

Le polyhandicap *

HISTORIQUE DU CONCEPT DE POLYHANDICAP

Dans les années cinquante/soixante débute une prise de conscience par les pédiatres des hôpitaux du nombre d'enfants dits « **encéphalopathes** » n'ayant aucun soin particulier ni structure d'accueil. Ils sont aussi désignés sous le terme « arriérés profonds ». En opposition, les sujets « infirmes moteurs cérébraux », dont l'intelligence est conservée, sont mieux connus et soignés grâce aux travaux du P^r. Tardieu.

1965-1966 : l'Assistance publique de Paris crée un **service spécialisé** à la Roche-Guyon (95). L'Association « Les Tout Petits » (P^r Minkovski) accueille quelques enfants dans des conditions encore très difficiles.

Création du **CESAP (Comité d'études et de soins aux arriérés profonds)** qui met en place des lieux de consultations, des structures d'aide à domicile, puis des établissements spécialisés (1968-1970-1974) et organise une première réunion d'information sur le polyhandicap en janvier 1972.

1972-1973 : le terme « **polyhandicap grave congénital** » est proposé par le P^r Fontan ; le P^r. Clément Launay, président du CESAP, insiste sur les prises en charge pluridisciplinaires nécessaires à ces handicaps multiples.

Enquête régionale (Caisse régionale d'assurance maladie – INSERM – CESAP) exhaustive qui précise les associations de handicaps (dix-neuf groupes puis trois groupes) et détermine une prévalence des handicaps associés sévères : deux pour mille.

1975 : loi d'orientation en faveur des personnes handicapées et loi sur les institutions sociales et médico-sociales. Le terme de polyhandicap n'y apparaît pas, mais l'article 46 de la Loi d'Orientation prévoit des « Maisons d'accueil spécialisées » (MAS) pour les adultes « **n'ayant pu acquérir un minimum d'autonomie** » (article précisé par la circulaire 62 AS de juin 1978).

1984 : Le **CTNERHI** (Centre technique national d'études et de recherches sur les Handicaps et les Inadaptations) réunit un groupe d'études qui fait le point sur les **3 grands groupes de handicaps associés** :

- **polyhandicap** : handicap grave à expressions multiples avec restriction extrême de l'autonomie et déficience mentale profonde ; prévalence : 2 pour mille ;
- **plurihandicap** : association circonstancielle de deux ou plusieurs handicaps avec conservation des facultés intellectuelles ; prévalence : 0,5 pour mille ;
- **surhandicap** : surcharge de troubles du comportement sur handicap grave préexistant ; prévalence : 3 pour mille.

1986 : circulaire ministérielle concernant les enfants atteints de handicaps associés.

1989 : **refonte des annexes XXIV** par décret du 29 octobre 1989 et circulaire d'ap-

plication, **créant des conditions particulières d'accueil, d'éducation et de soins pour les enfants polyhandicapés**, conditions regroupées dans une annexe XXIVter. À la suite de ce décret et dans les années quatre-vingt dix, création progressive de services de soins à domicile, d'établissements spécialisés ou de sections spécialisées, par diverses associations françaises accueillant auparavant soit des enfants inadaptés ou déficients mentaux, soit des enfants infirmes moteurs.

1995-1996 : Groupe de travail et rapport du Ministère du travail et des affaires sociales sur les handicaps rares, c'est-à-dire ayant un taux de prévalence très bas (**inférieur à 1 cas pour 10 000 selon l'arrêté du 2 août 2000**) et nécessitant des techniques particulières de prise en charge ne pouvant se résumer à la simple addition des techniques et des moyens employés pour la prise en charge des déficiences considérées.

Le polyhandicap n'est pas *stricto sensu* un handicap rare, puisque sa prévalence se situe entre 1 et 2 pour 1000 suivant les enquêtes. **Mais certaines configurations au sein du polyhandicap sont à retenir dans ce groupe :**

- certaines maladies évolutives du système nerveux,
- personnes polyhandicapées particulièrement atteintes sur le plan somatique,
- épilepsies intractables.

Enfin, **certaines maladies rares** (prévalence inférieure à 0,5 pour 1000) **peuvent être à l'origine de polyhandicaps** (ex : syndrome de Rett).

La définition du polyhandicap dans l'annexe XXIVter est un peu différente de celle proposée en 1984 par le CTNERHI : « **Handicap grave à expressions multiples avec déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation.** »

Il est évident que cette définition recouvre des situations très variées et qu'il n'est pas toujours simple de préciser les limites du polyhandicap, que ce soit du côté de l'IMC (que définit le meilleur niveau intellectuel) ou du côté des psychoses déficitaires (où les troubles moteurs sont moins évidents), les cas frontières ne sont pas rares.

1998 : Manifeste des droits des personnes polyhandicapées, de leurs familles et des personnes qui les accompagnent (Euforpoly – Lisbonne, 1998)

LES CAUSES DU POLYHANDICAP

Chez l'enfant, c'est l'atteinte cérébrale grave précoce, touchant plusieurs domaines de l'activité neurologique (intelligence, motricité, sensorialité). Elle réalise des associations cliniques très diverses.

De nombreuses études ont montré que les progrès de la réanimation néonatale avaient fait baisser non seulement la mortalité, mais aussi la proportion de séquelles handicapantes chez les survivants. Les progrès actuels de la recherche portent sur les causes génétiques (car les cas familiaux ne sont pas exceptionnels), la poursuite de la prévention des embryopathies, les pathologies foetales, qui ne sont pas toujours décelables ni accessibles au traitement. Il est probable que pour beaucoup de cas, **plusieurs causes se cumulent chez le même enfant.**

Dans les années soixante-dix, les étiologies se répartissaient en :

- 40 % de causes inconnues ;
- 20 % de causes périnatales où la souffrance à l'accouchement tenait une part importante ;
- 10 % de causes post-natales (méningites, encéphalites) ;
- 30 % de causes prénatales (embryofœtopathies, malformations, causes génétiques).

Actuellement, les progrès de la prise en charge obstétricale d'une part, les méthodes de diagnostic d'autre part, ont modifié ces chiffres qui se tiennent autour de :

- 30 % de causes inconnues ;
- 15 % de causes périnatales (dont un nombre très réduit de souffrances obstétricales par rapport aux souffrances fœtales ou grandes prématurités-dysmaturités) ;

- 5 % de causes post-natales (traumatismes, arrêts cardiaques) ;

- 50 % de causes prénatales (malformations, accidents vasculaires cérébraux prénataux, embryopathies dont le CMV (cytomégolovirus) et le HIV (virus du SIDA). Mais il s'agit ici de causes datées, pas forcément précisées.

Les causes génétiques apparaissent actuellement de plus en plus nombreuses et mieux connues. **Le diagnostic étiologique est essentiel**, et les examens actuels, bien dirigés, permettent d'y arriver dans nombre de cas. Si les thérapeutiques étiologiques restent exceptionnelles, les retombées d'un tel diagnostic peuvent être fondamentales pour un pronostic et pour le conseil génétique.

LES PRINCIPALES DÉFICIENCES ET INCAPACITÉS

Les différentes déficiences s'associent de façon diverse. Leurs effets fonctionnels varient avec le développement de l'enfant et le risque du handicap initial peut s'aggraver de handicaps secondaires, qui dominent le pronostic et font l'objet des thérapeutiques possibles.

La déficience intellectuelle

Approximativement de Q.I. inférieur à 0,50 et partie intégrante de l'ensemble, elle entraîne pour le sujet :

- des difficultés à se situer dans l'espace et le temps ;
- une fragilité des acquisitions mnésiques (mémoire) ;
- des troubles ou impossibilité de raisonnement, de mise en relation des situations entre elles ;
- et, le plus souvent, l'absence de langage ou un langage très rudimentaire.

Toutefois, **sont souvent préservées les possibilités** d'expression des émotions, de contact avec l'environnement, et des acquisitions d'autonomie se font chez tous les enfants bien pris en charge, lorsqu'on s'appuie sur les compétences et non sur les manques.

Il peut arriver que **les troubles du comportement** prennent une place importante : stéréotypies, auto-agressivité, phénomènes de repli psychotique. Ici se posent les questions des limites entre le polyhandicap et certaines psychoses déficitaires très régressives.

Des études précises ont montré que dans le jeune âge, les éléments permettant de faire la distinction entre **autisme et déficience mentale** étaient peu nombreux. C'est autour de 18 mois que l'on peut recueillir des signes permettant une orientation du diagnostic. L'utilisation d'échelles telles que l'ECAN (échelle de comportement autistique du nourrisson) permet de

mieux préciser les signes et leur évolution. Les cas frontières sont nombreux et, dans une déficience mentale authentique, des signes de la série autistique peuvent s'observer, qui régressent lorsque l'enfant est bien pris en charge.

L'existence de syndromes particuliers où se groupent ou alternent des manifestations psychotiques et un polyhandicap

sévère montre bien la complexité du problème : c'est le cas du **syndrome de Rett** (qui n'atteint que les filles, se manifeste d'abord par une indifférence et une perte de l'usage des mains, puis par des crises épileptiques évoluant vers une quadriplégie

et une spasticité ; maladie évolutive dont l'étiologie est inconnue). C'est le cas aussi de certaines encéphalopathies épileptiques (**syndrome de West**) avec syndrome autistique et troubles du comportement.

LES TROUBLES MOTEURS SONT PRATIQUEMENT CONSTANTS

On distinguera l'analyse des déficiences motrices et leur conséquences fonctionnelles.

LES DIFFÉRENTES DÉFICIENCES MOTRICES OBSERVÉES

Infirmité motrice d'origine cérébrale

Certains distinguent encore actuellement les sujets IMOC, dont l'intelligence est lacunaire ou déficitaire, et les IMC « vrais », dont le potentiel intellectuel reste normal malgré les difficultés d'expression. Mais sur le plan neurologique, les troubles sont exactement les mêmes, à savoir le défaut de régulation du tonus musculaire par les centres nerveux : spasticité (avec exagération du réflexe myotatique), rigidité (comparable à celle du Parkinson de l'adulte), athétose (où dominent les troubles de l'innervation réciproque et les mouvements anormaux). Lorsque l'enfant est petit, on note parfois seulement une pauvreté de la motricité, des troubles du tonus postural, une raideur des membres. Puis, au cours du développement, qui permet quelques progrès moteurs, l'enfant se révèle atteint de quadriplégie, hémiplégie, paraplégie ou de troubles plus complexes de type dystonique. Le défaut postural est constant et affecte la tenue de tête et de tronc et la station assise et érigée.

Hypotonie massive

Des troubles du tonus de posture et des membres particulièrement graves sont observés dans certaines malformations cérébrales (lissencéphalie). Le diagnostic avec une atteinte périphérique ou musculaire n'est pas toujours facile et, du reste, dans certaines maladies évolutives du système nerveux, coexistent des atteintes centrales, périphériques ou musculaires. De plus, certaines myopathies rares s'accompagnent de déficience intellectuelle, donc de tableaux proches du polyhandicap.

Troubles de l'organisation motrice

Ce sont des déficiences motrices très particulières que l'on ob-

serve surtout chez les sujets atteints d'encéphalopathie épileptique précoce (syndrome de West ou de Lennox, cf. p. 211). Il n'existe pas de paralysie vraie, mais une hypotonie massive centrale, au moins chez le jeune enfant. Dans la suite, elle fait place à une reprise très lente des activités motrices pouvant aboutir à une marche qui reste souvent précaire. Il existe souvent une méconnaissance du sens de position du corps dans l'espace, des troubles de l'équilibre, une déambulation automatique, ne tenant pas compte des obstacles. Les chutes sont fréquentes. Il arrive que des régressions motrices graves succèdent à un état de mal convulsif ou à des absences répétées (forme de crise épileptique pendant laquelle le sujet semble « absent », ne réagissant ni ne communiquant plus, tout en gardant un aspect éveillé). Ces régressions ne sont pas toujours définitives mais elles rendent la fonction motrice de ces sujets très aléatoire. Des troubles de l'organisation motrice un peu différents peuvent aussi affecter des sujets atteints d'encéphalopathies malformatives ou de certaines aberrations chromosomiques. Ainsi, dans le syndrome d'Angelman existe une absence d'utilisation des membres inférieurs. Il peut s'y ajouter des lésions articulaires ou péri-articulaires congénitales.

Troubles moteurs secondaires

Ils sont les conséquences du retentissement articulaire de la spasticité, de certaines positions vicieuses ou de stéréotypies motrices : les luxations de hanches, les scoliozes évolutives à l'adolescence, les déformations des membres limitent encore les performances motrices et les possibilités de déplacement. Elles sont source de douleurs. Tous les efforts de l'éducation motrice précoce et des installations orthopédiques portent sur la prévention de ces handicaps secondaires, et ces efforts doivent être entrepris dès le très jeune âge.

Sur le plan fonctionnel

Quel que soit le trouble moteur en cause, les méthodes actuelles permettent à la personne polyhandicapée d'accéder à des degrés d'indépendance motrice très variables, depuis la marche libérée plus ou moins solide jusqu'aux grandes incapacités quadriplégiques dépendantes.

L'usage personnel d'un fauteuil roulant manuel ou électrique est limité par les possibilités intellectuelles et d'orientation spatiale, mais doit toujours être tenté. En tout état de cause, **le terme de « grabataire » ne devrait plus être pertinent** puisqu'il existe des méthodes pour tenter dans le plus grand nombre de cas de verticaliser, au moins en position assise, les sujets polyhandicapés. Ceci a une importance au plan vital, car la mortalité est directement proportionnelle au degré de dépendance motrice et à l'importance des déformations orthopédiques rendant impossible la station verticale.

Le retentissement buccolinguofacial des troubles moteurs, et les problèmes orthopédiques mandibulaires qui leur sont liés, jouent un rôle considérable dans le pronostic vital, par le biais des difficultés de déglutition et des fausses routes.

L'épilepsie

Elle atteint 40 à 50 % des sujets polyhandicapés, et dans un cas sur 4 ou 5, ces épilepsies sont difficiles à équilibrer. La maladie épileptique grave et invalidante à crises multiples et très polymorphes succède le plus souvent à un syndrome de West ou de Lennox de la petite enfance. Il peut s'agir d'absences, de crises toniques brèves, et parfois d'une véritable « épilepsie chutes » à crises imprévisibles qui, chez le sujet marchant, entraîne des traumatismes répétés, de la face surtout, avec des fractures dentaires, des déformations qui finissent par constituer un véritable handicap secondaire. Des troubles du comportement peuvent aussi succéder à la répétition des crises (sommolences coupées d'accès d'hyperactivité, parfois agressivité ou conduites auto-offensives).

Au plan fonctionnel, ces formes très invalidantes, heureusement les plus rares, sont de mauvais pronostic, mais également au plan vital. En contraste, les épilepsies à crises épisodiques sont plus facilement accessibles aux thérapies actuelles et affectent moins la vie quotidienne des sujets.

Les troubles sensoriels

Ils font très souvent partie des problèmes invalidants du polyhandicapé, surtout lorsqu'il avance en âge.

L'évaluation de l'audition n'est pas facile (car elle suppose la compréhension du sujet pour être bien testée). La surdité est relativement rare et pose des problèmes difficiles d'ajustement et de tolérance des appareillages. Mais les surdités liées à des troubles de l'oreille moyenne d'origine infectieuse, parfois malformative, se voient également.

Les troubles de la vision sont très fréquents (40 % des sujets polyhandicapés). Amétropie (myopie, astigmatisme...), cataractes congénitales ou acquises, malformations oculaires ou atteinte rétinienne, dont les examens ophtal-

mologiques peuvent faire la preuve, mais parfois avec l'obligation d'une anesthésie générale pour les réaliser. Les difficultés de commande de la direction du regard peuvent être importantes.

Les doubles déficits sensoriels visuels et auditifs sont actuellement plus rares depuis la prévention de l'embryopathie de la rubéole. Mais ils posent des problèmes particuliers de rééducation et de communication, d'autant plus que peuvent s'intriquer des troubles de la personnalité et du comportement.

On a surtout mis en évidence ces dernières années la fréquence des **troubles de la réception des images visuelles** (cécité corticale ou troubles visuels centraux). Ces difficultés ne sont pas mesurables par les examens conventionnels, mais rendent la vision fatigante, aléatoire, avec des troubles de la perception du relief, du fond par rapport à l'objet, une sensibilité à l'encombrement visuel. Ces sujets ont une meilleure perception des objets en mouvement dont l'image est reçue par la rétine périphérique, par opposition à la vision maculaire fine. D'où des

méthodes de stimulation visuelle assez particulières, qui engagent toute la statique de la tête et du cou. Au fur et à mesure du **vieillessement**, de nouveaux problèmes sensoriels peuvent apparaître et il est important de les repérer : l'intolérance au bruit, la tendance à l'isolement feront suspecter le début d'une surdit . Des hallucinations ou fausses perceptions visuelles peuvent  tre observ es chez des sujets dont la vue s'alt re. Des cataractes, des d collements de r tine peuvent survenir avec l' ge.

Les troubles somatiques

Le sujet polyhandicap  est fragile. La mortalit  est dix fois plus  lev e que chez les sujets normaux    ge  gal. Les probl mes les plus fr quents et graves sont indiqu s ci-dessous.

– **L'insuffisance respiratoire chronique**, li e   la faiblesse des muscles respiratoires, aux d formations thoraciques mais surtout aux fausses routes alimentaires   r p tition qui sont causes d'encombrement bronchique.

– **Les troubles nutritionnels**. Ils sont li s   l'atteinte neurologique de la sph re bucco-linguale et aux difficult s de mastication, d glutition. Ces sujets polyhandicap s sont en g n ral chroniquement sous-aliment s et surtout mal hydrat s, en raison de leur d pendance et de la difficult  pratique de faire absorber des quantit s suffisantes de liquide. Les pertes salivaires sont aussi un facteur de d shydratation et d'encombrement pharyng . A l'inverse, on peut observer des ph nom nes de boulimie et d'ob sit , mais ceci est plus rare (dans le syndrome de Willi Prader, l'ob sit , les troubles orthop diques peuvent aboutir   un polyhandicap s v re, alors m me que le niveau n'est pas celui de la d ficience mentale profonde).

Le reflux gastro- sophagien tr s fr quent est source de douleurs, d'an mies, de vomissements parfois.

– **Les troubles de l' limination** posent des probl mes quotidiens : constipation, vessie spastique et infection urinaire sur r sidu v sical.

– **Enfin la fragilit  cutan e**, entra nant le risque d'escarre, est li e aux positions particuli res d'une part, aux probl mes de nutrition d'autre part. Toutefois elle n'est pas aussi pr gnante que dans les l sions du syst me nerveux p riph rique. La sant  du sujet polyhandicap  d pend directement des soins de vie quotidienne qui lui sont donn s, et il est particuli rement sensible aux changements de vie et d'environnement humain. On a montr  que 25 % des d c s survenaient dans les trois mois suivant un changement de vie.



Les soins quotidiens sont un moment privil gi  pour  tablir une communication.

GROUPEMENTS CLINIQUES ET ÉTIOLOGIQUES

On peut distinguer schématiquement quatre grands groupes d'enfants polyhandicapés :

- **les infirmes moteurs d'origine cérébrale**, lourdement handicapés sur le plan moteur, gardant parfois un très bon contact malgré l'absence de langage ;
- **les grands épileptiques sévères**, avec parfois comportement pseudo autistique ;
- **les ensembles malformatifs**, où les troubles moteurs sont moindres mais où diverses surcharges et une dysmorphie (déformations visibles, en particulier du crâne et de la face) s'associent à la déficience mentale sévère ;
- **les maladies évolutives** du système nerveux central.

QUELS TRAITEMENTS ET PRISE EN CHARGE PEUT-ON PROPOSER ?

Établir la communication

Avec les sujets sans langage, le mode de communication est difficile à établir. Le langage parlé est toujours utilisé, car beaucoup de personnes polyhandicapées comprennent au moins une partie de ce qu'il leur est dit. On prête une **attention spéciale à la parole directement adressée au sujet, aux intonations, aux gestes d'accompagnement, en sachant que la moindre réponse demande un long délai** : l'interlocuteur pressé risque toujours d'avoir détourné son attention au moment où s'ébauche un signe qui pourrait montrer une compréhension et continuer l'échange. Les codes imagés, les pictogrammes sont parfois utilisables, lorsque la personne a acquis une façon de signifier le oui et le non.

Quel que soit le handicap et le mode de communication proposé, il faut **une attention individualisée et une cohérence entre les intervenants**.

Les codes symboliques comme le Bliss ne sont guère utilisables. On utilise le code GRACH (Groupement de recherches pour l'apprentissage de la communication avec les handicapés), le code Valencay, le PIC (code pictogramme, Arcadie diffusion, Lausanne).

Différents systèmes de désignation par balayage d'images ou sur ordinateur, et les synthèses de paroles utilisées pour les IMC progressent régulièrement et peuvent trouver des applications avec les personnes polyhandicapées, à condition

que les soignants se forment à leur utilisation.

Ces dernières années sont apparues **des méthodes faisant appel à des niveaux beaucoup plus archaïques de « communication basale »**, par les canaux du toucher, du mouvement conjoint et surtout de la respiration pour tenter d'entrer en contact avec les sujets les plus régressés (communication basale de W. Mann). Enfin, le double handicap sensoriel demande une formation très particulière à la dactylographie, au guidage par le toucher et la kinesthésie.

Les soins de la vie quotidienne

À côté des tentatives centrées sur un mode de communication organisé ou « codé », il est certain que **c'est à travers les soins journaliers que s'établit spontanément une relation** entre la personne polyhandicapée et ses soignants. Ces soins ont une importance vitale.

L'alimentation est au premier plan. L'adaptation de la composition, de la texture, de la présentation, doit être individuellement réfléchi. L'installation du sujet,

son degré de participation, les diverses méthodes d'aide à la fermeture de la bouche et à la déglutition, sont fondamentales. On doit faire manger le sujet assis, la tête en rectitude par rapport au tronc, en stimulant une légère flexion au moment de l'arrivée de la cuillère, en favorisant l'approche main-bouche. Pour les liquides, utiliser un verre souple ou échanuré, afin que la lèvre supérieure atteigne le liquide, aider à la fermeture de bouche. L'usage de boissons gélifiées a représenté un progrès. En effet l'hydratation pose un problème quotidien chez ces sujets non-autonomes et l'apport de 1 litre à 1,5 litre par jour chez le grand enfant ou l'adulte est difficile à réaliser.

Les problèmes d'hygiène quotidienne sont très importants. Il peuvent être l'occasion de moments privilégiés, mais aussi de soins plutôt pénibles. Bain, petits soins de peau, massages, prévention d'escarres, soins des cheveux, autant d'activités où toute la personne du soignant est engagée.

Malgré des précautions soigneuses (cf. aussi p. 384), **les fausses routes** ne sont pas rares et retentissent à la longue sur la fonction respiratoire : elles sont en général peu bruyantes mais se répètent quotidiennement. Le refus alimentaire chez le sujet polyhandicapé est le plus souvent lié à l'angoisse d'étouffer.

C'est pourquoi on est parfois obligé de recourir à la pose d'une **sonde gastrique**, soit pour la totalité de l'alimentation, soit en complément des apports à la cuillère. Ce mode d'alimentation ne doit pas signifier une exclusion du groupe ou un

apport purement mécanique. Même si l'usage d'une nutripompe est indispensable, il faut organiser la présence régulière de l'adulte et le maintien de quelques tentatives par voie buccale pour préserver le plaisir du goût. Ceci est valable aussi lorsqu'une **gastrostomie** (mise à la peau de l'estomac) aura paru indispensable, de façon transitoire parfois, ou plus prolongée. Cette thérapeutique tend de plus en plus à être préférée à la sonde gastrique, les évaluations à long terme sont en cours

L'hygiène bucco-dentaire se heurte à bien des difficultés mais devrait être réalisée matin et soir (brosse douce ou simple compresse, dentifrice liquide ou eau pure) chez ces sujets qui n'ont pas d'autonettoyage buccal et dont les médicaments peuvent déterminer des hypertrophies gingivales qui masquent souvent les caries. Les soins de prévention sont difficiles. Bien souvent, on en vient à des soins radicaux sous anesthésie générale. L'attention doit être portée aussi sur les éliminations. La constipation est très habituelle. Elle peut se masquer par une fausse diarrhée ou des éliminations fréquentes peu importantes. La survenue progressive d'un fécalome (bouchon de matières, souvent visible sur les radiographies de bassin) obligerait à des lavements ou à une extraction manuelle pénibles. Pour prévenir ces problèmes, l'hydratation avec un apport quotidien au minimum de 1,5 litre est essentielle. D'autres palliatifs : la diététique, le son, les pruneaux, etc. ou les médicaments, enfin les massages abdominaux sont utiles. L'élimination urinaire peut aussi être perturbée. On a montré la fréquence du résidu vésical, c'est-à-dire d'une évacuation incomplète de la vessie qui est source d'infections urinaires. Ainsi une multiplicité de difficultés diverses doivent être repérées à temps et soignées par des mesures de prévention assez simples.

Les thérapeutiques ?

Les progrès récents ont surtout concerné les handicaps secondaires et sont symptomatiques. **Thérapeutiques du reflux œsophagien** très fréquent, source

d'anémie, de douleurs, de régurgitations, et parfois silencieux si l'on ne remarque pas les phénomènes douloureux, nocturnes surtout. Les pansements gastriques, les antiacides, la verticalisation améliorent franchement ces troubles et limitent leur retentissement respiratoire. **Thérapeutiques des épilepsies** qui bénéficient de nombreux médicaments classiques ou nouveaux. Les traitements lourds et multiples sont évités le plus possible : rien ne prouve que l'association de trois médicaments soit plus active que deux et les effets secondaires se cumulent (sommolence, perturbation des rythmes biologiques). Toute la prise en charge générale du sujet et son observation fine sont essentielles pour la prévention des crises et le meilleur équilibre du sujet. Les tentatives chirurgicales (consistant à enlever une portion de tissu cérébral) qui nécessitent, avant la décision, des examens complexes, s'adressent soit à des lésions focales bien circonscrites soit à des épilepsies « intractables ».

Toutes les thérapeutiques et les mesures de prévention utiles chez l'enfant comme chez l'adulte (antibiothérapie, vaccinations diverses) ont contribué depuis des années à améliorer le confort et l'espérance de vie.

L'éducation motrice – La rééducation – L'orthopédie

Il y a **deux grands axes** à la prise en charge orthopédique des sujets polyhandicapés : la mobilité, les installations. Ces deux objectifs, dont certains aspects peuvent être contradictoires entre eux, sont la base de la prévention fonctionnelle et orthopédique qui tente d'éviter les handicaps secondaires, les déformations corporelles et la restriction progressive des possibilités motrices.



L'équithérapie peut être une des facettes d'une éducation adaptée à chaque enfant.

Mobilité

Lorsque l'enfant est petit, les diverses méthodes d'éducation motrice sont entreprises par le kinésithérapeute, le psychomotricien, et relayées par la famille toutes les fois que cela est possible. Il s'agit en général de méthodes globales utilisant les niveaux d'évolution motrice (Le Métayer) ou les positions de relaxation (Bobath) et faisant appel à tous les moments de la vie quotidienne, pour aider l'enfant à bouger et à trouver ses propres stratégies motrices à travers un guidage corporel et une stimulation ludique. Il peut aussi être nécessaire d'utiliser des postures ou des méthodes plus segmentaires lorsque l'enfant grandit. Une attention particulière doit être portée à l'éducation buccofaciale, lorsqu'existent des difficultés alimentaires, dans un objectif de soins et de prévention.

Les progrès moteurs existent de façon habituelle et il est essentiel de préserver tout au long de la croissance la moindre possibilité motrice. Mais cela devient plus difficile au fur et à mesure que l'enfant grandit et devient plus lourd.

Certains atteindront une marche spastique (raide), plus ou moins équilibrée, beaucoup auront des possibilités de déplacement autonome mais limité (marche incertaine ou fatigable, déplacement au sol) ; d'autres sont peu mobiles, mais

peuvent tenir debout, aidés quelques instants. Ce point est essentiel pour l'habillage et les transferts. Certains enfin peuvent faire quelques pas, aidés par l'adulte.

Les possibilités manuelles varient de la même façon : préhension maladroite mais utilisable, possibilité d'utilisation des membres supérieurs dans les transferts, les appuis ou l'installation au fauteuil, ou aucune préhension (qu'il s'agisse de troubles neurologiques ou d'absence d'appétence motrice, ou de stéréotypies manuelles comme dans le syndrome de Rett). D'où l'importance pour chaque sujet d'une étude fonctionnelle simple mais répétée, qui relève les possibilités et non seulement les manques.

Installations

Leur objectif est double :

- mettre le sujet dans les positions pouvant l'aider au mieux à utiliser les stimulations extérieures et à appréhender le monde qui l'entoure ;
- prévenir les déformations articulaires.

Le sens général que l'on essaie d'obtenir est la verticalisation, soit en position debout plus ou moins aidée, soit en posi-

tion assise. Cette verticalisation améliore le fonctionnement digestif et tente de prévenir la raréfaction osseuse (car la structure osseuse ne peut se maintenir sans des pressions qui jouent sur le flux vasculaire qui arrive aux articulations). Elle joue aussi sur la direction du regard et donc sur le contact avec l'environnement). Les moyens sont divers : si une position debout active ne peut être obtenue, on utilise des appareils divers : tables de verticalisation, verticalisateurs fixes, appareils moulés pelvija-mbiers allant des jambes au bassin (en plâtre ou polypropylène), l'ancien appareil de Phelps étant de moins en moins prescrit.

Le chaussage est très important (semelles moulées, ouverture prolongée sur le dessus du pied, bonne technique de chaussage).

En position assise, il s'agit d'obtenir un équilibre du

bassin et une abduction symétrique des cuisses pour permettre la croissance de l'articulation de la hanche, prévenir les luxations et les scolioses. On utilise diverses variétés de sièges moulés individuels, en plâtre ou en polypropylène, avec ou sans appui-tête et avec différents artifices de maintien. Mais on conçoit que ces appareillages souvent très ajustés, même bien utilisés, restreignent la mobilité, ce qui amène à des temps différents dans la journée : installation alternant avec des temps de mobilité libre ou aidée. Les déformations rachidiennes (scoliose) se produisent surtout à partir de la poussée de croissance pubertaire et amènent à une contention par corset (le plus souvent bivalvé, très bien matelassé, dont il existe de nombreux types). Des précautions pour la mise du corset et la surveillance cutanée permettront la tolérance et éviteront les lésions d'appui.

La chirurgie est parfois nécessaire pour prévenir les déformations : elle porte soit sur les parties molles (ténotomie, neurotomies) soit sur l'os : ostéotomies plus ou moins étendues, du fémur ou du bassin ; arthrodèses au niveau des pieds ; arthrodèses vertébrales lorsqu'on ne peut plus tenir la scoliose par un corset. C'est une chirurgie délicate et à risques, qui nécessite une préparation soignée somatique et psychologique du sujet, une participation de la famille et des équipes éducatives, un suivi rigoureux des suites opératoires et du résultat par rapport aux indications proposées. Aucune intervention ne doit être envisagée sans une explication claire des objectifs poursuivis, des résultats espérés et des risques ainsi que des soins nécessaires dans les suites.

L'ÉDUCATION ADAPTÉE

Les soins et la rééducation doivent s'inscrire dans **un projet dont l'éducation générale de l'enfant est le centre et le moteur**. Il s'agit d'abord d'évaluer à quel stade de développement l'on doit travailler. La référence à l'enfant normal jeune est évidemment logique mais assez souvent mise en défaut par les asynchronismes de développement liés au handicap. L'enfant est amené à prendre progressivement une certaine conscience de son corps, de la verticalité, du rassemblement des membres supérieurs vers l'axe corporel, puis à s'intéresser à l'objet, à sa permanence, à l'adulte présent dans le jeu d'échange. Si la préhension est possible, manger à la main, puis tenir une cuillère, associer deux objets, sont des étapes essentielles qui demandent souvent des mois. De même une certaine participation à l'habillage, à la toilette, la prise de conscience des rythmes et des diverses situations de la journée. Tout au long de ces efforts éducatifs, un mode de communication élémentaire se met en place qu'on tâche d'affiner, car l'acquisition de la réponse par oui ou non, de quelque manière que ce soit, ouvre l'accès à un code possible.

Diverses méthodes graduelles peuvent guider l'éducateur :

- **guide Portage** ;
- **travaux de A. et M. Brauner** ;
- **méthode Teach**, utilisée dans l'éducation des autistes et dont le fondement comportementaliste a pu rebuter certains éducateurs, mais dont il est possible de s'inspirer ;

– lorsque l'enfant est très atteint, on a recours à différentes **méthodes de stimulations sensorielles**. Pour A. Fröhlich, les stimulations basales les plus archaïques sont d'ordre somatique, vibratoire, vestibulaire et mettent en jeu l'adulte directement avec l'enfant, au moyen d'un matériel très simple qui aide à la prise de conscience du corps, puis interviennent le tact, les stimulations auditives, visuelles qui mettent l'enfant plus en contact avec le monde extérieur ;

– **la méthode d'intégration sensorielle de J. Ayres** peut également offrir des pistes de travail avec ces enfants ;

– **le « Snoezelen »**, ou espace de stimulation sensorielle, est un lieu aménagé, où les stimulations visuelles, auditives, dans un confort partagé, dans une détente de l'adulte qui accompagne comme dans celle du sujet soigné, n'ont pas d'objectif rééducatif mais plutôt un objectif de communication et de liberté réciproque. La méthode Petö « d'éducation conductive » tend à rassembler tous les éléments de la rééducation et de l'éducation dans un programme précis suivi par un seul « conducteur ».

Enfin toutes les activités de groupe : musique, peinture, terre, pâtisserie, etc. et les activités d'extérieur comme la piscine ou l'équithérapie sont utilisées en fonction des possibilités de chacun. L'essentiel est qu'un projet soit établi pour chaque sujet et puisse, le cas échéant, être modifié suivant l'observation et les besoins présumés, suivant les possibilités locales, familiales ou institutionnelles.

LA VIE QUOTIDIENNE DES FAMILLES AVEC UNE PERSONNE POLYHANDICAPÉE

Chaque parcours familial est personnel. Les difficultés de l'enfant peuvent apparaître d'emblée à la naissance, ou se révéler peu à peu chez un enfant n'ayant pas donné d'inquiétudes en période périnatale. Mais habituellement, l'association de déficiences sévères se révèle tôt, dans les premières années de vie. Il n'est pas exclu cependant qu'un adulte jusque-là normal, à la suite d'un traumatisme, d'une encéphalite, d'une maladie dégénérative, présente progressivement un tableau de polyhandicap grave. Les situations sont ici très différentes, mais les soins nécessaires peuvent être similaires (compte tenu de l'âge bien sûr).

Dans la petite enfance, la période de découverte progressive des différentes déficiences est toujours un bouleversement pour la famille. C'est aussi la période des bilans hospitaliers, parfois lourds et contraignants, semés de rencontres qui ne se passent pas toujours bien. Pourtant, tout doit être fait pour parvenir à un diagnostic aussi précis que possible, indispensable pour un pronostic et pour le conseil génétique, d'où des examens ou parfois des hospitalisations répétées programmées. De plus, ces petits enfants sont fragiles ; les troubles alimentaires, les convulsions fréquentes, le retard de croissance, les infections, les troubles du sommeil, grèvent la vie familiale et peuvent devenir intolérables. Il faut alors savoir proposer une prise en charge plus importante en collectivité spécialisée (pouponnières spécialisées), ce qui n'implique pas une séparation totale d'avec la famille.

Il arrive souvent que les troubles moteurs soient les premiers repérés. Ils sont parfois masqués sous le terme de « retard psychomoteur », qui peut être dangereux parce qu'il fait obstacle à un vrai diagnostic et entretient l'illusion

d'une réversibilité totale. Mais la prise en charge de ces troubles moteurs par des techniciens ouverts est un premier pas vers une meilleure connaissance de l'enfant et une aide pratique à la famille. Les efforts éducatifs, la stimulation globale, ne doivent pas pour autant être omis, car c'est dans une dynamique de développement que l'enfant doit être engagé. Presque toujours l'enfant progressera.

Pour la famille, la prise de conscience progressive de la limitation des possibilités de compréhension et de communication est l'épreuve la plus douloureuse, jalonnée d'illusions et de découragements successifs. Il faut savoir aussi qu'il peut y avoir des situations, ou des périodes dans la vie, d'une famille où le cumul des difficultés et la crainte de l'avenir conduisent à un tel désespoir que les efforts éducatifs paraissent dérisoires, et que seule une aide soutenue des parents pourrait éviter des catastrophes. Ces situations ne sont pas les plus fréquentes mais peuvent aussi être masquées sous des demandes disproportionnées d'efforts éducatifs ou de thérapeutiques diverses. Il n'est pas toujours facile de décoder les éléments d'un dialogue entre les parents et le médecin ou les thérapeutes, dialogue qu'il faut avant tout s'efforcer de maintenir dans un accueil qui ne soit pas purement technique.

Chaque étape de la vie de l'enfant pose de nouveaux problèmes et réveille la blessure du handicap. Vers 3 ans, on pense à une insertion dans un groupe d'enfants. Sont parfois possibles, quand ces structures existent, des accueils de groupes d'enfants suivis par des SESSD (services d'éducation et de soins spécialisés à domicile), ou un accueil en halte-garderie spécialisée. L'école maternelle n'est qu'exceptionnellement possible pour l'enfant polyhandicapé. Les externats sont en nombre insuffisant. Cette quête d'un lieu d'accueil peut durer plusieurs années et aboutir parfois à un internat, parfois au maintien en famille avec un accueil de jour. Mais, dans tous les cas, les difficultés matérielles ont tendance à s'aggraver avec la croissance. Néanmoins, la tolérance et les ressources que la famille mobilise pour l'enfant sont souvent remarquables.

L'adolescence est un temps difficile où le jeune handicapé devient plus lourd, où les soins deviennent malaisés et où certains handicaps s'aggravent (l'épilepsie parfois, les scoliose souvent). Toutefois, au cours de l'adolescence et, bien au-delà, à l'âge adulte, des progrès minimes d'autonomie peuvent encore se faire jour. C'est à cette période qu'apparaît la nécessité d'une tutelle, le changement de statut de cet adulte encore dépendant, et la recherche difficile d'une orientation (foyer ou MAS).

LES STRUCTURES ET LES INSTITUTIONS

L'équipement, semblable sur le papier d'une région à l'autre, est en réalité fort disparate et toutes les familles connaissent un parcours difficile aux différents stades de la vie de l'enfant et de l'adulte.

L'enfant petit peut être suivi par des techniciens libéraux sur prescription d'un médecin de famille ou du pédiatre, ou dans un centre d'action médico-sociale précoce, ou par un service de soins d'aide à domicile. L'important est qu'un interlocuteur existe pour ce problème du handicap de l'enfant, pour soutenir la famille et guider les efforts éducatifs. La CDES a pour fonction d'aider à



l'orientation et d'attribuer les aides financières (AES et compléments). Mais à côté des efforts éducatifs individuels, se pose très vite la question de la vie de ce petit enfant au milieu des autres du même âge, alors qu'il ne peut accéder le plus souvent aux mêmes structures. Si la mère travaille, le mode de garde va d'emblée poser problème : toutefois les crèches collectives ou familiales ont évolué vers l'accueil d'enfants handicapés, mais de façon prudente et souvent remise en question. L'intégration est exceptionnelle en maternelle et impossible en primaire. Viendra donc la recherche d'une structure de jour, très difficile encore actuellement. Dans d'autres familles ou pour d'autres enfants, les difficultés peuvent être telles que l'enfant ne peut vivre quotidiennement à la maison : pouponnières spécialisées, placements familiaux spécialisés, internats de semaine seront alors recherchés. Mais ces établissements médico-éducatifs accueillant les polyhandicapés sont encore assez rares, malgré l'incitation qu'a représenté l'annexe XXIV ter pour la création de sections spécialisées dans les internats existants, ou d'établissements autonomes, ou pour la reconversion partielle d'établissements de rééducation fonctionnelle. Les structures publiques des inter-secteurs de psychiatrie infantile, les centres médico-psychologiques et les hôpitaux de jour, ne possèdent en général pas l'équipement nécessaire pour les enfants polyhandicapés, mais peuvent être d'un appui important aux équipes de soins confrontées aux difficultés de comportement ou aux troubles de la personnalité.

Lorsque l'enfant parvient à l'adolescence, les difficultés d'orientation deviennent angoissantes, car l'équipement actuel en structures pour adultes est insuffisant et le maintien des sujets devenant adultes dans les structures pour enfants (devenue la règle depuis les dispositions de « l'amendement Creton », ne résout que partiellement le problème.

Pour l'adulte existent des maisons d'accueil spécialisées (article 46 de la Loi d'orientation et circulaire 62 AS de juin 1978) dont le financement est apporté par la Sécurité sociale, et les foyers à double tarification dont le statut juridique n'est pas défini (financement de l'hébergement par le département et du « forfait soin » par la Sécurité sociale). Certains trouvent place dans des foyers d'adultes non médicalisés. Le degré de dépendance dans la vie pratique est ici déterminant ainsi que la présence ou l'absence de difficultés de communication et de comportement. Lorsqu'aucun membre de la famille ne peut prendre la responsabilité de la tutelle, il existe quelques associations de tutelle, encore trop rares. La question du vieillissement des personnes polyhandicapées est un souci important pour les équipes d'accueil. De même il est possible que certains adultes handicapés légers, auparavant travailleurs de CAT et hébergés en foyer, perdent leur autonomie en vieillissant et se comportent alors comme des personnes polyhandicapées. Il n'existe pas actuellement de structure spécialisée pour ces personnes.

Pour en savoir plus

Associations

HANDAS : Handicaps associés, 19, bd Auguste Blanqui, 75013 Paris.

CESAP : Comité d'études et soins aux polyhandicapés, 81, rue Saint-Lazare, 75009 Paris.

GPF : Groupe polyhandicap france, 30, rue de Prony, 75008 Paris

À lire

Ph. Gaudon et coll. *L'enfant déficient moteur polyhandicapé*. Ouvrage collectif, Solal 1999.

Regardes moi, j'ai changé : l'adulte handicapé face à son avenir. Actes du Colloque APF-Formation 30 janvier–1^{er} février 1995, Palais de l'Unesco, Paris, disponibles auprès d'APF-Formation, 19, bd Blanqui, 75013 Paris.

L'enfant déficient mental polyhandicapé. Quelle réalité, quel projet ? Ouvrage collectif, éd. ESF, Coll. La Vie de l'Enfant, 2^e éd, 1988.

Fichier médical de l'association de parents et de professionnels autour de la personne polyhandicapée (AP3), AP3 Bruxelles, 1993, 25, rue de la Croix de Malte, B 1400, Nivelles, Belgique.

Les enfants, les adultes polyhandicapés : qui sont-ils ? Colloque APF, 1989.

La spécificité de la prise en charge médicale des personnes polyhandicapées en institution. 1^{er} séminaire 1989-1990, 2^e séminaire 1993. CESAP, 81, rue Saint Lazare, 75009 Paris.

Le polyhandicap : Journées organisées par le service de neuropédiatrie de l'hôpital saint-Vincent-de-Paul, Paris : 18, 19, 20 juin 1992, Actes du colloque, disponibles auprès du CTNERHI, 236 bis, rue de Tolbiac, 75013 Paris.

Le polyhandicap au quotidien, Colloque AP3, décembre 1993, Bruxelles.

Frohlich A., Besse A.M., Wolf D., *Des espaces pour vivre. Éducation et accompagnement des personnes polyhandicapées en Europe*, Secrétariat de Pédagogie Curative (SPC) 1994, 1, avenue du Temple 19 c, CH 1012, Lausanne.

Frohlich A., *La stimulation basale*, Lausanne, SPC, 1993.

Frohlich A., Haupt U., Marty-Bouvard C., *Échelle d'évaluation pour enfants polyhandicapés profonds*, Aspects n° 23, Lausanne, SPC, 1986.

Hulsegge J., Verheul A., *Snoezellen : un autre monde*, Érasme, 1989 (Pl. Baudoin 1^{er} 2B, 5004, Namur)

Ayres J., *Sensory integration and the child*, WPS, 12031 Wilshire Bd, Los Angeles, CA, 90025-1251, USA.

Sauvage D., *Autisme du nourrisson et du jeune enfant (0 à 3 ans). Signes précoces et diagnostic*, Paris, Masson, 1984.

Lelord G., Hameury L., Roux S., *L'autisme de l'enfant*, Paris, Masson, 1990.

Schopler E., Lansing M., Waters L., *Activités d'enseignement pour enfants autistes* (traduit de l'anglais), Paris, Masson, 1992.

Brauner A., Brauner F., *Progressions éducatives pour enfants déficients mentaux*, Paris, PUF, 1983.

Annuaire Orphanet des maladies rares 2000, Ministère de l'emploi et de la solidarité DGS – INSERM – AFM – CNAM – EURODIS.

De l'arriération profonde au polyhandicap, colloque CESAP, 1996.

Euforpoly II (Europe – formation – Polyhandicap ; programme communautaire Leonardo da Vinci), 2000-2001, Vol 1, 2001, ouvrage collectif : AIR, APPC, CRPC, AP3, CEFES, CESAP, NEXE FUNDACIO / APPS-PAMIS.