfants se perçoivent, dont ils appréhendent leur corps et leur environnement. Notre recherche systématique de littérature sur la conscience de soi chez les enfants présentant un polyhandicap n'a pas permis de trouver d'études empiriques sur le sujet, à l'exception de deux études exploratoires sur des enfants atteints d'anencéphalie (Shewmon et Holmes, 1999 ; Merker, 2007). Cependant, un modèle théorique sur le développement de la conscience de soi chez les enfants présentant un polyhandicap a été conceptualisé par Saulus (Saulus, 2017), le « modèle des activités de conscience chez l'enfant polyhandicapé ». Selon ce modèle, ces enfants présentent différentes formes d'activités de conscience, que Saulus nomme des « régimes » d'activité de conscience. Ce ne sont pas toutes des activités de conscience de soi, en fonction du profil psycho-développemental. Comme l'illustre la figure 1, les enfants présentant un profil I manifestent une activité de conscience élémentaire, dans laquelle l'enfant ne se connaît pas encore comme un être un et distinct. Les enfants présentant un profil II manifestent une proto-conscience de soi, où l'enfant se sent comme un « proto-soi », c'est-à-dire physiquement comme une entité, mais psychiquement pas encore distincte. Les enfants présentant un profil III se perçoivent comme un être un et distinct, mais pas encore comme un Moi (c'est-à-dire qu'ils ne sont pas conscients d'être le sujet de leur propre conscience). Selon Saulus, le développement des activités de conscience chez les enfants présentant un polyhandicap est le même que dans le développement neurotypique précoce, mais la dynamique et la temporalité de leur séquence sont sérieusement altérées. En outre, si les activités de conscience des personnes présentant un polyhandicap sont susceptibles d'évoluer au cours de leur vie, la forme la plus aboutie d'activité de conscience chez les enfants neurotypiques, la conscience réflexive identitaire, ne serait pas accessible aux personnes présentant un polyhandicap, en raison de leurs profondes déficiences cognitives.

121. Council for the Curriculum, Examinations and Assessment (CCEA). Quest for learning. https://ccea.org.uk/learning-resources/quest-learning [consulté le 23 octobre 2023].
122. Rodi A. Le PER, un plan d'études adapté aux élèves en situation de polyhandicap ? *Revue suisse de pédagogie spécialisée* 2016 ; 4 : 51-6.

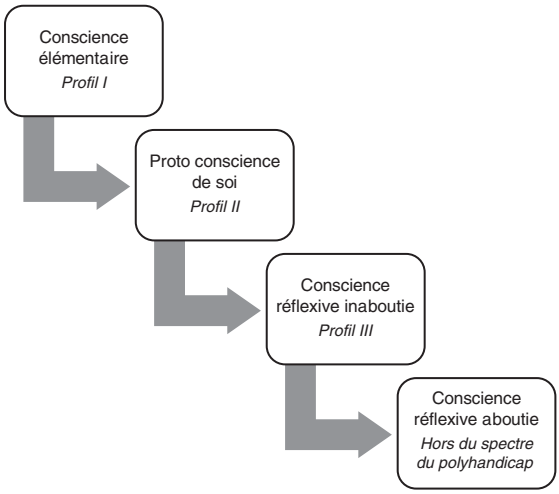


Figure 1 : Développement des activités de conscience chez les personnes présentant un polyhandicap

Approche développementale et écologique de la conscience de soi

En raison de l'hypothèse psycho-développementale de Saulus, une étude approfondie du développement précoce de la conscience de soi chez les enfants neurotypiques est indispensable. Un vaste corpus de recherches scientifiques rapporte de nombreuses observations de comportements précoces, indiquant que les nourrissons sont des percepteurs et des acteurs dans un environnement signifiant (Lécuyer et coll., 1994 ; Butterworth, 1995 ; Battacchi, 1996 ; Bermúdez, 1998 ; Legerstee, 1999 ; Bloch, 2000 ; Trevarthen et Aitken, 2003 ; Rochat, 2009). Comme le dit Rochat (Rochat, 2009) : « Les nouveau-nés ne se contentent pas de ressentir : ils perçoivent également ; ils ne se contentent pas de voir, ils regardent également ; ils ne se contentent pas d'entendre, ils écoutent également… ils ont le sentiment d'être présents dans un monde peuplé d'entités ou de choses distinctes ».

Ces recherches suggèrent l'existence d'un type de conscience de soi pré-réflexive, se développant à partir du dernier trimestre de la grossesse jusqu'à l'apparition du langage verbal, appelé « conscience de soi primaire » (Lécuyer et coll., 1994 ; Butterworth, 1995 ; Neisser, 1995 ; Zelazo, 1996 ; Damasio, 1999 ; Gallagher, 2000 ; Newen et Vogeley, 2003 ; Morin, 2006 ; Vogeley et Gallagher, 2011). La conscience de soi primaire est enracinée dans de nombreuses et récurrentes expériences de sensation de soi, générées par les

signaux continus de son propre corps, en particulier les signaux proprio- et intero-ceptifs (Kircher et David, 2003). C'est la base permettant le développement ensuite d'une « perspective cognitive à la première personne, à médiation conceptuelle, et d'une cognition sociale de haut niveau » (Blanke et Metzinger, 2009). Ce deuxième niveau est appelé « conscience de soi supérieure » ou « conscience de soi conceptuelle » (Neisser, 1995 et 1997 ; Newen et Vogeley, 2003 ; Morin, 2006 ; Rochat, 2009 ; Legrain et coll., 2011).

La perspective écologique sur la conscience de soi primaire a joué un rôle essentiel dans les études de psychologie du développement sur le sujet. Elle définit le soi en termes d'existence réelle dans le monde, qui peut être directement perçue – à travers deux bases modales de perception de soi : le soi écologique et le soi interpersonnel (Neisser, 1995 et 1997). Alors que « le soi écologique est un agent actif dans l'environnement physique, le soi interpersonnel est un agent dans un échange social continu » (Neisser, 1997). En d'autres termes, être un soi écologique et interpersonnel dépend du fait d'être « incarné et situé dans un environnement physique et social » (Butterworth, 2000). Les deux composantes sont d'égale importance. Étant donné que nous avons ciblé notre recherche uniquement sur le soi écologique (pour des raisons de temps), seule cette composante sera développée par la suite dans ce texte.

Sur la base de recherches empiriques avec des nourrissons, Rochat (Rochat, 2003 et 2011) propose un modèle ontogénétique sur la conscience écologique de soi (CES), qui soutient la prise en compte d'un aspect fondamental, souvent négligé, de la conscience de soi : le fait que « la conscience de soi n'est pas singulière, mais multiple », le fait qu'« elle est dynamique, en flux constant entre les niveaux de diverses qualités expérientielles tout au long de la vie » (Rochat, 2009). Ce modèle heuristique peut être représenté comme suit (figure 2).

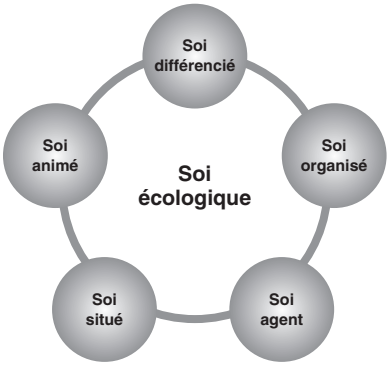


 Figure 2 : Les cinq dimensions du soi écologique selon le modèle de Rochat

Dans ce modèle, le sens du soi différencié fait référence à la capacité du bébé à « discriminer ce qui correspond à son propre corps et ce qui correspond au corps des autres ou au corps des choses qui existent indépendamment de soi » (Rochat, 2010). Le sens du soi organisé se définit comme la capacité du bébé à « percevoir son propre corps comme un tout organisé selon une configuration particulière et non comme un ensemble de parties disjointes » (Rochat, 2006), ainsi qu'à articuler des signaux (intermodalités) et à relier le produit de ses perceptions sensorielles (Rochat et Goubet, 2000). Le sens du soi agent se réfère à la capacité du bébé à « contrôler son environnement, à se comporter comme un agent dans l'environnement » (Rochat, 1993) et à « instrumenter son corps en fonction de certaines conséquences perceptives et d'événements préférentiels » (Rochat et Goubet, 2000). Le sens du soi situé renvoie à la capacité du bébé à « situer son corps par rapport aux choses qui l'entourent et à percevoir ce qu'il peut ou ne peut pas faire par rapport à elles » (Rochat, 2010). Enfin, le sens du soi animé renvoie à la propension des bébés à animer leur corps, à vivre perceptivement la dynamique fluctuante des émotions riches et variées dont leur corps est le lieu (plaisir, excitation, satisfaction…) (Rochat, 2006).

Le but de ma thèse de doctorat était de mener de premières observations empiriques de la CES chez les enfants présentant un polyhandicap et de répondre aux questions de recherche suivantes : comment la CES se manifeste-t-elle chez les enfants présentant un polyhandicap (Dind, 2018) ? Comment se développe-t-elle au fil du temps ? En répondant à ces questions, nous supposions pouvoir réaliser une première vérification empirique des hypothèses du modèle de Saulus.

Méthode

Nous avons développé un instrument d'observation directe des indicateurs de CES chez les enfants présentant un polyhandicap, la batterie SAOL-POL (*Self-Awareness Observation List- POLyhandicap)*. C'est un « *criterion-based instrument* » (Vlaskamp, 2005 ; Vlaskamp et Cuppen-Fonteine, 2007). Ces instruments permettent d'obtenir la description précise des compétences et connaissances de la personne, observées sur la base de critères ou comportements pré-déterminés (Linn et Gronlund, 2000). L'outil est basé sur le modèle de Rochat : il comprend 5 échelles, correspondant à chaque dimension du soi écologique. Pour des informations plus détaillées sur le processus de développement de l'outil, le lecteur pourra se référer à l'étude de Dind et Petitpierre (2022).

Étant donné que la variation des contextes est essentielle pour l'observation des personnes présentant un polyhandicap (Vlaskamp, 2005 ; Petitpierre, 2013 ; Maes et coll., 2021), la SAOL-POL se compose de deux listes distinctes d'items : 1) la SAOL-IT (« *Inducing Tasks* », n = 30 items), où l'enfant est confronté à une tâche standardisée induisant une réponse comportementale, administrée par un intervenant formé ; 2) la SAOL-NOS (« *Natural Observation Situations* », n = 18 items), où le comportement de l'enfant est observé par des membres de l'équipe éducative ou des parents dans le cadre de leur vie quotidienne. Le tableau I ci-dessous présente un exemple d'item de la liste SAOL-IT.

Tableau I : Exemple d'item de la liste SAOL-IT (*Self-Awareness Observation List – Inducing Tasks*) : item 11 « Effet avec une tour en plots »

Variable	Informations
Habileté observée	Démolition intentionnelle d'une tour
Position enfant	1 ou 4
Position adulte	Assis à côté de l'enfant ou accroupi/à genoux derrière l'enfant
Objet	4-5 plots en bois (qui fassent si possible du bruit quand la tour se casse)
Tâche	1) Construire sur la table/plateau une tour à une distance d'une dizaine de centimètres des mains de l'enfant (soit dans l'axe central, soit de côté, en diagonale). 2) Taper dans les plots de manière démonstrative pour casser la tour. 3) Reconstruire la tour et donner la consigne.
Consigne à l'enfant	« À ton tour, à toi de casser la tour ! »

Les réponses comportementales attendues indiquant la maîtrise de l'habileté ont été décrites pour chaque item, ainsi que les réponses indiquant l'émergence et la non-maîtrise de l'habileté. La définition de ces indicateurs comportementaux est particulièrement complexe pour les personnes présentant un polyhandicap ; en raison de leur répertoire comportemental limité, les caractéristiques des réponses clés doivent être définies avec précision (Maes et coll., 2021). La figure 3 présente les cinq catégories d'indicateurs mises en évidence par la littérature scientifique (Logan et coll., 2001 ; Squillaci-Lanners, 2005 ; Mechling et Bishop, 2011 ; Neerinckx et Maes, 2016).

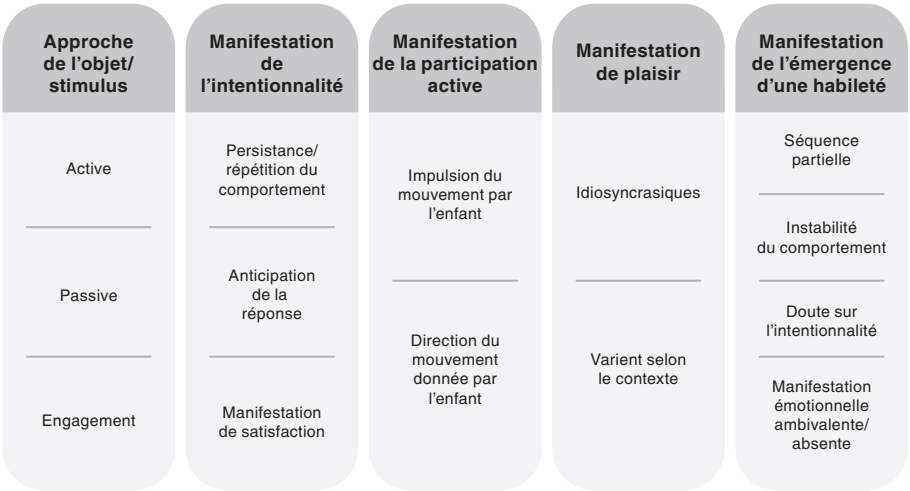


Figure 3 : Catégories d'indicateurs comportementaux

Toutes les réponses comportementales ont été opérationnalisées selon ces indicateurs, comme illustré ci-dessous (tableau II) en ce qui concerne l'intentionnalité.

Tableau II : Opérationnalisation des indicateurs d'intentionnalité

Indicateurs d'intentionnalité	Opérationnalisation dans la batterie
Persistance et répétition du comportement	Comportement manifesté au moins deux fois sur trois
Anticipation d'une réponse/d'un effet	Rit/sourit/ferme les yeux/se bouche les oreilles/ se raidit avant l'obtention de l'effet
Manifestation d'une satisfaction quand l'effet est obtenu	Rit/sourit/se recrute juste après l'obtention de l'effet

Un système de cotation en trois points sur une échelle ordinale a été utilisé, en fonction du type de comportement affiché.

La batterie SAOL-POL a été administrée à 18 enfants présentant un polyhandicap, âgés de 7 à 12 ans (M = 9,44 ; SD = 1,88), dans 4 écoles d'enseignement spécialisé, situées dans la région francophone de la Suisse. Afin de recueillir des données non seulement sur les performances à une session donnée, mais aussi sur l'ampleur de la variabilité intra-individuelle (Petitpierre, 2013 ; Maes et coll., 2021), la batterie a été administrée à trois reprises. Chaque session a été filmée, ce qui a permis de coter chaque item en visionnant les enregistrements vidéo. Les résultats de l'analyse des qualités psychométriques de l'instrument ont montré que la SAOL-IT est robuste, avec une bonne fidélité inter- et intra-juge, une fidélité test-retest élevée, une fidélité procédurale élevée et une

bonne cohérence interne. La cohérence interne de la SAOL-NOS est moins bonne, mais sa fidélité test-retest est élevée. La validité sociale de la SAOL-POL est jugée excellente (Dind et Petitpierre, 2022). En raison des qualités psychométriques plus faibles de l'échelle SAOL-NOS, seuls les scores de l'échelle SAOL-IT ont été utilisés dans les analyses. Les scores de la SAOL-NOS ont été utilisés comme source d'informations qualitatives supplémentaires.

Résultats de la recherche (Dind, 2018 et 2020)

Nous avons effectué des analyses de cluster et des analyses statistiques descriptives sur les scores de l'ensemble de l'échantillon. L'analyse de cluster est une méthode qui vise à classer un échantillon de sujets sur la base de variables décrivant les caractéristiques clés du phénomène observé en différents groupes, de sorte que les sujets similaires soient placés dans le même groupe (Cornish, 2007 ; Mooi et Sarstedt, 2011 ; Cross, 2013). Les principaux résultats sont présentés ci-dessous.

Manifestations des indicateurs de conscience écologique de soi

Une comparaison du score moyen de l'ensemble de l'échantillon a montré que les indicateurs de conscience écologique de soi ont été manifestés, mais pas dans la même proportion, selon la dimension du soi écologique (scores de chaque échelle de la batterie) concernée. Comme le montre la figure 4, c'est dans la dimension du soi organisé qu'ont été manifestées le plus d'habiletés, et dans celle du soi différencié le moins.

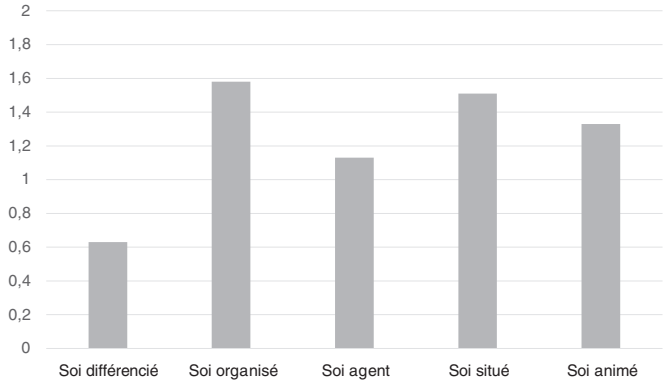


Figure 4 : Scores moyens de l'ensemble de l'échantillon pour chacune des 5 échelles de la batterie SAOL-POL (liste SAOL-IT)

Différentes formes d'activités de conscience

L'analyse de cluster a permis de différencier 2 groupes et un participant, en fonction de leurs scores moyens à chaque échelle, des scores les plus faibles (participant 1) aux scores les plus élevés (groupe 3), comme le montre la figure 5.

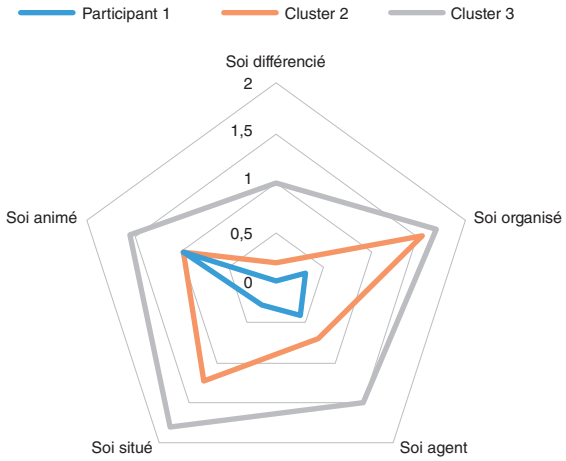


Figure 5 : Résultats de l'analyse de cluster sur les scores de l'ensemble de l'échantillon

Les participants du groupe 3 (n = 10) ont manifesté des comportements indiquant majoritairement la maîtrise des habiletés dans le soi organisé et le soi situé, et une émergence des habiletés dans le soi différencié, agent et animé ; ceux du groupe 2 (n = 7) ont manifesté des comportements indiquant surtout l'émergence des habiletés dans le soi organisé et situé, mais la non-maîtrise des habiletés dans les trois autres dimensions. Alors que chez le participant 1, les comportements indiquaient essentiellement la non-maîtrise des habiletés dans toutes les dimensions du soi écologique. En analysant les caractéristiques des enfants de chacun des groupes, nous avons constaté qu'elles correspondent aux profils psycho-développementaux du polyhandicap décrits par Saulus (Saulus, 2008 et 2017), c'est-à-dire que les enfants du groupe 3 présentaient un profil III, ceux du groupe 2 un profil II et le participant 1 un profil I. Nous faisons l'hypothèse que les comportements manifestés dans les deux groupes et par le participant 1 sont indicateurs des différents régimes d'activité de conscience décrits dans le modèle de Saulus. Le participant I aurait manifesté des indicateurs d'un régime d'activité de conscience élémentaire (régime I), ceux du groupe 2 de proto-conscience de soi (régime II), et ceux du groupe 3, de conscience de soi réflexive inaboutie (régime III).

Séquence développementale de la conscience écologique de soi chez les enfants présentant un polyhandicap

Sur la base de nos résultats, nous émettons l'hypothèse que dans la séquence de développement du soi écologique chez les enfants présentant un polyhandicap, l'organisation de l'information sensorielle (c'est-à-dire les dimensions du soi organisé et du soi situé) interviendrait en premier, permettant l'émergence des habiletés plus complexes d'agentivité, de différenciation de soi et des comportements d'auto-exploration (figure 6).

	Régime I	Régime II	Régime III
Soi differencié			Habiletés en émergence
Soi organisé		Habiletés en émergence	Habiletés maîtrisées
Soi agent			Habiletés en émergence
Soi situé		Habiletés en émergence	Habiletés maîtrisées
Soi animé			Habiletés en émergence

Figure 6 : Séquence d'acquisition des dimensions du soi écologique selon les régimes d'activité de conscience

Évolution des activités de conscience au cours de la vie

Pour vérifier l'hypothèse de Saulus selon laquelle une personne présentant un polyhandicap est susceptible de progresser ou de régresser d'une forme d'activité de conscience à une autre au cours de sa vie, nous avons mené une étude longitudinale sur un petit nombre de participants. Nous avons administré la liste SAOL-IT à 5 participants, 5 ans après le premier temps de mesure. Sur ces 5 participants, 3 avaient progressé vers la forme suivante d'activité de conscience. Les deux autres sont restés sur la même forme.

Conclusion

Que retenir ?

- Des manifestations de conscience écologique de soi sont identifiables chez les enfants présentant un polyhandicap.
- Des indicateurs d'activités de conscience plus rudimentaires sont démontrés chez certains enfants présentant un polyhandicap.
- Il y a une correspondance entre le régime d'activité de conscience manifesté et le profil psycho-développemental de l'enfant.
- Les habiletés du soi organisé et du soi situé semblent être des conditions préalables à l'émergence d'habiletés en matière de soi agent, animé et différencié.
- Tout au long de sa vie, la personne présentant un polyhandicap est susceptible de passer d'une forme d'activité de conscience à une autre (dans le sens de la progression ou régression).

Perspectives pédagogiques

Le développement de la conscience de soi joue un rôle clé dans le développement cognitif et social du petit-enfant. Un premier niveau de conscience de soi, la conscience de soi primaire, est basé sur les perceptions, les interactions du bébé avec son corps, son environnement physique et social. La conscience de soi primaire permet l'acquisition ultérieure d'une forme de conscience de soi conceptuelle et réflexive, la conscience de soi supérieure. Chez les personnes présentant un polyhandicap, le développement de la conscience de soi primaire est entravé par les déficiences multiples et profondes qui caractérisent le polyhandicap. Nos résultats de recherche ont démontré la manifestation d'indicateurs de conscience écologique de soi chez des enfants présentant un polyhandicap, mais pas chez tous ; certains ont manifesté des régimes d'activité de conscience plus rudimentaires.

Ces éléments nous amènent à postuler que les activités de conscience des apprenants présentant un polyhandicap devraient faire l'objet d'observations cliniques et d'évaluations régulières. L'instrument SAOL-POL peut être utilisé à cette double fin – à condition, pour les évaluations, qu'un bilan avec cotation soit réalisé par une personne certifiée. À partir de ces observations ou évaluations, des objectifs d'apprentissage portant le développement des activités de conscience devraient être formulés dans le projet éducatif individualisé de chaque apprenant. Des interventions ajustées à la zone proximale de développement de chacun devraient ensuite être proposées

afin d'enseigner des habiletés en lien avec la conscience écologique de soi (des pistes concrètes sont proposées dans l'ouvrage de Dind, 2020). C'est une condition essentielle pour permettre à tout apprenant présentant un polyhandicap de progresser dans ce que Georges Saulus appelle si justement son « éprouvé d'existence ».

Références

Battacchi MW. Conscience de soi et connaissance de soi dans l'ontogenèse. *Enfance* 1996 ; 49 : 156-64.

Bermúdez JL. *The paradox of self-consciousness*. Representation and Mind series. Cambridge, Londres : MIT Press, 1998 : 338 p.

Blanke O, Metzinger T. Full-body illusions and minimal phenomenal selfhood. *Trends Cogn Sci* 2009 ; 13 : 7-13.

Bloch H. *Premiers pas, premiers gestes : Le jeune enfant et le monde*. Paris : Éditions Odile Jacob, 2000 : 208 p.

Butterworth G. An ecological perspective on the self and its development. *Exploring the Self : Philosophical and psychopathological perspectives on self-experience* 2000 ; 23 : 19.

Butterworth G. The self as an object of consciousness in infancy. In : Rochat P, ed. *The self in infancy : Theory and research*. Advances in psychology. New York : North Holland, 1995.

Cornish. Statistics : Cluster analysis. Mathematics Learning Support Centre, Loughborough University, 2007 [http://www.statstutor.ac.uk/resources/uploaded/clusteranalysis.pdf].

Cross CL. Statistical and Methodological Considerations When Using Cluster Analysis in Neuropsychological Research. *Cluster Analysis in Neuropsychological Research* 2013 ; 25 : 13-35.

Damasio AR. *Le sentiment même de soi : Corps, émotions, conscience*. Sciences. Paris : Éditions Odile Jacob, 1999 : 384 p.

Dind J, Petitpierre G. Development and preliminary validation of the Self-Awareness Situation-Based Observation Lists for children with Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *Res Dev Disabil* 2022 ; 121 : 104153.

Dind J. *La conscience de soi au prisme du polyhandicap : Mieux la connaître, l'observer et stimuler son développement*. Guibiasco, Suisse : Edizioni Fondazione ARES, 2020 : 183 p.

Dind J. *Les manifestations de la conscience de soi chez l'enfant polyhandicapé*. Thèse de Doctorat. Université de Fribourg, 2018.

Duff CK, Flattery JJ. Developing mirror self awareness in students with autism spectrum disorder. *J Autism Dev Disord* 2014 ; 44 : 1027-38.

Gallagher I. Philosophical conceptions of the self : implications for cognitive science. *Trends Cogn Sci* 2000 ; 4 : 14-21.

Gouvernement du Québec. *Programme éducatif destiné aux élèves ayant une déficience intellectuelle profonde*. Ministère de l'Éducation, du Loisir et du Sport, 2011 : 69 p [consulté le 20/09/23].

Hobson PR, Chidambi G, Lee A, et coll. Foundations for self-awareness : An exploration through autism. *Monographs of the Society for Research in Child Development* 2006 ; 71 : vii-166.

Kircher T, David AS. Self-consciousness : an integrative approach from philosophy, psychopathology and the neurosciences. In : Kircher T, David A, eds. *The Self in Neuroscience and Psychiatry :* Cambridge University Press, 2003 : 445-74.

Lécuyer R, Pêcheux M-G, Streri A. *Le développement cognitif du nourrisson – Tome 1*. Fac. Psychologie. Paris : Nathan, 1994 : 256 p.

Legerstee M. Mental and bodily awareness in infancy. In : Shear J, Gallagher S, eds. *Models of the Self :* Imprint Academic, 1999 : 213-30.

Legrain L, Cleeremans A, Destrebecqz A. Distinguishing three levels in explicit self-awareness. *Conscious Cogn* 2011 ; 20 : 578-85.

Linn RL, Gronlund NE. *Measurement and assessment in teaching*. Upper Saddle River N.J. : Prentice Hall, 2000 : XVI-574.

Logan KR, Jacobs HA, Gast DL, et coll. Preferences and reinforcers for students with profound multiple disabilities : Can we identify them? *J Dev Phys Disabil* 2001 ; 13 : 97-122.

Lyons V, Fitzgerald M. Atypical Sense of Self in Autism Spectrum Disorders : A Neuro- Cognitive Perspective. In : Fitzgerald M, ed. *Recent Advances in Autism Spectrum Disorders – Volume I :* InTech, 2013.

Maes B, Nijs S, Vandesande S, et coll. Looking back, looking forward : Methodological challenges and future directions in research on persons with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2021 ; 34 : 250-62.

Mechling LC, Bishop VA. Assessment of Computer-Based Preferences of Students with Profound Multiple Disabilities. *Journal of Special Education* 2011 ; 45 : 15-27.

Merker B. Consciousness without a cerebral cortex : a challenge for neuroscience and medicine. *Behav Brain Sci* 2007 ; 30 : 63-81 ; discussion 81-134.

Mooi EA, Sarstedt M. *A Concise Guide to Market Research : The Process, Data, and Methods Using IBM SPSS Statistics*. Heidelberg : Springer, 2011 : 308 p.

Morin A. Levels of consciousness and self-awareness : A comparison and integration of various neurocognitive views. *Conscious Cogn* 2006 ; 15 : 358-71.

Neerinckx H, Maes B. Joint attention behaviours in people with profound intellectual and multiple disabilities : the influence of the context. *J Appl Res Intellect Disabil* 2016 ; 29 : 574-84.

Neisser U. The roots of self-knowledge : perceiving self, it, and thou. *Ann N Y Acad Sci* 1997 ; 818 : 18-33.

Neisser U. Criteria for an Ecological Self. In : Rochat P, ed. *The self in infancy : Theory and research*. Advances in psychology. New York : North Holland, 1995 : 17-34.

Newen A, Vogeley K. Self-representation : searching for a neural signature of self-consciousness. *Conscious Cogn* 2003 ; 12 : 529-43.

Petitpierre G. *Mallette socio-pédagogique pour l'accompagnement des personnes adultes avec un polyhandicap ou une déficience intellectuelle sévère*. Lausanne, Fribourg : Fondation Eben-Hézer ; Université de Fribourg ; Genève ; Université de Genève, 2014 : 91 p.

Petitpierre G. Chapitre 3. Cognition, émotions, sensations, mouvements. In : Scelles R, Petitpierre G, eds. *Polyhandicap : processus d'évaluation cognitive : Outils, théories et pratiques*. Santé Social. Paris : Dunod, 2013 : 53-74.

Rochat P. Clinical pointers from developing self-awareness. *Dev Med Child Neurol* 2021 ; 63 : 382-6.

Rochat P. Primordial sense of embodied self-unity. In : Slaughter V, Brownell CA, eds. *Early development of body representations*. Cambridge Studies in Cognitive and Perceptual Development. Cambridge, New York : Cambridge University Press, 2011 : 1-3.

Rochat P. Sens de soi et sens de l'Autre au début de la vie. In : Berthoz A, Andrieu B, eds. *Le corps en acte : Centenaire Maurice Merleau-Ponty (1908-2008)*. Collection Épistémologie du corps. Nancy : Presses universitaires de Nancy, 2010 : 59-67.

Rochat P. *Others in Mind : Social Origins of Self-Consciousness*. Cambridge University Press, 2009.

Rochat P. *Le monde des bébés*. Paris : Odile Jacob, 2006 : 313 p.

Rochat P. Five levels of self-awareness as they unfold early in life. *Conscious Cogn* 2003 ; 12 : 717-31.

Rochat P, Goubet N. Connaissance implicite du corps au début de la vie. *Enfance* 2000 ; 53 : 275-85.

Rochat P. Connaissance de soi chez le bébé. *Psychologie Française* 1993 ; 38 : 41-51.

Saulus G. Chapitre 10. L'activité de conscience chez les personnes polyhandicapées. Texte suivi de « Les profils psychodéveloppementaux de polyhandicap » et de « Les modalités et régimes d'éprouvé d'existence dans le polyhandicap ». In : Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod, 2017 : 223-47.

Saulus G. Modèle structural du polyhandicap, ou : comment le polyhandicap vient-il aux enfants ? *La psychiatrie de l'enfant* 2008 ; 51 : 153-91.

Shewmon A, Holmes G. Consciousness in congenitally decorticate children : developmental vegetative state as self-fulfilling prophecy. *Develop Med Child Neurol* 1999 ; 41 : 364-74.

South Lanarkshire Council. *The South Lanarkshire Framework for supporting pupils with severe and profound learning needs*. South Lanarkshire Council, 2015 : 86 p.

Squillaci-Lanners M. *Polyhandicap* : *Le défi pédagogique*. Lucerne : Edition SZH-CSPS, 2005 : 191 p.

Trevarthen C, Aitken KJ. Intersubjectivité chez le nourrisson : recherche, théorie et application clinique. *Devenir* 2003 ; 15 : 309-428.

Vlaskamp C, Cuppen-Fonteine H. Reliability of assessing the sensory perception of children with profound intellectual and multiple disabilities : a case study. *Child Care Health Dev* 2007 ; 33 : 547-51.

Vlaskamp C. Assessing people with profound intellectual and multiple disabilities. *Assessing adults with intellectual disability : A service providers' guide* 2005 : 152-63.

Vogeley K, Gallagher S. Self in the Brain. In : Gallagher S, ed. *The Oxford handbook of the self*. Oxford, New York, NY : Oxford University Press, 2011 : 111-36.

Welsh Government. *Routes for Learning : Guidance*. Welsh Government, 2020 : 71 p.

Zelazo PD. Towards a characterization of minimal consciousness. *New Ideas Psychol* 1996 ; 14 : 63-80.

Économie du handicap

Naomie Mahmoudi
Conservatoire National des Arts et Métiers (CNAM),
Laboratoire interdisciplinaire de recherches en sciences de l'action (Lirsa), Paris

Mathieu Narcy
Conservatoire National des Arts et Métiers (CNAM),
Laboratoire interdisciplinaire de recherches en sciences de l'action (Lirsa),
Centre d'Études de l'Emploi et du Travail (CEET), Paris

Le modèle médical et le modèle social occupent une place prépondérante dans la définition et la théorisation du handicap. Le modèle médical, qui s'est développé après la première guerre mondiale, considère que le handicap est le résultat d'une déficience corporelle d'un individu, physique ou mentale, limitant sa participation sociale. Il préconise ainsi des interventions essentiellement d'ordre médical visant à traiter le handicap ou du moins à réadapter l'individu afin qu'il puisse participer à la société au même titre que les personnes « valides ». Cette vision exclusivement médicale du handicap n'a pas contribué à susciter de nombreuses recherches en sciences sociales, plus particulièrement en économie.

Néanmoins, au cours des années 1970-80, différents mouvements de personnes handicapées ont opposé à cette vision médicale du handicap une vision strictement sociale. En effet, alors que, dans le modèle médical, c'est la déficience qui cause le handicap, le modèle social considère, quant à lui, que le handicap résulte uniquement d'une inadéquation de l'environnement économique et social à cette déficience. L'origine du handicap serait donc extérieure à l'individu. Par conséquent, ce modèle préconise des changements dans cet environnement afin de mieux intégrer les personnes en situation de handicap.

La vision contemporaine du handicap s'inspire de ces deux modèles comme l'illustre la définition du handicap de l'Organisation mondiale de la santé (OMS). Elle considère ainsi qu'« est handicapée toute personne dont l'intégrité physique ou mentale est passagèrement ou définitivement diminuée, soit congénitalement, soit sous l'effet de l'âge ou d'un accident, en sorte que son autonomie, son aptitude à fréquenter l'école ou à occuper un emploi s'en

trouvent compromises ». En France, la loi du 11 février 2005[123] portant sur l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées définit le handicap, en accord avec ce modèle biopsychosocial, comme « toute limitation d'activité ou restriction à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant ». Cette évolution de la définition du handicap a contribué à développer l'économie du handicap.

L'économie du handicap correspond à une branche de l'économie dont l'un des principaux objectifs est d'évaluer les coûts du handicap tant collectivement qu'individuellement. Ces coûts peuvent être de trois types : directs, indirects, et intangibles. Les coûts directs correspondent à la valeur des ressources qui servent directement à prendre en charge les personnes en situation de handicap. Il s'agit ainsi des coûts médicaux (dépenses de santé) et des coûts non médicaux (aide informelle, secteur médico-social, aménagements du domicile, etc.). Les coûts indirects reflètent les opportunités perdues, notamment en termes d'emploi et de revenus, par la personne en situation de handicap et son entourage. Ils se mesurent le plus souvent par la perte de production et de productivité engendrée par le handicap et sa prise en charge par les proches aidants. Ces coûts indirects intègrent également le coût d'opportunité du temps pour accéder à différents services, dont les services de santé. Les coûts intangibles reflètent les pertes de bien-être et de qualité de vie des personnes en situation de handicap et de leur entourage.

Au sein de la plupart des pays développés, de nombreux travaux en économie ont cherché à évaluer les coûts directs collectifs associés au handicap, et notamment les coûts médicaux. En effet, ces derniers peuvent être mesurés au travers des dépenses de santé et être ainsi facilement calculés à l'échelle d'une population. Une part importante de la littérature consacrée à l'économie du handicap a également porté sur l'étude des coûts indirects mais, cette fois-ci, plutôt au niveau individuel. Elle s'est principalement focalisée sur l'analyse de la situation sur le marché du travail en termes de statut d'emploi et de revenus perçus des personnes souffrant d'un handicap. Dans cette optique, plusieurs études ont cherché à déterminer dans quelle mesure les difficultés d'emploi des personnes en situation de handicap étaient le résultat d'un comportement discriminatoire de la part des employeurs, en recourant notamment à la méthode du *testing*. Plus récemment, face à l'importance de l'aide informelle dans le soutien, notamment aux personnes âgées en perte

123. Loi n° 2005-102 du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées (1). JORF n° 36 du 12 février 2005.

d'autonomie, mais également aux enfants et adultes en situation de handicap, des travaux en économie se sont développés afin de tenter de mesurer les coûts directs et indirects de cette aide. L'évaluation monétaire des coûts directs constitue un défi méthodologique pour les économistes dans la mesure où ils la considèrent comme un transfert non marchand entre un producteur (l'aidant) et un bénéficiaire (l'aidé). Concernant les coûts indirects, les études se sont focalisées sur les conséquences de l'aide informelle sur l'offre de travail des proches aidants et sur leur santé. Enfin, outre l'évaluation des coûts associés au handicap, l'économie du handicap a également pour objectif d'évaluer l'efficacité des politiques publiques mises en œuvre pour compenser le handicap et pour favoriser l'insertion des personnes en situation de handicap dans la société.

Les études menées dans le champ de l'économie du handicap distinguent souvent le handicap selon sa nature, son origine et son degré de sévérité. En revanche, le polyhandicap, qui associe des déficiences mentales et motrices sévères, n'a pas fait l'objet d'une attention particulière de la part des économistes. Ceci s'explique par le fait que ce type de handicap est trop sévère pour permettre à la personne qui en souffre d'accumuler du capital humain et donc *in fine* d'envisager une insertion sur le marché du travail.

En France, l'économie du handicap est assez peu développée, notamment en comparaison des pays anglo-saxons. Néanmoins, depuis la loi de 2005, plusieurs études menées en économie se sont développées en ayant pour objet de recherche le handicap. Certaines d'entre elles portent sur les conséquences d'un handicap en termes d'emploi (voir, par exemple : Barnay et coll., 2015). D'autres ont cherché à déterminer dans quelle mesure les lois de 1987[124] et de 2005 ont permis d'améliorer l'emploi des personnes en situation de handicap (Barnay et coll., 2019 et 2022). Enfin, l'évaluation monétaire des coûts directs de l'aide informelle a également fait l'objet de quelques travaux de recherche : certaines ont concerné l'aide apportée aux personnes âgées en perte d'autonomie (Paraponaris et coll., 2012 ; Davin et coll., 2015) et d'autres celle apportée en soutien d'un proche ayant une maladie chronique invalidante (Gervès-Pinquié et coll., 2014). En revanche, en France, il n'existe pas, à notre connaissance, d'études s'intéressant aux conséquences du handicap sur l'offre de travail et la santé des proches aidants. De même, les coûts directs et indirects engendrés par un handicap survenu à la naissance ou durant l'enfance n'ont pas fait l'objet d'analyse spécifique. Pourtant, ces coûts sont susceptibles d'être plus importants que ceux résultant d'un handicap survenant à l'âge adulte pour au moins deux raisons. D'une part, un capital santé

124. Loi n° 87-517 du 10 juillet 1987 en faveur de l'emploi des travailleurs handicapés (1). JORF du 12 juillet 1987.

dégradé va impacter les performances scolaires et donc par conséquence les performances économiques à l'âge adulte (Grossmann, 1972). D'autre part, les coûts directs et indirects de l'aide informelle pourraient être plus élevés en raison notamment des effets potentiellement plus négatifs sur l'offre de travail des parents aidants, plus particulièrement des mères.

Cette contribution a pour objectif de réaliser une revue de littérature non exhaustive des études ayant cherché à évaluer les coûts directs et indirects du handicap. Cette revue de la littérature est restreinte aux seules évaluations des coûts au niveau individuel. En outre, étant donné que l'importance de ces coûts peut dépendre du moment de survenue du handicap, nous avons choisi de distinguer les études considérant spécifiquement les effets d'un handicap de naissance ou survenant durant l'enfance de celles considérant ceux d'un handicap survenu à l'âge adulte. Pour les études évaluant les coûts associés à un handicap survenu durant l'enfance, nous nous référons largement à la revue de la littérature réalisée par Stabile et Allin (2012).

Coûts d'un handicap de naissance ou survenant durant l'enfance

Des effets négatifs sur les performances scolaires et les performances économiques à l'âge adulte

Le modèle théorique développé par Grossman (Grossmann, 1972) considère que la santé est un capital dans lequel les individus peuvent investir tout au long de leur vie, notamment pour en ralentir le déclin. Il suppose en outre que le niveau du capital santé durant l'enfance influence celui à l'âge adulte et que le niveau de capital santé détermine, au moins en partie, les capacités des individus à chaque période de leur vie, et donc notamment leurs performances scolaires durant l'enfance et leurs performances économiques à l'âge adulte. Par conséquent, selon ce modèle, plus un handicap survient tôt dans la vie, plus il est susceptible d'avoir des effets négatifs sur les performances futures des individus qui en sont victimes. Ainsi, les performances économiques à l'âge adulte sont doublement affectées par ce handicap : directement *via* un capital santé dégradé et indirectement *via* une accumulation moindre de capital humain durant l'enfance.

De nombreuses études empiriques, majoritairement anglo-saxonnes, ont cherché à déterminer dans quelle mesure les performances scolaires et économiques pouvaient être réduites en raison d'un handicap survenu dès la naissance. Toutefois, ces études ne considèrent pas les effets d'un handicap

objectivé par expertise médicale mais uniquement des indicateurs d'état de santé susceptibles d'influencer la probabilité de souffrir d'un handicap de naissance. La part la plus importante de ces études évalue les conséquences d'un faible poids à la naissance. Celui-ci est considéré comme bas et très bas s'il est inférieur respectivement à 2,5 kg et 1,5 kg. D'autres études prennent en compte le fait d'être né prématurément, c'est-à-dire avant la 37e semaine de grossesse. Enfin, certaines études mobilisent le score d'Apgar qui mesure l'état de santé du nourrisson sur une échelle allant de 0 à 10, un score inférieur à 7 étant considéré comme étant associé à une plus forte probabilité de souffrir d'un handicap de naissance. En d'autres termes, les études n'évaluent pas les effets à proprement parler d'un handicap de naissance sur les performances scolaires et économiques à l'âge adulte mais plutôt les effets d'un état de santé dégradé dès la naissance susceptible de refléter l'existence d'un handicap.

Au niveau méthodologique, identifier un effet causal d'un mauvais état de santé à la naissance sur les performances scolaires et économiques à l'âge adulte nécessite de pouvoir distinguer l'effet propre de cet état de celui qui peut provenir du statut socioéconomique des parents. En effet, les mesures d'état de santé considérées dépendent fortement de l'origine sociale des parents. L'étude de Moisy (2017) montre ainsi qu'en France, les cadres donnent moins fréquemment naissance que les ouvriers à des bébés dont le poids est inférieur à 2,5 kg. Or, l'origine sociale des parents influence également la réussite scolaire des enfants et donc leur situation professionnelle à l'âge adulte, comme le révèlent les enquêtes Pisa menées au sein des différents pays de l'Organisation de coopération et de développement économiques (OCDE). Par conséquent, pour neutraliser l'effet de l'origine sociale, de nombreuses études ont effectué des comparaisons au sein de mêmes fratries, et même certaines fois entre jumeaux.

Plusieurs études montrent qu'un faible poids à la naissance contribue à accumuler moins d'années d'éducation et occasionne une insertion professionnelle plus difficile à l'âge adulte. Par exemple, l'étude de Behrman et Rosenzweig (2004) révèle, en comparant le poids à la naissance d'enfants américains appartenant à une même fratrie, qu'une hausse d'un pound de ce poids (soit 454 g) augmente le nombre d'années d'éducation de 4 mois en moyenne. Une autre étude menée en Grande-Bretagne confirme cet effet négatif du poids à la naissance sur les performances scolaires mais montre aussi qu'un faible poids à la naissance est associé à une probabilité plus faible d'être en emploi à l'âge de 33 ans et à des salaires moins élevés (Currie et Hyson, 1999). Une étude norvégienne conclut également, en comparant le poids à la naissance entre jumeaux, qu'il est négativement

corrélé aux niveaux de quotient intellectuel (QI), d'éducation et de salaire (Black et coll., 2007). Cet effet négatif d'un mauvais état de santé à la naissance sur les performances scolaires et économiques à l'âge adulte est confirmé en se référant au score d'Apgar. Par exemple, Oreopoulos et coll. (2008) mettent en évidence qu'un faible score impacte négativement l'état de santé mesuré à l'âge de 17 ans, la réussite scolaire et le niveau de bien-être ressenti à l'âge adulte.

Plusieurs autres études se sont intéressées aux conséquences, non pas d'un handicap de naissance, mais d'un handicap survenant plus tard dans l'enfance ou l'adolescence. Ces études ont, dans leur grande majorité, cherché à évaluer les effets sur les seules performances scolaires. Comme pour les études analysant les effets d'un handicap de naissance, plusieurs d'entre elles ont mobilisé des mesures d'état de santé des enfants ou adolescents. Ces mesures peuvent être objectives comme subjectives. Par exemple, Case et Paxson (2011) examinent la situation professionnelle des salariés du secteur public américain et montrent que ceux ayant connu au moins 4 semaines d'hospitalisation avant l'âge de 16 ans ont de moins bonnes perspectives de promotion. Le même type de résultat est obtenu par Smith (2009) mais en mobilisant une mesure auto-déclarée et rétrospective de l'état de santé. Ainsi, les salariés âgés de 25 à 40 ans considérant que leur santé était mauvais à l'âge de 16 ans ont de moins bonnes carrières salariales que ceux qui l'évaluent au contraire comme bonne. Plus récemment, étant donné la prévalence croissante de l'asthme chez les jeunes américains, plusieurs études se sont intéressées à ses conséquences sur la réussite scolaire et sur le marché du travail. Elles mettent en évidence que ce handicap conduit à une perte importante de capital humain et de productivité (voir, par exemple : Fletcher et coll., 2010).

Les études ont également souvent fait une distinction entre handicap physique et handicap psychique. Concernant ce dernier, deux grands types de troubles mentaux sont considérés. Il s'agit, d'une part, des troubles anxio-dépressifs et, d'autre part, de troubles comportementaux comme le Trouble Déficit de l'Attention avec ou sans Hyperactivité (TDAH). Il ressort des différentes études que les premiers occasionnent nettement moins d'effets négatifs sur les performances scolaires que les seconds (Miech et coll., 1999). Néanmoins, les troubles mentaux sont plus difficiles à repérer, notamment par les parents, que les handicaps physiques. Il est donc possible qu'ils soient plus fréquemment diagnostiqués au sein des familles les plus favorisées. Par conséquent, il est nécessaire de tenir compte de ce bais de sélection potentiel afin d'identifier un effet causal d'un handicap mental sur les performances scolaires et économiques à l'âge adulte. L'étude de Currie et Stabile (2006) corrige ce biais en comparant ces performances au sein de mêmes fratries.

Ils trouvent ainsi que les enfants souffrant de TDAH ont de moins bons scores obtenus en mathématiques et en lecture ainsi qu'une probabilité plus élevée de redoubler. Leur étude révèle par ailleurs que ces effets négatifs sont plus élevés que ceux observés pour un handicap physique. Cet effet plus néfaste des handicaps mentaux est confirmé par d'autres études, comme, par exemple, celle de Smith et Smith (2010) qui montre également des effets plus négatifs sur les salaires perçus durant la vie professionnelle.

Des coûts directs et indirects plus élevés supportés par les familles

Une littérature abondante concerne l'évaluation des coûts directs et indirects supportés par les familles ayant un enfant en situation de handicap. Les coûts directs correspondent à l'ensemble des dépenses engagées par les familles pour assurer la prise en charge du handicap de leur enfant. Ils dépendent non seulement du type de handicap et de son degré de sévérité, mais également du contexte institutionnel dans lequel les familles évoluent, notamment du type de régime de protection sociale qui détermine dans quelle mesure les coûts médicaux peuvent être pris en charge ainsi que de la disponibilité et de la qualité de l'aide formelle. Par conséquent, réaliser des comparaisons internationales de l'importance de ces coûts n'est pas aisé. En outre, les études ne considèrent pas toujours les mêmes composantes de ces coûts, notamment concernant les coûts médicaux. En effet, certaines études ne considèrent que le reste-à-charge, c'est-à-dire le montant des dépenses de santé après remboursement par le système de protection sociale. D'autres, au contraire, prennent en compte l'ensemble des dépenses de santé, qu'elles soient remboursées ou non.

La plupart des études ayant cherché à évaluer les coûts directs supportés par les familles ayant un enfant en situation de handicap ont été menées aux États-Unis. Par conséquent, ces évaluations dépendent étroitement des spécificités du système de santé américain et sont donc difficilement transposables à d'autres pays. Il ressort de ces études que les familles ayant un enfant en situation de handicap connaissent davantage de difficultés financières que celles n'en ayant pas. Par exemple, Parish et coll. (2008) montrent que, « toutes choses égales par ailleurs » (notamment, à revenus équivalents), elles sont deux fois plus nombreuses à déclarer avoir des difficultés matérielles. Ces plus grandes difficultés matérielles résultent principalement de coûts médicaux plus importants. En effet, les enfants en situation de handicap se rendent, au cours d'une année, trois fois plus fréquemment chez le médecin que les enfants sans problème de santé et leur taux d'hospitalisation est quatre fois plus élevé (11,4 % contre 2,8 %) avec, en outre, des durées d'hospitalisation plus longues (Newacheck et coll., 2004).

Les coûts directs dépendent également fortement du type de handicap et de son degré de sévérité. L'étude de Kleinman et coll. (2009) montre que les employés ayant un enfant souffrant de TDAH ont des coûts médicaux trois fois plus élevés que les employés n'ayant pas d'enfant souffrant de ce type de trouble. La revue de la littérature réalisée par Anderson et coll. (2007) révèle que les familles ayant un enfant souffrant d'un handicap très sévère (spina-bifada ou paralysie cérébrale) ont des coûts de prise en charge particulièrement élevés. D'ailleurs, certaines études considèrent que le handicap mental est plus coûteux que le handicap physique (Busch et Barry, 2007). Néanmoins, cette différence est susceptible d'être spécifique aux États-Unis puisqu'elle résulterait, au moins en partie, d'une moins bonne prise en charge du handicap mental par le système de santé américain.

À ces coûts directs résultant de l'aide informelle s'ajoutent des coûts indirects. La littérature s'est ainsi principalement concentrée sur les effets de la présence d'un enfant en situation de handicap sur l'offre de travail des parents, et plus particulièrement des mères. Ces effets peuvent être analysés dans le cadre du modèle théorique de l'offre de travail de Becker (Becker, 1965). Ce modèle considère en effet que l'activité d'aide informelle relève d'arbitrages effectués par les parents entre les temps d'aide, temps de travail, temps de loisirs et temps de consommation. Selon ce modèle, l'offre de travail des parents dépend simultanément du degré de sévérité du handicap qui conditionne les coûts financiers et en temps de sa prise en charge ainsi que de la disponibilité et de la qualité perçue de l'aide formelle. Au final, ce modèle prévoit un effet ambigu de la présence d'un enfant en situation de handicap sur l'offre de travail des parents. D'une part, cette présence peut avoir un effet négatif si le handicap nécessite un temps de présence et de soins très important associé à une aide formelle insuffisante et/ou de faible qualité. Dans ce cas, s'occuper d'un enfant en situation de handicap peut s'avérer non conciliable avec un emploi (à plein temps ou non). D'autre part, la présence d'un enfant en situation de handicap peut avoir un effet positif sur l'offre de travail des parents si le handicap engendre des coûts financiers trop élevés pour qu'ils puissent être assumés sans que les parents augmentent leur temps de travail.

La plupart des études empiriques se sont focalisées sur l'effet de la présence d'un enfant en situation de handicap sur l'offre de travail des seules mères. Sur le plan méthodologique, pour identifier un effet causal, il faut, d'une part, être en mesure de neutraliser les effets de caractéristiques inobservables qui influenceraient simultanément la probabilité des mères d'être en emploi et celle d'avoir un enfant en situation de handicap (par

exemple, caractéristiques génétiques). D'autre part, il faut s'assurer que, si la mère décide de s'arrêter de travailler après avoir donné naissance à un enfant en situation de handicap, elle n'aurait quand même pas fait ce choix si cet enfant était né en bonne santé. C'est pourquoi de nombreuses études se sont efforcées de tenir compte de ces deux biais, soit en mobilisant des données de panel, soit en effectuant des comparaisons au sein d'une même fratrie.

Plusieurs études, essentiellement américaines, ont analysé l'effet de la présence ou de la naissance d'un enfant en situation de handicap ou ayant une santé altérée sur l'offre de travail des mères, en distinguant souvent le passage à temps partiel et l'arrêt total de l'activité professionnelle. Certaines de ces études se sont focalisées sur des handicaps spécifiques comme le spina-bifada (Tilford et coll., 2009), la trisomie 21 (Barnett et Boyce, 1995), l'asthme (Baydar et coll., 2007) ou le TDAH (Swensen et coll., 2003). Toutes ces études mettent en évidence qu'avoir un enfant souffrant d'un handicap ou ayant un état de santé altéré pénalise fortement l'offre de travail des mères, et ce d'autant plus lorsque ce handicap est sévère. Par exemple, Norberg (1998) montre que les mères ont une probabilité de ne pas retourner en emploi après la naissance d'un enfant à fort risque de handicap (approximé par différentes caractéristiques comme le fait d'être prématuré, d'avoir été hospitalisé à la naissance, etc.) deux fois plus élevée qu'après la naissance d'un frère ou d'une sœur sans problème de santé.

Parmi ces études, certaines ont mobilisé des données subjectives dans lesquelles il est demandé directement aux mères (ou plus globalement aux parents) si elles ont arrêté ou réduit leur activité professionnelle en raison du handicap ou du problème de santé de leur enfant. Ces études permettent ainsi de s'assurer que l'effet sur l'activité professionnelle est bien spécifiquement le résultat du problème de santé de l'enfant et que les mères ne se seraient pas de toute façon arrêtées de travailler même si leur enfant n'avait pas connu de problème de santé. Par exemple, dans l'étude menée par Lukemeyer et coll. (2000), 40 % des mères ayant un enfant souffrant d'un handicap sévère déclarent que ce handicap les a conduites à réduire le nombre d'heures travaillées et une sur trois déclare que ce handicap les empêche de travailler.

Certaines études suggèrent également que l'offre de travail des parents est davantage pénalisée par la présence d'un handicap mental que physique. Dans l'étude de Busch et Barry (2007), 35 % des familles interrogées déclarent une réduction de leur offre de travail en cas de handicap mental contre « seulement » 25 % en cas de handicap physique. En outre, le handicap mental engendre une cessation totale d'activité dans 15 % des familles contre 10 % pour le handicap physique.

Quelques études ont considéré l'effet d'un handicap sur l'offre de travail des pères. Il en ressort que cette dernière est nettement moins impactée que celle des mères (voir, par exemple : Noonan et coll., 2005). Plusieurs études révèlent également que l'activité professionnelle des mères vivant en couple est globalement moins affectée par la présence d'un enfant en situation de handicap que celle des mères célibataires (Baydar et coll., 2007).

Enfin, quelques études se sont intéressées aux effets sur la santé des parents et sur leur probabilité de séparation après la naissance d'un enfant en situation de handicap. Selon Burton et coll. (2008), avoir un enfant ayant une limitation d'activité a un effet négatif sur le niveau d'état de santé auto-déclarée des mères mais pas sur celui des pères. D'autres études mettent en évidence un effet particulièrement négatif sur la santé mentale des parents qui ressentent davantage de stress. C'est le cas, par exemple, de l'étude de Gallagher et coll. (2010) qui mesure le niveau de stress par la qualité du sommeil. La naissance d'un enfant avec un handicap sévère augmente également les risques de séparation des parents. Reichman et coll. (2004) montrent ainsi que, pour les parents en couple au moment de la naissance, la probabilité de l'être encore entre le 12e et le 18e mois après la naissance est réduite de 10 points de pourcentage en cas de handicap sévère de l'enfant.

La difficile évaluation monétaire de l'aide informelle

L'évaluation monétaire du temps consacré par les parents à s'occuper d'un enfant en situation de handicap (ou plus généralement par les proches à s'occuper d'un membre de leur famille dont l'état de santé et/ou l'âge ne lui permet pas d'être totalement autonome) constitue un défi méthodologique pour les économistes. En effet, il n'existe pas, par définition, un prix de marché de l'aide informelle qui permettrait d'en déduire directement sa valeur monétaire et donc son coût. Pourtant, objectiver l'importance de cette aide à travers son évaluation monétaire revêt un fort intérêt sociétal afin d'appuyer les décisions publiques pour une allocation juste et efficace des ressources collectives.

Dans la littérature, deux grands types de méthodes ont été mobilisés pour tenter d'évaluer monétairement l'importance de l'aide informelle (van den Berg et coll., 2004). Il s'agit, d'une part, des méthodes dites de préférences révélées et, d'autre part, de celles dites des préférences déclarées. Le principe du premier type de méthodes consiste à évaluer monétairement le coût de l'aide informelle en se fondant sur le prix de marché d'un substitut marchand. La méthode des coûts d'opportunité considère comme substitut la meilleure alternative possible à laquelle l'aidant doit renoncer pour réaliser une heure d'aide informelle. Dans la plupart des cas, les études ayant mobilisé

cette méthode choisissent le travail comme meilleure alternative possible puisqu'elle est facilement évaluable en considérant le niveau de salaire potentiellement perdu. La méthode des biens proxy considère, quant à elle, que le coût d'une heure d'aide informelle correspond au coût de remplacement de cette aide par une aide formelle. En d'autres termes, ce coût correspond aux dépenses que les proches auraient dû engager si cette aide avait été assurée par un professionnel.

Les méthodes des préférences révélées présentent néanmoins plusieurs limites dans leur capacité à évaluer correctement le coût monétaire d'une heure d'aide informelle. La méthode des coûts d'opportunité est par exemple non pertinente lorsque l'aidant ne travaille pas. De même, celle des biens proxy repose sur l'hypothèse restrictive selon laquelle aide informelle et aide formelle sont parfaitement substituables. Plus généralement, ces deux méthodes évaluent le coût monétaire de l'aide informelle sans être en mesure de prendre en compte, dans ce coût, la perte d'utilité que peut subir le proche aidant. C'est pourquoi d'autres types de méthodes se sont développés en se fondant sur les préférences déclarées des proches aidants. Ces méthodes, bien que par définition subjectives, présentent l'avantage de ne pas limiter la valeur économique de l'aide informelle à sa valeur d'usage mais d'incorporer également sa valeur de non usage. La méthode d'évaluation contingente consiste ainsi à faire déclarer aux aidants, soit leur consentement à payer (CAP) pour abandonner une heure d'aide informelle, soit leur consentement à recevoir (CAR) pour réaliser une heure supplémentaire de cette aide. Cette méthode présente néanmoins les biais inhérents aux préférences déclarées (biais hypothétique, biais stratégique, biais cognitifs, etc.). La méthode de l'analyse conjointe permet d'éliminer ou de limiter plusieurs de ces biais. Elle permet en outre de considérer des modes de compensation de l'aide informelle autres que monétaires comme, par exemple, le temps de répit. Elle consiste en effet à présenter aux aidants plusieurs scénarii fictifs d'aide informelle et à leur demander d'exprimer leurs préférences vis-à-vis de ces scénarii. Cette révélation des préférences peut s'effectuer selon différentes variantes : attribuer une note à chaque scénario, les classer par ordre de préférence, choisir le préféré ou réaliser des comparaisons deux à deux et désigner le préféré.

Concernant les études ayant cherché à mesurer le coût monétaire de l'aide informelle, il n'en existe pas, à notre connaissance, spécifiquement consacrées à l'aide apportée par les parents à leur enfant en situation de handicap. Plusieurs études ont été pourtant réalisées en s'appuyant sur des enquêtes menées auprès d'associations d'aidants informels (voir, par exemple, pour les Pays-Bas : van den Berg et coll., 2005 ; et, pour l'Écosse : Mentzakis et coll.,

2011). Or, alors que l'âge de l'aidé est connu, ces études n'évaluent pas spécifiquement le coût de l'aide informelle apportée à un enfant en situation de handicap. Elles distinguent en revanche le type de handicap dont souffre l'aidé (mental ou physique) ainsi que le degré de proximité de l'aidant (famille ou non). Il existe également des études s'intéressant au coût de l'aide informelle associée à une maladie chronique invalidante comme, par exemple, l'arthrite rhumatoïde (van den Berg et coll., 2005).

En France, plusieurs études existent sur l'évaluation monétaire de l'aide informelle auprès de personnes âgées. Par exemple, au niveau macro-économique, l'étude de Paraponaris et coll. (2012) évalue, à partir de la méthode des biens proxy et des données issues de l'enquête Handicaps-Incapacités-Dépendance (HID) réalisée par l'Insee (Institut National de la Statistique et des Études Économiques) en 1999, à environ 6 milliards d'euros l'aide informelle annuelle dont bénéficient les personnes âgées de 60 ans et plus vivant à domicile. Elle est même supérieure à l'aide formelle qu'ils évaluent à 4 milliards d'euros. Dans une approche micro-économique, Davin et coll. (2015) montrent, à partir des données issues de l'enquête Handicap-Santé-Aidants informels (HSA) réalisée conjointement par l'Insee et la Drees (Direction de la Recherche, des Études, de l'Évaluation et des Statistiques) en 2008, que les proches aidants auprès de personnes âgées de plus de 75 ans vivant à domicile ont un CAP pour renoncer à une heure d'aide informelle évaluée à 13,6 euros en moyenne. Les auteurs montrent en outre que ce CAP dépend des caractéristiques de l'aidant (notamment de son état de santé), des caractéristiques de l'aidé (notamment de ses revenus) et du lien entre l'aidant et l'aidé. Il ne dépend en revanche pas des caractéristiques de l'aide apportée. Il existe également quelques études ayant évalué le coût de l'aide informelle destinée à des proches souffrant d'une maladie chronique invalidante. Par exemple, Gervès-Pinquié et coll. (2014) évaluent à 12 euros le CAP d'un proche aidant auprès d'une personne souffrant de la maladie d'Alzheimer pour renoncer à une heure d'aide informelle.

Globalement, il ressort de ces différentes études que l'évaluation monétaire de l'aide informelle est plus faible lorsqu'elle est obtenue à partir de méthodes se fondant sur les préférences déclarées qu'à partir de celles reposant sur les préférences révélées. Cela suggère ainsi que les aidants retirent, malgré tout, une certaine utilité à apporter leur aide (engagement, réciprocité, fierté, etc.). Par ailleurs, certaines études qui mobilisent l'analyse conjointe révèlent que la compensation de l'aide informelle ne serait pas que monétaire mais que les aidants sont disposés à bénéficier d'autres formes de soutien, comme le fait de pouvoir profiter de temps de répit, ce qui peut avoir des implications importantes en termes de politiques publiques.

Coûts d'un handicap survenant à l'âge adulte

Les études économiques relatives aux adultes en situation de handicap se sont principalement focalisées sur leur situation d'emploi, en particulier sur le marché du travail ordinaire. Deux environnements de travail peuvent être en effet distingués : le milieu de travail dit ordinaire et le secteur protégé. Le marché du travail ordinaire correspond au marché du travail classique : il regroupe ainsi les entreprises et associations privées et publiques dont les entreprises adaptées. Parallèlement coexiste le secteur protégé, qui comprend les Établissements et Services d'Aide par le Travail (ESAT). Il s'agit d'établissements médico-sociaux proposant des activités productives à des adultes en situation de handicap (généralement mental voire psychique) dont la capacité de travail est inférieure à un tiers de celle des travailleurs non handicapés. Ces travailleurs sont alors considérés comme des usagers des établissements et services médico-sociaux (et non comme des salariés). La Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (CDAPH) est chargée de statuer sur le milieu de travail le plus adapté à la personne en situation de handicap. Toutefois, dans toutes les sphères dont l'emploi, l'objectif des politiques publiques reste de favoriser en priorité l'accessibilité et l'inclusion des personnes en situation de handicap dans le milieu ordinaire, en vertu de la loi du 11 février 2005. Pour cette raison, nous nous concentrerons ici sur les études relatives à l'emploi des personnes en situation de handicap dans le milieu ordinaire, le secteur protégé n'ayant, à notre connaissance, pas encore fait l'objet d'études en économie. Or, ne peuvent être en emploi que les personnes en situation de handicap dont les capacités, mais également l'environnement, permettent la recherche d'emploi, l'accès à l'emploi et le maintien en emploi. Seule une partie des adultes en situation de handicap a donc pour le moment suscité l'intérêt des économistes, ceux ayant un handicap faible à modéré de naissance, ou un handicap survenu au cours de la vie (à la suite par exemple d'une maladie ou d'un accident, lié ou non à une activité professionnelle).

Bien que l'emploi soit le lieu privilégié pour favoriser l'intégration sociale et l'indépendance économique, son accès et son maintien sont restreints pour les personnes en situation de handicap, ce qui a entraîné l'instauration d'un ensemble de politiques publiques d'emploi en leur faveur.

Difficultés d'emploi des personnes en situation de handicap

Le risque d'exclusion sociale et de pauvreté est exacerbé pour les personnes en situation de handicap (*United Nations*, 2018), ce qui s'expliquerait

principalement par leur éloignement du marché du travail. En France, leur taux d'activité est plus faible et leur taux de chômage plus élevé que pour l'ensemble de la population. Parmi les différentes mesures du handicap utilisées dans les données d'enquête et administratives françaises, la reconnaissance administrative d'un handicap est la plus fréquente. Selon la Direction de l'Animation de la Recherche, des Études et des Statistiques (Dares)[125], en 2022, parmi les personnes en âge de travailler (âgées donc de 15 à 64 ans), le taux d'activité de celles ayant une reconnaissance administrative d'un handicap s'établissait à 44 %, contre 74 % pour l'ensemble de la population de la même tranche d'âge. Leur taux de chômage était quant à lui presque deux fois plus élevé, s'élevant à 12 % contre 7 % pour l'ensemble de la population. Par ailleurs, les caractéristiques des personnes en situation de handicap en emploi se distinguent de celles de la population générale en emploi : il s'agit davantage de femmes, de personnes âgées (de 50 à 64 ans), occupant des emplois d'employés ou d'ouvriers et travaillant davantage à temps partiel (Drees, 2023).

Le faible taux d'emploi des personnes en situation de handicap peut s'expliquer par l'existence de divers obstacles. D'une part, il peut exister des obstacles environnementaux ne permettant pas une accessibilité suffisante aux espaces publics, aux logements, aux transports ou encore aux techniques de l'information et de la communication. D'autre part, l'offre de travail et la demande de travail peuvent elles-mêmes constituer des freins à l'emploi.

Des barrières du côté de l'offre de travail

Tout d'abord, l'état de santé des personnes en situation de handicap peut limiter leur capacité de travailler[126], et en particulier leur probabilité de travailler à temps plein (Schur, 2003). Cette limitation varie toutefois selon le type et le degré de handicap. Elle est plus importante en cas de forme grave de handicap (Mussida, 2016) et plus faible lorsque le handicap est auditif puisque ce handicap apparaît généralement à un âge avancé, ce qui n'empêche alors pas d'intégrer le marché du travail dans un premier temps (Boman et coll., 2015). Bien évidemment, cette limitation dépend également des moyens mis à la disposition des personnes en situation de handicap pour compenser au mieux

125. Collet M. Le taux de chômage des personnes reconnues handicapées recule nettement entre 2015 et 2022. *Dares Focus* Octobre 2023, n° 55. Accessible depuis le site : https://dares.travail-emploi.gouv.fr/publication/le-taux-de-chomage-des-personnes-reconnues-handicapees-recule-nettement-entre-2015-et [consulté novembre 2023].

126. Cela peut alors justifier la perception de ressources minimales qui leur sont propres, même si celles-ci peuvent être créatrices d'une trappe à l'inactivité (nous développerons ce point ultérieurement).

leur situation de handicap (aides humaines et/ou techniques). Par ailleurs, le handicap peut augmenter le temps consacré aux tâches de la vie quotidienne et aux rendez-vous médicaux, et ainsi réduire le temps disponible pouvant être alloué à la recherche d'emploi et à l'exercice d'une activité professionnelle (Revillard, 2019).

Le niveau d'éducation moyen plus faible des personnes en situation de handicap, qui peut en partie s'expliquer par le manque d'inclusion du système éducatif malgré des progrès réalisés en ce sens, auquel s'ajoutent leurs capacités productives en moyenne plus faibles, peuvent également expliquer leur moins bonne situation professionnelle. Peuvent alors en résulter des perspectives salariales plus faibles (et donc des emplois visés moins qualifiés) dont le montant concurrencerait davantage celui des prestations d'invalidité et risquerait de créer une trappe à l'inactivité. Il est à ce titre important de préciser que certains emplois peu qualifiés sont plus susceptibles de générer et/ou d'accroître le handicap (par exemple, la prévalence des accidents du travail et des maladies professionnelles dans les emplois d'ouvriers).

Enfin, les personnes en situation de handicap peuvent souhaiter travailler mais décider de ne pas rechercher d'emploi si elles anticipent qu'elles n'en trouveront pas compte tenu de l'ensemble des obstacles qui peuvent se dresser devant elles (anticipations réalisatrices).

Cependant, le faible taux d'emploi des personnes en situation de handicap n'est pas seulement dû à des obstacles émanant de l'offre de travail, c'est-à-dire des personnes en situation de handicap elles-mêmes, la demande de travail peut également en être vectrice.

Des barrières du côté de la demande de travail

Du côté de la demande de travail, la discrimination et le manque d'adaptation de l'environnement de travail sont les principaux obstacles à l'emploi des personnes en situation de handicap. Puisque l'absence d'aménagement de l'emploi (poste de travail, horaires, etc.) peut être considérée comme un acte discriminatoire, nous nous concentrerons ici uniquement sur la discrimination.

Sur le marché du travail, la discrimination est définie par Heckman (1998) comme la différence de traitement faite par une entreprise (en termes d'accès à l'emploi, de salaire, de promotion, etc.) entre deux individus appartenant à des groupes sociodémographiques différents et présentant des caractéristiques productives parfaitement identiques. Celle-ci est prohibée à l'article L. 1132-1 du Code du travail.

Le handicap comme critère potentiel de discrimination est relativement peu étudié alors qu'il est, depuis des années, le premier motif de saisine de la Défenseure des droits dans le domaine de la lutte contre les discriminations. Deux raisons principales peuvent l'expliquer. Il est tout d'abord difficile d'appréhender le handicap dans sa globalité puisque chaque situation de handicap est singulière : il existe différentes formes de handicap puisqu'il diffère selon sa nature, son degré de sévérité et le moment de sa survenue au cours de la vie. Le handicap peut également être visible ou invisible (80 % des handicaps déclarés en France sont invisibles[127]). Une seconde explication peut se trouver dans la difficulté de mettre en évidence une telle discrimination. Au sens de la définition de Heckman, cela requiert de raisonner à productivité identique alors que le handicap peut altérer les capacités productives[128].

Parmi les différents types de discriminations pouvant exister sur le marché du travail, la discrimination dans l'accès à l'emploi et la discrimination salariale ont été les plus étudiées. La méthode du test de correspondance (appelée méthode du *testing*) s'est imposée dans la littérature comme la méthode à privilégier pour objectiver l'existence d'une discrimination dans l'accès à l'emploi. Elle consiste à envoyer à l'employeur plusieurs candidatures fictives, similaires en tous points (en termes de style, expérience, niveau d'éducation, etc.) à la différence du critère que l'on souhaite étudier. Ainsi, elle présente l'avantage de pouvoir mesurer l'ampleur des discriminations en raisonnant à productivité identique puisque le seul critère qui distinguerait ces candidatures serait, dans le cas du handicap, le signal ou non du handicap (au travers par exemple de la mention de la reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé dans le CV et/ou la lettre de motivation du candidat fictif en situation de handicap).

À l'étranger, elle a permis de mettre en lumière l'existence d'une discrimination à l'embauche en raison de différents types de handicap : moteur (en particulier le fait d'être en fauteuil roulant), mental, auditif ou encore visuel comme en témoigne la méta-analyse de Lippens et coll. (2023). Ces auteurs ont d'ailleurs fait ressortir un résultat global de l'ensemble des 13 études qu'ils ont recensées : un candidat fictif à l'emploi en situation de handicap a 41 % de chances en moins qu'un candidat de référence fictif de recevoir une réponse positive à sa candidature de la part de l'employeur.

En France, en revanche, nous dénombrons seulement trois types de handicap étudiés : le handicap moteur et plus précisément le fait d'être en fauteuil

127. CAF. « 80 % des handicaps sont invisibles : le saviez-vous ? », 23 Juillet 2018.
128. Cependant, en vertu de la loi du 11 février 2005, il est de la responsabilité des entreprises de rétablir l'égalité des capacités productives en mettant en place des aménagements proportionnés et raisonnables.

roulant (Ravaud et coll., 1992 ; Mbaye, 2018 ; Mahmoudi, 2021), le handicap auditif (L'Horty et coll., 2022) et le handicap visuel (Chareyron et coll., 2022). Ces études, portant sur des professions différentes, mettent toute en évidence une différence statistiquement significative de traitement des personnes en situation de handicap de la part des employeurs en France. Les femmes en situation de handicap sont par ailleurs particulièrement pénalisées dans l'accès à l'emploi, cumulant ainsi deux désavantages, leur sexe et leur handicap (Mahmoudi, 2021).

La discrimination salariale à l'encontre des personnes en situation de handicap a également fait l'objet de quelques études à l'étranger, mais aucune en France. Pour l'évaluer, les économistes utilisent les méthodes de décomposition de type Oaxaca-Blinder qui consiste à décomposer l'écart entre le salaire moyen des personnes en situation de handicap et celui des personnes valides en deux parties. La première partie dite « expliquée » correspond à la part de cet écart qui résulte de différences de caractéristiques affectant la productivité entre les deux populations. La deuxième partie qualifiée de « non expliquée » résulte d'éventuelles différences de rendements de ces caractéristiques et peut, sous certaines conditions, être assimilée à la discrimination salariale. Plusieurs études, portant essentiellement sur le marché du travail américain ou britannique, ont montré l'existence de telles discriminations salariales (par exemple : Baldwin et Johnson, 1995 ; Kidd et coll., 2000 ; DeLeire, 2001 ; Baldwin et Choe, 2014 ; Kruse et coll., 2018). Là encore, la discrimination salariale serait plus importante pour les femmes en situation de handicap (Baldwin et Johnson, 1995 ; Schur, 2003).

Afin de promouvoir l'emploi, le maintien dans l'emploi et l'égalité de traitement dans l'emploi des personnes en situation de handicap, un ensemble de politiques publiques a été mis en œuvre ces dernières décennies, à la croisée entre les politiques de l'emploi et les politiques du handicap. L'efficacité de certaines d'entre elles a été évaluée par les économistes.

Évaluation des effets de politiques publiques sur l'emploi des personnes en situation de handicap

Politiques en faveur de l'emploi des travailleurs handicapés

En France, deux types de politiques publiques coexistent. Il y a, d'une part, des politiques coercitives ciblant la demande de travail, dont le non-respect fait alors l'objet de sanctions : l'obligation d'emploi de travailleurs handicapés (OETH) ; le principe de non-discrimination en raison du

handicap ; l'obligation d'aménagement du poste de travail ; ou encore l'obligation de négocier des mesures relatives à l'insertion professionnelle. D'autre part, des politiques d'incitations sont mises en œuvre ciblant la demande de travail (par exemple : aide à l'accueil et l'intégration et/ou à l'évolution professionnelle des personnes en situation de handicap) et l'offre de travail (par exemple : aide à la formation professionnelle, aide à l'emploi).

Sur le plan empirique, les études ont essentiellement cherché à évaluer les effets des politiques coercitives, en particulier celles imposant un quota d'emploi de travailleurs handicapés. De nombreux pays ont instauré une telle politique de quota, comme l'Allemagne, l'Espagne ou encore le Japon. Elle repose sur l'hypothèse que, sans un taux d'embauche minimum imposé, les travailleurs handicapés n'auraient que peu, voire pas de chance d'obtenir, un emploi sur le marché du travail ordinaire. En France, en vertu de la loi du 10 juillet 1987, toute entreprise d'au moins 20 salariés a l'obligation d'embaucher au minimum 6 % de son effectif salarial total en situation de handicap, sous peine de devoir verser une contribution financière annuelle (à l'AGEFIPH[129] pour les entreprises privées ou au FIPHFP[130] dans la fonction publique). Avant l'entrée en vigueur de la loi du 5 septembre 2018[131], l'unité d'assujettissement était l'établissement. Cette politique est plus connue sous le nom d'Obligation d'Emploi de Travailleurs Handicapés (OETH).

Plusieurs études à l'étranger ont montré l'efficacité (assez modérée) de ces quotas sur l'emploi des personnes en situation de handicap (Lalive et coll., 2013 ; Malo et Pagán, 2014 ; Mori et Sakamoto, 2018), même s'ils ne sont pas toujours atteints (Krekó, 2019).

En France, les conclusions semblent avoir évolué au fil des réformes de l'OETH. La seule étude publiée ayant mesuré l'efficacité de ce système de quota a été réalisée par Barnay et coll. (2019) et porte sur la première version du quota (loi du 10 juillet 1987). En appliquant une approche en triple différence aux données de panel de l'enquête Santé et Itinéraire Professionnel (enquête SIP), ils concluent que l'instauration du quota a eu un impact négatif sur l'emploi des travailleurs handicapés dans le secteur privé. Plus précisément, cette réforme a réduit de manière statistiquement significative le taux d'emploi des travailleurs 5 ans après la survenue de leur handicap de 21,5 points de pourcentage dans ce secteur. Une hypothèse avancée par les auteurs est qu'une grande partie des entreprises privées préférerait payer la

129. AGEFIPH : Association de Gestion du Fonds pour l'Insertion Professionnelle des Personnes Handicapées
130. FIPHFP : Fonds pour l'Insertion des Personnes Handicapées dans la Fonction Publique
131. Loi n° 2018-771 du 5 septembre 2018 pour la liberté de choisir son avenir professionnel (1). JORF n° 0205 du 6 septembre 2018.

pénalité financière plutôt que d'embaucher des travailleurs handicapés. En revanche, l'effet est neutre dans le secteur public (sachant qu'en 1987, le quota d'emploi et la pénalité pour non-respect de ce quota ne s'appliquaient qu'au secteur privé).

Plus récemment, la seconde version de l'OETH issue de la loi du 11 février 2005 a également fait l'objet d'une évaluation. En utilisant à nouveau la méthode de la triple différence aux données de panel de l'enquête SIP, Barnay et coll. (2022) concluent que cette réforme a eu cette fois-ci un effet positif en améliorant le taux d'emploi des personnes en situation de handicap, surtout dans le secteur privé.

Politiques de compensation du handicap

Le « droit à la compensation » du handicap a été instauré par la loi du 11 février 2005. Il s'agit de toute aide (financière, humaine, matérielle, etc.) apportée à la personne en situation de handicap afin d'améliorer sa vie quotidienne. En France, les principales aides financières pouvant être attribuées aux adultes en situation de handicap sont l'Allocation aux Adultes Handicapés (AAH), l'Allocation Supplémentaire d'Invalidité (ASI), la pension d'invalidité, la Prestation de Compensation du Handicap (PCH), la Majoration pour Tierce Personne (MTP) et la rente pour incapacité permanente partielle.

L'effet des prestations d'invalidité sur l'emploi a été largement étudié, comme en témoigne la revue de littérature de Dal Bianco (2019). Le nombre de pays ayant un programme de prestations d'invalidité dans leur législation est en effet croissant et important depuis les années 1960 (*International Institute for Labour Studies*, 2014). Tout l'enjeu de ces prestations est d'assurer la sécurité d'un revenu minimum aux personnes en situation de handicap, sans pour autant créer une trappe à l'inactivité pour celles dont la capacité de travailler n'est pas totalement altérée. Leurs effets théoriques sur l'emploi sont toutefois ambigus. Nous pouvons nous attendre à un effet positif si l'effet de substitution l'emporte sur l'effet revenu. Dans ce cas, les prestations d'invalidité constitueraient une sorte de matelas financier permettant de libérer davantage de temps pour la recherche et l'exercice d'un emploi (par exemple en employant une aide-ménagère). À l'inverse, elles pourraient avoir un effet négatif si l'effet de revenu l'emporte sur l'effet de substitution, créant ainsi à une trappe à inactivité.

À l'étranger, la littérature économique a apporté de nombreuses preuves que ces prestations ont généralement un effet négatif sur la participation au marché du travail des bénéficiaires, mais également sur leur salaire (Bound, 1989 ; Campolieti, 2001 ; Chen et van der Klaauw, 2008 ; Maestas et coll., 2013 ;

French et Song, 2014 ; Autor et coll., 2015 et 2016 ; Gelber et coll., 2017). L'effet sur l'emploi jouerait sur la marge extensive (baisse de la probabilité d'emploi), mais également sur la marge intensive (baisse du temps de travail). En France à notre connaissance, une étude s'est intéressée aux effets des prestations d'invalidité, en l'occurrence l'AAH, sur la situation d'emploi des bénéficiaires. Elle aboutit aux mêmes conclusions en se focalisant sur les jeunes peu qualifiés (Chareyron et coll., 2022).

Enfin, cet effet négatif sur l'emploi concernerait davantage ceux qui sont davantage à la frontière entre l'emploi et le non-emploi, à savoir les femmes, les jeunes, les peu qualifiés et les personnes ayant un handicap léger/modéré (par exemple : Hanel, 2012 ; Maestas et coll., 2013 ; French et Song, 2014 ; Müller et Boes, 2020).

Il ne faut pour autant pas négliger l'importance de telles aides financières destinées aux personnes en situation de handicap. L'étude française menée par Espagnacq et coll. (2023) montre que pour les personnes souffrant d'une affection de longue durée, plus précisément de scléroses en plaques, les revenus de remplacement qu'ils perçoivent leur permettent en partie de compenser la perte de revenu qu'entraîne cette maladie (elle montre également que l'impact sur le long terme de cette maladie sur le taux d'emploi est négatif).

Conclusion et recommandations

Même si, en France, la littérature économique sur le handicap est croissante depuis quelques années, plusieurs domaines restent néanmoins non explorés ou trop peu, à la différence de ce que l'on peut observer dans d'autres pays, notamment aux États-Unis.

Tout d'abord, les études françaises devraient chercher à analyser les conséquences d'un handicap survenu spécifiquement durant l'enfance. Il est en effet important de mieux connaître les conséquences en France d'un handicap survenu tôt dans la vie, non seulement sur les performances scolaires des enfants, mais également leurs performances sur le marché du travail à l'âge adulte. En outre, alors que plusieurs travaux se sont intéressés à l'aide informelle apportée aux personnes âgées, il n'en existe pas concernant celle apportée par les parents à leur enfant en situation de handicap. Or, les coûts de cette aide, plus particulièrement indirects, sont susceptibles d'être plus importants, avec notamment des effets plus négatifs sur l'offre de travail des parents. Il serait donc judicieux de développer des recherches évaluant les conséquences économiques sur la famille de la présence d'un enfant en situation de handicap.

Ensuite, il serait intéressant d'analyser les conséquences économiques du handicap en mobilisant davantage de mesures médicales permettant de caractériser précisément le type de handicap dont souffre la personne. Cela permettrait de déterminer dans quelle mesure les coûts du handicap peuvent différer selon son type, ce qui pourrait avoir des implications fortes en termes de politiques de compensation à mettre en œuvre. La mise à disposition récente, à des fins de recherche, de données médico-administratives, comme celles issues du Système National des Données de Santé, peut permettre de telles études. En effet, des possibilités sont désormais offertes aux chercheurs afin que ces données puissent être appariées à d'autres sources selon l'objectif de la recherche visé.

Enfin, les chercheurs souhaitant s'intéresser à l'emploi des personnes en situation de handicap pourraient se pencher sur le secteur protégé, grand absent de la littérature économique française. D'autres thématiques que l'emploi des personnes en situation de handicap pourraient par ailleurs être explorées et portées ainsi sur des handicaps plus sévères (par exemple : questions d'accessibilité, etc.). À ce titre, les conséquences du polyhandicap pour les personnes qui en souffrent et leurs proches aidants mériteraient également une attention particulière.

Outre les données médico-administratives, les données d'enquête peuvent être mobilisées pour développer des recherches dans le champ de l'économie du handicap. Toutefois, bien qu'il existe en France des enquêtes spécifiquement consacrées au handicap, elles ne sont malheureusement pas assez souvent reconduites ou le sont à des intervalles de temps très importants[132]. Concernant les enquêtes nationales, le handicap y est peu présent et, quand il l'est, le faible nombre de variables, non unifiées[133] d'une enquête à l'autre, empêche généralement d'appréhender la pluralité des situations de handicap (pour ventiler par exemple les résultats selon le type de handicap). Il est donc difficile d'avoir une estimation précise de la population en situation de handicap et de l'étudier. À cette difficulté s'ajoute le fait que, lorsque l'on se base sur une mesure déclarative du handicap, les personnes en situation de handicap peuvent choisir de ne pas signaler leur handicap ou ne pas être conscientes

132. C'est le cas, par exemple, des enquêtes décennales sur le handicap et/ou la perte d'autonomie : enquête Handicaps, Incapacités, Dépendance (HID) de 1998-2001 ; enquête Handicap-Santé de 2007-2008 ; enquête CARE de 2014-2016 ; enquête Autonomie (en cours).

133. Différentes variables sont utilisées par les économistes, en fonction des bases de données explorées (pouvant émaner de différents producteurs de données), pour approcher la population en situation de handicap : le bénéfice d'une aide publique (prestation, accompagnement, hébergement, etc.) ; la déclaration de limitations fonctionnelles (par exemple : avoir des difficultés à entendre) ou de restrictions d'activités (par exemple, ne pas pouvoir se laver seul) ; le recours à des aides techniques ; le recours à des aides informelles (proches aidants) ; l'auto-déclaration d'un handicap, etc.

de leur handicap. Par conséquent, si l'on souhaite que le champ du handicap soit davantage exploré en économie, un effort supplémentaire de la part des producteurs de données est nécessaire. La création en 2020 d'un groupe des producteurs de données statistiques sur le handicap et l'autonomie[134] donne l'espoir d'une meilleure coordination de ces producteurs.

Références

Anderson D, Dumont S, Jacobs P, et coll. The personal costs of caring for a child with a disability: a review of the literature. *Public Health Rep* 2007 ; 122 : 3-16.

Autor DH, Duggan MG, Greenberg K, et coll. The impact of disability benefits on labor supply: Evidence from the VA's disability compensation program. *Am Econ J-Appl Econ* 2016 ; 8 : 31-68.

Autor DH, Maestas N, Mullen KJ, et coll. *Does Delay Cause Decay? The Effect of Administrative Decision Time on the Labor Force Participation and Earnings of Disability Applicants*. Cambridge, MA. NBER working paper, 2015 : 54 p.

Baldwin ML, Choe C. Wage Discrimination Against Workers with Sensory Disabilities. *Ind Rel* 2014 ; 53 : 101-24.

Baldwin ML, Johnson WG. Labor Market Discrimination against Women with Disabilities. *Ind Rel* 1995 ; 34 : 555-77.

Barnay, Duguet, Le Clainche, et coll. The Impact of a Disability on Labour Market Status: A Comparison of the Public and Private Sectors. *Annals of Economics and Statistics* 2015 : 39.

Barnay T, Duguet E, Videau Y. Did the 2005 French Disabled workers Act increase the employment rate of people with disabilities? : An econometric evaluation on panel data. *ERUDITE working paper* 2022 : 1-20.

Barnay T, Duguet E, Le Clainche C, et coll. An evaluation of the 1987 French Disabled Workers Act: better paying than hiring. *The European Journal of Health Economics* 2019 ; 20 : 597-610.

Barnett WS, Boyce GC. Effects of children with Down syndrome on parents' activities. *AJMR (American Journal of Mental Retardation)* 1995 ; 100 : 115-27.

Baydar N, Joesch JM, Kieckhefer G, et coll. Employment Behaviors of Mothers Who have a Child with Asthma. *Journal of Family and Economic Issues* 2007 : 337-55.

Becker GS. A theory of the allocation of time. *The Economic Journal* 1965 : 493-517.

134. Le groupe des producteurs de données statistiques sur le handicap et l'autonomie, mis en place en 2020, est une instance unique de coordination de l'ensemble des producteurs de données statistiques, sous l'égide de la Drees.

Behrman JR, Rosenzweig MR. Returns to Birthweight. *Rev Econ Stat* 2004 ; 86 : 586-601.

Black SE, Devereux PJ, Salvanes KG. From the Cradle to the Labor Market? The Effect of Birth Weight on Adult Outcomes. *Q J Econ* 2007 ; 122 : 409-39.

Boman T, Kjellberg A, Danermark B, et coll. Employment opportunities for persons with different types of disability. *Alter* 2015 ; 9 : 116-29.

Bound J. The health and earnings of rejected disability insurance applicants. *Am Econ Rev* 1989 ; 79 : 482-503.

Burton PS, Lethbridge L, Phipps SA. Children with disabilities and chronic conditions and longer-term parental health. *The Journal of Socio-economics* 2008 ; 37 : 1168-86.

Busch SH, Barry CL. Mental health disorders in childhood: assessing the burden on families. *Health Aff (Millwood)* 2007 ; 26 : 1088-95.

Campolieti M. Disability insurance and the labour force participation of older men and women in Canada. *Canadian Public Policy* 2001 ; 27 : 179-94.

Case A, Paxson C. The Long Reach of Childhood Health and Circumstance: Evidence from the Whitehall II Study. *Econ J (London)* 2011 ; 121 : F183-F204.

Chareyron S, L'Horty Y, Mbaye L, et coll. *Impacts of quota policy and employer obligation to adapt workstations on discrimination against people with disabilities: Lessons from an experiment*. TEPP working paper, 2022.

Chen S, van der Klaauw W. The work disincentive effects of the disability insurance program in the 1990s. *Journal of Econometrics* 2008 ; 142 : 757-84.

Currie J, Stabile M. Child mental health and human capital accumulation: the case of ADHD. *J Health Econ* 2006 ; 25 : 1094-118.

Currie J, Hyson R. Is the Impact of Health Shocks Cushioned by Socioeconomic Status? The Case of Low Birthweight. *American Economic Review* 1999 ; 89 : 245-50.

Dal Bianco C. Labour Supply and Welfare Effects of Disability Insurance: A Survey. *Italian Economic Journal* 2019 ; 5 : 161-89.

Davin B, Paraponaris A, Protière C. Pas de prix mais un coût ? Évaluation contingente de l'aide informelle apportée aux personnes âgées en perte d'autonomie. *Economie et statistique* 2015 ; 415 : 51-69.

DeLeire T. Changes in wage discrimination against people with disabilities : 1984-93. *Journal of Human Rresources* 2001 : 144-58.

Drees. *Le handicap en chiffres – Édition 2023*. Drees, 2023 : 102 p.

Espagnacq M, Leray E, Regaert C, et coll. Difficultés de maintien en emploi à la suite d'une sclérose en plaques : perte de salaire et rôle des revenus de substitution dans les ressources. *Questions d'économie de la santé* 2023 : 1-8.

Fletcher JM, Green JC, Neidell MJ. Long term effects of childhood asthma on adult health. *J Health Econ* 2010 ; 29 : 377-87.

French E, Song J. The effect of disability insurance receipt on labor supply. *Am Econ J – Econ Polic* 2014 ; 6 : 291-337.

Gallagher S, Phillips AC, Carroll D. Parental stress is associated with poor sleep quality in parents caring for children with developmental disabilities. *J Pediatr Psychol* 2010 ; 35 : 728-37.

Gelber AM, Moore TJ, Strand A. The effect of disability insurance payments on beneficiaries' earnings. *Am Econ J – Econ Polic* 2017 ; 9 : 229-61.

Gervès-Pinquié C, Bellanger MM, Ankri J. Willingness to pay for informal care in France : The value of funding support interventions for caregivers. *Health Economics Review* 2014 ; 4 : 1-8.

Grossmann M. On the Concept of Health Capital and the Demand for Health. *Journal of Political Economy* 1972 ; 80 : 223-55.

Hanel B. The effect of disability pension incentives on early retirement decisions. *Labour Economics* 2012 ; 19 : 595-607.

Heckman JJ. Detecting Discrimination. *Journal of Economic Perspectives* 1998 ; 12 : 101-16.

International Institute for Labour Studies. *World Social Protection Report 2014/15: Building Economic Recovery, Inclusive Development and Social Justice*. Geneva. International Institute for Labour Studies, 2014 : 364 p.

Kidd MP, Sloane PJ, Ferko I. Disability and the labour market: an analysis of British males. *J Health Econ* 2000 ; 19 : 961-81.

Kleinman NL, Durkin M, Melkonian A, et coll. Incremental employee health benefit costs, absence days, and turnover among employees with ADHD and among employees with children with ADHD. *J Occup Environ Med* 2009 ; 51 : 1247-55.

Krekó J. Effect of employment tax incentives: the case of disability quota in Hungary. *CEU Working Papers* 2019 : 1-43.

Kruse D, Schur L, Rogers S, et coll. Why Do Workers with Disabilities Earn Less? Occupational Job Requirements and Disability Discrimination. *Brit J Industrial Rel* 2018 ; 56 : 798-834.

Lalive R, Wuellrich J-P, Zweimüller J. Do financial incentives affect firms' demand for disabled workers? *Journal of the European Economic Association* 2013 ; 11 : 25-58.

L'Horty Y, Mahmoudi N, Petit P, et coll. Is disability more discriminatory in hiring than ethnicity, address or gender? Evidence from a multi-criteria correspondence experiment. *Soc Sci Med* 2022 ; 303 : 114990.

Lippens L, Vermeiren S, Baert S. The state of hiring discrimination: A meta-analysis of (almost) all recent correspondence experiments. *European Economic Review* 2023 ; 151, 104315.

Lukemeyer A, Meyers MK, Smeeding T. Expensive Children in Poor Families : Out-of-Pocket Expenditures for the Care of Disabled and Chronically Ill Children in Welfare Families. *Journal of Marriage and Family* 2000 ; 62 : 399-415.

Maestas N, Mullen KJ, Strand A. Does disability insurance receipt discourage work?: Using examiner assignment to estimate causal effects of SSDI receipt. *Am Econ Rev* 2013 ; 103 : 1797-829.

Mahmoudi N. Discrimination dans l'accès à l'emploi due au handicap moteur, en Île-de-France. *Revue française d'économie* 2021 ; XXXVI : 141-84.

Malo MÁ, Pagán R. Hiring Workers with Disabilities When a Quota Requirement Exists: The Relevance of Firm's Size. In : Malo MÁ, Sciulli D, eds. *Disadvantaged Workers : Empirical Evidence and Labour Policies*. AIEL Series in Labour Economics. Cham : Springer International Publishing ; Imprint : Springer, 2014 : 49-63.

Mbaye LP. *Handicap et discriminations dans l'accès à l'emploi : Un testing dans les établissements culturels*. Rapport de recherche / TEPP. Paris, 2018 : 31 p [http://www.tepp.eu/doc/users/268/bib/handicapetpg9426.pdf].

Mentzakis E, Ryan M, McNamee P. Using discrete choice experiments to value informal care tasks: exploring preference heterogeneity. *Health Economics* 2011 ; 20 : 930-44.

Miech RA, Caspi A, Moffitt TE, et coll. Low Socioeconomic Status and Mental Disorders: A Longitudinal Study of Selection and Causation during Young Adulthood. *American Journal of Sociology* 1999 ; 104 : 1096-131.

Moisy M. Poids à la naissance et origine sociale : qui sont les enfants les plus exposés au surpoids et à l'obésité ? *Drees, Études et résultats* 2017 : 1-6.

Mori Y, Sakamoto N. Economic consequences of employment quota system for disabled people: Evidence from a regression discontinuity design in Japan. *Journal of the Japanese and International Economies* 2018 ; 48 : 1-14.

Müller T, Boes S. Disability insurance benefits and labor supply decisions: Evidence from a discontinuity in benefit awards. *Empirical Economics* 2020 ; 58 : 2513-44.

Mussida C. Disability and employment across Central and Eastern European Countries. *IZA Journal of Labor & Development* 2016 ; 5 : 1-24.

Newacheck PW, Inkelas M, Kim SE. Health services use and health care expenditures for children with disabilities. *Pediatrics* 2004 ; 114 : 79-85.

Noonan K, Reichman NE, Corman H. New Fathers' Labor Supply: Does Child Health Matter? *Social Science Quarterly* 2005 ; 86 : 1399-417.

Norberg K. *The Effects of Daycare Reconsidered*. Cambridge, MA. NBER working paper, 1998 : 51 p.

Oreopoulos P, Stabile M, Walld R, et coll. Short-, Medium-, and Long-Term Consequences of Poor Infant Health. *Journal of Human Resources* 2008 ; 43 : 88-138.

Paraponaris A, Davin B, Verger P. Formal and informal care for disabled elderly living in the community: an appraisal of French care composition and costs. *Eur J Health Econ* 2012 ; 13 : 327-36.

Parish SL, Rose RA, Grinstein-Weiss M, et coll. Material Hardship in U.S. Families Raising Children with Disabilities. *Exceptional Children* 2008 ; 75 : 71-92.

Ravaud J, Madiot B, Ville I. Discrimination towards disabled people seeking employment. *Soc Sci Med* 1992 ; 35 : 951-8.

Reichman NE, Corman H, Noonan K. Effects of child health on parents' relationship status. *Demography* 2004 ; 41 : 569-84.

Revillard A. *Handicap et travail*. Sécuriser l'emploi. Paris : les Presses de Sciences Po, 2019 : 118 p.

Schur LA. Barriers or Opportunities? The Causes of Contingent and Part-Time Work Among People with Disabilities. *Ind Rel* 2003 ; 42 : 589-622.

Smith JP, Smith GC. Long-term economic costs of psychological problems during childhood. *Soc Sci Med* 2010 ; 71 : 110-5.

Smith JP. The Impact of Childhood Health on Adult Labor Market Outcomes. *Rev Econ Stat* 2009 ; 91 : 478-89.

Stabile M, Allin S. The economic costs of childhood disability. *Future Child* 2012 ; 22 : 65-96.

Swensen AR, Birnbaum HG, Secnik K, et coll. Attention-deficit/hyperactivity disorder: increased costs for patients and their families. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2003 ; 42 : 1415-23.

Tilford JM, Grosse SD, Goodman AC, et coll. Labor market productivity costs for caregivers of children with spina bifida: a population-based analysis. *Med Decis Making* 2009 ; 29 : 23-32.

United Nations. *Disability and development report: Realizing the sustainable development goals by, for and with persons with disabilities*. United Nations, Department of Economics and Social Affairs, 2018.

van den Berg B, Brouwer W, van Exel J, et coll. Economic valuation of informal care: the contingent valuation method applied to informal caregiving. *Health Economics* 2005 ; 14 : 169-83.

van den Berg B, Brouwer WBF, Koopmanschap MA. Economic valuation of informal care. An overview of methods and applications. *Eur J Health Econ* 2004 ; 5 : 36-45.

Annexes

Annexe 1 : Expertise collective Inserm : principes et méthode

L'Expertise collective Inserm[135] a pour mission d'établir un bilan des connaissances scientifiques sur un sujet donné dans le domaine de la santé à partir de l'analyse critique de la littérature scientifique internationale. Elle est réalisée à la demande d'institutions (ministères, organismes d'assurance maladie, agences sanitaires, etc.) souhaitant disposer des données récentes issues de la recherche utiles à leurs processus décisionnels en matière de politique publique.

L'expertise collective est une mission de l'Inserm depuis 1994. Près de quatre-vingts expertises collectives ont été réalisées dans de nombreux domaines de la santé. L'Inserm est garant des conditions dans lesquelles l'expertise est réalisée (pertinence des sources documentaires, qualification et indépendance des experts, transparence du processus) en accord avec sa Charte de l'expertise qui en définit la déontologie[136].

Le Pôle Expertise collective Inserm rattaché à l'Institut thématique Santé publique de l'Inserm assure la coordination scientifique et technique des expertises selon une procédure établie comprenant six étapes principales.

Instruction de la demande du commanditaire

La phase d'instruction permet de préciser la demande avec le commanditaire, de vérifier qu'il existe une littérature scientifique accessible sur la question posée et d'établir un cahier des charges qui définit le cadrage de l'expertise (périmètre et principales thématiques du sujet), sa durée et son budget à travers une convention signée entre le commanditaire et l'Inserm. La demande du commanditaire est traduite en questions scientifiques qui seront discutées et traitées par les experts.

135. Label déposé par l'Inserm
136. https://pro.inserm.fr/wp-content/uploads/2020/08/INSERM_DISC_CharteExpertise.pdf

Constitution d'un fonds documentaire

À partir de l'interrogation des bases de données bibliographiques internationales et du repérage de la littérature grise (rapports institutionnels, etc.), des articles et documents sont sélectionnés en fonction de leur pertinence pour répondre aux questions scientifiques du cahier des charges, puis sont remis aux experts. Ce fonds documentaire est actualisé durant l'expertise et complété par les experts selon leur champ de compétences.

Constitution du groupe multidisciplinaire d'experts

Pour chaque expertise, un groupe d'experts de 10 à 15 personnes est constitué. Sa composition tient compte d'une part des domaines scientifiques requis pour analyser la bibliographie et répondre aux questions posées, et d'autre part de la complémentarité des approches et des disciplines.

Les experts sont choisis dans l'ensemble de la communauté scientifique française et parfois internationale. Ce choix se fonde sur leurs compétences scientifiques attestées par leurs publications dans des revues à comité de lecture et la reconnaissance par leurs pairs. Les experts doivent être indépendants du partenaire commanditaire de l'expertise et de groupes de pression reconnus. Chaque expert doit compléter et signer avant le début de l'expertise une déclaration de lien d'intérêt conservée à l'Inserm.

La composition du groupe d'experts est validée par la Direction de l'Institut thématique Santé publique de l'Inserm.

Le travail des experts dure de 12 à 18 mois selon le volume de littérature à analyser et la complexité du sujet.

Analyse critique de la littérature par les experts

Au cours des réunions d'expertise, chaque expert est amené à présenter son analyse critique de la littérature qui est mise en débat dans le groupe. Cette analyse donne lieu à la rédaction des différents chapitres du rapport d'expertise dont l'articulation et la cohérence d'ensemble font l'objet d'une réflexion collective.

Des personnes extérieures au groupe d'experts peuvent être auditionnées pour apporter une approche ou un point de vue complémentaire. Selon la thématique, des rencontres avec les associations de la société civile peuvent être également organisées par le Pôle Expertise collective afin de prendre connaissance des questions qui les préoccupent et des sources de données dont elles disposent.

Synthèse et recommandations

Une synthèse reprend les points essentiels de l'analyse de la littérature et en dégage les principaux constats et lignes de force.

La plupart des expertises collectives s'accompagnent de recommandations d'action ou de recherche destinées aux décideurs. Les recommandations, formulées par le groupe d'experts, s'appuient sur un argumentaire scientifique issu de l'analyse. L'évaluation de leur faisabilité et de leur acceptabilité sociale n'est généralement pas réalisée dans le cadre de la procédure d'expertise collective. Cette évaluation peut faire l'objet d'un autre type d'expertise.

Publication de l'expertise collective

Après remise au commanditaire, le rapport d'expertise constitué de l'analyse, de la synthèse et des recommandations est publié par l'Inserm.

En accord avec le commanditaire, plusieurs actions de communication peuvent être organisées : communiqué de presse, conférence de presse, colloque ouvert à différents acteurs concernés par le thème de l'expertise (associations de patients, professionnels, chercheurs, institutions, etc.).

Les rapports d'expertise sont disponibles en librairie et sont accessibles sur le site Internet de l'Inserm[137]. Par ailleurs, la collection complète est disponible sur iPubli[138], le site d'accès libre aux collections documentaires de l'Inserm.

137. https://www.inserm.fr/information-en-sante/expertises-collectives
138. https://www.ipubli.inserm.fr/handle/10608/1

Annexe 2 : Méthodologie de la recherche bibliographique

La recherche bibliographique a été initiée en 2019 puis réalisée et mise à jour jusqu'à la fin du second semestre 2023. Nous avons sélectionné des documents produits au cours des 15 dernières années (sauf exception plus anciennes). Parmi ces documents, 3 400 références ont été retenues pour rédiger l'expertise.

Bases de données interrogées

Web of science, Scopus, Psycinfo, APA Psyarticles, Psychology and Behavioral Sciences Collection, Eric, Education Research Complete, Socindex, Cairn, Jstor, Isidore, Pubmed

Mots-clés utilisés

En fonction de la base utilisée, la stratégie de recherche a été réalisée soit avec les mots-clés du thésaurus ou de l'index des bases interrogées, soit en mots du texte (Titre, Abstract). Les séquences entre guillemets indiquent une suite de mots recherchée *in extenso* et le symbole * indique les mots-clés utilisés avec une troncature.

La requête utilisée pour la thématique Polyhandicap a été croisée avec les différentes sous-thématiques.

Polyhandicap

Polyhandicap, "Profound intellectual and multiple disabilities", PIMD, ("Severe motor" AND "Intellectual disability"), SMID, ("Motor disability" AND "Intellectual disability"), ("Cerebral palsy" AND "Motor disability"), "Multiple disabilities", "Profound disabilities", ("Mental retardation" AND "Motor disability")

Définition

Definition, Classification, Taxonomy

Prévalence

Prevalence

Étiologie

Aetiology, Etiology, Pathogenesis, Causality, “Risk factors”, Prenatal, Perinatal, Preterm, Term, Stroke, “Brain lesions”, Infections, Contamination, Zica, Cytomegalovirus, Genetic, Epigenetic, Epigenomics, Epigenesis, Consenguinity, Genes, Mutation, Phenotype, Translocation, DNA

Mortalité

Mortality, “Life expectancy”, Survival

Diagnostic

Diagnostic, Diagnosis, “Physiological parameters”, Screening, “Prenatal screening”, “Differential Diagnosis”, “Dual Diagnosis”, “Genetic diagnosis”, “Genetic test”

Troubles associés

“Physical health”, Multimorbidity, Comorbidity, Pneumonia, “Chronic respiratory insufficiency”, “Pulmonary infections”, Respiratory, Oximetry, Bronch*, Tracheo*, “Oxidative stress”

Constipation, “Gastro-oesophageal reflux”, “Digestive disorders”, Gastrointestinal, “Gastric dilatation”, “Duodenal fold”, Pancreatitis, “Deglutition disorders”, Dysphagia, Reflux

“Oral health”, “Deformation hip”, Salivation, Drooling, Hip, Mouth, Mastication, Dentition, Teeth, Incontinence, Urinary, Enuresis, Urologic*, Cardiovascular, Thrombosis, “Heart rate”, Osteoporosis, “Bone Density”, Osteopenia, Sleep, “Sleep wake disorders”, “Circadian rhythm”, Apnea, Epilepsy, Pain, “Behavioural problems”, “Self-Injurious Behaviors”, “Challenging behaviours”, Anger, “Hand

mouthing", "Psychological distress", "Psychological problem", "Self injurious", Challenging, Impulsive, Aggressive, Hostility, Emotion*, Affecting, Psychologic*, Anxiety, Depression, "Bipolar disorders", Psychotic

Fonctions motrices, cognitives, sensorielles

"Physical axis", "Postural development", *Balance, "Tonic disorder", "Motor skill", "Motor activation", "Motor development", "Motor cortex", "Motor performance", "Motor processes", "Perceptual motor process", "Motor cortex", Flexibility, Stiffness, Dystonia, Ataxia, Dyskenesia, "Tonic disorder", Spasticity, Contracture, Scoliosis, Pelvis, Ambulation, Movement, Cognition, Perception

"Cognitive ability", "Cognitive development", "Cognitive processes", "Cognitive impairment", Metacognition, "Cognitive models", "Executive function", Memory, "Short term memory", "Working memory", "Mental processes", Consciousness, Awareness, Sensory, Sensation, Perception, Vision, "Visual, Blind*", Hearing, Auditory, "Visuospatial ability", "Visual motor skills", "Visuospatial process", Sensorimotor, Psychomotor, Physiology, "Nervous system disorders", Neurological, Neuro*, Neural, Neuronal, Synaptic, Synapse, Cerebellum, Prefontal, Strianum, "Limbic system"

Imagery, MRI, Tomography, Imaging, fMRI, EEG

Nutrition

Nutrition, Undernutrition, Malnutrition

Communication

Communication, "Social Communication", "Verbal communication", "Nonverbal communication", "Manual communication", "Affective communication", Interaction, "Social interaction", Perception, Expression, Emotion*, "Interpersonal interaction", "Interpersonal communication", "Communication skills", "Body language", Gestures, Conversation, "Augmentative communication", "Parent Child Relations"

Qualité de vie

Quality of life, QoL, Happiness, Unhappiness, Sadness, Pleasure

Évaluation

Assessment, Evaluation, Measurement*, Measure*, Scale*, Test*, Detecting, Indicator*, Questionnaire

Apprentissage

Learning, Teaching, Education*, Instruction, “Special education”, Training, “Special need”

School, Teacher, Classroom, Program, “Educational programs”, “Training program”, “Teaching program”, “Cognitive intervention”, “Socioeducational programs”, Intervention, “School based intervention”, “Educational strategies”, “Teaching method”

Activité de vie et de loisir

“Activities of daily living”, Leisure, “Daily life”, Mealtime, Participation, “Social skills training”, “Recreational activities”, “Daily living skills”

Inclusion

Inclusive, Inclusion, Socialisation, “Inclusive education”, Embedding, “Strategy integration”

Prise en charge

“Special need”, “Disability management”, Rehabilitation, Therapy, “Occupational therapy”, “Behavioral therapy”, “Integrative therapy”, Multisensory, Snoezelen, Stimulation, “Assistive technology”, “Health service needs”

Famille, Professionnel de santé

Caregivers, Professional, “Professional-family relations”, “Psychoeducational family intervention”, “Parent training”, “Home visiting programs”, “Signposts program”, “Parent training program”, Family, Mother*, Father*, Parent*, “Family health”, “Parental attitudes”, Divorce*, Separed, Separation, “Burn out”, Quality of life, Maltreatment, Abuse, Violence, Victim*, Bullying

Vieillissement

"Life-spans", Longevity, Aging, Puberty, "Aging transition", "Transition to adult care", Adult, Adolescence

Éthique

Ethical, Ethics, Ethic, Moral, "Social values"

Fin de vie

"End of life", "Palliative care", Death, Dying, "Terminally ill", Dead

Dépression

"Psychological distress", Dementia, Depression, "Mental impairment", "Cognitive signs", "Depressive disorder", "Psychiatric disorder", "Psychotic", "Affective disorders"

Trouble gonadotrophique

"Delayed sexual", "Hormonal influences", "Pubertal changes", Gonad*, "Growth hormone", "Pubertal", Hormone

Diabète

(Diabet* OR Glucose) AND Metabolism AND Disorder

Fragilité osseuse

(Osteoarthritis, "Bone and bones", Osteoporosis, "Bone fragility", Musculoskeletal, Fracture, Bone, Postural, Skeletal, "Symptomatic hallux", "Dorsal bunion", Osteoporosis, Osteoarthritis, Posture) AND (Mineral*, Bisphosphonate, Density, "Mineral density")

Insuffisance rénale

"Renal, kidney" AND (Illness, Disease, Acute, Chronic, Failure, Insufficiency)

Annexe 3 : Échelle de sévérité du polyhandicap

L'Échelle de sévérité du polyhandicap comporte deux volets (voir tableaux ci-après) :

- le premier portant sur le niveau des acquisitions (Échelle des compétences acquises) ;
- le second portant sur le décompte des handicaps cumulés (Échelle des handicaps associés).

Chaque volet peut être utilisé indépendamment (Rousseau et coll., 2021).

Cette échelle est décrite dans le chapitre « Évaluation des compétences et des déficiences » de cette expertise.

Référence

Rousseau M-C, Baumstarck K, Hamouda I, et coll. Development and initial validation of the polyhandicap severity scale. *Rev Neurol (Paris)* 2021 ; 177 : 683-9. doi: 10.1016/j.neurol.2020.06.018. Epub 2020 Oct 14.

Échelle des compétences acquises

Posture *(1 seul choix possible)*		**Mobilité couché** *(1 seul choix possible)*		**Mobilité assis** *(1 seul choix possible)*	
⑥	Pas de tenue de tête	⑥	Aucune mobilité	⑥	Ne redresse pas la tête
⑤	Tenue de tête partielle	⑤	Tourne la tête	⑤	Redresse la tête
④	Tient sa tête	④	Repositionne membre inf	④	Redresse le dos
③	Tient assis sans appui	③	Repositionne membre sup	③	S'assied seul
②	Tient debout avec appui	②	Se met sur le côté	②	Se hisse debout seul
①	Tient debout seul	①	Se retourne	①	Tient debout
⓪	A de meilleures capacités que ci-dessus	⓪	A de meilleures capacités que ci-dessus	⓪	A de meilleures capacités que ci-dessus
Posture /6		**Mobilité couché /6**		**Mobilité assis /6**	
Marche et déplacement *(1 seul choix possible)*		**Contact visuel** *(1 seul choix possible)*		**Langage** *(1 seul choix possible)*	
⑥	Pas de déplacement autonome	⑥	Pas de contact visuel	⑥	Aucun son
⑤	Se déplace assis/en rampant et se met en danger	⑤	Accrochage du regard fugace	⑤	Émet un son inarticulé
④	Se déplace assis/ en rampant sans se mettre en danger	④	Fixe du regard	④	Émet un son articulé
③	Se déplace seul en fauteuil	③	Suivi du regard fugace	③	Dit un ou plusieurs mot(s) isolé(s)
②	Marche avec aide	②	Suivi du regard soutenu	②	Associe deux mots
①	Marche autonome	①	Reconnaît son entourage	①	Phrases simples
⓪	A de meilleures capacités que ci-dessus	⓪	A de meilleures capacités que ci-dessus	⓪	A de meilleures capacités que ci-dessus
Marche et déplacement /6		**Contact visuel /6**		**Langage /6**	
Communication *(1 seul choix possible)*		**Alimentation** *(1 seul choix possible)*		**Continence** *(1 seul choix possible)*	
⑥	État végétatif ou pauci-relationnel	⑥	Entérale totale (sonde)	⑥	Incontinence totale (sans inconfort exprimé)
⑤	Geint ou crie (seulement)	⑤	Entérale en complément	⑤	Incontinence urinaire (sans inconfort exprimé)
④	Expressif (mimique, son), comprend ce qu'on lui dit	④	Mange mixé ou biberon	④	Incontinence urinaire ou totale avec inconfort exprimé
③	Pointe ou montre ce qu'il veut	③	Mâche des morceaux	③	Incontinence nocturne
②	Utilise pictogramme ou gestes	②	S'alimente partiellement seul	②	Autonomie partielle pour élimination
①	Langage articulé	①	Mange seul	①	Propre jour et nuit
⓪	A de meilleures capacités que ci-dessus	⓪	A de meilleures capacités que ci-dessus	⓪	A de meilleures capacités que ci-dessus
Communication /6		**Alimentation /6**		**Continence /6**	
Préhension volontaire *(1 seul choix possible)*		**Score neurodéveloppemental**			
⑥	Pas d'ébauche	/60			
⑤	Prend au contact				
④	Tend la main vers l'objet				
③	Attrape l'objet				
②	Porte l'objet à la bouche et goûte				
①	Passe d'une main à l'autre : manipule				
⓪	A de meilleures capacités que ci-dessus				
Préhension volontaire /6					

Échelle des handicaps associés

	Handicap moteur *(1 seul choix possible)*		**Autres handicaps moteurs** *(plusieurs choix possibles)*		**Épilepsie résistante** *(1 seul choix possible)*
3	Tétraplégie (pyramidale ou flasque)	1	Ataxie cérébelleuse	2	Plus d'une crise/jour
1	Paraplégie (pyramidale ou flasque)	1	Neuropathie périphérique	1,5	Entre une crise/jour et une 1 crise/mois
1	Hémiplégie	1	Accès de dystonie sévère	1	Moins d'une crise/mois
1	Hypotonie globale sévère	1	Mouvements anormaux sévères	0	Pas d'épilepsie
0	Aucun des items précédents	1	Rigidité extrapyramidale		
		0	Aucun des items précédents		
	Handicap moteur /3		**Autres handicaps moteurs /5**		**Épilepsie résistante /2**
	Orthopédie rachis *(1 seul choix possible)*		**Orthopédie membres** *(plusieurs choix possibles)*		**Respiratoire** *(plusieurs choix possibles)*
2	Scoliose arthrodèse récusée	1	Enraidissement cervical fixé	1	Toux inefficace
1	Scoliose arthrodèsée	1	Déformations articulaires	1	Encombrement bronchique chronique
1	Scoliose + déformation thorax sans indication d'arthrodèse	1	Luxation de hanche	1	Toux aux tentatives d'alimentation
0	Scoliose peu sévère ou pas de scoliose	1	Intervention orthopédique (hors arthrodèse vertébrale)	1	Besoin de kiné respiratoire
		1	Douleurs osseuses (en lien avec ostéoporose)	1	Besoin d'oxygène
		1	Fracture à faible cinétique	0	Aucun des items précédents
		0	Aucun des items précédents		
	Orthopédie rachis /2		**Orthopédie membres /6**		**Respiratoire /5**
	Digestif *(plusieurs choix possibles)*		**Buccodentaire** *(plusieurs choix possibles)*		**Troubles du comportement** *(plusieurs choix possibles)*
1	Bavage	1	Pression de la langue sur le palais et les dents	1	Repli autistique
2	Troubles de la déglutition	1	Caries multiples (> 3)	1	Réactions de défense/refus aux tentatives de contact
1	Reflux gastro-œsophagien	1	Trouble implantation dents	1	Cris
1	Fécalomes, lavements réguliers	1	Extractions dentaires à faire	1	Pleurs paroxystiques
0	Aucun des items précédents	1	Dents définitives extraites	1	Agitation
		0	Aucun des items précédents	1	Auto-agressivité
				1	Hétéroagressivité
				1	Stéréotypies
				1	Mérycisme
				0	Aucun des items précédents
	Digestif /5		**Buccodentaire /5**		**Troubles du comportement /9**

Échelle des handicaps associés (suite)

Handicaps sensoriels		
Sensibilité à la douleur *(1 seul choix possible)*	①	Insensibilité à la douleur
	⓪	Sensible à la douleur
Audition *(1 seul choix possible)*	②	Surdité profonde ou totale
	①	Malentendant
	⓪	Pas de déficit auditif
Vision *(1 seul choix possible)*	②	Cécité complète
	①	Malvoyant
	⓪	Pas de déficit visuel
Handicaps sensoriels /5		

Douleur/antalgie *(plusieurs choix possibles)*	
1	Douleur aux soins et/ou Tt antalgique pour les soins
1	Douleurs chroniques et/ou Tt antalgique prolongé
0	Aucun des items précédents
Douleur/antalgie /2	

Troubles du sommeil *(plusieurs choix possibles)*	
1	Inversion rythme veille/sommeil
1	Réveils nocturnes multiples ou prolongés
1	Troubles endormissement
1	Sommeil court < 7 h
0	Aucun des items précédents
Troubles du sommeil /4	

Cutané *(plusieurs choix possibles)*	
1	Escarre(s) dans les 6 mois précédents
1	Matelas anti-escarre
1	Érosion du siège
1	Fragilité cutanée
1	Eczéma
1	Ichtyose
0	Aucun des items précédents
Cutané /6	

Urologique *(plusieurs choix possibles)*	
1	Infections urinaires récurrentes
1	Rétention urinaire, globe
1	Sondage urinaire
0	Aucun des items précédents
Urologique /3	

Ventilation-dispositifs *(1 seul choix possible)*	
②	Ventilation invasive effectuée ou récusée
①	Trachéotomie effectuée ou récusée
①	VNI
⓪	Pas besoin de trachéotomie ou de respirateur
Ventilation-dispositifs /2	

Autres dispositifs médicaux *(plusieurs choix possibles)*	
1	Sonde naso-gastrique/gastrostomie
1	Sonde urinaire à demeure
1	Cathéter veineux central
1	Dérivation du LCR
0	Aucun des items précédents
Autres dispositifs médicaux /4	

Autres handicaps associés	
①	Oui
⓪	Non
Autres handicaps associés /1	

Handicaps associés-Score
/69

Score global : compétences + handicaps = /129

Achevé d'imprimer en juin 2024 par Corlet Imprimeur - 14110 Condé-en-Normandie
Dépôt légal : juin 2024 - n° d'imprimeur : 21030748 - *Imprimé en France*

Inserm

EXPERTISE COLLECTIVE

Polyhandicap

La notion de « polyhandicap » apparue en France dans les années 1960 a évolué de façon progressive. Le polyhandicap correspond aux conséquences définitives d'une lésion survenue sur un cerveau en développement. Au niveau fonctionnel, il associe une déficience motrice sévère et une déficience mentale sévère à profonde qui engendrent une restriction extrême de la communication, de l'autonomie et de la mobilité.

En lien avec ces difficultés, le polyhandicap implique une complexité et une singularité de l'accompagnement et de la prise en soins de la personne, enfant ou adulte. Chacun nécessite un accompagnement adapté et global tout au long de sa vie, associant soins génériques et spécifiques, éducation, communication, socialisation, aide à la vie quotidienne.

Sollicitée par la Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie, cette expertise collective fait le bilan des connaissances actuelles dans de nombreux champs relevant de disciplines biomédicales et des sciences humaines et sociales, explorant également des sujets jusqu'à présent peu évoqués comme la maltraitance.

Le groupe d'experts propose de nombreuses recommandations visant à améliorer l'accompagnement et le bien-être des personnes en situation de polyhandicap, ainsi que le soutien des familles, des soignants et des aidants. Enfin, cette expertise invite à s'interroger sur le regard que l'on porte sur les personnes polyhandicapées.

Prix : 80 €
ISBN 978-2-7598-3601-7
ISSN 1264-1782

inserm.fr

9 782759 836017

Avec le soutien de la
Caisse nationale de
solidarité pour l'autonomie

cnsa

edp sciences