

Siège associatif et Direction générale

La personne polyhandicapée Concept et besoins

Professeur Gérard Ponsot, Docteur Anne-Marie Boutin, Docteur Catherine Brisse

I. Le concept polyhandicap. Son évolution

✓ *Identification. Définition*

La notion de polyhandicap est apparue dans les années 60 pour caractériser une population qui ne trouvait pas sa place dans les structures pour personnes souffrant de handicap moteur (en particulier pour les infirmes moteurs cérébraux (IMC) que le Pr Tardieu avait durant les mêmes années différenciés par leurs capacités cognitives préservées) et les personnes handicapées mentales dont la motricité n'était pas atteinte.

Ce fut donc, au départ, une **catégorisation basée sur l'exclusion** concernant les personnes handicapées qui ne trouvaient pas leur place dans les modalités d'accompagnement spécifique proposées à cette époque.

Le polyhandicap identifié dans les années 60 chez les enfants dits arriérés profonds a été défini en 1989, par l'annexe 24 Ter : *Enfants ou adolescents présentant un handicap grave à expression multiple associant déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde et entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation.*

Cette définition du polyhandicap s'est précisée par la suite en prenant en compte les spécificités de cette population et ses besoins (Groupe Polyhandicap France, 2005)

« Situation de vie spécifique d'une personne présentant un dysfonctionnement cérébral, précoce ou survenu en cours de développement ayant pour conséquence de graves perturbations à expressions multiples et évolutives de l'efficacité motrice, perceptive, cognitive et de la construction des relations avec l'environnement physique et humain. Il s'agit là d'une situation évolutive d'extrême vulnérabilité physique, psychique et sociale au cours de laquelle certaines de ces personnes peuvent présenter de manière transitoire ou durable des signes de la série autistique.

La situation complexe de la personne polyhandicapée nécessite, pour son éducation et la mise en œuvre de son projet de vie, le recours à des techniques spécialisées pour le suivi médical, l'apprentissage des moyens de relation et de communication, le développement des capacités d'éveil sensori-moteur et intellectuelles, l'ensemble concourant à l'exercice d'autonomies optimales ».

Si l'on s'en tient strictement à ses caractéristiques « identitaires » le concept Polyhandicap peut être identifié comme la conséquence de l'intrication de deux déficiences « obligatoires », une déficience mentale sévère à profonde associée à une déficience motrice grave, très souvent associées (voir constamment) à d'autres déficiences, psycho-comportementales, neurosensorielles et à une grande fragilité somatique.

62, rue de la Glacière, 75013 Paris – Tél. 01 42 85 08 04 Fax 01 45 26 25 80

Comité d'Etudes, d'Education et de Soins Auprès des Personnes Polyhandicapées

Association déclarée N° 65/618 du 19.05.65. Reconnue d'Utilité Publique
par décret du 03.07.70 J.O. du 12.07.70. N° SIRET 775 662 059 00465 APE : 9 499 Z

✓ **Nature des déficiences**

Les déficiences constitutives du polyhandicap recouvrent : une déficience mentale sévère à profonde entravant la compréhension et la communication et une déficience motrice limitant l'accès à la marche plus ou moins associées à des déficiences neurosensorielles, somatiques, une épilepsie fréquente, responsables d'une altération du développement psychique et cognitif et d'une grande fragilité médicale. Il en résulte une dépendance pour tous les gestes de la vie quotidienne. Elles peuvent de plus engendrer de graves « surhandicaps » qu'il convient de prévenir :

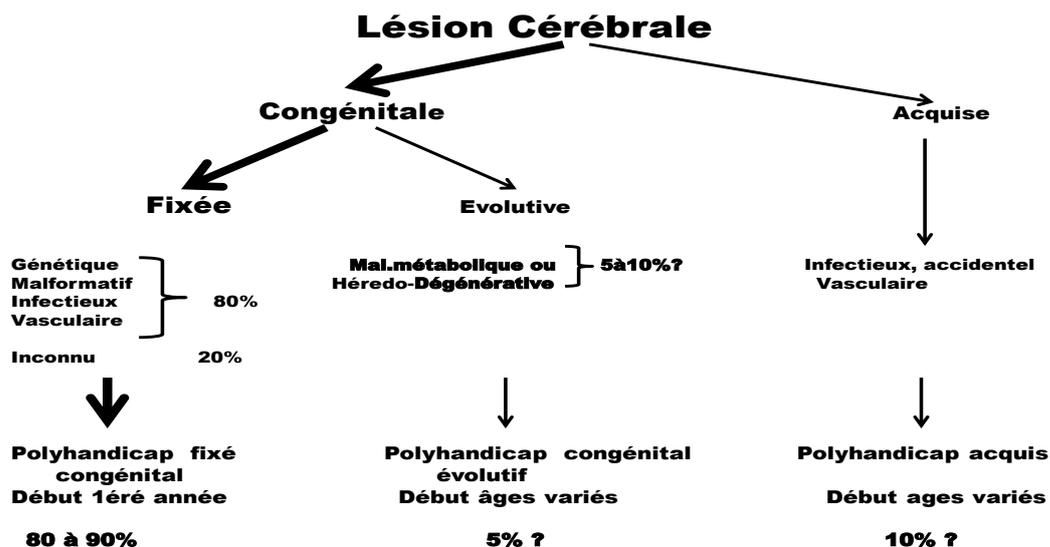
- au niveau **somatique** notamment digestif (troubles nutritionnels du fait des troubles de déglutition, reflux gastro-œsophagien et œsophagite, trouble du transit) mais aussi respiratoires avec fragilité broncho-pulmonaire progressive, conséquence des fausses routes, du reflux œsophagien et des problèmes musculaires ;
- au niveau **orthopédique** associant déformations multiples telles luxation de hanche, scoliose évolutive et fragilité osseuse, sources d'inconfort, de douleur et de retentissement fonctionnel ;
- des **troubles sévères du comportement**, tels auto agressivité, anorexie, suragitation avec manifestations vocales, des troubles du spectre autistique, une aggravation du déficit cognitif par l'accumulation et surtout l'intrication des déficiences multiples.

Ces surhandicaps donnent un caractère évolutif au polyhandicap, que la lésion causale d'origine soit « fixée » ou « évolutive », et l'on doit tenter de les prévenir tout au long de la vie, afin d'améliorer la qualité de vie et limiter le retentissement sur le pronostic vital.

Toutefois, selon le Docteur Lucile Georges-Janet, il est évident que cette définition recouvre des situations très variées et qu'il n'est pas toujours simple de fixer les limites du polyhandicap, que ce soit du côté de l'IMC, que définit un meilleur niveau intellectuel, que du côté des psychoses déficitaires (où les troubles moteurs sont moins évidents), les cas frontières ne sont pas rares¹.

✓ **Étiologies du Polyhandicap**

Le Polyhandicap est dû à des causes variées, les lésions cérébrales fixes congénitales étant de très loin les plus fréquentes (Figure 1).



2.05.201 6

¹ Congrès Polyhandicap 2005 - CTNERHI

Si les trois types de polyhandicap partagent les mêmes caractéristiques obligatoires : *une déficience mentale sévère à profonde associée à une déficience motrice, très souvent associées (voir constamment) à d'autres déficiences, psycho-comportementales, neurosensorielles et à une grande fragilité somatique*, la **situation de polyhandicap** dans chacun de ces trois types est très différente :

- leur fréquence ; le polyhandicap dû à une lésion cérébrale fixée est de loin le plus fréquent ;
- la date de survenue de la lésion, congénitale ou acquise, sa nature fixée ou évolutive ont des conséquences différentes sur la gravité, l'évolution des déficiences et donc des incapacités de la personne polyhandicapée ;
- le ressenti, la souffrance, le vécu des parents, des familles est très différent suivant le type de polyhandicap fixé, évolutif, acquis ;
- l'accompagnement global par les professionnels des personnes polyhandicapées et de leurs familles a des modalités différentes suivant la nature, fixée, évolutive ou acquise du polyhandicap.

✓ **Prévalence**

La prévalence pour laquelle nous disposons de données fiables est celle du polyhandicap congénital dû à une lésion cérébrale fixée (le plus fréquent) qui est comprise entre 0,4 à 0,7 pour 1000, la prévalence présente une relative stabilité.

✓ **Vieillessement de la Personne Polyhandicapée**

Plusieurs sources donnent des données assez fiables sur le vieillissement des personnes polyhandicapées.

La durée de vie moyenne est comprise entre 45-50 ans, elle est en rapport avec la sévérité des déficiences motrices et cognitives, dans 30% des cas le décès a lieu avant 30 ans.

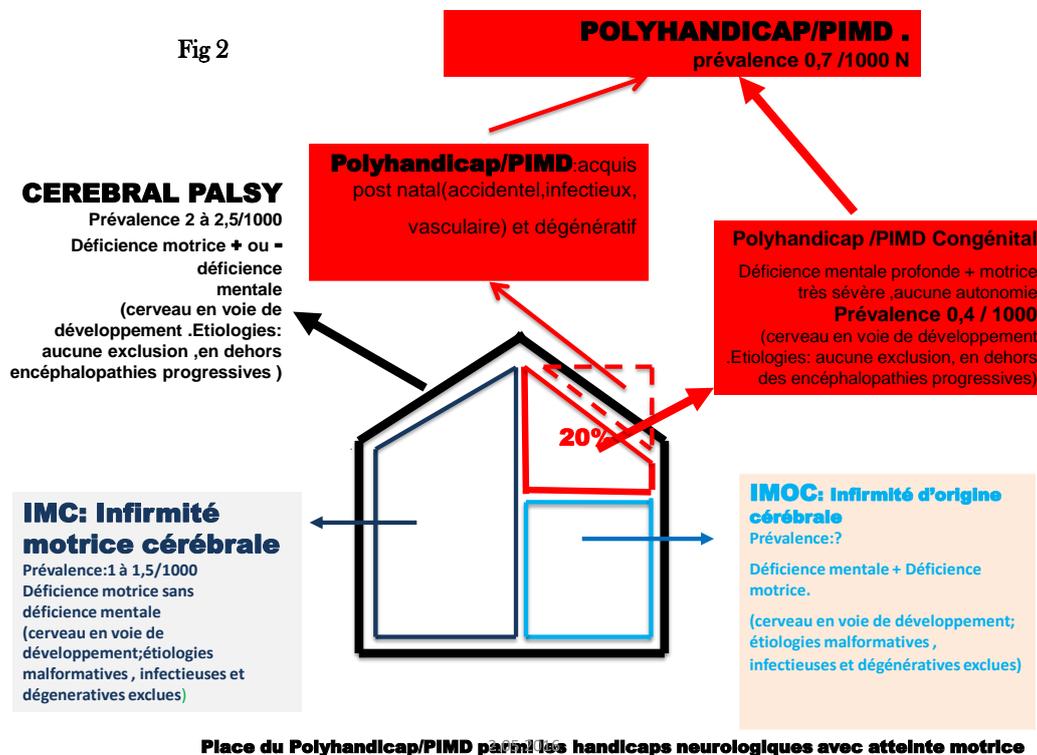
Même avec les polyhandicaps évolutifs dus à des maladies hérédo-dégénératives ou neuro-métaboliques, la survie s'est considérablement allongée, ces personnes qui décédaient il y a 25-30 ans entre 2 à 5 ans après le début des symptômes, vivent en moyenne entre 15 à 20 ans.

Le vieillissement très augmenté de ces personnes, dû en grande partie à l'amélioration des soins de support, n'est pas sans retentir sur la complexité de son accompagnement.

✓ **La population polyhandicapée dans les pays Anglo-Saxons**

Pour les mêmes raisons qu'en France, personnes abandonnées ayant des besoins spécifiques, les auteurs anglo-saxons ont isolé une population semblable au polyhandicap de la « cerebral palsy » quelque 20 ans plus tard sous le terme d'abord de « *Profound Multiple Disabilities* » (PMD) puis sous celui de « *Profound Intellectual and Multiple Disabilities* » (PIMD).

II. Place du polyhandicap et PIMD parmi les handicaps neurologiques d'origine cérébrale avec atteinte motrice (Fig. 2)



III. L'analyse de la situation de Polyhandicap

Le processus de production de la situation d'handicap est un préalable indispensable pour établir un accompagnement qualifié et individualisé : le projet de vie global individualisé.

La situation de handicap (quelle que soit la nature, la gravité des handicaps, que le handicap soit isolé ou associé comme dans le PH), est la résultante de l'intrication de trois facteurs, d'une part **deux propres à la personne handicapée**, l'un **organique** représenté par ses incapacités conséquence de ses déficiences, l'autre **subjectif** représenté par le ressenti de la personne vis-à-vis de ses incapacités (facteur souvent négligé), et d'autre part **le facteur environnemental** qui comprend des facteurs variés médicaux, familiaux, sociétaux, architecturaux, financiers, législatifs, qui peuvent aggraver ou limiter la situation de handicap.

C'est à partir de l'analyse précise, partagée et régulièrement réévaluée de la situation de Polyhandicap de la personne Polyhandicapée (facteurs personnels objectifs et subjectifs, facteurs environnementaux) que l'on pourra établir un projet de vie global individualisé répondant au plus près à l'ensemble des besoins de cette personne et à son ressenti afin d'améliorer sa qualité de vie.

Cette situation de polyhandicap quelle que soit sa cause est très fragile et évolutive avec des épisodes de décompensation et l'apparition de **surhandicaps** souvent graves, somatiques, respiratoire ou digestif, déformations orthopédiques, troubles du comportement, aggravation du déficit cognitif, qu'un accompagnement qualifié permet d'éviter ou de limiter.

Quatre caractéristiques du Polyhandicap complexes à accompagner

- *La principale : la communication de ces personnes sans langage oral signifiant*

La complexité principale pour accompagner une personne polyhandicapée est représentée par ses modalités particulières de communication qui sont constamment aggravées par son association à des troubles moteurs et très souvent à d'autres déficiences, psychocomportementales, neurosensorielles, médicales.

Pour la personne polyhandicapée comment se faire comprendre (expression) et comprendre ce qu'on lui dit (réception). De même pour le partenaire quel qu'il soit, professionnel de toutes spécialités, parents : comment se faire comprendre par la personne polyhandicapée et comprendre cette même personne. Ce point de départ est essentiel : les partenaires et la Personne Polyhandicapée partagent ce handicap, et l'aide à apporter inclut les deux versants de la communication pour les deux interlocuteurs : le versant réception et le versant expression.

La communication avec les Personnes Polyhandicapées est indispensable pour établir un projet de vie global individualisé, pour développer leur cognition, pour qu'elles puissent participer aux différentes activités proposées, avec les méthodes et outils d'évaluation et de communication adaptée, des approches neuro sensorielles, de nouveaux moyens d'apprentissage comme la pédagogie avec la création d'unités d'enseignement au sein des établissements.

La communication individualisée est le seul moyen pour approcher le « ressenti » de ces personnes, ce qu'elles aiment, souhaitent, ce qu'elles reconnaissent, si elles sont confortables, etc. et améliorer ainsi leur qualité de vie.

- *Le Polyhandicap sévère (dénommé polyhandicap sanitaire en milieu hospitalier)*

L'accompagnement des personnes polyhandicapées devient difficile en cas de grande fragilité sur le plan médical : hospitalisations fréquentes, état broncho pulmonaire limite, épilepsie pharmaco-résistante, dégradation psychomotrice due à des maladies progressives, la fin de vie.

- *Les indications des soins médicaux courants et spécialisés*

Ces indications doivent être posées avec compétence, après information, écoute des parents et des professionnels accompagnants. Ils doivent être en harmonie avec les autres modalités d'accompagnement du projet de vie global et individuel de la Personne Polyhandicapée.

Ils sont un des facteurs risque extrinsèques principaux de décompensation de la situation de polyhandicap.

Ils doivent avoir pour objectif :

- = améliorer le confort, le bien-être de la personne polyhandicapée,
- = favoriser les potentialités cognitives, communicatives, affectives de la personne polyhandicapée,
- = ne pas compliquer la vie de ces personnes et de leurs familles.

- *Polyhandicap avec troubles sévères du comportement ou psychiatriques graves*

Ces troubles psychiatriques graves chez ces personnes constituent une des difficultés principales qu'ils s'agissent de troubles du spectre de l'autisme, de comportements perturbateurs, de troubles psycho-émotionnels, et peuvent être à l'origine des ruptures de parcours.

Leur accompagnement nécessite d'abord de les identifier puis de reconnaître s'ils sont réactionnels à une épine irritative physique, psychique, environnementale ou s'ils font partie du profil psychopathologique de la personne, et enfin de les prendre en charge de façon adaptée.

Cet accompagnement est d'autant plus difficile que les psychiatres et psychologues compétents et concernés par le polyhandicap sont rares.

Le CESAP et ses équipes sont très attentifs et concernés par l'accueil et l'accompagnement de ces Personnes Polyhandicapées avec troubles psychiatriques graves, sachant que le préalable à leur mieux-être est fréquemment le développement de leur accès à la communication.

IV. Un parcours de vie sans rupture

Les situations à risque de rupture sont multiples et bien identifiées.

Le polyhandicap en lui-même est déjà une situation à risque de rupture : 25% des personnes en aménagement Creton sont des personnes polyhandicapées, ce d'autant plus s'il existe des troubles psychiatriques graves et une médicalisation lourde.

Ces ruptures sont favorisées par la complexité des soins, parfois par un besoin de haute technicité auquel l'unicité de réponse institutionnelle ne peut répondre.

Cette complexité peut être à l'origine de conflits au sein de l'équipe accompagnant les personnes, parfois dans un contexte de plateau technique insuffisant (en technicité ou en personnel), elle peut générer un désaccord entre l'établissement et les parents.

Une réponse appropriée, préventive, partagée et accompagnée, apportée par l'environnement humain de proximité de la personne polyhandicapée (parents, professionnels accompagnants), est essentielle pour éviter ces ruptures selon Denis Piveteau. Elle doit s'enrichir d'un travail de partenariat avec le sanitaire et les structures médico-sociales de proximité pour permettre des accompagnements complémentaires, les relais et ainsi prévenir le risque de rupture de parcours de soins et de vie.

V. La qualité de vie des personnes polyhandicapées

L'objectif essentiel de l'accompagnement des PPH est de leur permettre l'accès à une qualité de vie satisfaisante pour elles. Donner une certaine autonomie à ces Personnes Polyhandicapées, c'est reconnaître qu'elles sont des Personnes Humaines à part entière.

Il importe, pour cela, de prendre en compte leurs ressentis positifs ou négatifs dans les différentes situations qu'elles vivent (les différents domaines de la vie quotidienne, matériel, physique, sociétal (relation avec les autres), émotionnel et activités quotidiennes).

Tenir compte de leur ressenti, c'est donner une certaine autonomie à ces Personnes Polyhandicapées et reconnaître ainsi qu'elles sont des Personnes Humaines à part entière.

En raison des difficultés de communication avec elles, l'accès à leur ressenti est difficile et des outils sont nécessaires pour tenter de mieux l'appréhender afin de mieux y répondre.

Le CESAP cherche à évaluer la qualité de vie (QDV) de ces personnes depuis 2012. La principale difficulté est de décrypter le "ressenti" de ces personnes qui ont une communication particulière où il est très difficile de reconnaître leur avis. Pour cette raison le CESAP, comme les autres équipes qui travaillent sur la QDV de ces personnes, a cherché à évaluer leur ressenti à travers les témoignages des personnes qui les connaissent le mieux, parents et professionnels (Proxy).

Le CESAP travaille actuellement sur un Guide d'observation partagée de la qualité de vie pour une population d'enfants et d'adolescents polyhandicapés de 6 à 20 ans.

Ce guide a pour but de proposer une liste de questions qui seraient pertinentes pour aider les professionnels à mieux accompagner les enfants qui leur sont confiés, dans les différents domaines de la vie quotidienne : matériel, physique, sociétal (relation avec les autres), émotionnel et activités quotidiennes, en tenant compte de leur ressenti et de soutenir les parents dans le soin apporté à leur enfant.

VI. Polyhandicap et Handicaps rares (voir définition en annexe)

Certains polyhandicaps peuvent être des handicaps rares. L'association handicap rare et polyhandicap représente moins de 10% des causes de Polyhandicap pour la population suivie au CESAP.

= Handicaps rares neuro-sensoriels, surdité ou cécité et polyhandicap, association dont la prévalence est autour de 1 pour 10000 (enfants de 7 ans résidant en Isère, nés entre 1980 et 1986, RHEOP).

= Handicaps rares à type d'épilepsies sévères (pharmaco-résistantes) et polyhandicap. Il s'agit d'une association rare, de prévalence non connue, la majorité des épilepsies sévères ne comportent pas de déficience motrice et sont surtout associées à une déficience mentale et à des troubles psychiatriques.

= Handicaps rares à type de maladies métaboliques (mitochondriopathies, neurolipidoses, etc.) ou neurodégénératives (chorée de Huntington) et polyhandicap.

Ces handicaps rares (neuro-sensoriels, épilepsies sévères, maladies neuro-métaboliques ou héréditaires dégénératives) (30% de la population du CESAP) sont associés le plus souvent à une situation de polyhandicap grave, difficile et complexe à accompagner globalement (sur le plan médical, éducation/rééducation, pédagogique, qualité de vie) en raison d'une part de la spécificité du handicap rare qui demande des mesures d'accompagnement spécialisées (cécité/surdité, dégradation psychomotrice avec les maladies progressives, épilepsies pharmaco résistantes etc.) et d'autre part de la présence d'une déficience mentale sévère à profonde qui complique singulièrement la prise en charge de ces personnes et de configuration complexe d'incapacités associées (motrices, sensorielles, cognitives) qui restreignent les possibilités de compensation.

VII. La Fin de vie des Personnes Polyhandicapées

Pour accompagner la fin de vie de ces personnes très vulnérables il faut avoir comme objectif que celle-ci se passe dans les lieux où elles sont connues ainsi que leurs familles, ce qui nécessite :

- de tenir compte des besoins, attentes et moyens de chacun et du difficile repérage de la phase de fin de vie,
- une sensibilisation et formation des équipes des établissements,
- des moyens en personnels, en particulier infirmier,
- une coopération avec les équipes mobiles de soins palliatifs (EMSP) et l'HAD,
- en cas de transfert en milieu hospitalier, une coopération étroite avec ce dernier qui accepte d'accueillir et d'écouter les familles et les professionnels des établissements.

L'article 2 de la « loi créant de nouveaux droits en faveur des malades et des personnes en fin de vie » précise que les soins qui «...apparaissent inutiles, disproportionnés ou lorsqu'ils n'ont d'autre effet que le seul maintien artificiel de la vie, ils **peuvent être suspendus** ou ne pas être entrepris... et, si ce dernier [la personne] est hors d'état d'exprimer sa volonté, à l'issue **d'une procédure collégiale** définie par voie réglementaire. »

Le texte indique qu'il n'y a pas le caractère obligatoire de suspendre les soins, c'est lors de la procédure collégiale que la décision sera prise.

Il en est de même pour la sédation profonde associée à une analgésie.

Article 2 « Lorsque le patient ne peut pas exprimer sa volonté... La sédation profonde et continue associée à une analgésie prévue au présent article doit être mise en œuvre selon la procédure collégiale définie par voie réglementaire qui permet à l'équipe soignante de vérifier préalablement que les conditions d'application prévues aux alinéas précédents sont remplies. »

Le CESAP avec le Comité d'Entente restera très vigilant quant à l'application de la nouvelle loi pour toutes ces personnes qui ne peuvent pas donner leur avis, avec le respect de leur droit d'accès aux soins curatifs comme palliatifs.

VIII. Objectifs de l'accompagnement

S'il n'y a pas de guérison de la situation de polyhandicap, les professionnels de santé et du médicosocial essaient :

- **de la prévenir** : suivi de grossesse, conseil génétique, traitement épileptique...
- **de réduire les conséquences des déficiences** par un accompagnement adapté éducatif et rééducatif au sein d'une équipe multidisciplinaire (kinésithérapeute, ergothérapeute, psychomotricien, orthophoniste, psychologue) ;
- **de gérer la dépendance** par la mise en place de compensations matérielles telles que les appareillages, les lits médicalisés, la nutrition mixée et ou entérale et surtout avant tout par la mise à disposition de compensation humaine permanente et qualifiée. Les soins d'assistance restent le support privilégié pour tous les autres soins et participent à l'étayage relationnel ;
- **de prévenir ou limiter le surhandicap** par des mesures thérapeutiques et d'accompagnement multiples au niveau orthopédique et médicales telles que les installations, le positionnement, les interventions, les soins nutritionnels, la prévention d'escarres, la régulation du transit, les traitements anti comitiaux, le désencombrement respiratoire... l'approche des troubles du comportement, tel que repli autistique, auto agressivité, anorexie ;
- **d'éviter une aggravation du déficit cognitif** inhérente à l'accumulation et surtout à l'intrication des déficiences multiples par des approches éducatives spécialisées notamment neuro sensorielles centrées sur la communication ;
- **d'intégrer toujours une réflexion éthique dans la difficile évaluation des « bénéfiques/risques »** vis-à-vis d'une personne en « déficit d'autonomie de décision » et ce pour l'ensemble des propositions, en les rendant acteur.

Les professionnels soignants, rééducatifs et éducatifs assurent une permanence et une cohérence des soins au sens large, ils sont garants d'une observation affinée et transdisciplinaire, réalisent les gestes techniques spécifiques, participent à la mise en place et au suivi des différents protocoles préventifs et exécutifs, évaluent la douleur et les situations d'urgence, organisent la transmission et la traçabilité des informations et accompagnent les proches.

Cette approche rééducative de la situation nécessite également l'aménagement de l'environnement en termes d'accessibilité, de moyens humains, de respect du rythme de vie, d'ouverture sociale qui sont également indispensables. Tout ceci autour d'un projet individuel global constamment réévalué avec l'obtention de l'adhésion de la personne et de ses proches.

Il s'agit de sujets en devenir.

Comme beaucoup d'autres associations dédiées au polyhandicap, le CESAP a bâti son approche sur trois dimensions prévalentes étroitement intriquées visant une réelle bienveillance : les soins et la rééducation ; la compensation dans les gestes essentiels de la vie quotidienne ; l'éducation et l'accompagnement social.

Force est de constater que la dimension liée aux apprentissages et à la cognition a fait également son apparition dans les préoccupations portées par les familles et les établissements et services.

Conclusion

La délimitation du concept polyhandicap : une préservation indispensable

La délimitation du concept polyhandicap est parfois difficile, en particulier dans les formes moins graves comportant des troubles moteurs et/ou cognitifs moins sévères ou lorsqu'une des déficiences devient prédominante. Il convient de retenir ses caractéristiques décrites plus haut, non pas pour donner une définition académique, non pas pour enfermer les personnes polyhandicapées dans un « ghetto » (polyhandicap = incurabilité) mais pour répondre à leurs besoins spécifiques tant cognitifs que psychiques, moteurs, médicaux de façon adaptée.

La caractérisation des déficiences du polyhandicap, même si le terme polyhandicap ne les explicite pas clairement, reconnue depuis plus de 40 ans (particulièrement au CESAP) a permis de répondre aux besoins de ces personnes de façon de plus en plus adaptée, de proposer des formations (professionnels, parents) de mieux en mieux ciblées et de faire des recherches de mieux en mieux orientées et pouvant être évaluées (Populations personnes polyhandicapées homogènes).

Même s'il y a des liens à établir avec des personnes souffrant d'handicaps apparentés, on doit être très attentif à ne pas fondre le Polyhandicap dans ce que l'on appelle les "handicaps de grande dépendance" ou « handicap complexe » avec le risque de ne pas prendre en compte ses spécificités si particulières et complexes à accompagner.

Préserver la spécificité du polyhandicap n'exclut pas d'envisager la question du "vivre ensemble" des personnes ayant des handicaps différents.

Les pays anglo-saxons ont fait également cette délimitation en isolant la population PIMD de la "cerebral palsy", afin de répondre de façon adaptée à leurs besoins spécifiques.

Annexe

Infirmité Motrice Cérébrale (IMC)

Troubles moteurs prédominants, non évolutifs dus à une lésion cérébrale, « conséquence d'une lésions pré, péri ou post-natale », pouvant s'accompagner d'atteintes sensorielles et d'atteintes partielles des fonctions supérieures à l'exception d'une déficience intellectuelle. Une étiologie circulatoire (anoxo-ischémique) périnatale était souvent sous-entendue dans cette définition (*Tardieu 1969*).

IMOC

Infirmité Motrice d'Origine Cérébrale (IMOC). Lorsqu'il existe une déficience intellectuelle associée aux troubles moteurs. (*Cahusac L'enfant IMOC 1977*).

Cette population d'enfants et d'adultes représente sûrement une population ayant une prévalence non négligeable que l'on pourrait situer entre la population polyhandicapée et la population IMC.

Ce terme IMOC est moins employé maintenant et sa délimitation difficile, il est certain que le CESAP a dans ses établissements des enfants et adultes correspondant à cette population.

Avec une certaine approximation on peut mettre la population IMOC entre le Polyhandicap et l'IMC (Difficultés de Délimitation).

Cerebral palsy

Atteinte motrice permanente : perturbations du mouvement et posture dues à une lésion cérébrale non évolutive durant le développement cérébral (période fœtale, deux ou trois premières années de vie). Les troubles moteurs sont souvent associés à des déficiences neurosensorielles, cognitives, à des anomalies de la communication, du comportement et à des complications médicales : épilepsie et déformations orthopédiques.

20% des enfants ayant une paralysie cérébrale sont non marchants et non parlants.

Profound multiple deficiencies (PMD); Profound intellectual and multiple deficiencies (PIMD) :

Deux déficiences profondes cognitives et motrices associées à des déficiences neurosensorielles + médicales (épilepsie, troubles respiratoires, nutritionnelles). Ces déficiences peuvent être dues à des maladies évolutives, à des malformations cérébrales, à des affections diverses pré et néonatales.

Handicaps rares

L'arrêté du 2 août 2000 relatif à la définition des handicaps rares (art D. 312-194) donne la définition suivante :

« Sont atteintes d'un handicap rare les personnes présentant l'une des configurations de déficiences ou de troubles associés, dont le taux de prévalence n'est pas supérieur à un cas pour 10 000 habitants et relevant de l'une des catégories suivantes :

1. l'association déficience auditive grave et d'une déficience visuelle grave ;
2. l'association d'une déficience visuelle grave et d'une ou plusieurs autres déficiences graves ;
3. l'association d'une déficience auditive grave et d'une ou plusieurs autres déficiences graves ;
4. une dysphasie grave associée ou non à une autre déficience ;
5. l'association d'une ou plusieurs déficiences graves et d'une affection chronique, grave ou évolutive, telle que : a) une affection mitochondriale ; b) une affection du métabolisme ; c) une affection évolutive du système nerveux ; d) une épilepsie sévère ».