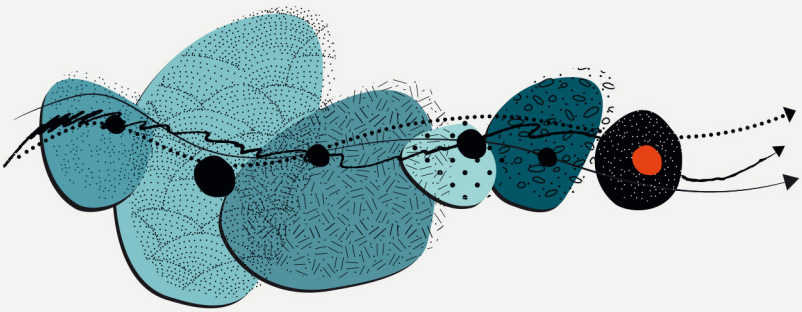
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE
Liberté
Égalité
Fraternité

Inserm
La science pour la santé
From science to health

EXPERTISE COLLECTIVE



Synthèse et recommandations

Polyhandicap

Polyhandicap

Polyhandicap © Éditions EDP Sciences, 2024

978-2-7598-3602-4
DOI: 10.1051/978-2-7598-3602-4

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

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

Synthèse et recommandations

Polyhandicap

Ce document présente la synthèse et les recommandations issues des 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.

Sommaire

Avant-propos XI

Synthèse 1

Recommandations 97

Annexes 149

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

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.

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.

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 document de synthèse et de recommandations détaille les principales données et réflexions issues des chapitres d'analyse du rapport d'expertise collective Inserm sur le polyhandicap, et les recommandations émises collégialement par le groupe d'experts.

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[4] ;
- 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

4. 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.

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 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[5]. La paralysie cérébrale 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

5. 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.

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 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 maternofœtale, peut entraîner une démence chez l'enfant avec un polyhandicap parfois prolongé avant la phase terminale. La panencéphalite 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

multi-sensorielles 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[6] 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 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

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

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, prémédication, 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 anticrise, 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 pharmacorésistante, 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 endo-buccale, 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, oto-rhinolaryngologue – 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 10^e 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[7] 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.

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

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 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[8] – aujourd'hui l'ANSM[9] – 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

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

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.

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)[10] 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 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

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

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 sensorimotrices 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[11] 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,

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

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 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 coconstruit 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.

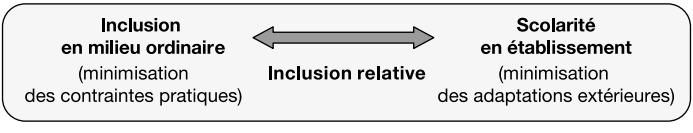


Illustration de la polarité entre l'inclusion en milieu ordinaire et la scolarité en établissement spécialisé

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 XX^e^ 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 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 multimorbidités (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 électroencéphalogramme (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 gastro-entérologie, 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[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.

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

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

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 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[13]) 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

13. HAD : Hospitalisation à domicile.

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.

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[14]) 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 (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.

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

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.

Annexe 1 : Expertise collective Inserm : principes et méthode

L'Expertise collective Inserm[15] 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[16].

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

15. Label déposé par l'Inserm
16. https://pro.inserm.fr/wp-content/uploads/2020/08/INSERM_DISC_CharteExpertise.pdf

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.

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[17]. Par ailleurs, la collection complète est disponible sur iPubli[18], le site d'accès libre aux collections documentaires de l'Inserm.

17. https://www.inserm.fr/information-en-sante/expertises-collectives
18. https://www.ipubli.inserm.fr/handle/10608/1

Annexe 2 : Méthodologie de la recherche bibliographique

La recherche bibliographique a été initiée en 2019 puis 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)

POUR COMMANDER L'OUVRAGE D'EXPERTISE COLLECTIVE

Polyhandicap

Éditions EDP Sciences, mai 2024, 896 pages, 80 €
Collection Expertise collective
ISBN 978-2-7598-3601-7

Pour tout renseignement
EDP Sciences
17, avenue du Hoggar
PA de Courtaboeuf
91944 Les Ulis CedexA, France
Tél. : 01 69 18 75 75
Fax : 01 69 86 06 78
E-mail : books@edpsciences.org
www.edpsciences.org